

難病法施行後の 難病保健活動の現在と展望

日時：平成 29 年 6 月 12 日（月）10：30～16：00

会場：品川フロントビル会議室 B1 階

共催：●公益財団法人 東京都医学総合研究所

平成 29 年度 都医学研夏のセミナー「難病の地域ケアコース」

●平成 29 年度厚生労働行政推進調査事業費補助金(難治性疾患等政策研究事業)

研究班「難病患者の地域支援体制に関する研究」

司会：小川一枝・小倉朗子（公益財団法人 東京都医学総合研究所）



目次

◆開催の趣旨・公開レクチャー&パネルディスカッションを終えて感じていること ／公財)東京都医学総合研究所 小倉朗子.....	1
1. レクチャー1 遺伝子疾患の理解と療養支援の留意点／熊本大学 終中智恵子.....	2
2. レクチャー2 難病対策の概要について／厚生労働省健康局難病対策課 三谷倫加.....	19
3. パネルディスカッション	
①都道府県の施策「京都府における難病施策と難病保健活動」／京都府健康福祉部 千葉圭子.....	44
②中核市における活動から「中核市(西宮市)における活動から」／兵庫県西宮市保健所 稲田綾子.....	61
③政令指定都市における活動から「難病法施行後の難病保健活動の現在と展望」 ／神奈川県横浜市青葉福祉保健センター 新実瑤子.....	69
◆指定発言／神奈川県横浜市健康福祉局 佐藤里恵・斉藤尚子.....	74
④都道府県保健所における活動から「難病保健活動の現在と展望」 ／岡山県備中保健所 入江えりこ.....	75
⑤地域包括ケアにおける難病保健活動／(前)富山県砺波厚生センター・富山県看護協会 石丸敏子.....	83

◆開催の趣旨・公開レクチャー&パネルディスカッションを終えて感じていること

公財) 東京都医学総合研究所 難病ケア看護プロジェクト 小倉 朗子

超高齢化社会を目前とした現在。我が国では「地域包括ケアシステム」の施策が推進されています。

このようななか、「難病」については、2015年1月「難病の患者に対する医療等に関する法律」が施行され、我が国の難病療養を支える国の制度が変わりました。そして、H29年12月には、医療費助成制度にかかる経過措置の終了、H30年4月からは、大都市特例により、都道府県が実施している難病にかかる事務の一部が、政令指定都市に移譲されることが予定されています。

この難病の制度が変化中、みなさんはどのように活動なさっているのでしょうか。

このたびの「公開レクチャー&パネルディスカッション」では、

- ▶ 「遺伝子疾患への理解」を深めること
- ▶ 各自治体の保健師のみなさまの「難病保健活動」の実際についてお話を伺い、活動のノウハウや展望について学ばせていただくこと
- ▶ 参加者同士の交流をつうじて、保健活動の仲間を作ること

以上を目的に開催しました。

当日は、都道府県本庁・保健所から55名、政令指定都市から16名、その他保健所設置市24名、特別区5名、計100名の保健師のみなさまがご参加くださいました。

大変に充実した素晴らしいご講演内容を、継続して広くみなさまと共有させていただきたく、演者の先生方にご協力いただき、本記録集を作成いたしました。

各地で難病保健活動に取り組んでくださっているみなさまに参考になさっていただけましたら幸いです。

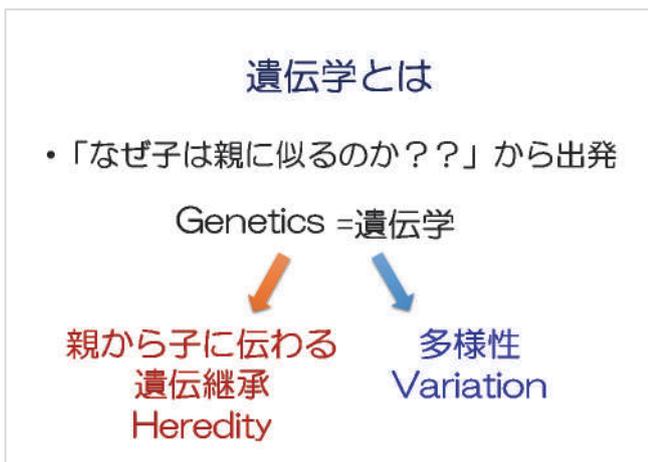
◆ 遺伝子疾患の理解と療養支援の留意点

熊本大学大学院 生命科学研究所 柊中 智恵子

1. はじめに

近年、遺伝性乳がん卵巣がん症候群（Hereditary Breast and Ovarian Cancer；HBOC や無侵襲的出生前遺伝学的検査（non-invasive prenatal genetic testing; NIPT）など、染色体や遺伝子に関連した話題がニュースになっている。また、難病医療においては、「難病の患者に対する医療等に関する法律（平成 27 年施行）」の際の目指すべき方向として、できる限り早期に正しい診断ができる体制をつくること、遺伝子関連検査について倫理的な観点も踏まえつつ実施できる体制をつくることなどが提唱された。ポストゲノム時代と言われて久しい現代の医療において、今後ますます染色体や遺伝子を取り扱うことが増加すると考えられる。住民の生活を支援している保健師にとっても避けては通れない重要な課題である。そこで、今回は、遺伝子疾患を理解できるように臨床遺伝学の基礎知識を踏まえ療養支援の留意点について述べた。

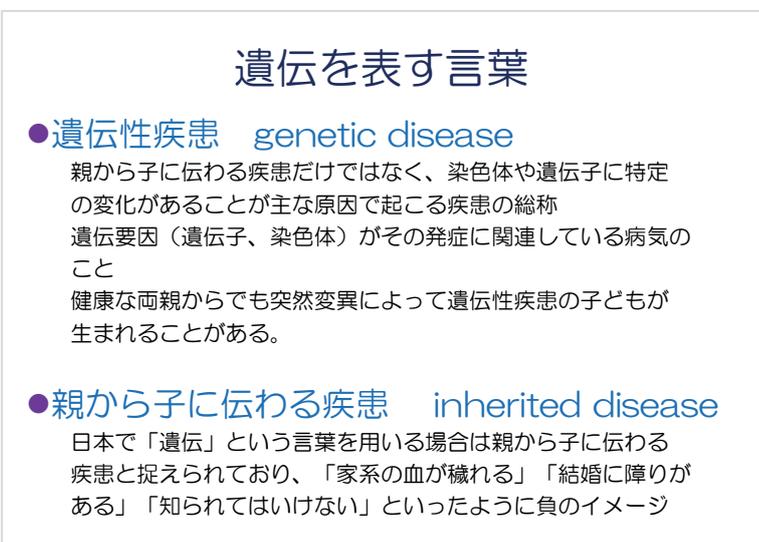
2. 自治体保健活動と遺伝医療の接点



「遺伝学 (Genetics)」は、なぜ子は親に似るのかというところから出発した学問である。「遺伝学」には二つの意味がある。一つは、親から子に伝わる「遺伝継承 (Heredity)」、もう一つは「多様性 (Variation)」である。日本では、「遺伝」というと「遺伝継承 (Heredity)」に焦点が当たり、本来考えるべき「多様性 (Variation)」について考えることは少ない。

また、英語では「遺伝」には「遺伝性疾患 (genetic disease)」と「親から子にわたる疾患 (inheritable disease)」という二つの意味がある。「遺伝性疾患

(genetic disease)」とは、親から子に伝わる疾患だけでなく、染色体や遺伝子に特定の変化があることが主な原因で起こる疾患の総称である。遺伝要因（染色体、遺伝子）がその発症に関連している病気のことであり、健康な親からでも突然変異によって遺伝性疾患の子どもが生まれることがある。例えば、筋ジストロフィーの 1/3 は突然変異であり、このような疾患は他にもある。そのため、遺伝性疾患だからといって、必ずしも親から受け継いだというわけではない。日本で「遺伝」というと、「親から子に伝わ



言葉のイメージ

● 遺伝性疾患

先天的な疾患 染色体など生まれつきもつ病気
 遺伝子の病気 避けることが難しいもの
 完治しにくい 差別 血友病 糖尿病
 アンジェリーナジョリーなどのように予防できる

● 遺伝子

DNA ヒトゲノム 二重螺旋 塩基配列
 染色体 父や母からの遺伝情報

学生の回答より

る疾患 (inheritable disease)」という意味合いが大きい
 ため、今でも「家系の血が穢れる」「結婚に障
 りがある」と思って、「家系以外の人に知られては
 いけない」「この話は自分だけで墓場まで持って
 いく」と言う人もいます。遺伝に関する「言葉のイ
 メージ」を4年制大学の学生に質問したところ、「遺
 伝性疾患」には「生まれつき」「避けることが難
 しい」などのイメージがあったが、「遺伝子」には、
 「DNA」「ヒトゲノム」「二重らせん」「塩基配
 列」など科学的なイメージがあった。おそらく、一
 般の人々も同じかもしれない。私たち医療者は、
 このことを理解して言葉を使うことが重要である。

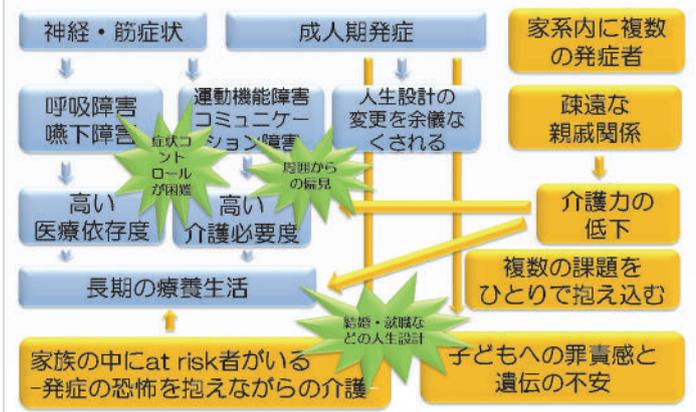
遺伝医療の実践領域は、周産期、小児期、成人
 期、そして年代横断的な家族性腫瘍や多因子遺
 伝病など様々である。遺伝は全領域に関わるため、
 全国の大学病院や総合病院に遺伝子診療部や遺
 伝カウンセリング部が開設され、2006年には57
 施設だったが、10年後の2016年には111施設に
 増加し遺伝カウンセリングが行われている。

今回は、保健師活動の難病に関する活動の中で、
 関わる可能性が多い成人期発症の遺伝性神経難
 病に焦点を当てた。元々、神経難病の患者は、神
 経・筋症状があるため、呼吸障害・嚥下障害がお
 こり医療依存度は高い。また、運動機能障害・コ
 ミュニケーション障害があるため介護必要度も
 高い中で、長期の療養生活を余儀なくされてい
 る。成人期に発症するということは、人生設計の
 変更も余儀なくされる。症状コントロールが困
 難で、周囲からの偏見を感じていることもある。
 さらに遺伝性となると、家族内に複数の発症者
 を抱え親戚関係が疎遠となっている場合があ
 る。「病気が遺伝性なのできょうだいに連絡を
 取るとききょうだいの子どもの結婚に支障があ
 るから自分からは連絡しないようにしている」
 人もいます。家族の中で支援者が少なくなり、
 介護力が低い中で医療依存度や介護必要度が高
 い患者を複数抱え、複数の課題を一人で抱え
 込む。子どもへ遺伝させているかもしれないと
 いう罪責感と不安は非常に大きい。患者を介護
 している家族の中には、将来自分も親と同じ病
 気を発症するかもしれないことを知って介護
 している人もいます。結婚や就職などの人生設
 計をどう考えていくのか迷いは尽きない。

遺伝医療の実践領域



看護職の立場から考える 遺伝性神経筋疾患患者・家族の特徴



介護必要度が高い患者を複数抱え、複数の課題を一人で抱え込む。子どもへ遺伝させているかもしれないという罪責感と不安は非常に大きい。患者を介護している家族の中には、将来自分も親と同じ病気を発症するかもしれないことを知って介護している人もいます。結婚や就職などの人生設計をどう考えていくのか迷いは尽きない。

難病の中での遺伝性疾患

難病には、以下のように遺伝が関与した疾患がある。

- 遺伝性疾患
- 一部が遺伝性であるもの
- 病気の原因に遺伝的な要因が含まれるもの

特徴として、遺伝子型と表現型が同じでないつまり同じ疾患でも様々な症状があるため症状マネージメントが難しい

おそらく保健師は、このような状況の人々に何らかの形で関与する可能性を持つ。保健師が関わる成人期発症の遺伝性神経難病の特徴として、他にも、遺伝子型と表現型が異なっていることや、同一家系内でも症状が異なるため症状マネージメントが難しいことがある。遺伝性神経難病は、ハンチントン病のように全てが遺伝性であるものだけでなく、脊髄小脳変性症のように一部（脊髄小脳変性症の場合は 3 割）が遺伝性であるもの、病気の原因に遺伝的な要因が含まれるものなどがあるため、病名だけで遺伝性かどうか分からないことがある。また、介護保

介護保険の特定疾病の中での遺伝性疾患

第2号被保険者は、以下の特定疾病（老化が原因とされる病気）により介護が必要となった場合に市町村の認定を受けて介護保険のサービスを利用できます。

- 1.筋萎縮性側索硬化症
- 2.後縦靭帯骨化症
- 3.骨折を伴う骨粗鬆症
- 4.シャイ・ドレーガー症候群
- 5.初老期における認知症（アルツハイマー病、脳血管性認知症、クロイツフェルト・ヤコブ<プリオン>病等）
- 6.脊髄小脳変性症
- 7.脊柱管狭窄症
- 8.早老症（ウエルナー症候群）
- 9.糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症
- 10.脳血管疾患
- 11.パーキンソン病
- 12.閉塞性動脈硬化症
- 13.慢性関節リウマチ
- 14.慢性閉塞性肺疾患
- 15.両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症
- 16.末期がん

険の特定疾病には筋萎縮性側索硬化症・脊髄小脳変性症・パーキンソン病など一部が遺伝性の疾患が含まれていることも忘れてはならない。

それでは、これまで保健師は遺伝性疾患の患者・家族にどのような関わりを持ってきたのであろうか。家族計画協会のホームページの中に、次の内容が掲載されている。「『遺伝看護』という用語が国内で公的に使用され始めたのは、1999年に『日本遺伝看護学会』が発足されたときである。当時は、ヒトゲノム計画が進む中、遺伝医療に係る

る対象の広がり、病気ではない健康な人も対象となる『予測医療』という新しい遺伝医療の在り方として「遺伝子検査」を行うための「遺伝子カウンセリング体制の整備」が強調された。単一遺伝病や先天異常の患者、その家族への生活へのケアは、このような動きの以前から看護職は行っていた。また、家族や親族の中での『引き継がれて行く』遺伝に関する相談は、地域の保健所が対応していた。保健所の遺伝相談は医師の相談と、相談前後のフォローを保健師が担っていた。このシステムには、『遺伝に関わる問題に悩む人は、問題が遺伝に由来するがゆえに声を大きくして積極的な対応への要求をしない、特にわが国では、遺伝は、恥ずべきこと、秘すべきことという認識が強く、このための正当な医療サービスをうける機会を失っている、こうして遺伝の問題は常に潜在化して地域社会に埋没してしまう』という問題がある。この問題を地域住民との信頼関係を築いている保健師が関わることで、潜在するニーズの掘り起こしが可能となっていた。当時は日本家族計画協会が『遺伝相談セミナー』を年に数回開催し、保健所保健師は輪番制で研修を受けていた。当時の保健師は、研修会の後に自主的な学習会を重ねて、そのスキルの向上に努めていた。遺伝看護の立場からは、『遺伝相談』の場は、クライアントと家族の暮らしを共に考えるケアの中の通過点である。家族の問題であるがゆえに、家族の誰にも相談できない『遺伝』の課題に共に向き合い、クライアントが遺伝相談に行くことができるときを見計らい、遺伝子検査の理解と解釈を助け、本人の選択を支持し続ける。看護職は、継続的で、包括的な関わりができる立場にあるし、数においても十分にその役割が担えるであろう。しかしながら、先ほども述べたように大倉の指摘から 30 年を経た現在も、遺伝教育は十分ではない。また、保健所の遺伝相談が遺伝子診療部を中心にした病院に移行した今日、遺伝看護の役割の再構成が求められている。」（日本家族計画協会ホームページより、新潟大学大学院保健学研究科看護学分野 有森直子先生）

この文章を読むと、日本の遺伝看護の歴史は、保健師活動から始まっていたことがわかる。そこで、保健所保健師の役割から遺伝医療との接点について考えてみたい。

保健所保健師の役割

1. 個別支援
家庭訪問 相談
2. ネットワークづくり
仲間づくり 連携会議
3. 地域の在宅療養支援体制の整備・向上
地域診断 保健福祉計画の策定
サービスの開発 など

遺伝性神経筋疾患患者・家族へのケアについて考えると・・・
At riskの人々 発症初期 家族内に複数の患者
遺伝のことは墓場まで持っていく・・・ 差別や偏見

平成28年度 日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会
講義資料集 創価大学 藤田英江先生講義資料より 一部改変

個別支援

- 保健師の個別支援は、訪問看護師の訪問看護とは、質的に異なる
- 訪問看護ステーションやヘルパーステーションから提供されるサービスは、契約のもので実施される
- 福祉サービスは申請制

- 保健師は公務員として、必要があれば本人からの要請がなくても家庭訪問に行くことができる

平成28年度 日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会
講義資料集 創価大学 藤田英江先生講義資料より 一部改変

保健師がかかわる個別支援の特徴

- 医療ルートや必要なサービスにつながらない人・時期も対象とする

例)
•発症後、確定診断がつくまでの時期
•確定診断後、医師への不信感から医療中断になってしまった人
•使えるサービスがあるのに、情報をもっていないか
ったり、相談窓口がわからず、活用できていない人
ハンチントン病の例では…
家系内複数の発症者の例では…

平成28年度 日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会
講義資料集 創価大学 藤田英江先生講義資料より 一部改変

保健師がかかわる個別支援の特徴

- 医療費助成の窓口は保健所
申請でケースを把握できる
at riskの人が申請に来ることもある

例)
•確定診断直後は、まだADLの低下や医療処置がないこともあり、訪問看護師やケアマネージャーが入っていないことが多い
•告知が病院外来で行われることも増加してきているため病院看護師のかかわり少ない
•発症初期を支え、必要なサービス、職種につなげる役割は重要 どのようにニーズを把握するのか…

平成28年度 日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会
講義資料集 創価大学 藤田英江先生講義資料より 一部改変

地域診断

- 管轄地域にどのような患者さんがどれくらいいるのか？

例)
•遺伝性疾患には地域性があることもある
•だからこそ保健師のかかわりが難しいこともある
熊本のある保健所の例では…

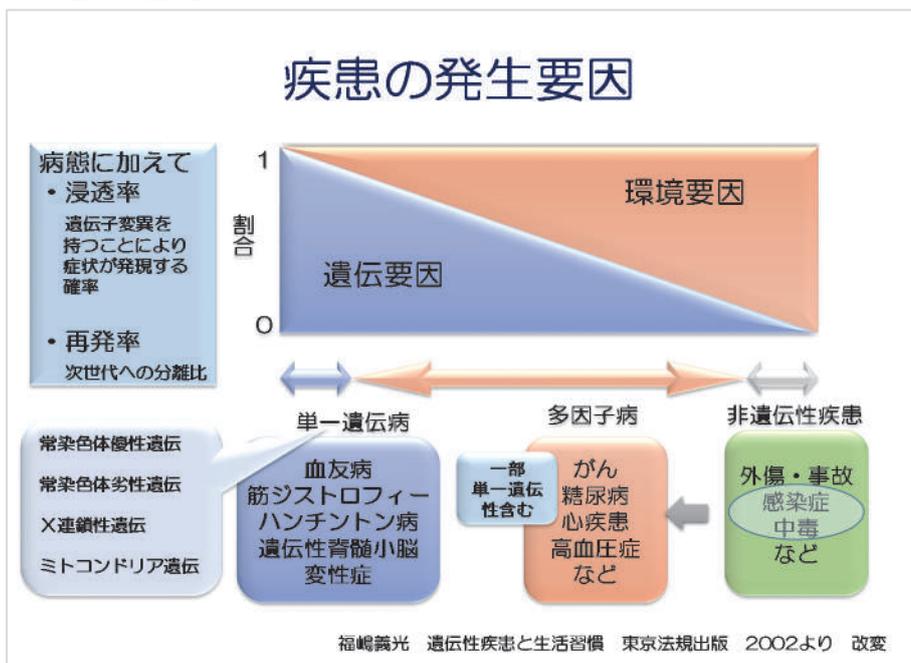
平成28年度 日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会
講義資料集 創価大学 藤田英江先生講義資料より 一部改変

保健所保健師の役割には、個別支援・ネットワークづくり・地域の在宅療養支援体制の整備・向上がある。保健師が行う個別支援は、必要があれば本人からの要請がなくても家庭訪問に行き、無償で関わることができることが医療との大きな相違点である。遺伝カウンセリングは自費診療であるため、地域差はあるが初診では 5,000～10,000 円かかる。その他の医療機関も訪問看護も契約で成り立っており、福祉サービスも申請しなければ受けることはできないシステムである。そういった意味において、誰とでも地域で関わることができる保健師の存在意義は大きい。医療ルートや必要

なサービスにつながらない人やつながっていない時期でさえも支援の対象とすることができる。その一つの大きなきっかけが、指定難病の新規申請の場や毎年行う更新の場ではないだろうか。この窓口は、不安を抱えた患者・家族をキャッチするとともに重要な窓口と捉えることはできないだろうか。将来発症する可能性がある人が不安を抱えて発症者の申請に来るかもしれない。病気の確定診断直後は、ADL 低下や医療処置がないこともあり、訪問看護師やケアマネージャーが関わっていないことが多い。また、入院期間の短縮

で告知が病院外来で行われることも増えており、看護師が関わっていないことも少なくない。患者・家族の遺伝的課題をとらえ、ニーズを把握し、発症初期を支え必要なサービスや職種につなぐ役割は重要で、それを誰が担えるのか、保健・医療・福祉全体の課題だと考える。また、保健師の地域診断においても遺伝との関わりは見逃ごせない。例えば、遺伝性アミロイドーシスは熊本と長野に多い、遺伝性 ALS は紀伊半島に多いといったように、遺伝性疾患には地域性があることもあり、地域診断は大きな意味を持つ。しかし、地域性がある故に保健師の来訪を拒むこともあり対応は難しい。

3. 遺伝の基礎知識



遺伝学的情報の特性

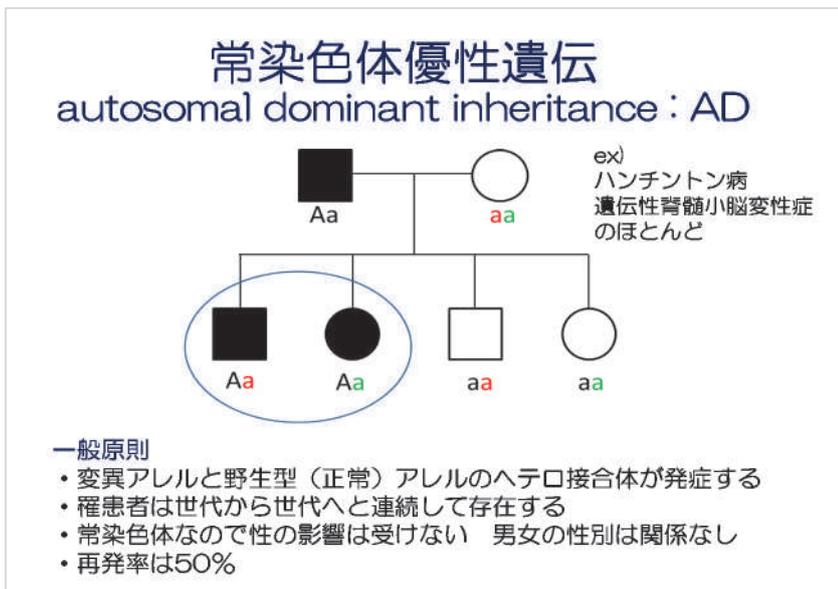
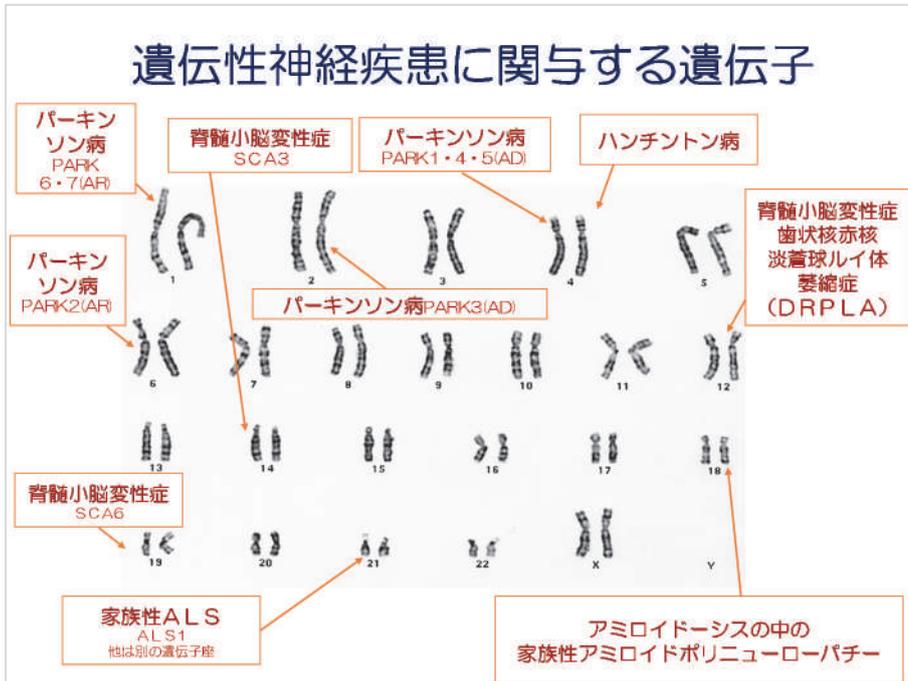
- その個人に固有である (個性)
- 一生変わることがない (不変性)
- 発症前検査や易罹患性検査に利用される (予測性)
- 血縁者で共有し、子孫に伝えられる (共有性・遺伝性)
- 差別の根拠として悪用されることがある (有害性)
- 予想していない遺伝情報 (異なった親子関係など) が判明する可能性がある (意外性)

遺伝性神経筋疾患の遺伝子検査の特徴

- 遺伝子検査を行って初めて確定できる疾患が少なからずある。
- 遺伝子検査は、鑑別診断を行う上でも重要な検査のひとつであり、神経内科診療において遺伝子検査の占める意義・役割は大きい。
- 重要な遺伝子検査が医師と患者だけの間で実施されていることが多い。

多くの疾患は、遺伝要因と環境要因が相まっている。単一遺伝性疾患には、常染色体優性遺伝・常染色体劣性遺伝・X連鎖性遺伝があり、その他ミトコンドリア病などがある。このような遺伝性疾患は、浸透率や再発率などの知識を必要とする。また、遺伝子の情報は、貧血や肝機能をみるデータとは意味が大きく異なる。血液検査でわかる遺伝学的情報は、その個人固有 (個性) で一生変わることがない (不変性)。発症前の検査でわかりやすさがわかり (予測性)、血縁者で共有し子孫に伝えられる (共有性・遺伝性)。結婚や就職などに影響があることもあり (有害性)、予想していない遺伝情報が見つかることもある (意外性)。このように取扱い要注意の検査であるが、遺伝性神経難病にとっては遺伝学的検査でようやく診断されることもあり、

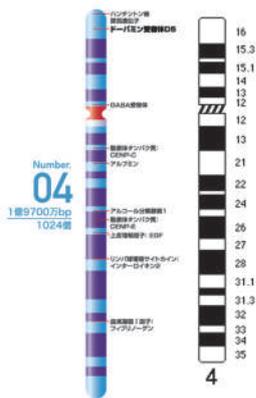
神経内科診療の中では鑑別診断を行う上でも非常に重要な検査の一つである。しかし、その意思決定について医師・患者間だけでやり取りをしていることは患者支援といった意味において課題ではないかと考える。



ハンチントン病とは

- 緩徐進行性の中枢神経の変性疾患
- 発症年齢は30歳代をピーク
- 臨床症状は、舞蹈運動などの不随意運動を特徴とする運動障害と巧緻障害、易怒性やうつ、その他の精神症状および認知障害
- 罹病期間は15～20年

ハンチントン病 HTT遺伝子 第4染色体 短腕 (4p16.3)



ある部分が何度も繰り返されて長くなっている

トリプレットリピート病 (ポリグルタミン病)

```

ATTTCAGGACAGATGACAGATGACGATGACGATG
ACGATAGACACACCCAATTATTAGAGACGGGACA
GCACAAGATCAGATGACACCCAGCAGATAGCAG
ACGAAAAACAGCAGCAGCAGCAGCAGCAGCAGC
AGCAGATAGAC...
    
```

発症年齢は、リピート数と負の相関

表現促進現象：
世代を経るに従って発症年齢が早くなり症状が重篤化。
CAGリピートが世代を経ることに増加する傾向にあるためであり、リピート数が多いほど発症年齢が若年化する傾向がある

21

CAG反復配列の反復回数によるハンチントン病の遺伝子診断

反復回数	遺伝学的分類	臨床像 (表現型)
26回以下	正常対立遺伝子 (アレル)	正常
27-35回	変異原性正常対立遺伝子 (アレル) (次世代においてHDを発症することがありえる。)	正常
36-39回	低浸透率ハンチントン病対立遺伝子 (アレル)	正常またはハンチントン病
40回以上	ハンチントン病対立遺伝子 (アレル)	ハンチントン病

日本神経学会監修：神経疾患の遺伝子診断ガイドライン 医学書院 2009

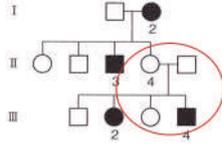
常染色体優性遺伝における特殊な現象

浸透率と表現度

変異遺伝子を持ちながらその形質がみられない現象：

不完全浸透

家系図で病的形質の世代飛ばしがみられる
隔世遺伝ではない



同じ家系内でも罹患者の症状に軽重がみられること：

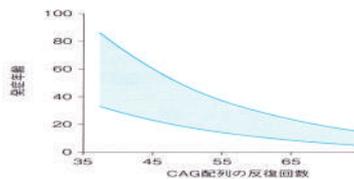
表現度の差異

常染色体優性遺伝における特殊な現象

表現促進 (anticipation)

世代が下がるにつれて発症年齢が早く、より重症化するものがある。

ハンチントン病、筋強直性ジストロフィー、
遺伝性脊髄小脳変性症などの
3塩基反復配列の伸長が原因となるトリプレット
リピート病でみられる。



ハンチントン病患者における反復配列の長さと言症年齢

家族性アミロイドポリニューロパチーとは

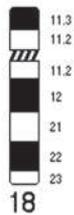
- アミロイドーシスのひとつ
- アミロイドと呼ばれるナイロンに似た線維状の異常蛋白質が全身の様々な臓器に沈着し、機能障害をおこす
- 心臓の障害（心不全や不整脈）、腎臓の障害（ネフローゼ症候群や腎不全）、胃腸の障害、末梢神経や自律神経の障害（手足のしびれ、麻痺、立ちくらみ、排尿の異常、便秘、下痢）などがみられる。
- 発症年齢は30歳代、中には高齢発症者

病名の由来

病名	由来
トランスサイレチン 型	トランスサイレチンと呼ばれるタンパク質が原因である
家族性	遺伝する
アミロイド	絹糸のような線維状の構造をもつタンパク質（アミロイド）が様々な臓器にたまる
ポリニューロパチー	四肢の感覚障害や筋力低下などの多発性神経炎が起こる

ファイザー株式会社 <http://www.ttrfap.jp/about/> (2015.9.6確認)

家族性アミロイドポリニューロパチー (FAP) TTR遺伝子 第18番染色体 長腕 (18q11.2)



エクソン (4つ) の遺伝コード

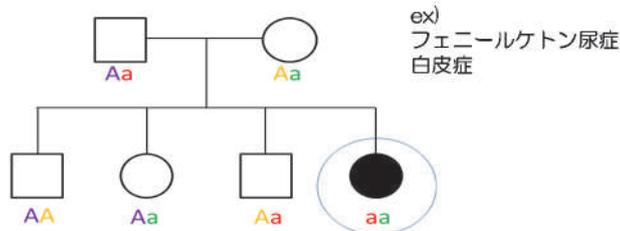
```

11.3 GGC ACC GGT GAA TCC AAG TGT CCT
11.2
11.2 CTG ATG GTC.....GUG CAT GTG
      A
      30: パリン→メチオニン
21 TTC...AGU GAG TCT GGA.....
      U
      50: セリン→イソロイシン
      UGC TCC TAT.....
      A
      114: システイン→チロシン
    
```

1つの塩基が別の塩基に置き換えられる (点変異)
TTR遺伝子のなかで100か所以上の変異が見つかった。

常染色体劣性遺伝

autosomal recessive inheritance : AR

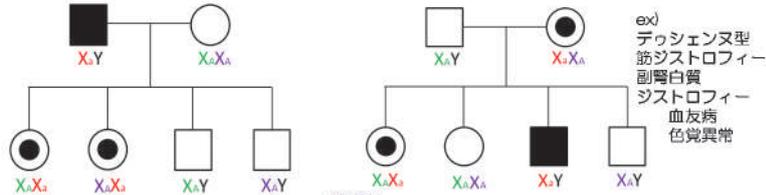


一般原則

- 変異アレルaのホモ接合体が発症
- 常染色体なので性の影響は受けない 男女の性別は関係なし
- 患者の両親は原則として変異遺伝子のヘテロ接合体で保因者になる
- ARの場合は同胞に同じ病気が再発してくることが問題になることが多い 再発率は25%
- 一般的に患者の親、子孫には罹患者はみられない。

X連鎖劣性遺伝

X-linked recessive inheritance : XLR



ex)
デュシェンヌ型
筋ジストロフィー
副腎白質
ジストロフィー
血友病
色覚異常

一般原則

- 遺伝子変異はX染色体上にある
 - 変異アレルのヘミ接合体（男性）のみが発症
 - 変異アレルのヘテロ接合体女性は原則的に無症状（保因者）
だが疾患によっては症状が出ることもある。
 - ホモ接合体女性（まれ）は発症する。
 - 罹患男性の娘は全員保因者で息子は全員非罹患者
 - 保因者女性の息子の半数が罹患者となり娘の半数が保因者
 - 男性の新生突然変異もありうる（孤発例）
- 確実保因者**
- 患者の娘
 - 2人以上の患者の母
 - 1人の患者の母で血族にも患者がいる

家系図 (pedigree) の意義

- 医療において家族歴情報は重要
- 家族構成の把握

特に遺伝医療においては・・・

- 遺伝形式を推察できる
- 正確な診断の助けになる
- 再発率の推定（正確な予後を推定することができる）
- 遺伝疾患の発症前診断や発症予防が可能となる

詳細で正確な家系図の作成が重要

家系図は個人情報！ 取扱に注意

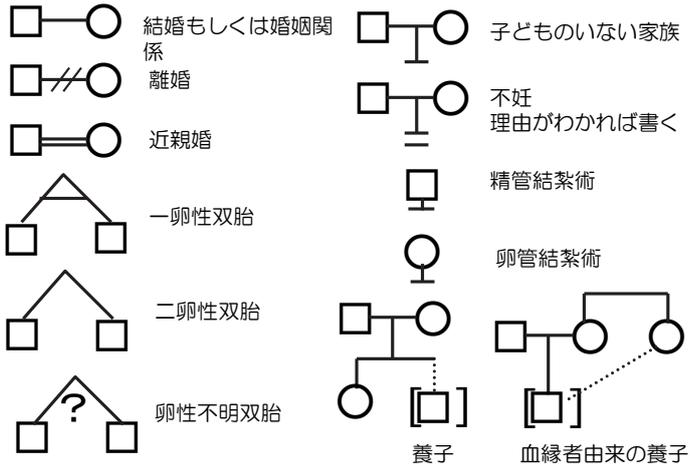
家系図の書き方

- 国際的に統一された家系図の作成法は存在しない。
- 家系図の書き方の教育もされていない。
- 臨床遺伝を中心とする遺伝医療現場では、米国人類遺伝学会が提供する表記法に準じている。

家系図に用いられる一般的記号

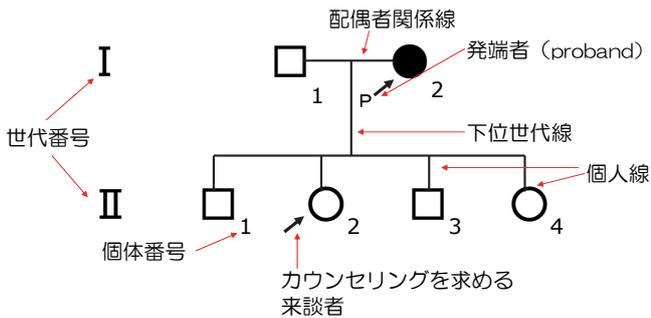
□	非罹患男性	▨	疾患が複数ある場合は、個体の図柄を変え区別する。
○	非罹患女性	☒	既死亡
◇	性別不明	☒	死産 (stillbirth)
②	示した性別の子どもの数	SB	妊娠、もしわかれば最終月経日 (LMP) 20週 在胎週数を記載
③		LMP	
■	罹患男性	△	自然流産児
●	罹患女性	▲	妊娠中絶
▢	未発症者 疾患の症状発現があるかもしれない		
◐	保因者		
◑	保因者		
■	発端者 proband		
P ↗			

関係線



家系図の基本的なルール

男性 □ 女性 ○ 性別不明 ◇



具体的に染色体上の遺伝座をみると、疾患によって様々であり、検査では遺伝暗号表にある塩基配列を読み取っていく。ハンチントン病や遺伝性脊髄小脳変性症は、常染色体優性遺伝性疾患で再発率 50% であり、三塩基の繰り返しの伸長がみられるためトリプレットリピート病と言われる。しかし、変異遺伝子がありながら症状がみられない不完全浸透や、同じ家系でも患者の症状に軽重がみられることもある。世代が下がるにつれ発症年齢が早く、より重症化する（表現促進現象）ことも特徴である。

また、同じ常染色体優性遺伝性疾患の家族性アミロイドポリニューロパチー（アミロイドーシスの一つ）は、塩基の一つが変化している点変異によっておこる疾患である。この病気はスウェーデン・ポルトガル・日本に多く、日本では熊本と長野に多い病気だと言われてきたが、近年では全国に患者がいることがわかってきた。その他、常染色体劣性遺伝にはフェニールケトン尿症、白皮症などがあり再発率 25% である。X連鎖劣性遺伝にはデュシエンヌ型筋ジストロフィー、副腎白質筋ジストロフィー、血友病や色覚異常が含まれ、父親が病気の場合、娘は必ず全員保因者になる。

このように、遺伝性疾患はそれぞれ遺伝子座があり、いくつかの遺伝形式がある。そこで、家系の状況を把握するために重要になるのが家系図である。家系図によって遺伝形式も推測できるが、国際的には統一された家系図の作成法はなく、アメリカ人類遺伝学会が提唱する表記法に準じて記載している。家系図も重要な個人情報であることを忘れてはならない。

4. 患者・家族の遺伝的課題と対応

脊髄小脳変性症

<定義・概念>

- 脊髄小脳変性症とは、運動失調を主症状とし、原因が、感染症、中毒、腫瘍、栄養素の欠乏、奇形、血管障害、自己免疫性疾患等によらない疾患の総称である。
- 臨床的には小脳性の運動失調症状を主体とする。

<疫学>

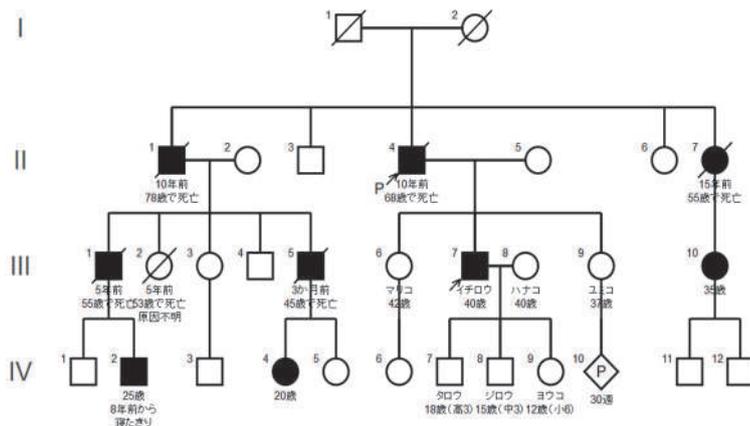
- 全国で約3万人の患者がいると推定される。その2/3が孤発性、1/3が遺伝性である。遺伝性の中ではMachado-Joseph病（MJD/SCA3）、SCA6、SCA31、DRPLAの頻度が高い。その他、SCA1、2、7、8、14、15等が知られている。

<病因>

- 遺伝性の場合、多くは優性遺伝性である。一部劣性遺伝性、母系遺伝性、希にX染色体遺伝性の物が存在する。
- 優性遺伝性のSCA1、2、3、6、7、17、DRPLAでは、原因遺伝子の中のCAGという3塩基の繰り返し配列が増大することによりおこる。本症の遺伝子診断は、この繰り返し数の長さにて診断している。各々の正常繰り返し数の上限の目安はSCA1 39、SCA2 32、MJD/SCA3 40、SCA6 18、SCA17 42、DRPLA 36である。これを超えた場合、疾患の可能性を考えるが、この周辺のリピート長の場合、真に現在の病態に寄与しているかについては、臨床症状を加味し、慎重に診断する。
- CAG繰り返し配列は、アミノ酸としてはグルタミンとなるため、本症は異常に増大したグルタミン鎖が原因であると考えられポリグルタミン病と総称する。

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

脊髄小脳変性症の家系図の一例

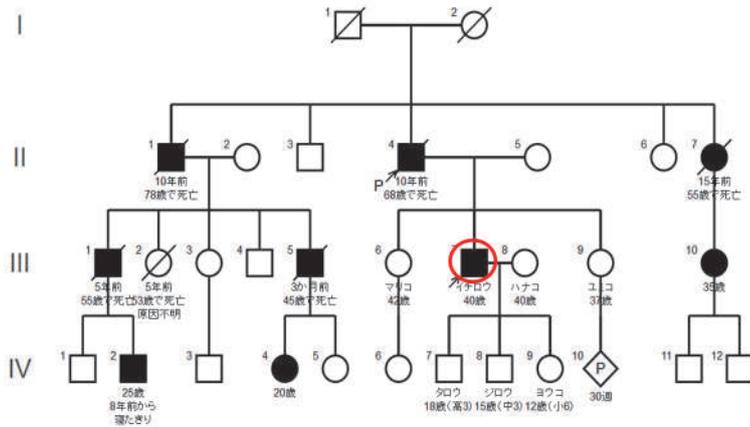


次に、遺伝性脊髄小脳変性症の家系をもとに世代ごとの課題を考えたい。脊髄小脳変性症は、1/3 が遺伝性だと言われ根治療法はない。特に日本では SCA3（Machado-Joseph 病）・SCA6・DRPLA が多く、DRPLA は表現促進現象がみられる。

イチロウ（Ⅲ-7）が40歳で発症した。イチロウは3人きょうだいの2番目で10年前に父（Ⅱ-4）を亡くした。父は遺伝学的検査ではなく臨床的に診断がついていたことや、きょうだいと遠方で疎遠だったため遺伝性だとわからなかった。イチロウには妻ハナコ（Ⅲ-8）と子供が3人いる（Ⅳ-7：タロウ18歳・Ⅳ-8：ジロウ15歳・Ⅳ-9：ヨウコ12歳）。亡くなった父と同じ脊髄小脳変性症の可能性が高いため遺伝学的検査をしてみないかと医療者から勧められ検査を受け DRPLA と確定診断がついて退院した。発症初期であり退院後はすぐに仕事に復帰したため、退院時に説明を受けた保健所での指定難病の申請には妻が行くことになった。このような家族の遺伝的課題はどのようなことが考えられるか。特に、心理的課題について、イチロウ（Ⅲ-7）、妻ハナコ（Ⅲ-8）、子どもたち（Ⅳ-7：タロウ18歳、Ⅳ-8：ジロウ15歳、Ⅳ-9：ヨウコ12歳）の立場に立って考えてみたい。

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

脊髄小脳変性症の家系図の一例



イチロウは、父の病気が遺伝性であることを知らなかった。しかし、家系の中で病気になった伯父・叔母、いとこたちやいとこの子どもたちの存在を全く知らないわけではない。「病気で寝たきりだったというのは知っていたけれど」「法事で集まったときには何となく自分の家は足をひきずっている人が多いなと思っていたけど、そんな病気だとは思ってなかった」と語られることもある。家系の病気をどのように受け止めてきたのか、父や母と話すことはあったのか、父を看取った母への思いはどのようなことかなど、様々な思いを知ることがイチロウを理解することにつながる。また、自分のきょうだい、いとこ、3人の子どもたちへの遺伝の可能性をどのように受け止めているのか、どのように話すのか話さないのか、妻と課題の共有は出来ているのかなどもイチロウを支援するために大切な情報である。患者が血縁者に遺伝情報を開示することはとても勇気が必要である。特に、子どもに対しては罪責感があるため、伝える内容、時期にも考慮が必要であり悩みは大きい。

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

家系図の一例

身体的課題

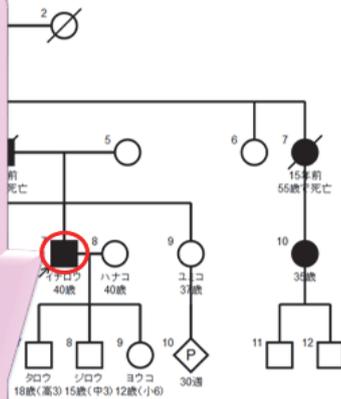
- 根治治療法がない中で進行する症状に伴う日常生活の工夫

心理的課題

- 40~50代で亡くなる家系の病気をどのようにみてきたのか精神的な病気の受け止め方
- 亡くなった父をみてきた母への思い
- 自分のきょうだい、いとこ、3人の子どもたちへの遺伝の可能性をどのように受け止めているのか
- きょうだい、子どもへの告知について、病気や遺伝について、いつどのように話すのか、話さないのか
- 妻との課題の共有について

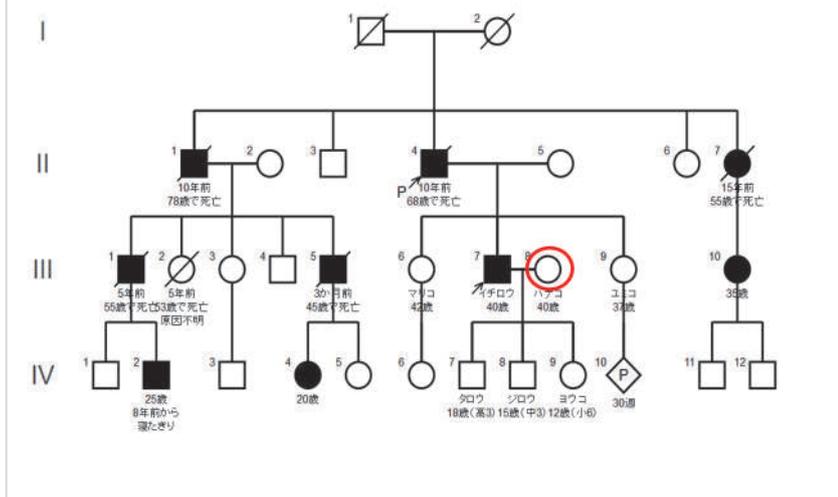
社会的課題

- 今後仕事は継続できるか
- これからの生活設計
- 指定難病以外の社会資源の活用について



遺伝性神経難病患者・家族の特徴

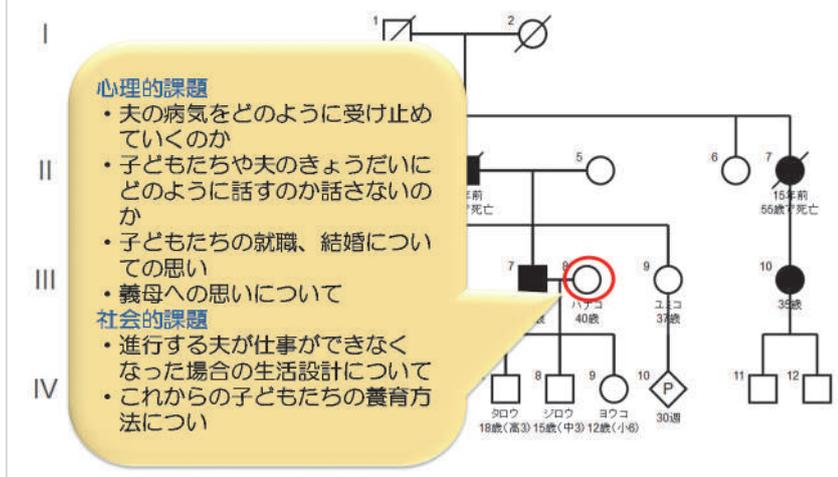
脊髄小脳変性症の家系図の一例



妻ハナコは、結婚時には義父が発症した頃であり、義父の体調が徐々に悪化していたが、遠方に住んでいたこともあり、年に1-2回の帰省時に会うくらいで腰が悪いのではないかと思っていた。義母からも病気のことはあまり話しを聞かされてはいなかった。夫が発症して、初めて夫の家系の病気を知り大変驚くとともに、義母は遺伝性であることをいつから知っていたのか、自分たちに隠していたのではないかと猜疑心を持つこともあった。また、夫は将来義父のようになって亡くなるのか、夫の仕事はどうなるのか、まだまだ経済的に学費がかかる子どもたち（高校3年生、中学3年生、小学6年生）の養育を今後どうするのか、何より子どもたちにも遺伝しているかもしれないことをどう受け止めていくのか心理的課題は大きい。このような心理状況の中で、指定難病の申請を行うために保健所を訪れたとすると、保健所窓口ではどのような声かけが必要になるか、ぜひ考えていただきたい。脊髄小脳変性症は、臨床的に診断がつく疾患であり、親の世代では遺伝性だとはっきりわかっていなかった時代もあった。また、

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

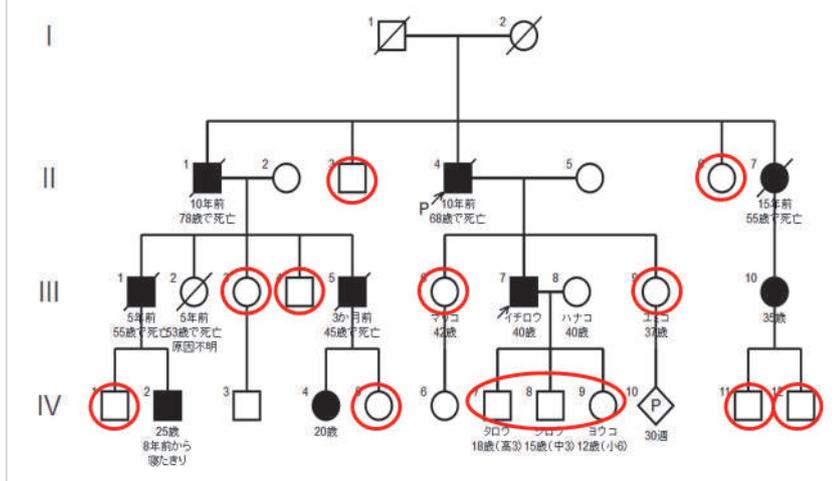
脊髄小脳変性症の家系図の一例



また、病名告知については、医療者から病名を伝えていても神経難病は病名が長く普段聞かない病名であり理解されにくく、「説明は受けただけでもよく分からないです」と言う人も少なくない。そのような時代背景についても理解することが家系内の病気に対する理解の程度の状況を把握する一助となる。また、この家系の子どもたちは、ちょうど受験期や思春期にいる。このような時期はただでさえ精神的に不安定になり、親の役割を果たすことで精一杯の時期でもある。病気のことが子どもたちにわかってしまったら余計な心配をかけるので、病気のことは子どもには伏せておきたいと思う気持ちは親として当然のことであり、家族背景を考慮した関わりが重要になる。

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

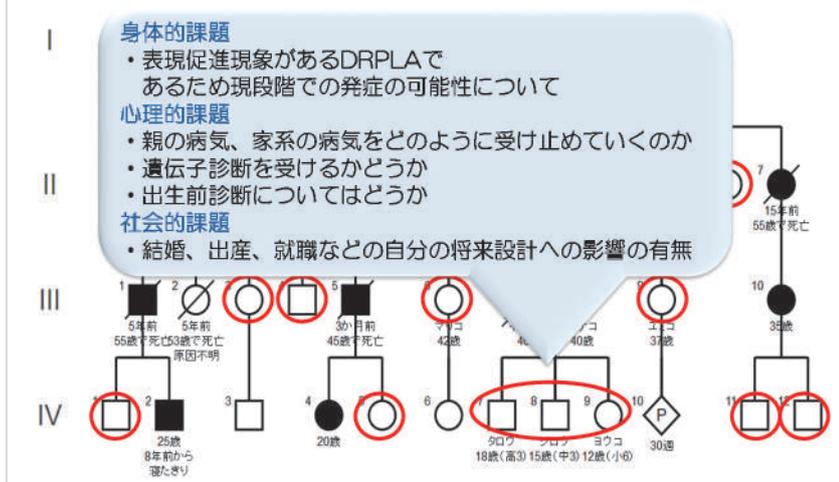
脊髄小脳変性症の家系図の一例



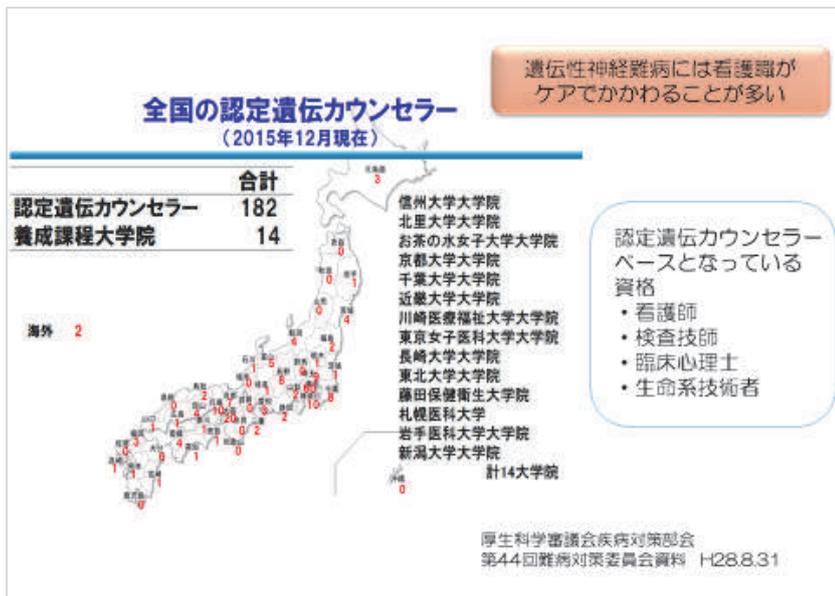
子どもたち(タロウ、ジロウ、ヨウコ)は、将来発症する可能性がある (at risk)。家系図をみると、三人の子どもたちの他にもイチロウのきょうだいやいとこ、甥・姪で発症していない人も同じ立場にあることがわかる。at risk の人は、自分にその可能性があるとなると病気とどう向き合うか考える。そして、発症する前に遺伝学的検査を受けて遺伝子変異があるかないか知りたいと思う人もいる。特に、DRPLA は表現促進現象があり、イチロウのいとこの子どもの中にはすでに 20 歳前に発症している人がいる。イチロウの長男は 18 歳であり発症時期を心配する年代でもある。何となく歩きづらい、走りにくいといった発症初期の自覚症状は本人にしかわからないこともあり気づきにくい。本人でさえ気づいておらず、逆に周囲から歩き方を指摘されてわかることもある。脊髄小脳変性症は根治療法がない疾患である。そのような疾患についての発症前診断は、本人が成人になって自己決定能力、意思決定能力があって複数回のカウンセリングをして検査をするということがガイドラインには書かれている。また、イチロウ

遺伝性神経難病患者・家族の特徴

脊髄小脳変性症の家系図の一例



の妹ユミコは妊娠 30 週である。兄や父の病気を知り、自分にも遺伝しているのではないだろうか、37 歳と高齢だからすぐ 2 人目も考えていたが、自分に遺伝していたら次の子どもは出生前診断ができないかと思うかもしれない。しかし、日本では成人期に発症する疾患の出生前診断は認められていない。このような思いを受け止め対応していくことが必要になる。



以上、DRPLAの家系をもとに各家系員の心理的課題について考えてみた。家系内で患者が遺伝性だと診断がつくと、発症前診断や出生前診断を同時に考えなければならない場合もある。そのような場合にこそ、遺伝カウンセリングが必要となる。遺伝カウンセリングでは、遺伝的課題を抱える人々に対して、遺伝を自律的に受け止めて決断する姿勢を促進し、心理的に適応できるよう支援する。また、遺伝看護では、遺伝カウンセリングを受けた後のフォローアップや家族内の調整、生活

支援も行う。しかし、我々の調査では、一般の看護職は、遺伝性疾患患者・家族に対応しなければならない状況にあるにも関わらず、ケア経験が少ないため関わりに自信が持てずいたり、ロールモデルがないため対応に悩んでいたりしていた。一方で、臨床遺伝専門医や認定遺伝カウンセラーなどの遺伝の専門家がどこにいるのか検索できるシステムが構築されているが、全国的にみて、遺伝カウンセリングを行っている医療機関にしても専門家にしても決して多いとはいえない状況にある（2017年度は、遺伝看護専門看護師が誕生する予定である）。

患者や家族が遺伝性であるか悩んでいるとき、遺伝の確率について知りたがっているとき、発症前診断や出生前診断について知りたがっているときなどは遺伝の専門家と是非連携して欲しい。しかし、遺伝カウンセリングは自費診療であることや、遺伝の悩みが一回のカウンセリングで解決するものではないことを考えると、保健所保健師などでフォローアップしていくことが重要だと考える。現在では、全ての医療者や介護関係者が遺伝に係る可能性があるため、いくつかのガイドラインが定められている。今後は、ますます多職種連携して支えるための守秘義務のあり方や倫理観の醸成が必要となるであろう。

文献

- 1) 全国遺伝子医療体制検索・提供システム HP：
<http://www.idenshiiryoubumon.org/search/> (2017.10.31 確認)
- 2) 日本家族計画協会 HP 機関紙 遺伝看護の立場から 新潟大学大学院保健学研究科看護学分野教授 有森直子：
<http://www.jfpa.or.jp/paper/cat85/000541.html> (2017.10.31 確認)
- 3) 平成 28 年度日本難病看護学会認定難病看護師認定研修会講義資料集 創価大学 藤田美江先生講義資料
- 4) 福嶋義光他：遺伝性疾患と生活習慣 東京法規出版 2002
- 5) 日本神経学会監修：神経疾患の遺伝子診断ガイドライン 医学書院 2009
- 6) 新川詔夫他：遺伝医学への招待改訂第 5 版 南江堂 2014
- 7) 柗中智恵子：遺伝看護 川村佐和子監修 難病看護の基礎と実践 桐書房 2014
- 8) 柗中智恵子 武藤香織：遺伝に関する相談への対応 吉良潤一編集 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改訂 2 版 九州大学出版会 2011
- 9) 柗中智恵子 武藤香織 岩木三保 吉良潤一：難病相談と遺伝相談の接点-難病医療専門員および難病相談・支援センター相談員の対応上の困難について- 日本難病ネットワーク研究会発表 2010
- 10) 武藤香織 柗中智恵子：遺伝相談の医療化再考 インターナショナルナーシングレビュー 35 (3) 68-72 2012
- 11) 厚生科学審議会疾病対策部会 第 44 回難病対策委員会資料 2016.8.31
<http://www.mhlw.go.jp/stf/shingi2/0000135394.html> (2017.10.31 確認)

◆ 難病対策の概要について

厚生労働省健康局難病対策課 三谷 倫加

1. 難病対策の経緯

難病対策の経緯

難病対策の背景

- 国が難病対策を進めることとなった発端の一つは、スモンの発生。昭和39年以降、全国各地で集団発生を思わせる多数の患者発生があったために社会問題化。
- この原因不明の疾患に対しては、昭和39年度から研究が進められ、昭和44年にはスモン調査研究協議会が組織され、以後大型研究班によるプロジェクト方式の調査研究が進められた。
- 昭和45年、この研究班からスモンと整腸剤キノホルムとの関係について示唆があり、同年、厚生省(当時)は、キノホルム剤の販売等を中止。それ以降新患者発生は激減。
- 厚生省はスモンの入院患者に対して、昭和46年度から月額1万円を治療研究費の控から支出することとした。
- 昭和47年にはスモン調査研究協議会の総括的見解として、「スモンと診断された患者の大多数は、キノホルム剤の服用によって神経障害を起こしたものと判断される」と発表された。
- 厚生省は、難病対策の考え方、対策項目などについて検討を加えるため、昭和47年に難病プロジェクトチームを設置し、その検討結果を「難病対策要綱」として発表。

難病対策要綱(昭和47年厚生省)

< 疾病の範囲 >

- 取り上げるべき疾病の範囲について整理
- (1) 原因不明、治療方法未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少ない疾病
- (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に家庭の負担が重く、また、精神的にも負担の大きい疾病

< 対策の進め方 >

- 1) 調査研究の推進
- 2) 医療施設の整備
- 3) 医療費の自己負担の解消

難病対策

○ 昭和47年に下記疾患から対策をスタート
(下線のある疾患は、医療費助成の対象)

- ・ スモン
- ・ ペーチェット病
- ・ 重症筋無力症
- ・ 全身性エリテマトーデス
- ・ サルコイドーシス
- ・ 再生不良性貧血
- ・ 多発性硬化症
- ・ 難治性肝炎

※昭和49年の受給者数(対象10疾患)は17,595人

枠組みができ、こうした成果を受け、スモンだけではなく、原因不明の病気、いわゆる難病についても同様の形で進められるのではないかとされ、昭和47年に難病のプロジェクトチームを設置、検討を重ねて同年、難病対策要綱が策定された。3つの柱を対象として、スモンを加えて全部で8つの疾患を対象に対策が開始となっている。

特定疾患治療研究事業(旧事業)における医療費助成事業の概要

①希少性、②原因不明、③治療方法未確立、④生活面への長期的支障の4要素を満たす疾患のうち、特定疾患について、医療の確立、普及を図るとともに、患者の医療費の負担軽減を図ることを目的として、医療費の自己負担分を補助する制度。

事業の概要

- 根拠法 なし(予算事業として実施)
- 実施主体 都道府県
- 補助率 予算の範囲内で1/2
- 自己負担 世帯の生計中心者の所得に応じて、治療に要した費用について一部自己負担がある。
- 対象疾患 56疾患(研究費の助成対象となる疾患から医療費助成の対象となる疾患を選定)
- 受給者数 約93万人(平成26年度、一部の疾患は平成26年度末時点)

[事業の課題]

- > 都道府県の超過負担の発生
- > 要件を満たすが助成対象でない疾患の存在

事業費・国庫補助額の推移

年度	事業費 (億円)	国庫補助 (億円)
平成12年度	492	226
平成13年度	567	204
平成14年度	609	186
平成15年度	685	216
平成16年度	734	222
平成17年度	767	232
平成18年度	814	242
平成19年度	888	250
平成20年度	960	286
平成21年度	1,030	261
平成22年度	1,092	275
平成23年度	1,173	280
平成24年度	1,252	350
平成25年度	1,335	440

日本の難病対策のスタートは、昭和30年代のスモンの患者の多数発生が社会問題になったことがきっかけとなっている。

当時は原因も不明で当然治療法も不明であったこの疾病への対策として、昭和39年度から研究事業が開始され、研究が進んだ結果、スモンの原因がキノホルムの服用による神経障害であることが判明した。その後、研究費の中から患者さんへ治療費を支出する

その後、いわゆる旧事業、特定疾患治療研究事業として進められてきたが、予算事業として実施されてきたため、予算の確保が難しく、事業費について都道府県の超過負担が発生し、その解消が求められていたこと、要件を満たしているが、助成対象でない疾患があり、疾患の間での不公平感があること等が課題として挙がっていた。また、難病対策全体として、普及啓発が十分ではない等といった課題もあった。

- 19 -

難病対策に関する経緯

平成23年	9月13日	第13回 難病対策委員会「難病対策の見直し」について審議開始
平成24年	2月17日	社会保障・税一体改革大綱 難病患者の医療費助成について、法制化も視野に入れ、助成対象の希少・難治性疾患の範囲の拡大を含め、より公平・安定的な支援の仕組みの構築を目指す。
平成25年	1月25日	第29回 難病対策委員会「難病対策の改革について」(提言)
	8月6日	社会保障制度改革国民会議 報告書 難病対策の改革に総合的かつ一体的に取り組む必要があり、医療費助成については、消費税増収分を活用して、将来にわたって持続可能で公平かつ安定的な社会保障給付の制度として位置づけ、対象疾患の拡大や都道府県の超過負担の解消を図るべきである。 ただし、社会保障給付の制度として位置づける以上、対象患者の認定基準の見直しや、類似の制度との均衡を考慮した自己負担の見直し等についても併せて検討することが必要である。
	12月5日	「持続可能な社会保障制度の確立を図るための改革の推進に関する法律(プログラム法)」が第185回国会(臨時会)にて成立 難病等に係る医療費助成の新制度の確立に当たっては、必要な措置を平成26年度を目的に講ずるものとし、このために必要な法律案を平成26年に開会される国会の常会に提出することを旨とする。
	12月13日	第35回 難病対策委員会「難病対策の改革に向けた取組について」(報告書)
平成26年	2月12日	第186回国会(常会)に「難病の患者に対する医療等に関する法律案」を提出
	5月23日	「難病の患者に対する医療等に関する法律」成立(平成26年法律第50号)
平成27年	1月1日	難病の患者に対する医療等に関する法律の施行(110疾病について医療費助成を開始)
	7月1日	指定難病に196疾病を追加して医療費助成を実施(指定難病306疾病)
	9月15日	「難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針について」(基本方針)告示
平成28年	10月21日	難病対策委員会「難病の医療提供体制の在り方について」(報告書)取りまとめ
平成29年	4月1日	指定難病に24疾病を追加して医療費助成を実施(指定難病330疾病)

5

そうした状況を受け、厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会において、難病対策の見直しの審議が開始された。その後、その他様々な動きも受けながら検討の結果、平成25年1月には同委員会において、今後の難病対策の進め方や、法制度化について盛り込んだ難病対策の改革についての提言が打ち出された。

その後も検討を重ねて「難病の患者に対する医療等に関する法律(いわゆる難病法)」

を平成26年2月に国会に提出、同年5月に成立し、平成27年1月から施行となっている。

2. 法律の概要

難病の患者に対する医療等に関する法律(平成26年5月23日成立)

趣旨

持続可能な社会保障制度の確立を図るための改革の推進に関する法律に基づく措置として、難病の患者に対する医療費助成(注)に関して、法定化によりその費用に消費税の収入を充てることができるようにするなど、公平かつ安定的な制度を確立するほか、基本方針の策定、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業の実施等の措置を講ずる。

(注)これまでは法律に基づかない予算事業(特定疾患治療研究事業)として実施していた。

概要

(1) 基本方針の策定

- 厚生労働大臣は、難病に係る医療その他難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針を策定。

(2) 難病に係る新たな公平かつ安定的な医療費助成の制度の確立

- 都道府県知事は、申請に基づき、医療費助成の対象難病(指定難病)の患者に対して、医療費を支給。
- 指定難病に係る医療を実施する医療機関を、都道府県知事が指定。
- 支給認定の申請に添付する診断書は、指定医が作成。
- 都道府県は、申請があった場合に支給認定をしないときは、指定難病審査会に審査を求めなければならない。
- 医療費の支給に要する費用は都道府県が支払い、国は、その2分の1を負担。

(3) 難病の医療に関する調査及び研究の推進

- 国は、難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進。

(4) 療養生活環境整備事業の実施

- 都道府県は、難病相談支援センターの設置や訪問看護の拡充実施等、療養生活環境整備事業を実施できる。

施行期日

平成27年1月1日

※児童福祉法の一部を改正する法律(小児慢性特定疾病の患児に対する医療費助成の法定化)と同日

7

「難病の患者に対する医療費助成に関して法定化により、その費用に消費税の収入を充てることができるようにするなど、公平かつ安定的な制度を確立する他、基本方針の策定、調査および研究の推進、療養生活環境整備事業の実施等の措置を講ずること」を趣旨としている。

3. 医療費助成制度と指定難病

指定難病患者への医療費助成の概要

○ 指定難病にかかっている患者の医療費の負担軽減を図るため、その医療費の自己負担分の一部を助成する。

医療費助成の概要

○ 対象者の要件

- ・指定難病(※)にかかっており、その病状の程度が厚生労働大臣が定める程度であること。
- ※①発病の機構が明らかでないこと、②治療方法が確立していないこと、③希少な疾病であること、④長期の療養を必要とすること、⑤患者数が本邦において一定の人数に達しないこと、⑥客観的な診断基準が確立していること、の全ての要件を満たすものとして、厚生労働大臣が定めるもの。
- ・指定難病にかかっているが、その病状の程度が厚生労働大臣が定める程度ではない者で、申請月以前の12ヶ月以内に、その治療に要した医療費総額が33,330円を超える月が3月以上あること。

○ 自己負担 患者等の所得に応じて、治療に要した費用について一部自己負担がある。

○ 実施主体 都道府県(平成30年度より政令指定都市へ事務を移譲予定)

○ 国庫負担率 1/2(都道府県:1/2)

○ 根拠条文 難病の患者に対する医療等に関する法律第5条、第31条第1項

対象疾病

110疾病(平成27年1月) → 306疾病(平成27年7月) → 330疾病(平成29年4月)

予算額

・平成28年度予算額 : 114,830,132千円
 ・平成29年度予算額 : 115,459,040千円(+628,908千円)

17

難病法に基づき、難病患者の医療費の負担軽減を図るために、その医療費の自己負担分の一部を助成する。対象は、指定難病にかかっているその病状の程度は厚生労働大臣が定める程度である者と、又は、指定難病にかかっているが、その病状の程度は厚生労働大臣が定める程度ではない者で、申請月以前の12ヶ月以内にその治療に応じた医療費総額が33,330円を超える月が3月以上あること、いわゆる軽症高額該当の方である。

公平・安定的な医療費助成の仕組みの構築(難病に係る医療費助成の制度)

＜自己負担割合＞

○ 自己負担割合について、医療保険の原則3割を原則2割に引き下げ。

＜自己負担上限額＞

○ 所得の階層区分や負担上限額については、医療保険の高額療養費制度や障害者の自立支援医療(更生医療)を参考に設定。

○ 症状が変動し入院を繰り返す等の難病の特性に配慮し、外来・入院の区別を設定しない。

○ 受診した複数の医療機関等の自己負担(※)をすべて合算した上で負担上限額を適用する。

※ 薬局での保険調剤及び訪問看護ステーションが行う訪問看護を含む。

＜所得把握の単位等＞

○ 所得を把握する単位は、医療保険における世帯。所得を把握する基準は、市町村民税(所得割)の課税額。

○ 同一世帯内に複数の対象患者がいる場合、負担が増えないよう、世帯内の対象患者の人数で負担上限額を按分する。

＜入院時の食費等＞

○ 入院時の標準的な食事療養及び生活療養に係る負担について、患者負担とする。

＜高額な医療が長期的に継続する患者の取扱い＞

○ 高額な医療が長期的に継続する患者(※)については、自立支援医療の「重度かつ継続」と同水準の負担上限額を設定。

※ 「高額な医療が長期的に継続する患者(「高額かつ長期」)とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)とする。

○ 人工呼吸器等装着者の負担上限額については、所得区分に関わらず月額1,000円とする。

＜高額な医療を継続することが必要な軽症者の取扱い＞

○ 助成の対象は症状の程度が一定以上の者であるが、軽症者であっても高額な医療(※)を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

※ 「高額な医療を継続すること」とは、月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年間3回以上ある場合(例えば医療保険の3割負担の場合、医療費の自己負担が1万円以上の月が年間3回以上)とする。

＜経過措置(平成29年12月31日まで)＞

○ 難病療養継続者(※)の負担上限額は、上記の「高額かつ長期」の負担上限額と同様とする。

○ 難病療養継続者のうち特定疾患治療研究事業の重症患者の負担上限額は、一般患者よりさらに負担を軽減。

○ 難病療養継続者については、入院時の食費負担の1/2は公費負担とする。

※ 平成26年12月31日までに特定疾患治療研究事業(旧事業)による医療費の支給の対象となっていて、平成27年1月1日以降も継続して療養の継続が必要とされる者

18

公平・安定的な医療費助成の仕組みの構築(難病に係る医療費助成の制度②)

☆医療費助成における自己負担上限額(月額)

(単位:円)

階層区分	階層区分の基準 ()内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安)		患者負担割合:2割					
			自己負担上限額(外来+入院)					
			原則			難病療養継続者(H29.12.31まで)		
			一般	高額かつ長期 (※)	人工呼吸器等装着者	一般	特定疾患治療研究事業の重症患者	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0	0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税 非課税 (世帯)	本人年収 ～80万円	2,500	2,500	1,000	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収 80万円超～	5,000	5,000		5,000		
一般所得Ⅰ	市町村民税 課税以上7.1万円未満 (約160万円～約370万円)		10,000	5,000		5,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税 7.1万円以上25.1万円未満 (約370万円～約810万円)		20,000	10,000	10,000			
上位所得	市町村民税25.1万円以上 (約810万円～)		30,000	20,000	20,000	20,000		
入院時の食費			全額自己負担			1/2自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)。

19

基本的には医療保険の自己負担分3割の部分を原則2割に引き下げるもので、その月の累積の負担の上限額を自己負担上限月額としている。自己負担上限月額には所得の区分に応じて階層区分がある。

その他、難病の特性に配慮をして外来、入院の区別を設定しない、同一世帯に複数の対象患者がいる場合は負担が超えないように按分する、いわゆる世帯按分の仕組みがあること、さらに人工呼吸器等装着者の方や高額な医療が長期的に継続する患者については負担軽減をする設定などがある。

また、難病療養継続者とは、特定疾患治療研究事業の時代から医療費助成を受けられていた方で、難病法施行後も引き続き医療費助成の対象となる方である。これらの方について、難病法の施行とともに負担が増える等の状況が起こることから、激変緩和措置として、経過措置期間を3年間設けており、それが平成29年12月31日で終了となるものである。

新規認定患者における難病の自己負担について

高額療養費制度（※） （70歳未満）（単位：円）	
自己負担割合：3割	
	外来+入院
低所得者 （住民税非課税）	35,400円 [多数該当24,600円]
標準報酬月額 26万円以下	57,600円 [多数該当44,400円]
標準報酬月額 28万～50万円	80,100円+（医療費－ 267,000円）×1% [多数該当44,400円]
標準報酬月額 53万～79万	167,400円+（医療費－ 558,000円）×1% [多数該当93,000円]
標準報酬月額 83万円以上	252,600円+（医療費－ 842,000円）×1% [多数該当140,100円]



原則 （単位：円）			
自己負担割合：2割			
	外来+入院		
	一般	高額 かつ 長期	人工 呼吸器等 装着者
低所得Ⅰ 市町村民税非課税 ～本人年収80万	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ 市町村民税非課税 本人年収80万超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ 市町村民税課税以上 7.1万未満 （年収約160～約370万）	10,000	5,000	1,000
一般所得Ⅱ 市町村民税 7.1万以上 25.1万未満 （年収約370～約810万）	20,000	10,000	
上位所得 市町村民税 25.1万以上 （年収約810万～）	30,000	20,000	

【参考】障害者医療 （更生医療）（単位：円）		
自己負担割合：1割		
	外来+入院	
	一般	重度 かつ 継続
低所得Ⅰ 市町村民税 非課税 ～本人年収80万	2,500	2,500
低所得Ⅱ 市町村民税 非課税 本人年収80万～	5,000	5,000
中間所得Ⅰ 市町村民税 課税以上 3万3千円未満	医療保険に おける高額 療養費の自己 負担限度額	5,000
中間所得Ⅱ 市町村民税 課税以上 23万5千円未満	高額療養費 適用の場合 例：44,400 （多数該当）	10,000
一定所得 市町村民税 23万5千円以上	自立支援医 療の対象外 （医療保険に よる給付） 例：83,400 （多数該当）	20,000

食費：全額自己負担

食費：全額自己負担

食費：全額自己負担

（参考）
健康保険における入院時の食費
・一般世帯：260円/食
（この他、所得等に応じ210円、160円、100円）

※ 平成27年1月1日以降の算定基準額。

20

難病の患者の自己負担額の比較

特定疾患治療研究事業 （旧事業） （単位：円）	指定難病医療費助成制度			原則（※1） （単位：円）	【参考】障害者医療費助成制度 （更生医療） （単位：円）		
	難病療養継続者（H29.12.31まで） （単位：円）						
自己負担割合：3割		自己負担割合：2割		自己負担割合：2割			
	外来	入院	外来+入院		外来+入院		
			一般	人工 呼吸器等 装着者	一般	高額 かつ 長期	人工 呼吸器等 装着者
重症患者 （81,418人、10.4%） （※3）	0	0					
A階層 （186,421人、23.8%） 市町村民税非課税	0	0	2,500		2,500		2,500
B階層（～年収165万） （115,504人、14.7%）	2,250	4,500	2,500		2,500		2,500
C階層（～年収180万） （19,236人、2.5%）	3,450	6,900	2,500		2,500		2,500
D階層（～年収220万） （36,399人、4.6%）	4,250	8,500	2,500		2,500		2,500
E階層（～年収300万） （88,076人、11.2%）	5,500	11,000	2,500		2,500		2,500
F階層（～年収400万） （75,059人、9.6%）	9,350	18,700	2,500		2,500		2,500
G階層（年収400万～） （181,762人、23.2%）	11,550	23,100	2,500		2,500		2,500
			2,500		2,500		2,500
			5,000		5,000		5,000
			5,000		5,000		5,000
			10,000		10,000		10,000
			10,000		10,000		10,000
			20,000		20,000		20,000
			20,000		20,000		20,000
			30,000		30,000		30,000
			20,000		20,000		20,000

（参考）
健康保険における入院時の食費
・一般世帯：260円/食（この他、所得等に応じ210円、160円、100円）

※1 難病療養継続者以外の認定患者については、原則の負担限度額が適用される。
 ※2 症状の程度が重症度分類等で一定以上に該当しない者（経過措置期間中は医療費助成の対象となるが、経過措置終了後は高額な医療費が継続して必要な患者を除き、医療費助成の対象外）。
 ※3 （ ）内の数値は、平成23年度における受給者数及び全受給者（783,875人）に対する構成割合。

21

旧事業、他の事業との比較の資料であり、参考としていただきたい。

難病の定義

難病

- 発病の機構が明らかでなく
- 治療方法が確立していない
- 希少な疾病であって
- 長期の療養を必要とするもの

患者数等による限定は行わず、他の施策体系が樹立されていない疾病を幅広く対象とし、調査研究・患者支援を推進

例：悪性腫瘍は、がん対策基本法において体系的な施策の対象となっている

指定難病

難病のうち、患者の置かれている状況からみて良質かつ適切な医療の確保を図る必要性が高いもので、以下の要件の全てを満たすものを、厚生科学審議会の意見を聴いて厚生労働大臣が指定

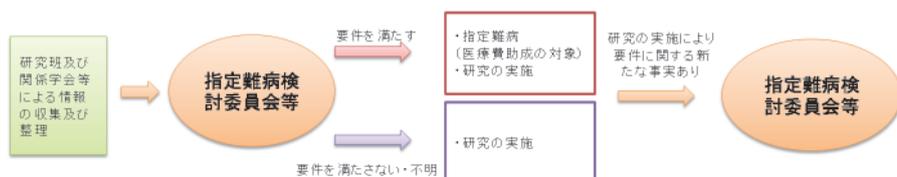
医療費助成の対象

- 患者数が本邦において一定の人数^(注)に達しないこと
- 客観的な診断基準(又はそれに準ずるもの)が確立していること

(注)人口のおおむね千分の一(0.1%)程度に相当する数と厚生労働省令において規定している。

指定難病の検討の進め方(原則)

1. 指定難病の検討にあたって、難病に関する基礎的な情報を、厚生労働科学研究費補助金事業における研究班及び関係学会で収集、整理する。
2. 指定難病検討委員会において、これまでに研究班及び関係学会が整理した情報をもとに、医学的見地より、個々の疾病について、指定難病の各要件を満たすかどうかの検討を行う。
※ 指定難病とされるためには、「発病の機構が明らかでない」、「治療方法が確立していない」、「長期の療養を必要とする」、「患者数が人口の0.1%程度に達しない」、「客観的な診断基準等が確立している」の5要件を満たすことが必要。
3. 指定難病検討委員会の検討の結果を、厚生科学審議会疾病対策部会に報告する。
4. 疾病対策部会において、指定難病について審議を行い、具体的な病名などを決定する。
※1 参考人として患者の立場を代表する者が出席する。
※2 疾病対策部会の議決をもって厚生科学審議会の決定となる。
5. 厚生労働大臣が指定難病を指定する。
6. 厚生労働大臣による指定後も、研究を継続し、指定難病の各要件の評価に影響を及ぼすような新たな事実が明らかとなった場合には、指定難病検討委員会において見直しを行う。



36

指定難病の拡充について



23

難病の定義は、難病法において、発病の機構が明らかでなく治療法も確立していない希少な疾病であって、長期の療養を必要とするものとされている。

さらにその中で医療費助成の対象となる「指定難病」は、患者が一定の人数に達しないこと、客観的な診断が確立していることという要件が追加される。

これら要件の全てを満たすもので、厚生科学審議会が意見を聴いて厚生労働大臣が指定することとなる。具体的には、難病に関する基礎的な情報を厚生労働科学研究における研究班や、関係学会において収集・整理し、その情報を基に指定難病検討委員会で検討して決定をしていく流れとなっている。

第一次実施分 指定難病(平成26年10月21日厚生労働省告示第393号)①

番号	病名	備考	番号	病名	備考	番号	病名	備考
1	球脊髄性筋萎縮症	特定疾患	21	ミトコンドリア病	特定疾患	41	巨細胞性動脈炎	
2	筋萎縮性側索硬化症	特定疾患	22	もやもや病	特定疾患	42	結節性多発動脈炎	特定疾患
3	脊髄性筋萎縮症	特定疾患	23	プリオン病	特定疾患	43	顕微鏡的多発血管炎	特定疾患
4	原発性側索硬化症		24	亜急性硬化性全脳炎	特定疾患	44	多発血管炎性肉芽腫症	特定疾患
5	進行性核上性麻痺	特定疾患	25	進行性多巣性白質脳症		45	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	
6	パーキンソン病	特定疾患	26	HTLV-1関連脊髄症		46	悪性関節リウマチ	特定疾患
7	大脳皮質基底核変性症	特定疾患	27	特発性基底核石灰化症		47	パージャール病	特定疾患
8	ハンチントン病	特定疾患	28	全身性アミロイドーシス	特定疾患	48	原発性抗リン脂質抗体症候群	
9	神経有棘赤血球症		29	ウルリッヒ病		49	全身性エリテマトーデス	特定疾患
10	シャルコー・マリー・トゥース病		30	遠位型ミオパチー		50	皮膚筋炎/多発性筋炎	特定疾患
11	重症筋無力症	特定疾患	31	ベスレムミオパチー		51	全身性強皮症	特定疾患
12	先天性筋無力症候群		32	自己貪食空胞性ミオパチー		52	混合性結合組織病	特定疾患
13	多発性硬化症/視神経脊髄炎	特定疾患	33	シュワルツ・ヤンベル症候群		53	シェーグレン症候群	
14	慢性炎症性脱髄性多発神経炎/ 多巣性運動ニューロパチー	特定疾患	34	神経線維腫症	特定疾患	54	成人スチル病	
15	封入体筋炎		35	天疱瘡	特定疾患	55	再発性多発軟骨炎	
16	クロウ・深瀬症候群		36	表皮水疱症	特定疾患	56	ベーチェット病	特定疾患
17	多系統萎縮症	特定疾患	37	膿疱性乾癬(汎発型)	特定疾患	57	特発性拡張型心筋症	特定疾患
18	脊髄小脳変性症 (多系統萎縮症を除く。)	特定疾患	38	スティーヴンス・ジョンソン症候群	特定疾患	58	肥大型心筋症	特定疾患
19	ライソゾーム病	特定疾患	39	中毒性表皮壊死症	特定疾患	59	拘束型心筋症	特定疾患
20	副腎白質ジストロフィー	特定疾患	40	高安動脈炎	特定疾患	60	再生不良性貧血	特定疾患

※ 備考に「特定疾患」と記載のあるものは、旧事業（特定疾患治療研究事業）において医療費助成の対象（56疾病）となっていた疾病。

37

第一次実施分 指定難病(平成26年10月21日厚生労働省告示第393号)②

番号	病名	備考	番号	病名	備考	番号	病名	備考
61	自己免疫性溶血性貧血		81	先天性副腎皮質酵素欠損症		101	腸管神経節細胞僅少症	
62	発作性夜間ヘモグロビン尿症		82	先天性副腎低形成症		102	ルビンシュタイン・テイビ症候群	
63	特発性血小板減少性紫斑病	特定疾患	83	アジソン病		103	CFO症候群	
64	血栓性血小板減少性紫斑病		84	サルコイドーシス	特定疾患	104	コストロ症候群	
65	原発性免疫不全症候群	特定疾患	85	特発性間質性肺炎	特定疾患	105	チャージ症候群	
66	IgA腎症		86	肺動脈性肺高血圧症	特定疾患	106	クリオピリン関連周期熱症候群	
67	多発性嚢胞腎		87	肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症	特定疾患	107	全身型若年性特発性関節炎	
68	黄色靱帯骨化症	特定疾患	88	慢性血栓性肺高血圧症	特定疾患	108	TNF受容体関連周期性症候群	
69	後縦靱帯骨化症	特定疾患	89	リンパ脈管筋腫症	特定疾患	109	非典型性溶血性尿毒症症候群	
70	広範脊柱管狭窄症	特定疾患	90	網膜色素変性症	特定疾患	110	ブラウ症候群	
71	特発性大腿骨頭壊死症	特定疾患	91	バッド・キアリ症候群	特定疾患			
72	下垂体性ADH分泌異常症	特定疾患	92	特発性門脈圧亢進症				
73	下垂体性TSH分泌亢進症	特定疾患	93	原発性胆汁性肝硬変	特定疾患			
74	下垂体性PRL分泌亢進症	特定疾患	94	原発性硬化性胆管炎				
75	クッシング病	特定疾患	95	自己免疫性肝炎				
76	下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	特定疾患	96	クローン病	特定疾患			
77	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	特定疾患	97	潰瘍性大腸炎	特定疾患			
78	下垂体前葉機能低下症	特定疾患	98	好酸球性消化管疾患				
79	家族性高コレステロール血症 (ホモ接合体)	特定疾患	99	慢性特発性偽性腸閉塞症				
80	甲状腺ホルモン不応症		100	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症				

計 110疾病

【重症度分類】

難病法第七条第一項第一号の規定に基づき厚生労働大臣が定める病状の程度は、個々の指定難病の特性に応じ、日常生活又は社会生活に支障があると医学的に判断される程度とする。

※ 備考に「特定疾患」と記載のあるものは、旧事業（特定疾患治療研究事業）において医療費助成の対象（56疾病）となっていた疾病。

38

疾病名対比表

疾病番号	特定疾患(旧事業)	指定難病	疾病番号	特定疾患(旧事業)	指定難病	疾病番号	特定疾患(旧事業)	指定難病
1	ペーチェット病	ペーチェット病	21	アミロイドーシス	全身性アミロイドーシス	43	慢性血栓性肺動脈性肺高血圧症	慢性血栓性肺動脈性肺高血圧症
2	多発性硬化症	多発性硬化症/視神経脊髄炎	22	後縦靭帯骨化症	後縦靭帯骨化症	44	ライソゾーム病	ライソゾーム病
3	重症筋無力症	重症筋無力症	23	ハンチントン病	ハンチントン病	45	副腎白質ジストロフィー	副腎白質ジストロフィー
4	全身性エリテマトーデス	全身性エリテマトーデス	24	モヤモヤ病(ウイリス動脈硬化症)	モヤモヤ病	46	家族性高コレステロール血症(ホモ接合体)	家族性高コレステロール血症(ホモ接合体)
5	スモン	—	25	ウェグナー肉芽腫症	多発血管炎性肉芽腫症	47	腎臓性筋萎縮症	腎臓性筋萎縮症
6	再生不良性貧血	再生不良性貧血	26	特発性拡張型(うっ血型)心筋症	特発性拡張型心筋症	48	球腎臓性筋萎縮症	球腎臓性筋萎縮症
7	サルコイドーシス	サルコイドーシス	27	多系統萎縮症	多系統萎縮症	49	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	慢性炎症性脱髄性多発神経炎/多発性運動ニューロパチー
8	筋萎縮性側索硬化症	筋萎縮性側索硬化症	28	表皮水疱症(接合部型及び栄養障害型)	表皮水疱症	50	肥大型心筋症	肥大型心筋症
9	強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	全身性強皮症 皮膚筋炎/多発性筋炎	29	膿疱性乾癬	膿疱性乾癬(汎発型)	51	拘束型心筋症	拘束型心筋症
10	特発性血小板減少性紫斑病	特発性血小板減少性紫斑病	30	広範脊柱管狭窄症	広範脊柱管狭窄症	52	ミトコンドリア病	ミトコンドリア病
11	結節性動脈周囲炎	結節性多発動脈炎 顕微鏡的多発血管炎	31	原発性胆汁性肝硬変	原発性胆汁性肝硬変	53	リンパ管筋腫症(LAM)	リンパ管筋腫症
12	潰瘍性大腸炎	潰瘍性大腸炎	32	重症急性膵炎	—	54	重症多形滲出性紅斑(急性期)	ステイヴンス・ジョンソン症候群 中毒性表皮壊死症
13	大動脈炎症候群	高安動脈炎	33	特発性大腿骨頭壊死症	特発性大腿骨頭壊死症	55	黄色靱帯骨化症	黄色靱帯骨化症
14	ビュルガー病	バージャー病	34	混合性結合組織病	混合性結合組織病	56	間脳下垂体機能障害(PRL分泌異常症、ゴナドトロピン分泌異常症、ADH分泌異常症、下垂体TSH分泌異常症、クッシング病、先端巨大症、下垂体機能低下症)	下垂体性ADH分泌異常症
15	天疱瘡	天疱瘡	35	原発性免疫不全症候群	原発性免疫不全症候群			下垂体性TSH分泌亢進症
16	腎髄小脳変性症	腎髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	36	特発性間質性肺炎	特発性間質性肺炎			下垂体性PRL分泌亢進症
17	クローン病	クローン病	37	網膜色素変性症	網膜色素変性症			クッシング病
18	難治性肝炎のうち劇症肝炎	—	38	プリオン病	プリオン病			下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症
19	悪性関節リウマチ	悪性関節リウマチ	39	肺動脈性肺高血圧症	肺動脈性肺高血圧症 肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症			下垂体性成長ホルモン分泌亢進症
20	パーキンソン病関連疾患	進行性核上性麻痺	40	神経線維腫症	神経線維腫症			下垂体前葉機能低下症
		大脳皮質基底核変性症 パーキンソン病	41	亜急性硬化性全脳炎	亜急性硬化性全脳炎			
			42	バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群	バッド・キアリ症候群			

※ 第一次実施分の指定難病として告示された疾病名と旧事業の医療費助成(特定疾患治療研究事業)における対象疾病(特定疾患)との名称の比較
 ※※ 網掛けの疾病は、旧事業の医療費助成(特定疾患治療研究事業)における疾病名と異なっているもの。
 ※※※ 疾病番号は、旧事業の医療費助成(特定疾患治療研究事業)によるもの。

第二次実施分 指定難病(平成27年5月13日厚生労働省告示第266号により追加)①

番号	病名	134 中隔視神経形成異常症/ドモルシア症候群
111	先天性ミオパチー	135 アイカルディ症候群
112	マリネスコ・シェーグレン症候群	136 片側巨脳症
113	筋ジストロフィー	137 限局性皮質異形成
114	非ジストロフィー性ミオトニー症候群	138 神経細胞移動異常症
115	遺伝性周期性四肢麻痺	139 先天性大脳白質形成不全症
116	アトピー性脊髄炎	140 ドラベ症候群
117	脊髄空洞症	141 海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん
118	脊髄髄膜瘤	142 ミオクロニー欠神てんかん
119	アイザックス症候群	143 ミオクロニー脱力発作を伴うてんかん
120	遺伝性ジストニア	144 レノックス・ガストー症候群
121	神経フェリチン症	145 ウエスト症候群
122	脳表ヘモジデリン沈着症	146 大田原症候群
123	禿頭と変形性脊椎症を伴う常染色体劣性白質脳症	147 早期ミオクロニー脳症
124	皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優性脳動脈症	148 遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん
125	神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症	149 片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群
126	ペリー症候群	150 環状20番染色体症候群
127	前頭側頭葉変性症	151 ラスムッセン脳炎
128	ピッカースタッフ脳幹脳炎	152 PCDH19関連症候群
129	痙攣重積型(二相性)急性脳症	153 難治頻回部分発作重積型急性脳炎
130	先天性無痛無汗症	154 徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症
131	アレキサンダー病	155 ランドウ・クレフナー症候群
132	先天性核上性球麻痺	156 レット症候群
133	メビウス症候群	157 スタージ・ウェーパー症候群

第二次実施分 指定難病(平成27年5月13日厚生労働省告示第266号により追加)②

番号	病名	番号	病名
158	結節性硬化症	182	アペール症候群
159	色素性乾皮症	183	ファイファー症候群
160	先天性魚鱗癬	184	アントレー・ピクスラー症候群
161	家族性良性慢性天疱瘡	185	コフィン・シリス症候群
162	類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む。)	186	ロスムンド・トムソン症候群
163	特発性後天性全身性無汗症	187	歌舞伎症候群
164	眼皮膚白皮症	188	多脾症候群
165	肥厚性皮膚骨膜炎	189	無脾症候群
166	弾性線維性仮性黄色腫	190	鰓耳腎症候群
167	マルファン症候群	191	ウェルナー症候群
168	エーラス・ダンロス症候群	192	コケイン症候群
169	メンケス病	193	ブラダー・ウィリ症候群
170	オクシピタル・ホーン症候群	194	ソトス症候群
171	ウィルソン病	195	ヌーナン症候群
172	低ホスファターゼ症	196	ヤング・シンプソン症候群
173	VATER症候群	197	1 p36欠失症候群
174	那須・ハコラ病	198	4 p欠失症候群
175	ウィーバー症候群	199	5 p欠失症候群
176	コフィン・ローリー症候群	200	第14番染色体父親性ダイソミー症候群
177	有馬症候群	201	アンジェルマン症候群
178	モワット・ウィルソン症候群	202	スミス・マギニス症候群
179	ウィリアムズ症候群	203	22q11.2欠失症候群
180	A T R - X 症候群	204	エマヌエル症候群
181	クルーゾン症候群	205	脆弱X症候群関連疾患
		206	脆弱X症候群

41

第二次実施分 指定難病(平成27年5月13日厚生労働省告示第266号により追加)③

番号	病名	番号	病名
207	総動脈幹遺残症	232	カーニー複合
208	修正大血管転位症	233	ウォルフラム症候群
209	完全大血管転位症	234	ベルオキシソーム病(副腎白質ジストロフィーを除く。)
210	単心室症	235	副甲状腺機能低下症
211	左心低形成症候群	236	偽性副甲状腺機能低下症
212	三尖弁閉鎖症	237	副腎皮質刺激ホルモン不応症
213	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	238	ビタミンD抵抗性くる病/骨軟化症
214	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	239	ビタミンD依存性くる病/骨軟化症
215	ファロー四徴症	240	フェニルケトン尿症
216	両大血管右室起始症	241	高チロシン血症1型
217	エプスタイン病	242	高チロシン血症2型
218	アルポート症候群	243	高チロシン血症3型
219	ギャロウェイ・モフト症候群	244	メーブルシロップ尿症
220	急速進行性糸球体腎炎	245	プロピオン酸血症
221	抗糸球体基底膜腎炎	246	メチルマロン酸血症
222	一次性ネフローゼ症候群	247	イソ吉草酸血症
223	一次性膜性増殖性糸球体腎炎	248	グルコーストランスポーター1欠損症
224	紫斑病性腎炎	249	グルタル酸血症1型
225	先天性腎性尿崩症	250	グルタル酸血症2型
226	間質性膀胱炎(ハンナ型)	251	尿素サイクル異常症
227	オスラー病	252	リジン尿性蛋白不耐症
228	閉塞性細気管支炎	253	先天性葉酸吸収不全
229	肺胞蛋白症(自己免疫性又は先天性)	254	ポルフィリン症
230	肺胞低換気症候群	255	複合カルボキシラーゼ欠損症
231	α 1-アンチトリプシン欠乏症	256	筋型糖原病

42

第二次実施分 指定難病(平成27年5月13日厚生労働省告示第266号により追加)④

番号	病名	番号	病名
257	肝型糖原病	282	先天性赤血球形成異常性貧血
258	ガラクトースー1ーリン酸ウリジルトランスフェラーゼ欠損症	283	後天性赤芽球癆
259	レシチンコレステロールアシルトランスフェラーゼ欠損症	284	ダイヤモンド・ブラックファン貧血
260	シトステロール血症	285	ファンconi貧血
261	タンジール病	286	遺伝性鉄芽球性貧血
262	原発性高カイロミクロン血症	287	エプスタイン症候群
263	脳髄黄色腫症	288	自己免疫性出血病ⅩⅢ
264	無βリポタンパク血症	289	クロンカイト・カナダ症候群
265	脂肪萎縮症	290	非特異性多発性小腸潰瘍症
266	家族性地中海熱	291	ヒルシュスブルグ病(全結腸型又は小腸型)
267	高IgD症候群	292	総排泄腔外反症
268	中條・西村症候群	293	総排泄腔遺残
269	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群	294	先天性横隔膜ヘルニア
270	慢性再発性多発性骨髄炎	295	乳幼児肝巨大血管腫
271	強直性脊椎炎	296	胆道閉鎖症
272	進行性骨化性線維異形成症	297	アラジール症候群
273	肋骨異常を伴う先天性側弯症	298	遺伝性肺炎
274	骨形成不全症	299	嚢胞性線維症
275	タナトフォリック骨異形成症	300	IgG4関連疾患
276	軟骨無形成症	301	黄斑ジストロフィー
277	リンパ管腫症/ゴーハム病	302	レーベル遺伝性視神経症
278	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)	303	アッシャー症候群
279	巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)	304	若年発症型両側性感音難聴
280	巨大動脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)	305	遅発性内リンパ水腫
281	クリッペル・トレノネー・ウェーパー症候群	306	好酸球性副鼻腔炎

43

第3次実施分 指定難病(平成29年3月31日厚生労働省告示第124号により追加)

番号	病名	番号	病名
307	カナバン病	319	セピアプテリン還元酵素(SR)欠損症
308	進行性白質脳症	320	先天性グリコシルホスファチジルイノシトール(GPI)欠損症
309	進行性ミオクローヌスてんかん	321	非ケトーシス型高グリシン血症
310	先天異常症候群	322	βーケトチオラーゼ欠損症
311	先天性三尖弁狭窄症	323	芳香族Lーアミノ酸脱炭酸酵素欠損症
312	先天性僧帽弁狭窄症	324	メチルグルタコン酸尿症
313	先天性肺静脈狭窄症	325	遺伝性自己炎症疾患
314	左肺動脈右肺動脈起始症	326	大理石骨病
315	ネイルパテラ症候群(爪膝蓋骨症候群)/LMX1B関連腎症	327	特発性血栓症(遺伝性血栓性素因によるものに限る。)
316	カルニチン回路異常症	328	前眼部形成異常
317	三頭酵素欠損症	329	無虹彩症
318	シトリン欠損症	330	先天性気管狭窄症

計 24疾病 (一次～)合計 330疾病

既存の指定難病のうち、疾病の名称を変更するもの

告示番号	旧病名	告示番号	新病名
93	原発性胆汁性肝硬変	93	原発性胆汁性胆管炎
288	自己免疫性出血病ⅩⅢ	288	自己免疫性後天性凝固因子欠乏症(注)

(注)「後天性血友病A(自己免疫性第Ⅷ/8因子欠乏症)」及び「自己免疫性von Willebrand病」を含めるため、疾病の名称を変更するものである。

44

旧事業では 56 疾病が対象だったが、法施行時の平成 27 年 1 月には 110 疾病が対象となり、同年の 7 月に 196 疾病追加し、306 疾病、平成 29 年 4 月から更に 24 疾病追加になって 330 疾病が対象となっている。今年度も追加に向けて検討予定である。

4. 基本方針について

難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針 概要	
<p>難病の患者に対する医療等に関する法律(平成26年法律第50号。以下「法」という。)第4条第1項に基づき、 難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針を定める。</p>	
<p>1 難病の患者に対する医療等の推進の基本的な方向</p> <p>○難病は、一定の割合で発症することが避けられず、その確率は低いものの、国民の誰にでも発症する可能性があり、難病の患者及びその家族を社会が包含し、支援していくことがふさわしいことを基本認識として、広く国民の理解を得ながら難病対策を計画的に推進。 ○法の基本理念にのっとり、難病の克服を目指し、難病の患者が長期にわたり療養生活を送りながらも社会参加の機会が確保され、地域で尊厳を持って生きることができるよう、共生社会の実現に向けて、社会福祉その他の関連施策と連携しつつ、総合的に施策を実施。 ○社会の状況変化等に的確に対応するため、難病対策の実施状況等を踏まえ、少なくとも5年ごとに本方針に再検討を加え、必要があると認めるときは見直しを実施。</p>	<p>5 難病に関する調査及び研究に関する事項</p> <p>○難病対策の検討のために必要な情報収集を実施。 ○難病の医療水準の向上を図るため、難病患者の実態を把握。 ○難病の各疾病について実態や自然経過等を把握し、疾病概念の整理、診断基準や重症度分類等の作成や改訂等に資する調査及び研究を実施。 ○指定難病患者データベースを医薬品等の開発を含めた難病研究に有効活用できる体制を整備。</p>
<p>2 難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項</p> <p>○難病の患者に対する医療費助成制度は、法に基づいて適切に運用するとともに適宜見直し。 ○指定難病については、定められた要件を満たす疾病を対象とするよう、疾病が置かれた状況を踏まえつつ、指定難病の適合性について判断。併せて、医学の進歩に応じ、診断基準等も随時見直し。 ○医療費助成制度が難病に関する調査及び研究の推進に資するという目的を踏まえ、指定難病の患者の診断基準や重症度分類等に係る臨床情報等を適切に収集し、医療費助成の対象とならない指定難病の患者を含む指定難病患者データに係る指定難病患者データベースを構築。</p>	<p>6 難病の患者に対する医療のための医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発の推進に関する事項</p> <p>○難病の克服が難病の患者の願いであることを踏まえ、難病の病因や病態を解明し、難病の患者を早期に正しく診断し、効果的な治療が行えるよう研究開発を推進。 ○患者数が少ないために開発が進みにくい医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を積極的に支援。</p>
<p>3 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項</p> <p>○できる限り早期に正しい診断ができる体制を構築。 ○診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けられる体制を確保。 ○難病の診断及び治療には、多くの医療機関や診療科等が関係することを踏まえ、それぞれの連携を強化。</p>	<p>7 難病の患者の療養生活の環境整備に関する事項</p> <p>○難病の患者の生活上の不安が大きいことを踏まえ、難病の患者が住み慣れた地域において安心して暮らすことができるよう、難病相談支援センター等を通じて難病の患者を多方面から支えるネットワークを構築。 ○地域の様々な支援機関と連携して難病の患者に対する支援を展開している等の先駆的な取組を行う難病相談支援センターに関する調査及び研究を行い、全国へ普及。</p>
<p>4 難病の患者に対する医療に関する人材の養成に関する事項</p> <p>○難病に関する正しい知識を持った医療従事者等を養成することを通じて、地域において適切な医療を提供する体制を整備。</p>	<p>8 難病の患者に対する医療等と難病の患者に対する福祉サービスに関する施策、就労の支援に関する施策その他の関連する施策との連携に関する事項</p> <p>○難病の患者が地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、医療との連携を基本としつつ、福祉サービスの充実などを図る。 ○難病の患者の雇用管理に資するマニュアル等を作成し、雇用管理に係るノウハウを普及するとともに、難病であることをもって差別されない雇用機会の確保に努めることにより、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備。</p>
	<p>9 その他難病の患者に対する医療等の推進に関する重要事項</p> <p>○難病に対する正しい知識の普及啓発を図り、難病の患者が差別を受けることなく、地域で尊厳をもって生きることのできる社会の構築に努める。 ○保健医療サービス、福祉サービス等についての周知や利用手続の簡素化を検討。</p>

難病法第 4 条第 1 項に基づき、難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針を定めたものであり、1 に規定のあるとおり、社会状況に的確に対応するために少なくとも 5 年に 1 回見直しをするものとされている。

難病の患者に対する医療に関する人材の養成

難病患者支援従事者研修 (国が実施)

(H29年度予算：2,054千円)

【保健師向け】

特定疾患に関連する、医療・保健・福祉制度の動向や行政保健師等としての役割を総合的に理解し、地域特性に応じた保健活動を企画・実施・評価できる実践能力を修得することを目的とするもの。

対象：都道府県・政令指定都市・中核市・保健所政令市・特別区の保健所にて、難病業務に従事している保健師等

定員：約40名

研修期間：3日間

- ① 難病対策に関する医療・保健・福祉制度
- ② 難病支援に係る医療情報と関係機関の実践、ケアマネジメントスキル
- ③ 地域ケアシステムの実践例／地域ケアシステム構築に向けた演習
- ④ 研修のまとめ

【難病相談支援センター職員向け】

難病患者及びその家族に対し、療養生活・就労等多岐にわたる相談・支援を実施するために必要な知識・技能を修得することを目的とするもの。

対象：都道府県の難病相談・支援センターに勤務する職員

定員：約20名

研修期間：2日間

- ① 難病対策に関する医療・保健・福祉制度
- ② 難病患者に対する相談・援助の技法、カウンセリング技法、演習、その他
- ③ 難病患者の就労・職業生活支援
- ④ マネジメント手法

難病患者等ホームヘルパー養成研修事業 (自治体が実施)

(H29年度予算：10,238千円)

難病の患者等の多様化するニーズに対応した適切なホームヘルプサービスの提供に必要な知識、技能を有するホームヘルパーの養成を図ることを目的とするもの。

実施主体：都道府県、指定都市(事業の一部又は全部を適当と認められる講習機関等に委託することができる。)

対象：介護職員初任者研修課程の修了者、介護福祉士等

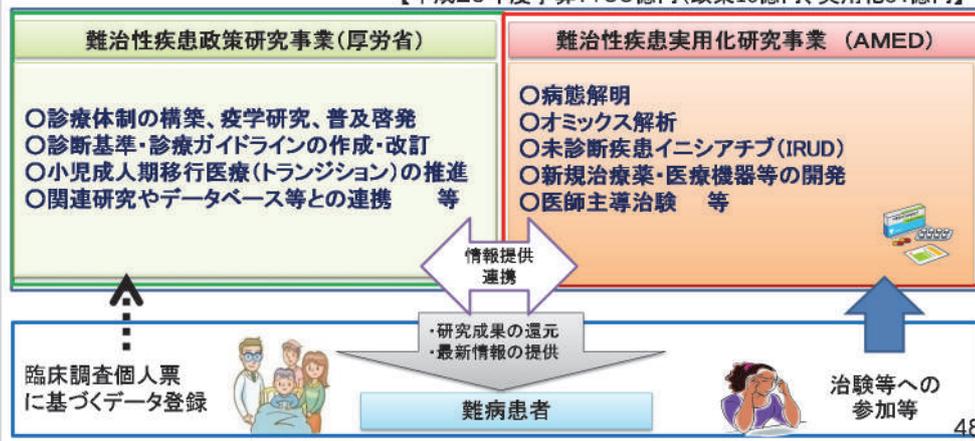
※難病の患者に対する医療等に関する法律(平成26年法律第50号)第28条第2号(療養生活環境整備事業)に該当。

47

難病関連研究予算

- 難治性疾患政策研究事業及び難治性疾患実用化研究事業がお互いに連携しながら、治療方法の開発に向けた難病研究の推進に取り組む。
- 症例が比較的少ない難病について、一定の症例数を確保し、研究の推進や医療の質の向上に結びつける。
- 難病研究で得られた成果は、難病情報センター等を通して、広く国民にわかりやすく最新情報を提供する。

【平成29年度予算：100億円(政策16億円、実用化84億円)】



48

例示として、基本方針の「4. 難病の患者に対する医療に関する人材の養成の養成に関する事項」の取組み、「5. 難病に関する調査及び研究に関する事項」に係る研究関連予算について示した。

5. 最近のトピックス

新たな難病の医療提供体制の在り方について(全体像)

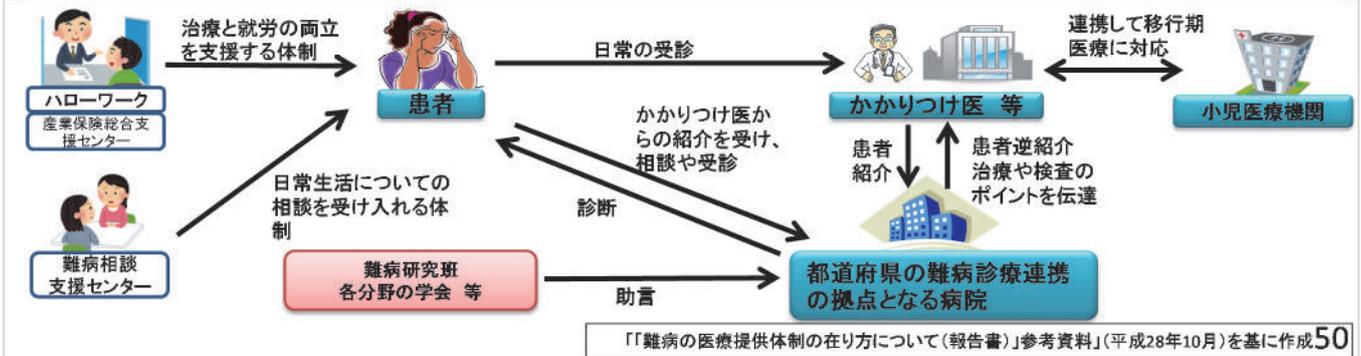
【現状の課題】

- ・難病の多様性・希少性のため、どの医療機関を受診(紹介)すれば早期に診断を付けられるのかが不明確。
- ・難病の専門の医療機関が患者の身近にあるとは限らず、適切な治療を受けながら日常生活を送ることが難しい。
- ・成人期を迎える小児慢性特定疾病児童について、患者個々に対応した成人期医療への移行が必要であるが、医療従事者間の連携不足により、必ずしも適切な医療が提供できずにいる。
- ・確定診断のための遺伝子関連検査について、患者及びその家族への説明が十分にできず、不安にさせることがある。
- ・患者数が少なく多様であることから、他者からの理解が得にくく、就学・就職やその継続が困難である。

【目指すべき方向性】

上記のような課題に対応するため、以下の体制を構築することを目指す。

1. できる限り早期に正しい診断ができる体制
2. 診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制
3. 小児慢性特定疾病児童等の移行期医療にあたって、小児科と成人診療科が連携する体制
4. 遺伝子診断等の特殊な検査について、倫理的な観点も踏まえつつ幅広く実施できる体制
5. 地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、治療と就労の両立を支援する体制



基本方針「3. 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項」に記載のある、難病の医療提供体制の在り方については、平成28年度に難病対策委員会で検討を重ね、課題とそれに対する目指すべき方向性について、平成28年10月に報告書を取りまとめた。

目指すべき方向性は1～5まで示している。

「1. できる限り早期に正しい診断ができる体制」は、難病は非常に希少な疾患であり、特定の診断がなかなかつかないといった状況が多いかと思われるが、そうした状況を解消し、できるだけ早期に正しい診断ができるための体制整備について記載している。

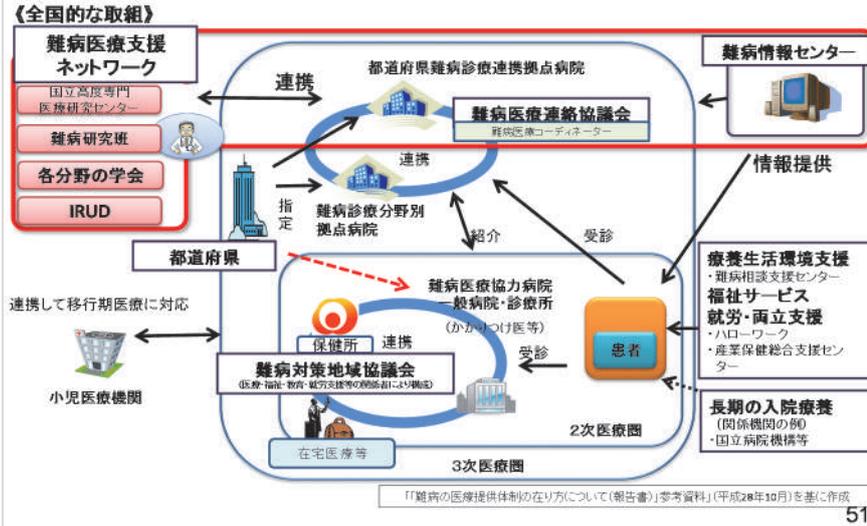
「2. 診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制」は、確定診断については高度な医療機関で行ったとしても、その後は長期の療養が必要になることもあり、できる限り身近な医療機関で治療ができるような体制を整備するというものである。

「3. 小児慢性特定疾病児童の移行期医療にあたって小児科と成人診療科が連携する体制」は、子どもの頃から難病を発病されている患者において、成人後に適切に成人の診療科と連携ができる体制を整備するというものである。

「4. 遺伝子診断等の特殊な検査について、倫理的な観点も踏まえつつ幅広く実施できる体制」は、難病には、遺伝子診断等の特殊な検査がないと確定診断が付かないような疾患も多いが、そうした検査を、倫理的な観点も踏まえながら幅広く実施できる体制を整備するというものである。

「5. 地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、治療と就労の両立を支援する体制」はこの後にお示しする。

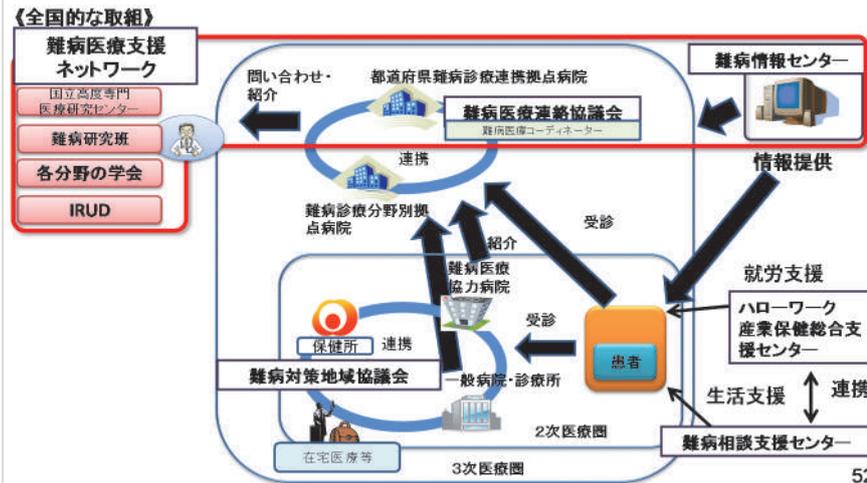
新たな難病の医療提供体制のモデルケース(全体像)



51

Ⅱ. 新たな難病の医療提供体制のモデルケース

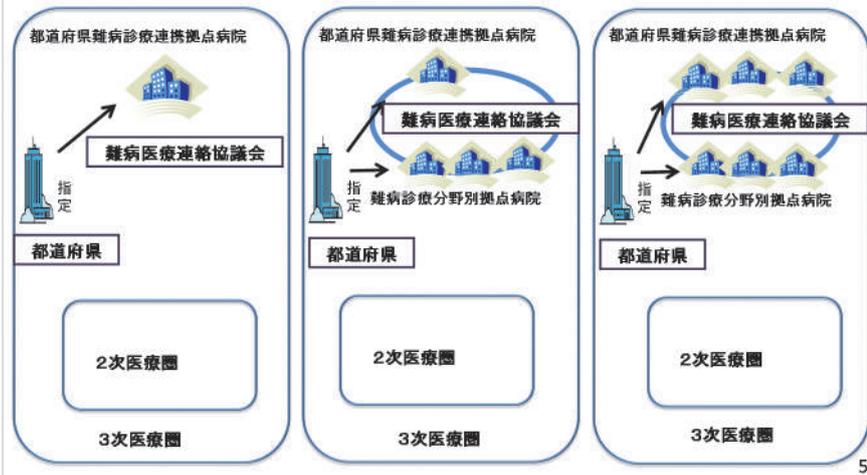
○ できる限り早期に正しい診断ができる体制。



52

Ⅱ. 新たな難病の医療提供体制のモデルケース

○ 正しい診断のための拠点病院の指定は都道府県が地域の実情に応じて決定する。



53

II. 新たな難病の医療提供体制のモデルケース

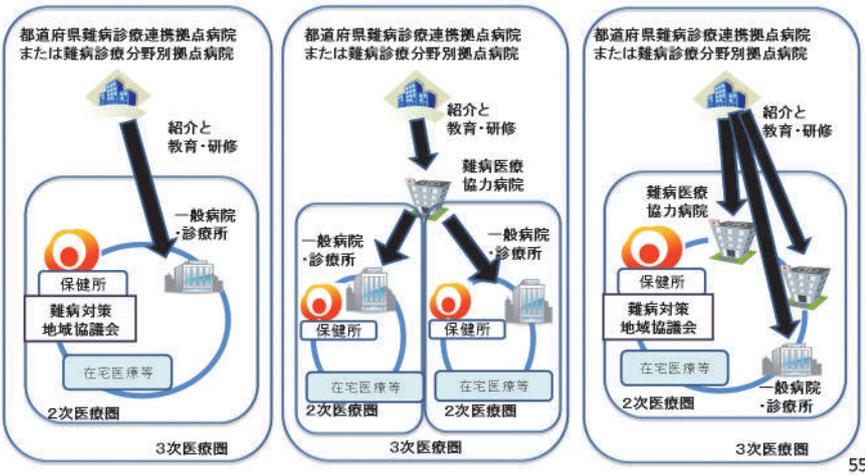
○ 診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制。

《全国的な取組》



II. 新たな難病の医療提供体制のモデルケース

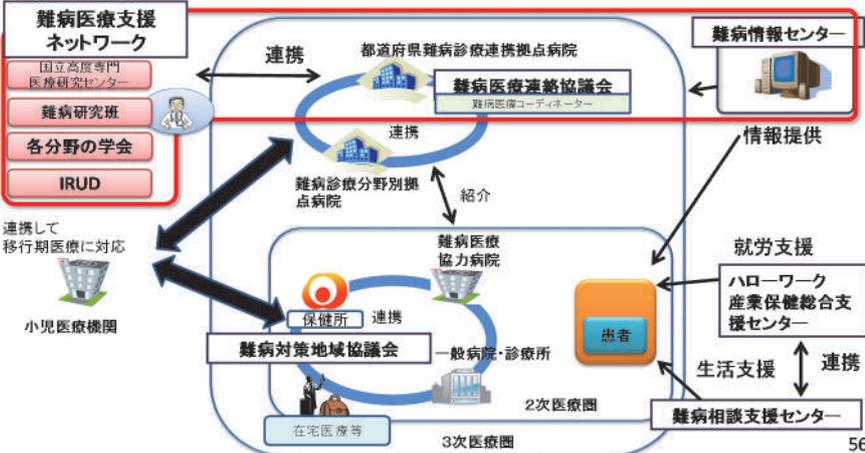
○ 身近な医療機関で適切な医療を継続する体制は疾患や地域の実情に応じて構築する。



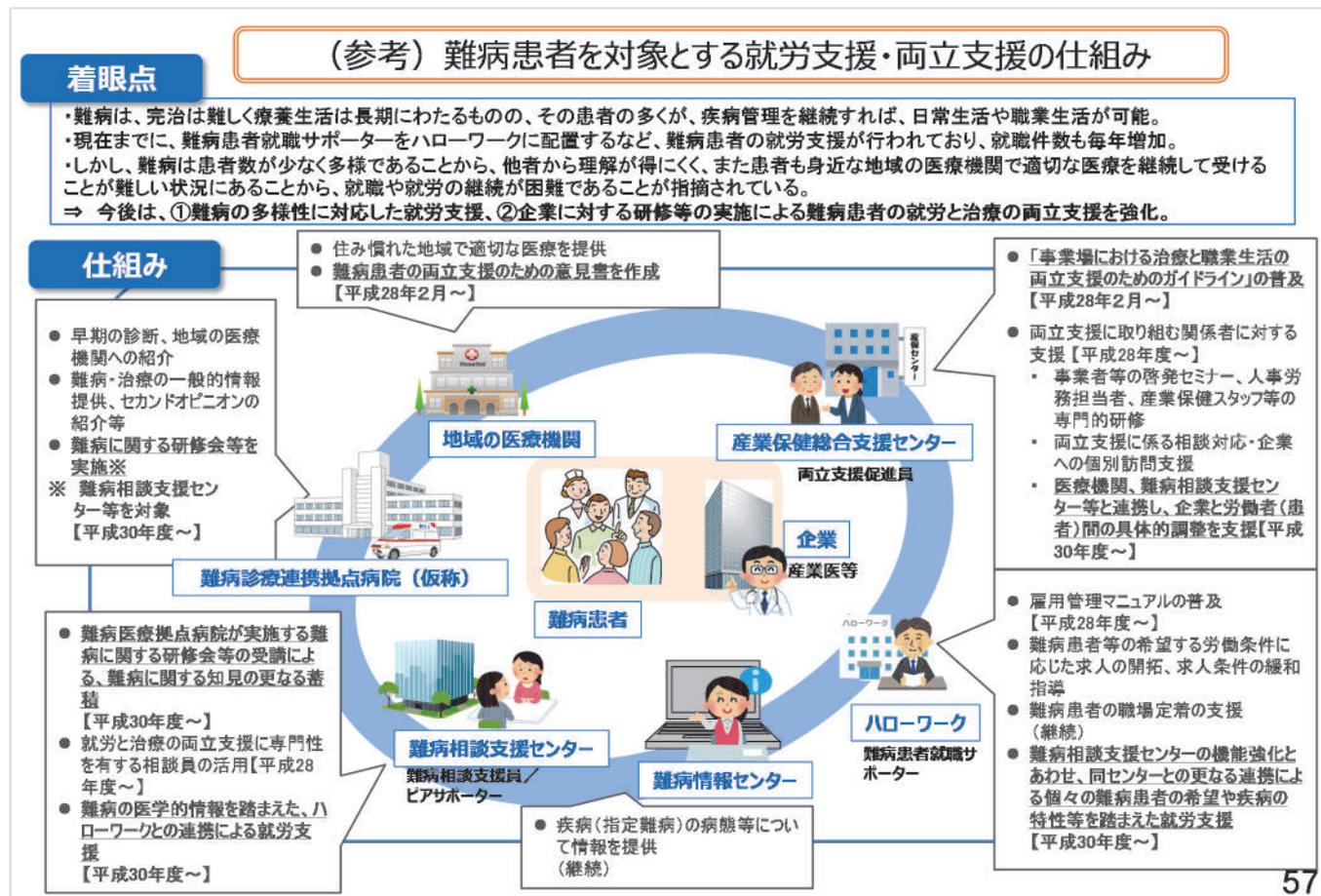
II. 新たな難病の医療提供体制のモデルケース

○ 小児慢性特定疾病児童等の移行期医療への対応。

《全国的な取組》

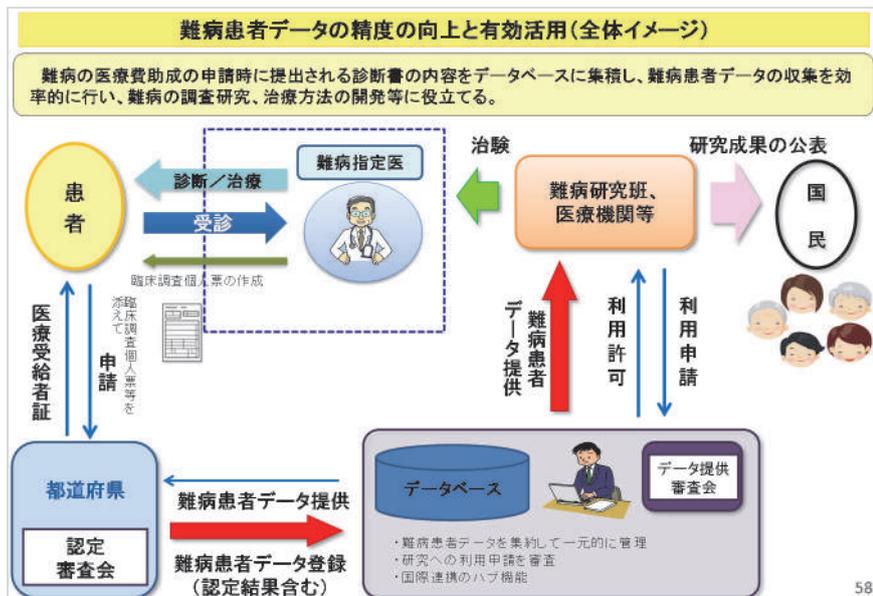


先ほどの目指すべき方向性を元にお示ししたモデルケースである。平成 29 年 4 月 14 日付けで都道府県あてに発出した「難病の医療提供体制の構築に係る手引き」については、こちらを文章化したものとなっている。医療提供体制の構築については、各都道府県において、地域の実情に応じて柔軟にご検討いただくことにしており、あくまでも参考としていただくモデルケースである。



目指すべき方向性の 5 点目にもあり、基本方針 8 にも記載のある、難病患者を対象とする就労支援・両立支援の仕組みについてである。難病は、完治は難しく療養生活は長期にわたるものの、その患者の多くが疾病管理を継続すれば日常生活や就業生活が可能であり、既に難病患者就職支援サポーターをハローワークに配置して就職件数も増加してきている状況がある一方、難病については、患者数が少なく多様であることから、他者からの理解が得られにくく、身近な医療機関で治療を継続して受けることが難しいという状況から、就職や就労の継続が困難であることが指摘されている。

そうした状況から、今後はこの難病の多様性に対応した就労支援、企業に対する研修等の実施による難病患者の就労と治療の両立支援を強化していく取組みを各機関で進めていくこととしており、それを示したものである。



基本方針「2. 難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項」にも記載のとおり、指定難病患者データに係る指定難病患者データベース構築のイメージである。

医療費助成のときに提出される臨床調査個人票のデータを、データベースに集積していき、研究などに活用していくというものである。データ登録の効率化の観点などから、平成29年4月から臨床調査個人票の様式を改正している。

6. 難病保健活動

難病法に基づく療養生活環境整備事業について

〇難病法において療養生活環境整備事業として位置づけているものは以下のとおり。

※従来より実施してきた事業であるが、新法に位置づけた

(1) 難病相談支援センター事業(平成29年度予算 5.3億円)

- 日常生活における相談・支援、地域交流活動の促進及び就労支援などを行う拠点施設として、難病相談支援センターを設置し、難病の患者等の療養上、日常生活上での悩みや不安等の解消を図るとともに、難病の患者等のもつ様々なニーズに対応したきめ細やかな相談や支援を通じて、地域における支援対策を推進する。

(2) 難病患者等ホームヘルパー養成研修事業(平成29年度予算 0.1億円)

- 難病の患者等の多様化するニーズに対応した適切なホームヘルプサービスの提供に必要な知識、技能を有するホームヘルパーの養成を図るため、都道府県等が、当該事業のカリキュラムに基づき特別研修を行う。

(3) 在宅人工呼吸器使用患者支援事業(平成29年度予算1.4億円)

- 人工呼吸器を装着していることについて特別の配慮を必要とする難病の患者に対して、在宅において適切な医療の確保を図るため、診療報酬で定められた回数(原則として1日につき3回)を超える訪問看護が行われた場合に必要な費用を交付する。

(参考) 難病の患者に対する医療等に関する法律(平成26年法律第50号)(抜粋)

(療養生活環境整備事業)

第二十八条 都道府県は、厚生労働省令で定めるところにより、療養生活環境整備事業として、次に掲げる事業を行うことができる。

- 難病の患者の療養生活に関する各般の問題につき、難病の患者及びその家族その他の関係者からの相談に応じ、必要な情報の提供及び助言その他の厚生労働省令で定める便宜を供与する事業
- 難病の患者に対する保健医療サービス若しくは福祉サービスを提供する者又はこれらの者に対し必要な指導を行う者を育成する事業
- 適切な医療の確保の観点から厚生労働省令で定める基準に照らして訪問看護(難病の患者に対し、その者の居宅において看護師その他厚生労働省令で定める者により行われる療養上の世話又は必要な診療の補助をいう。以下この号において同じ。)を受けることが必要と認められる難病の患者につき、厚生労働省令で定めるところにより、訪問看護を行う事業

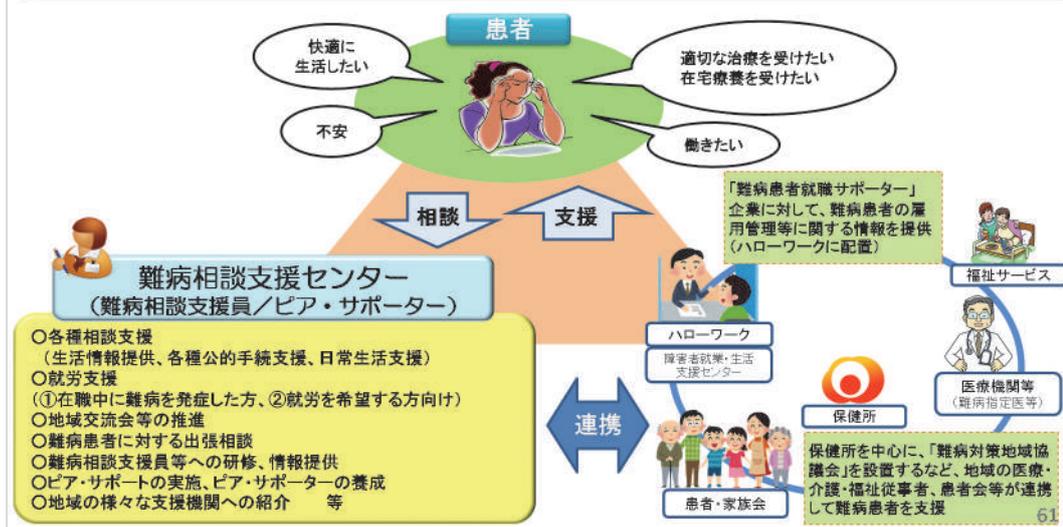
2~4 (略)

60

難病法に基づく療養生活環境整備事業についてであり、難病相談支援センター事業、難病患者等ホームヘルパー養成研修事業、在宅人工呼吸器使用患者支援事業の3つが定められている。

難病相談支援センター事業

難病相談支援センターは、法第28条及び第29条に基づき都道府県が実施できることとされており、難病の患者の療養や日常生活上の様々な問題につき、患者・家族その他の関係者からの相談に応じ、必要な情報の提供及び助言を行い、難病の患者の療養生活の質の維持向上を支援することを目的とする施設である。難病の患者等の様々なニーズに対応するため、地域の様々な支援機関と連携して支援を行う。



難病相談支援センターは法律の 29 条に都道府県が設置できることと規定されている。法施行前から設置されていて、各自治体により、自治体直営や医療機関、患者団体への委託など運営形態は様々である。

患者や家族からの相談に応じる、各関係機関とネットワークの構築をしていただくなど、難病患者支援に重要な部分を担っていただいている。

先ほどの医療提供体制の構築の中にもあった、就労支援部分でも核となる機関であると考えている。

難病患者地域支援対策推進事業の概要

(難病特別対策推進事業実施要綱より)

- **概要**
患者等の療養上の不安解消を図るとともに、きめ細かな支援が必要な要支援難病患者に対する適切な在宅療養支援が行えるよう、保健所を中心として、地域の医療機関、市町村福祉部局等の関係機関との連携の下に難病患者地域支援対策推進事業を行う。
- **実施主体**
都道府県、保健所設置市、特別区
- **実施方法**
地域の実情に応じて、患者等の身近な各種の施設や制度等の社会資源を有効に活用しながら、保健所を中心として次の事業を行う。
 - (1) **在宅療養支援計画策定・評価事業**
要支援難病患者に対し、個々の患者等の実態に応じて、きめ細かな支援を行うため、対象患者別の在宅療養支援計画を作成し、各種サービスの適切な提供に資する。当該支援計画は、適宜、評価を行い、その改善を図る。
 - (2) **訪問相談員育成事業**
要支援難病患者やその家族に対する、療養生活を支援するための相談、指導、助言等を行う訪問相談員の確保と資質の向上を図るため、保健師、看護師等の育成を行う。
 - (3) **医療相談事業**
患者等の療養上の不安の解消を図るため、難病に関する専門の医師、保健師、看護師、社会福祉士等による医療相談班を編成し、地域の状況を勘案のうえ、患者等の利用のし易さやプライバシーの保護に配慮した会場を設置し、相談事業を実施する。
 - (4) **訪問相談・指導事業**
要支援難病患者やその家族が抱える日常生活上及び療養上の悩みに対する相談や在宅療養に必要な医学的指導等を行うため、専門の医師、対象患者の主治医、保健師、看護師、理学療法士等による訪問相談・指導(診療も含む。)事業を実施する。
 - (5) **難病対策地域協議会の設置**
難病法第32条に規定する難病対策地域協議会を設置し、地域における難病の患者への支援体制に関する課題について情報を共有し、地域の実情に応じた体制の整備について協議を行う。
 - (6) **多機関の協働による包括的支援体制構築事業との連携**
難病の患者等地域の中で複合的な課題を抱える要支援者に対する包括的な支援システムを構築することとしている都道府県等においては、(1)から(5)までを実施するに当たっては、当該支援システムとの連携を図るものとする。

(平成29年度予算約1.2億円)

62

難病保健活動の充実に向けて

- ◆難病患者地域支援対策推進事業の活用
 - ・在宅療養支援計画策定・評価事業
 - ・訪問相談事業 等
- ◆難病対策地域協議会（第32条、第33条）
 - ・既存の会議等の活用
 - ・地区活動との連動
 - ・患者、家族、関係者（保健・医療・福祉・教育・雇用等）との連携

63

平成10年より開始されている、難病特別対策推進事業の中にある、難病患者地域支援対策推進事業の概要であり、保健師の地域保健活動に非常に関連のある事業である。難病患者に対する適切な在宅療養支援が行えるよう保健所を中心として各関係機関との連携の下に行う事業となっており、都道府県と保健所設置市、特別区が実施主体となっているものである。

保健師の皆様においては、既に取り組んでいただいていることと承知しているが、こうした事業をご活用いただき、

さらなる難病保健活動の充実に努めていただきたいと考えている。基本は皆様の個別支援であり、そうした支援を積み重ね、そこから地域の課題が明確になろうかと思う。その課題をどうしていくかについて、難病対策地域協議会などで検討するなど、こうした事業をぜひご活用いただければと考えている。

ニッポン一億総活躍プラン(平成28年6月2日閣議決定)

4. 「介護離職ゼロ」に向けた取組の方向(抜粋)

(3) 障害者、難病患者、がん患者等の活躍支援

一億総活躍社会を実現するためには、障害者、難病患者、がん患者等が、希望や能力、障害や疾病の特性等に応じて最大限活躍できる環境を整備することが必要である。このため、就職支援及び職場定着支援、治療と職業生活の両立支援、障害者の身体面・精神面にもプラスの効果がある農福連携の推進、ICTの活用、就労のための支援、慢性疼痛(とうつう)対策等に取り組むとともに、グループホームや就労支援事業等を推進する。

65

経済財政運営と改革の基本方針2016【骨太方針】(平成28年6月2日閣議決定)
～600兆円経済への道筋～

第2章 成長と分配の好循環の実現(抜粋)

1. 結婚・出産・子育ての希望、働く希望、学ぶ希望の実現:経済成長の隘路

(あいろ)の根本にある構造的な問題への対応

(6) 障害者等の活躍支援、地域共生社会の実現

障害者、難病患者、がん患者等も、それぞれの希望や能力、障害や疾病の特性等に応じて最大限活躍できる社会を目指し、就労支援及び職場定着支援、治療と職業生活の両立支援、障害者の文化芸術活動の振興等を進め、社会参加や自立を促進していく。

67

日本再興戦略2016(平成28年6月2日閣議決定)

2-3. 多様な働き手の参画(抜粋)

(2) 新たに講ずべき具体的施策

iii) 障害者等の活躍推進

障害者、難病患者、がん患者等の就労支援をはじめとした社会参加の支援に引き続き重点的に取り組む。障害者については、職場定着支援の強化や、農業分野での障害者の就労支援(農福連携)等を推進するとともに、障害者の文化芸術活動の振興等により、社会参加や自立を促進していく。

68

【国民生活における課題】

障害者、難病患者、がん患者等が、希望や能力、障害や疾病の特性等に応じて活躍できる環境を整備する必要がある。

- 企業等での雇用者数：
41万7千人
(50人以上規模における実人員、
2015年6月1日現在)
- 民間企業における実雇用率：
1.88%
(2015年6月1日現在)
- 就労移行支援又は就労継続支援の利用から一般就労へ移行する障害者の割合：4.7%
※ 就労移行支援からの移行率は25.8%
(2014年度現在)

【具体的な施策】

- 農業分野での障害者の就労を支援し、障害者にとっての職域や収入拡大を図るとともに、農業にとっての担い手不足解消につながる農福連携を推進する等、障害者や難病患者が地域の担い手として活躍する取組を推進する。
- 障害者や難病患者が安心して生活できる環境を整備するため、グループホームや就労支援事業所等のサービス基盤の整備を推進する。
- 精神障害者が地域で自立して活躍できるよう、居住の場の確保を含め、保健医療福祉の一体的な取組を強化することにより、入院から地域生活への移行を推進する。
- アルコール・薬物等による依存症について、依存症者が地域において必要な治療・回復プログラムや相談支援を受けられる環境の整備を推進する。
- 受刑者等に対する教育・職業訓練の充実とこれを支える矯正施設の環境整備、刑務所等出所後の受け皿となる保護観察所、更生保護施設の充実や障害福祉サービス等の活用を通じて、刑務所出所者等に対する生活の支援や就労・自立の促進を図る。
- 難病患者やがん患者等の希望や治療状況、疾病の特性等を踏まえた就労支援を実施するため、がん診療連携拠点病院、難病相談支援センター、産業保健総合支援センター、ハローワーク等が連携を強化する。
- 難病患者やがん患者等が治療と職業生活を両立できる環境を整備するため、両立支援ガイドラインなどを作成・周知するとともに、難病患者やがん患者等の両立支援に取り組む企業に対する研修等の支援を行う。また、難病患者の雇用管理に資するマニュアルを改訂し、これを活用することや、企業において実際に行われている雇用管理上の配慮事例などを全国から収集し、ホームページを通じて周知することなどにより、難病患者の雇用について企業等への支援を推進する。
- ハローワークの専門相談員が、がん診療連携拠点病院と連携して実施するがん患者等に対する就労支援について、治療と両立できる求人確保等を推進するとともに、拠点数の拡充を図る。
- 慢性疼痛の調査・研究を充実する等、慢性疼痛対策に取り組む。

年度	2015年度	2016年度	2017年度	2018年度	2019年度	2020年度	2021年度	2022年度	2023年度	2024年度	2025年度	2026年度以降	指標
難病患者の就労支援等	両立支援ガイドライン・雇用管理マニュアルの作成及び改訂・雇用事例の収集・周知・活用による企業における取組の促進												障害者の実雇用率2.0%（2020年）を達成
がん患者の就労支援等	がん対策加速化プラン等に基づく支援の実施（①就労継続を重視した、がん診療連携拠点病院での相談支援、②ハローワークと拠点病院が連携した就労支援の全国展開、③事業場における治療と職業生活の両立支援のためのガイドラインの作成・周知及び活用、④仕事と治療を無理なく両立できるよう、支持療法（治療に伴う副作用等に対する予防とケア）の開発・普及）												障害福祉サービスの利用者一般就労への移行者数：2017年度末までに2012年度末までの2倍以上
	第3期がん対策推進基本計画（2017年6月に策定予定）を踏まえ、就労支援を含めたがん対策を総合的かつ計画的に推進												高校で通級指導が望まれる者の実割合：100%（2020年度）

以下、3/26難病対策委員会事務局資料 地域社会における共生の実現に向けて 社会・介護局障害保健福祉部資料
新たな障害保健福祉施策を講ずるための関係法律の整備に関する法律の概要

1. 趣旨

（平成24年6月20日成立・同年6月27日公布）

障がい者制度改革推進本部等における検討を踏まえて、地域社会における共生の実現に向けて、障害福祉サービスの充実等障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するため、新たな障害保健福祉施策を講ずるものとする。

2. 概要

1. 題名

「障害者自立支援法」を「障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律（障害者総合支援法）」とする。

2. 基本理念

法に基づく日常生活・社会生活の支援が、共生社会を実現するため、社会参加の機会の確保及び地域社会における共生、社会的障壁の除去に資するよう、総合的かつ計画的に行われることを法律の基本理念として新たに掲げる。

3. 障害者の範囲（障害児の範囲も同様に対応。）

「制度の谷間」を埋めるべく、障害者の範囲に難病等を加える。

4. 障害支援区分の創設

「障害程度区分」について、障害の多様な特性その他の心身の状態に応じて必要とされる標準的な支援の度合いを総合的に示す「障害支援区分」に改める。

※ 障害支援区分の認定が知的障害者・精神障害者の特性に応じて行われるよう、区分の制定に当たっては適切な配慮等を行う。

5. 障害者に対する支援

- 重度訪問介護の対象拡大（重度の肢体不自由者等であって常時介護を要する障害者として厚生労働省令で定めるものとする）
 - 共同生活介護（ケアホーム）の共同生活援助（グループホーム）への一元化
 - 地域移行支援の対象拡大（地域における生活に移行するため重点的な支援を必要とする者であって厚生労働省令で定めるものを加える）
 - 地域生活支援事業の追加（障害者に対する理解を深めるための研修や啓発を行う事業、意思疎通支援を行う者を養成する事業等）
6. サービス基盤の計画的整備
- 障害福祉サービス等の提供体制の確保に係る目標に関する事項及び地域生活支援事業の実施に関する事項についての障害福祉計画の策定
 - 基本指針・障害福祉計画に関する定期的な検証と見直しを法定化
 - 市町村は障害福祉計画を作成するに当たって、障害者等のニーズ把握等を行うことを努力義務化
 - 自立支援協議会の名称について、地域の実情に応じて定められるよう弾力化するとともに、当事者や家族の参画を明確化

3. 施行期日

平成25年4月1日（ただし、4. 及び5. ①～③については、平成26年4月1日）

4. 検討規定（障害者施策を段階的に講じるため、法の施行後3年を目途として、以下について検討）

- 常時介護を要する障害者等に対する支援、障害者等の移動の支援、障害者の就労の支援その他の障害福祉サービスの在り方
- 障害支援区分の認定を含めた支給決定の在り方
- 障害者の意思決定支援の在り方、障害福祉サービスの利用の観点からの成年後見制度の利用促進の在り方
- 手話通訳等を行う者の派遣その他の聴覚、言語機能、音声機能その他の障害のため意思疎通を図ることに支障がある障害者等に対する支援の在り方
- 精神障害者及び高齢の障害者に対する支援の在り方
※上記の検討に当たっては、障害者やその家族その他の関係者の意見を反映させる措置を講ずる。

障害者に係る定義について

障害者総合支援法		障害者基本法	
<p>(定義)</p> <p>第四条 この法律において「障害者」とは、身体障害者福祉法第四条に規定する身体障害者、知的障害者福祉法にいう知的障害者のうち十八歳以上である者及び精神保健及び精神障害者福祉に関する法律第五条に規定する精神障害者(発達障害者支援法(平成十六年法律第六十七号)第二条第二項に規定する発達障害者を含む、知的障害者福祉法にいう知的障害者を除く、以下「精神障害者」という。)のうち十八歳以上である者並びに治療方法が確立していない疾病その他の特殊の疾病であって政令で定めるものによる障害の程度が厚生労働大臣が定める程度である者であつて十八歳以上であるものをいう。</p>		<p>(定義)</p> <p>第二条 この法律において、次の各号に掲げる用語の意義は、それぞれ当該各号に定めるところによる。</p> <p>一 障害者 身体障害、知的障害、精神障害(発達障害を含む、)その他の心身の機能の障害(以下「障害」と総称する。)がある者であつて、障害及び社会的障壁により継続的に日常生活又は社会生活に相当な制限を受ける状態にあるものをいう。</p>	
身体障害者福祉法	知的障害者福祉法	精神保健福祉法	児童福祉法
<p>(身体障害者)</p> <p>第四条 この法律において、「身体障害者」とは、別表に掲げる身体上の障害がある十八歳以上の者であつて、都道府県知事から身体障害者手帳の交付を受けたものをいう。</p> <p>別表(略)</p>	※定義なし	<p>(定義)</p> <p>第五条 この法律で「精神障害者」とは、統合失調症、精神作用物質による急性中毒又はその依存症、知的障害、精神病質その他の精神疾患を有する者をいう。</p>	<p>第四条</p> <p>○2 この法律で、障害児とは、身体に障害のある児童、知的障害のある児童、精神に障害のある児童(発達障害者支援法(平成十六年法律第六十七号)第二条第二項に規定する発達障害者を含む、)又は治療方法が確立していない疾病その他の特殊の疾病であつて障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律(平成十七年法律第二百二十三号)第四条第一項の政令で定めるものによる障害の程度が同項の厚生労働大臣が定める程度である児童をいう。</p>
障害者権利条約			
<p>第一条 目的</p> <p>(略) 障害者には、長期的な身体的、精神的、知的又は感覚的な機能障害であつて、様々な障壁との相互作用により他の者との平等を基礎として社会に完全かつ効果的に参加することを妨げ得るものを有する者を含む。</p>			

70

障害者総合支援法対象疾病検討会における検討結果

<障害者総合支援法の対象疾病の要件>

指定難病の基準を踏まえつつ、福祉的見地より、障害者総合支援法の対象となる難病等の要件等を検討。

※ 他の施策体系が樹立している疾病を除く

指定難病の要件(医療費助成の対象)	障害者総合支援法における取扱い
① 発病の機構が明らかでない	要件としない
② 治療方法が確立していない	要件とする
③ 患者数が人口の0.1%程度に達しない	要件としない
④ 長期の療養を必要とするもの	要件とする
⑤ 診断に関し客観的な指標による一定の基準が定まっていること	要件とする

○ 障害者総合支援法の対象疾病については、**指定難病における「重症度分類等」は適用しない**

※ 医療費助成の対象患者は、指定難病の患者であつて症状の程度が重症度分類等で一定以上の者、もしくは高額な医療を継続することが必要な者となっている

※ 障害者総合支援法においては、特定の疾病名に該当すれば、障害福祉サービスを利用するための「障害支援区分」の認定を受けることが可能

71

障害者総合支援法対象疾病(難病等)の見直しについて

○ 平成25年4月より、難病等が障害者総合支援法の対象となったが、法施行時には、新たな難病対策の結論が得られていなかったため、当面の措置として、障害福祉サービス等の対象となる難病等の範囲を「難病患者等居宅生活支援事業」の対象疾病と同じ範囲(130疾病)としていた。

【障害者総合支援法における難病の定義 第4条抜粋】

治療方法が確立していない疾病その他の特殊の疾病であつて政令で定めるものによる障害の程度が厚生労働大臣が定める程度である者。

○ 難病の患者に対する医療等に関する法律および児童福祉法の一部改正法(平成27年1月1日施行)が成立したことに伴う指定難病及び小児慢性特定疾病の対象疾病の検討を踏まえ、障害者総合支援法の対象となる難病等の範囲を検討するため、平成26年8月に「障害者総合支援法対象疾病検討会」を設置して検討を行い、332疾病に拡大するべきとの結論を得た。

- 平成27年1月～ 第1次対象疾病 130疾病 ⇒ **151疾病に拡大**
- 平成27年7月～ 151疾病 ⇒ **332疾病に拡大**
- 平成29年4月(予定)～ 332疾病 ⇒ **358疾病に拡大**

72

平成29年4月1日からの障害者総合支援法の対象疾病一覧（358疾病）

※ 新たに対象となる疾病（26疾病）
 △ 表記が変更された疾病（2疾病）
 ○ 障害者総合支援法独自の対象疾病（29疾病）

番号	疾病名	番号	疾病名	番号	疾病名
1	アイカルディ症候群	41	遠位型ミオパチー	81	筋ジストロフィー
2	アイザックス症候群	42	円錐角膜炎	82	クッシング病
3	I g A腎症	43	黄色靂帯骨化症	83	クリオピリン関連高熱熱症候群
4	I g G4関連疾患	44	黄斑ジストロフィー	84	グリッペル・ドレフネー・ウェーバー症候群
5	亜急性硬化性全脳炎	45	大田原症候群	85	クルーゾン症候群
6	アジソン病	46	オクシピタル・ホーン症候群	86	グルコーストランスポーター1欠損症
7	アッシャー症候群	47	オスラー病	87	グルタル酸血症1型
8	アトピー性骨髄炎	48	カーニー複合	88	グルタル酸血症2型
9	アペール症候群	49	海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん	89	クロウ・深瀬症候群
10	アミロイドーシス	50	満瘍性大腸炎	90	クローニン病
11	アラジール症候群	51	下垂体前葉機能低下症	91	クローンカイト・カナダ症候群
12	有馬症候群	52	家族性地中海熱	92	痙攣重積型（二相性）急性脳症
13	アルポート症候群	53	家族性良性慢性性天疱瘡	93	結節性硬化症
14	アレキサンダー病	54	カナパン病	94	結節性多発動脈炎
15	アンジェルマン症候群	55	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群	95	血栓性血小板減少性紫斑病
16	アントレー・ピクスラー症候群	56	歌舞伎症候群	96	眼高性皮膚異形成
17	イソ吉草酸血症	57	カラクトース-1-リン酸ウリジルトランスフェラーゼ欠損症	97	原発性局所多汗症
18	一次性ネフローゼ症候群	58	カルニチン回路異常症	98	原発性硬化性胆管炎
19	一次性膜性増殖性糸球体腎炎	59	加齢黄斑変性	99	原発性高脂血症
20	1 p 36欠失症候群	60	肝型糖尿病	100	原発性側索硬化症
21	遺伝性自己炎症疾患	61	間質性膀胱炎（ハンナ型）	101	原発性胆汁性胆管炎
22	遺伝性ジストニア	62	塊状20番染色体症候群	102	原発性免疫不全症候群
23	遺伝性周期性四肢麻痺	63	関節リウマチ	103	顕微鏡的大腸炎
24	遺伝性膀胱炎	64	完全大血管転位症	104	顕微鏡的多発性血管炎
25	遺伝性鉄球性貧血	65	眼皮膚白皮症	105	高I g D症候群
26	VATER症候群	66	嚕性副甲状腺機能低下症	106	好酸球性消化管疾患
27	ウィーバー症候群	67	キャロウェイ・モフト症候群	107	好酸球性多発性肉芽腫
28	ウィリアムズ症候群	68	急性壊死性脳症	108	好酸球性副鼻炎
29	ウィルソン病	69	急性網膜壊死	109	抗糸球体基底膜腎炎
30	ウエスト症候群	70	球脊髄性筋萎縮症	110	後縦帯骨化症
31	ウェルナー症候群	71	急速進行性糸球体腎炎	111	甲状腺ホルモン不応症
32	ウォルフラム症候群	72	強直性脊椎炎	112	拘束型心筋症
33	ウルリッヒ病	73	強皮症	113	高チロシン血症1型
34	HTLV-1関連脊髄症	74	巨細胞性動脈炎	114	高チロシン血症2型
35	A T R-X症候群	75	巨大静脈奇形（頸部口咽頭びまん性病変）	115	高チロシン血症3型
36	A D H分泌異常症	76	巨大動脈奇形（頸部顔面又は四肢病変）	116	後天性赤芽球病
37	エーラス・ダンロス症候群	77	巨大膀胱短小腸腸管運動不全症	117	広範骨管狭窄症
38	エプスタイン症候群	78	巨大リンパ管奇形（頸部顔面病変）	118	抗リン脂質抗体症候群
39	エプスタイン病	79	筋萎縮性側索硬化症	119	コケイン症候群
40	エマヌエル症候群	80	筋型糖尿病	120	コステロ症候群

平成29年4月1日からの障害者総合支援法の対象疾病一覧（358疾病）

※ 新たに対象となる疾病（26疾病）
 △ 表記が変更された疾病（2疾病）
 ○ 障害者総合支援法独自の対象疾病（29疾病）

番号	疾病名	番号	疾病名	番号	疾病名
121	骨形成不全症	161	進行性骨化性線維異形成症	201	先天性無痛無汗症
122	骨髄異形成症候群	162	進行性多発性白質脳症	202	先天性葉酸吸収不全
123	骨髄線維症	163	進行性白質脳症	203	前頭側頭葉変性症
124	ゴナドトロピン分泌亢進症	164	進行性ミオクローヌズてんかん	204	早期ミオクローニン脳症
125	5欠失症候群	165	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	205	総動脈幹狭窄症
126	コフィン・シリウス症候群	166	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	206	総排泄腔遺残
127	コフィン・ローリー症候群	167	スタージ・ウェーバー症候群	207	総排泄腔外反症
128	混合性結合組織病	168	スティーマス・ジョンソン症候群	208	ソトス症候群
129	聴覚症候群	169	スマス・マギニス症候群	209	ダイヤモンド・ブラックファン貧血
130	再生不良性貧血	170	スモン	210	第14番染色体父親性タイソミー症候群
131	サイトメガロウイルス角膜炎	171	脆弱X症候群	211	大脳皮質基底核変性症
132	再発性多発軟骨炎	172	脆弱X症候群関連疾患	212	大理石骨病
133	左心低形成症候群	173	正常任水頭症	213	ダウン症候群
134	サルコイドーシス	174	成人スチル病	214	高安動脈炎
135	三尖弁閉鎖症	175	成長ホルモン分泌亢進症	215	多系統萎縮症
136	三頭筋欠損症	176	脊髄空洞症	216	タナトフォリック骨異形成症
137	CFC症候群	177	脊髄小脳変性症（多系統萎縮症を除く。）	217	多発血管炎性肉芽腫症
138	シェーグレン症候群	178	脊髄腫瘍	218	多発性硬化症／視神経脊髄炎
139	色素性乾皮症	179	脊髄性筋萎縮症	219	多発性軟骨性外骨腫症
140	自己食空胞性ミオパチー	180	セピアブテリン還元酵素（SR）欠損症	220	多発性囊胞腎
141	自己免疫性肝炎	181	前眼部形成異常	221	多脾症候群
142	自己免疫性後天性凝固因子欠乏症	182	全身型若年性特発性関節炎	222	タンジール病
143	自己免疫性溶血性貧血	183	全身性エリテマトーデス	223	単心室症
144	四肢形成不全	184	先天異常症候群	224	弾性線維性仮性黄色腫
145	シトステロール血症	185	先天性横膈膜ヘルニア	225	短腸症候群
146	シトリン欠損症	186	先天性核上性球麻痺	226	胆道閉鎖症
147	葉斑病性腎炎	187	先天性気管狭窄症	227	遅発性内リンパ水腫
148	脂肪萎縮症	188	先天性魚鱗癬	228	チャー症候群
149	若年性肺気腫	189	先天性筋無力症候群	229	中隔視神経形成異常症／ドモルシア症候群
150	シャルコー・マリー・トウース病	190	先天性グリコシルホスファチジルイノシトール（GPI）欠損症	230	中毒性表皮壊死症
151	重症筋無力症	191	先天性三尖弁狭窄症	231	腸管神経節細胞減少症
152	修正大血管転位症	192	先天性腎性尿崩症	232	TSH分泌亢進症
153	シュワルツ・ヤンヘル症候群	193	先天性赤血球形成異常性貧血	233	TNF受容体関連周期性症候群
154	徐波睡眠持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	194	先天性僧帽弁狭窄症	234	低ホスファターゼ
155	神経細胞移動異常症	195	先天性大脳白質形成不全症	235	天疱瘡
156	神経軸索スフェアイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症	196	先天性肺静脈狭窄症	236	禿頭と変形性脊椎症を伴う常染色体劣性白質脳症
157	神経線維腫症	197	先天性風疹症候群	237	特発性拡張型心筋症
158	神経フェリチン症	198	先天性副腎低形成症	238	特発性間質性肺炎
159	神経有棘赤血球症	199	先天性副腎皮質酵素欠損症	239	特発性基底核石灰化症
160	進行性核上性麻痺	200	先天性ミオパチー	240	特発性血小板減少性紫斑病

平成29年4月1日からの障害者総合支援法の対象疾病一覧（358疾病）

※ 新たに対象となる疾病（26疾病）

△ 表記が変更された疾病（2疾病）

○ 障害者総合支援法独自の対象疾病（29疾病）

番号	疾病名	番号	疾病名	番号	疾病名
241	特発性血栓症（遺伝性血栓性素因によるものに限る。）※	281	非特異性多発性小脳萎縮症	321	慢性特異性偽性腸閉塞症
242	特発性後天性全身性無汗症	282	皮膚筋炎/多発性筋炎	322	ミオクローニー欠伸てんかん
243	特発性大腿骨頭壊死症	283	びまん性汎細気管支炎○	323	ミオクローニー脱力発作を伴うてんかん
244	特発性門脈圧亢進症	284	肥満低換気症候群○	324	ミトコンドリア病
245	特発性両側性感音難聴	285	表皮水疱症	325	無虹彩症※
246	突発性難聴○	286	ヒルシユスフルング病（全結腸型又は小腸型）	326	無脾症候群
247	ドラヘ症候群	287	ファイファー症候群	327	無βリボタンパク血症
248	中條・西村症候群	288	ファロー四徴症	328	メーブルシロップ尿症
249	那須・ハコラ病	289	ファンコニ貧血	329	メチルグルタコン酸尿症※
250	軟骨無形成症	290	封入体筋炎	330	メチルマロン酸血症
251	難治顔面部分発作重積型急性脳炎	291	フェニルケトン尿症	331	メビウス症候群
252	22q11.2欠失症候群	292	複合カルボキシルーゼ欠損症	332	メンケス病
253	乳幼児肝巨大血管腫	293	副甲状腺機能低下症	333	網膜色素変性症
254	尿素サイクル異常症	294	副腎白質ジストロフィー	334	モヤモヤ病
255	ヌーナン症候群	295	副腎皮質刺激ホルモン不応症	335	モワット・ウィルソン症候群
256	ネイルパテラ症候群（爪膝蓋骨症候群）/LMX1B関連腎症※	296	ブラウ症候群	336	薬剤性過敏症候群○
257	脳髄黄色腫症	297	ブラダー・ワイリ症候群	337	ヤング・シンブロン症候群
258	脳表ヘモジデリン沈着症	298	プリオン病	338	優性遺伝形式をとる遺伝性難聴○
259	膿疱性乾癬	299	プロピオン酸血症	339	遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん
260	囊胞性線維症	300	PRL分泌亢進症（高プロラクチン血症）	340	4p欠失症候群
261	パーキンソン病	301	閉塞性細気管支炎	341	ライソゾーム病
262	パージャール病	302	β-ケトチオラーゼ欠損症※	342	ラスマッセン脳炎
263	肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症	303	ペーチェット病	343	ランゲルハンス細胞組織球症○
264	肺動脈性肺高血圧症	304	ペラムミオチー	344	ランドウ・クレフナー症候群
265	肺胞蛋白症（自己免疫性又は先天性）	305	ペリン起因性血小板減少症	345	リジン尿性蛋白不蓄症
266	肺胞低換気症候群	306	ヘモクロマトーシス○	346	両側性小耳症・外耳道閉鎖症○
267	パッド・キアリ症候群	307	ペリー症候群	347	両大血管右室起始症
268	ハンチントン病	308	ペルーシド角膜炎様変性症○	348	リンパ管腫瘍/ゴーム病
269	乳発性特発性骨増殖症○	309	ペロオキシソーム病（副腎白質ジストロフィーを除く。）	349	リンパ管筋腫症
270	P CDH19関連症候群	310	片側巨脳症	350	類天疱瘡（後天性表皮水疱症を含む。）
271	非ケトーシス型高グリシニン血症※	311	片側癱瘓・片麻痺・てんかん症候群	351	ルビンシュタイン・ダイブ症候群
272	肥厚性皮膚骨膜炎	312	芳香族L-アミノ酸脱炭酸酵素欠損症※	352	レーベル遺伝性視神経症
273	非ジストロフィー性ミトコンドリー症候群	313	発作性夜間ヘモグロビン尿症	353	レシチンコレステロールアシルトランスフェラーゼ欠損症
274	皮膚下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優性脳動脈瘤症	314	ポルフィリン症	354	劣性遺伝形式をとる遺伝性難聴○
275	肥大型心筋症	315	マリネスコ・シェーグレン症候群	355	レット症候群
276	左肺動脈右肺動脈起始症※	316	マルファン症候群	356	レノックス・カスター症候群
277	ビタミンD依存性くる病/骨軟化症	317	慢性炎症性脱髄性多発神経炎/多巣性運動ニューロパチー	357	ロスモンド・トムソン症候群
278	ビタミンD抵抗性くる病/骨軟化症	318	慢性血栓性肺高血圧症	358	肋骨異常を伴う先天性側弯症
279	ピッカースタッフ脳幹脳炎	319	慢性再発性多発性骨髄炎		
280	非典型型溶血性尿毒症症候群	320	慢性肺炎○		

75

障害者総合支援法の対象外となった疾病一覧

●対象外とされた疾病

すでに障害福祉サービスの対象となっていた方は、経過措置を設け、継続利用可能とする。

①平成27年1月以降に対象外となった疾病

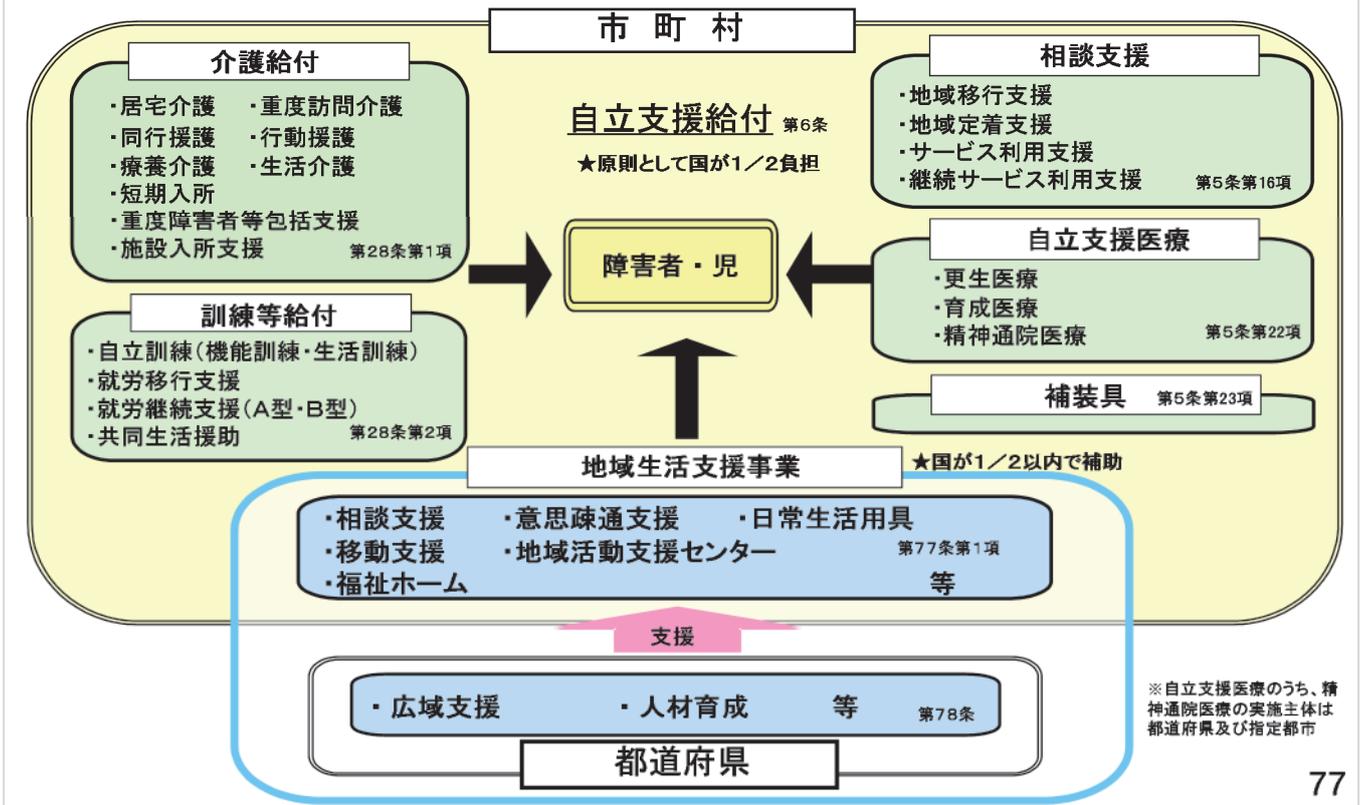
番号	疾病名
1	劇症肝炎
2	重症急性膵炎

②平成27年7月以降に対象外となった疾病

番号	疾病名
1	肝外門脈閉塞症
2	肝内結石症
3	偽性低アルドステロン症
4	ギラン・バレ症候群
5	グルココルチコイド抵抗症
6	原発性アルドステロン症
7	硬化性萎縮性苔癬
8	好酸球性筋膜炎

番号	疾病名
9	視神経症
10	神経性過食症
11	神経性食欲不振症
12	先天性QT延長症候群
13	TSH受容体異常症
14	特発性血栓症
15	フィッシャー症候群
16	メニエール病

障害者総合支援法の給付・事業



◆ 京都府における難病対策と難病保健活動

京都府健康福祉部 統括保健師長 千葉 圭子

目次

- I 京都府の難病対策の歩み
- II 京都府における難病対策
 - 1) 医療費助成制度
 - 2) 医療提供体制整備事業
 - 3) 難病患者地域支援事業
- III 難病対策地域協議会からみえた課題

はじめに

平成 27 年 1 月に難病法が施行されることにより、従来の要綱行政から法に基づき指定難病の拡大、医療費助成、医療体制整備、在宅療養支援体制の確立等が定められた。京都府においても、医療費助成制度、医療体制整備、在宅療養生活支援体制整備等の充実を努めてきたので、その概要を報告する。

本日の話は、I 京都府の難病対策の歩み、II 京都府における難病対策、III 難病対策地域協議会から見えた課題。

I 京都府の難病対策の歩み

<京都府>

- S47 特定疾患公費負担申請窓口事務、家庭訪問開始
- S52 パーキンソン病実態調査
- S54 療養見舞金制度開始
京都府難病等相談事業実施要綱策定（モデル実施）
- S57 全保健所で難病相談事業実施
- S58 厚生省特定疾患調査研究班
「治療と看護研究班」協力員（向陽）
「スモン研究班」医療体制地域モデル
- S60 保健婦臨床研修開始（国立療養所宇多野病院）
地域保健推進特別事業開始
- H7 保健婦派遣研修を東京都立神経病院で実施
- H9 難病患者等居宅生活支援事業
- H10 難病患者地域支援体制整備事業
（重症認定難病患者訪問相談実施）
- H11 難病患者在宅介護支援事業を追加
- H13 在宅ケアシステム検討会開催
- H16 京都府難病患者地域支援体制整備事業実施要綱
- H17 京都府難病相談・支援センター開設
（療養見舞金制度廃止）
- H20 在宅重症難病患者療養支援事業の開始
- H22 難病患者等災害時・緊急時支援事業の開始

<国>

- S42 スモン病多発
- S47 全国難病団体連絡協議会設立
厚生省難病対策要綱制定
- H元 医療相談事業モデル事業開始
- H2 訪問診療モデル事業
- H3 難病患者地域保健医療推進事業に名称変更
- H5 障害者基本法
- H6 地域保健法
- H8 難病患者地域保健医療推進事業
- H10 特定疾患治療研究事業重症患者認定
難病特別対策推進事業開始
- H12 介護保険制度開始
- H15 難病対策要綱の見直し
- H16 訪問看護推進事業実施要項
- H17 医療制度改革大綱
- H18 障害者自立支援法
在宅療養支援診療所制度導入
- H25 障害者総合支援法への名称変更・障害者の範囲に「難病」が追加
- H26 難病の患者に対する医療等に関する法律
- H27 難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針が策定・告示

昭和 47 年に難病対策要綱が制定され、難病の医療費助成制度が開始した。京都府では昭和 52 年に、患者数の多いパーキンソン病患者の家庭訪問による実態調査を行った。その中で、医療面、経済面で日常生活が困難な状態であることが明らかになり、昭和 54 年に療養見舞金制度が開始、昭和 57 年からパーキンソン・全身性エリテマトーデス・多発性硬化症、スモンの 4 疾患に対し、専門相談員による個別相談・訪問活動・交流会・講演会の 4 本柱による事業を全保健所で実施した。

また、保健師の臨床研修を、神経・筋難病、膠原病の専門病院である国立病院機構宇多野病院の医師の協力を得て開始した。

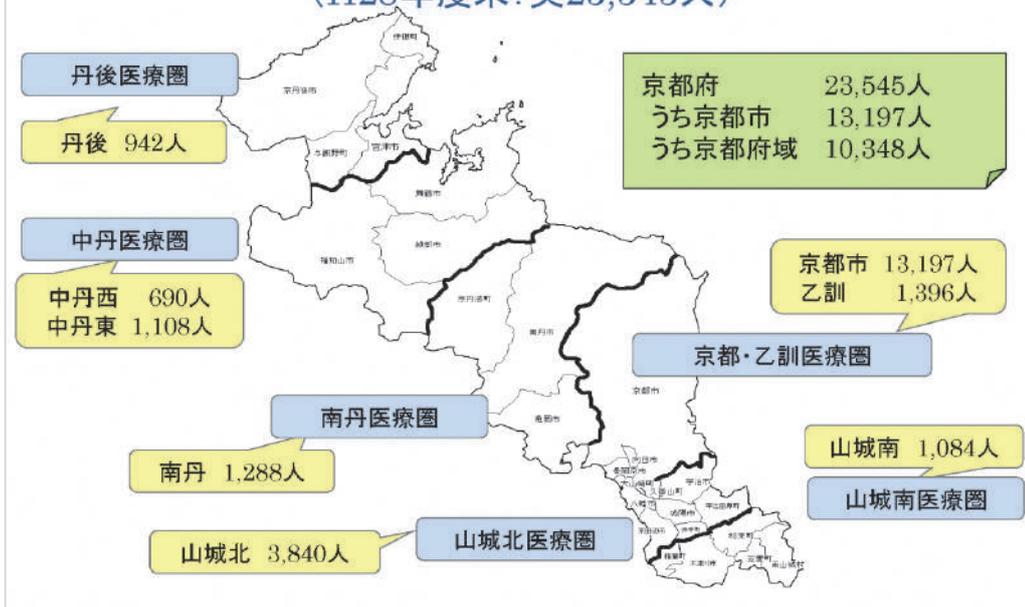
平成 10 年に重症認定制度が開始されたことより、重症患者の全数把握を訪問または相談事業により行った。平成 17 年に京都府難病相談・支援センターを国立病院機構宇多野病院に委託し開設。平成 20 年から難病重症患者の一次入院事業を京都府独自事業として開始した。

京都府の難病対策①医療費助成制度

事業名	事業内容
①特定疾患治療研究事業/指定難病に係る医療費助成制度	治療研究を推進し、医療の確立、普及を図るとともに、患者の医療費負担の軽減のため、医療保険の自己負担分について公費負担
②在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業	在宅人工呼吸器使用特定疾患患者に対して診療報酬で定められた回数を超える訪問看護を実施することにより、本来全額患者負担となる訪問看護費用を公費負担
③先天性血液凝固因子障害等治療研究事業	先天性血液凝固因子障害等患者の医療費負担の軽減を図るとともに、精神的、身体的不安の解消のため、医療保険の自己負担分を公費負担
④スモンに対するはり、きゅう、マッサージ治療研究事業	スモン患者にはり、きゅう、マッサージ治療に関する研究を行うとともに、患者の施術費の負担軽減を図るため、月7回を限度に国の定める基準額を公費負担

京都府の難病対策の1つ目の柱は医療費助成制度。内容は、スライドのとおり、①特定疾患治療研究事業、指定難病にかかる医療費助成制度、②在宅人口呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業、③先天性血液凝固因子障害等治療研究事業、④スモンに対するはり、きゅう、マッサージ治療研究事業がある。

京都府の特定医療費支給認定者数 (H28年度末:実23,545人)



医療費助成申請時の申請書、臨床調査個人票等から患者データ等を分析し、地域診断を実施している。

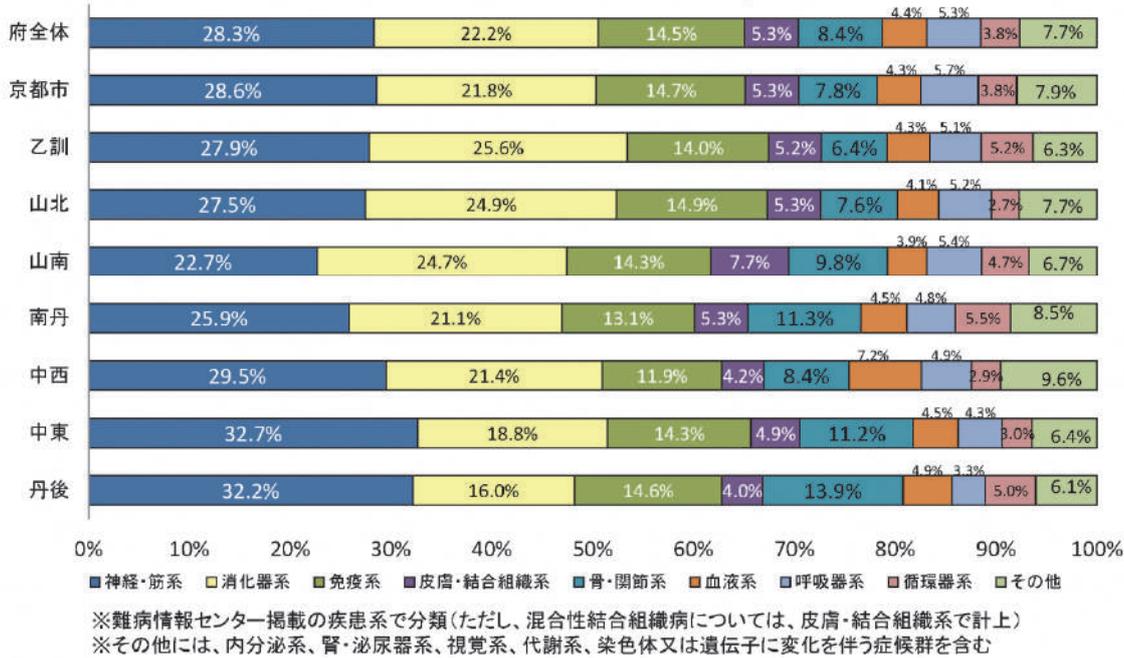
京都府は南北に長い地形で、気候、高齢者率、医療体制等において都市型の南部地域と農村型の北部地域で地域格差が大きい。

平成 27 年人口は 261 万人。そのうち京都市人口が 147 万 4,000 人、約 56.5%を占めている。医療圏は 6 医療圏である。

北部の丹後医療圏の高齢化率は 34.2%。南部の山城南医療圏は 22.8%で差が大きい。指定難病患者の発症率はどの医療圏も 0.9%である。

京都府の保健所ごとの疾患系別割合

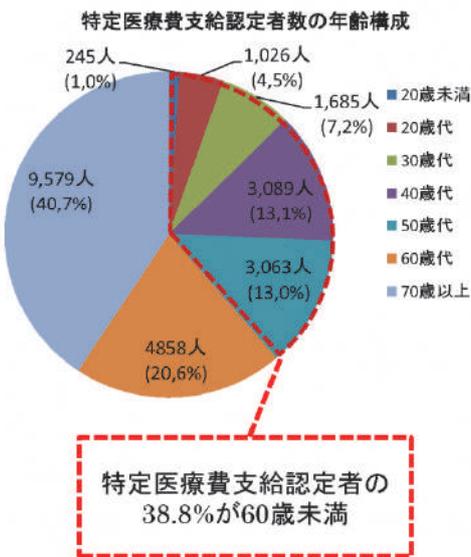
(H28年度末特定医療費支給認定者数(23,545人)から)



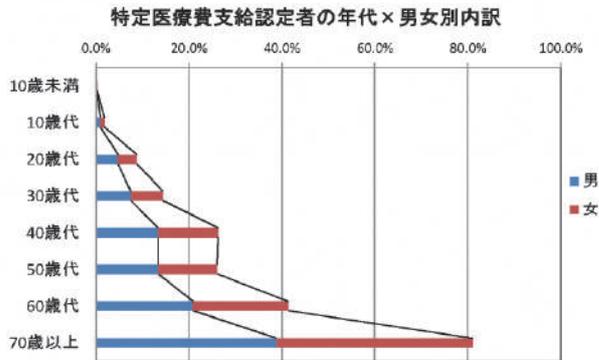
保健所別疾患系の割合を示している。高齢化率の高い北部の丹後及び中丹東保健所は、神経系の疾患割合が高く 32.7%、32.2%となっている。高齢化の進む北部地域は神経・筋疾患が多く、若年層が多い南部地域の乙訓・山城北・山城南地域は、消化器系疾患が多い。免疫系疾患は、どの地域も同率の発症率になっている。

京都府の特定医療費支給認定者の年齢構成等

(H28年度末:実23,545人)



特定疾患医療受給者の男女比は1:1.3
 特に生産年齢についてみると、
 男性は消化器系疾患や整形外科疾患、
 女性は自己免疫疾患(膠原病)が
 多い傾向にある



年代別に見ると特定医療費の支給認定者の約 4 割弱が 60 歳未満。各世代別、年代別の男女比等を見ると 1 : 1.3 で女性が若干多い。男性は消化器系の疾患、整形外科疾患が多く、女性は自己免疫疾患、膠原(こうげん)病が多い傾向にある。

京都府の難病対策 ②医療提供体制整備

事業名	事業内容
①重症難病患者協力病院設備整備助成	重症難病患者の受入体制の整備に向けて拠点病院・協力病院の設備整備を推進
②難病医療提供体制整備事業	①難病医療連絡協議会 ②難病指定医等養成研修 ③研修推進のための検討会議 ④難病に係る訪問看護師養成研修 ⑤介護従事職員(ケアマネジャー)研修 ⑥ピアサポーター研修
③在宅重症難病患者療養支援事業	①在宅重症難病患者入院受入体制整備事業(京都府独自) ②在宅難病患者等療養生活用機器貸出事業(京都府独自)

京都府の難病対策における2つめの柱は、医療提供体制整備。事業内容は、重症難病患者協力病院設備整備事業、難病医療提供体制整備事業、在宅重症患者療養支援事業の3事業。

難病医療提供体制整備事業

概要:

入院治療が必要となった難病の患者(病状の悪化等の理由により、居宅での療養が極めて困難な状況となった者)に対し、適時に適切な入院施設の確保等が行えるよう、**地域の医療機関の連携による難病医療提供体制の整備**を図る。

実施内容:

- ・ 難病医療連絡協議会の開催
- ・ 難病医療協力病院 13病院
- ・ 協力病院職員等の研修 等

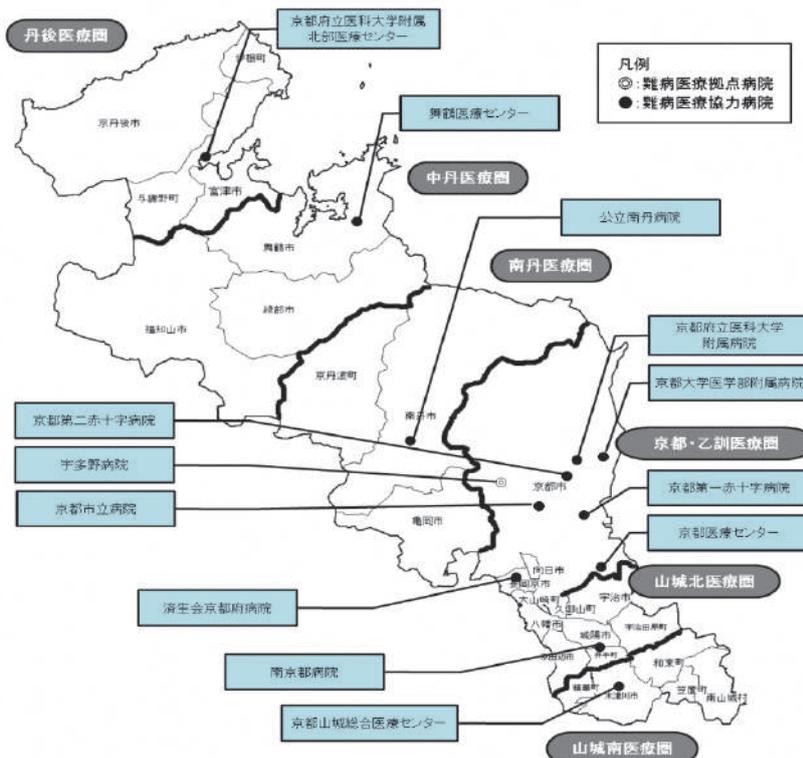


難病医療提供体制整備の1つ目の柱は、重症難病患者協力病院設備整備助成。

在宅難病患者がどこの地域に住んでいても専門医による医療が提供されるよう、医療圏毎に専門医のいる協力病院を設置。

現在、1つの拠点病院、13の協力病院を設置し、病院職員の研修を実施。

京都府の難病医療拠点・協力病院



<各施設の役割>

◎難病医療拠点病院

- ・ 病院等からの要請に応じた高度の医療を要する患者の受入れ・難病医療協力病院等の地域の医療機関、難病患者を受け入れている福祉施設等からの要請に応じた医学的な指導・助言
- ・ 府が行う保健医療従事者向け難病研修会開催など難病医療確保のための各種事業への協力

●難病医療協力病院

- ・ 病院等からの要請に応じた患者の受入れ
- ・ 地域において難病患者を受け入れている福祉施設等からの要請に応じた医学的な指導・助言

2つめの柱は難病医療提供体制整備事業。

主に、在宅難病者を支援する医療・看護・介護等従事者やピア等一般府民を対象とした研修会を体系的に実施。

人材育成 京都府における難病に係る研修一覧

分野	職種	研修名	対象・日数	目的	主な内容	
医療・介護従事者	医療分野	医師	難病指定医 (1日間) 協力難病指定医 (半日間)	指定難病に係る臨床調査個人票の作成を行う医師を養成することにより、早期に正確な診断と正しい治療方針の決定が行える体制を構築し、国民保健の向上を図る	・難病の医療費助成制度 ・難病の医療費助成に係る実務 ・難病に係る一般知識 ・代表的な疾患の診断(神経・筋系、免疫系 他)	
		看護師	【委託】 神経・筋 難病看護研修	臨床看護職 (5日間) 地域看護職 (4日間)	看護職等に対して、神経・筋難病看護研修の場を広く提供し、神経筋難病への専門的な知識を深めると共に難病看護の質的向上を図る	・難病に関する行政施策 ・神経・筋難病疾患の医学的知識及び看護、リハビリテーション ・難病看護のリスクマネジメント ・難病医療ネットワーク ・難病看護の実際 他
	介護・障害福祉分野	訪問看護師	在宅難病患者 訪問看護師 養成研修	訪問看護師 (2日間)	訪問看護師及び主任介護支援専門員が難病に関する行政施策や疾病に関する専門的知識・情報を得て、チーム支援における自らの専門性について認識を深める	【共通1日目】 ・難病とともに生きる～当事者の声～ ・神経疾患の病態と治療、口腔ケア、コミュニケーション支援 他 【専門2日目】 ・難病患者の看護アセスメント(訪問看護) ・難病患者のケアマネジメント(主任ケアマネ)
		介護支援専門員	在宅難病患者 主任介護支援 専門員養成研修	主任介護 支援専門員 (2日間)		
	保健分野	ホームヘルパー	【委託】 難病患者等 ホームヘルパー 養成研修	ホームヘルパー (1日間)	難病患者等の多様化するニーズに対応した適切なホームヘルプサービスを提供するために、必要な知識や技能を有するホームヘルパーを養成する	【基礎課程Ⅰ・Ⅱ】 ・難病に関する行政施策 ・難病の基礎知識 ・難病患者の心理及び家族の理解 他
		保健師	難病保健師 活動研修 (※)	難病担当保健師 (2日間)	難病患者の特性を踏まえ、適時適切につなげられるよう、療養支援に係る基本的な知識や情報を得るとともに、個別支援における看護技術を高める	・京都府における難病対策の概要 ・代表的な神経難病 ・難病保健活動に求められる視点 ・医療機器使用患者の療養支援 他
一般府民	難病相談・支援センター職員	【外部派遣】 難病患者 支援従事者研修	難病相談・支援 センター相談員 (2日間)	難病患者及び家族に対し、療養生活・就労等多岐にわたる相談・支援を実施するために必要な知識・技能を修得する	・難病患者に対する相談・援助の技法、 カウンセリング技法 ・就労・職業生活支援 他	
	ピア	難病ピア サポーター養成研修	当事者・家族 (2日間)	自らの経験をふまえ、生活のしづらさ等について共感し、基本的な知識・技術をもって情報提供や生活上の相談に対応できるピア・サポーターを養成する	・ピア・サポーターが知っておきたい制度と支援体制 ・私たちがだからできること ・ピア相談の基本と実際	
一般	難病ボランティア サポーター養成講座		一般府民 (半日間)	府民が難病患者やボランティア活動に対する正しい知識を得て難病患者の活動支援に積極的に参加できるボランティアを養成すること	・難病の理解と支援 ・ボランティア活動の魅力	

※別途外部(東京都医学総合研究所・国立保健医療科学院等)への派遣研修あり

3つめの柱は、在宅重症難病患者療養支援事業。

京都府独自事業として、在宅重症患者等入院受入体制整備事業及び在宅難病患者等療養生活用機器貸出事業を実施している。

事業の概要は、スライドのとおり。

平成27年度在宅重症難病患者等入院受入体制整備事業の利用人数は実数で57名。リピーターが多く、入院期間は1回平均7.3日。利用者の疾患は筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、多系統萎縮症等、神経筋疾患の方が大半を占め、人工呼吸器装着の方が半数。

在宅重症難病患者等入院受入体制整備事業(京都府独自事業)①

- 目的:
在宅療養の継続が一時的に困難な状況にある難病患者が、一時入院を必要とする場合に、円滑に適切な医療施設に入院できるように入院受入体制を整備し、患者の安定した療養生活の確保を図る。

- 注意点:
①医療依存度の高い重症難病患者が対象
②在宅療養を支援する事業
③他制度が優先する事業
④入院調整事業であり、調整ができないこともある



在宅重症難病患者等入院受入体制整備事業(京都府独自事業)②

- 対象者:
①京都府内に住所を有すること。
②難治性疾患克服研究事業対象疾患患者のうち在宅療養中の重症患者であること。
③家族その他の在宅での介護者の疾病、出産又は冠婚葬祭等の事由により、必要な医療・看護・介護が受けられなくなり、在宅療養の継続が一時的に困難な状態にあること。
- 入院期間:
1回15日以内(同一年度で通算して60日まで)
- 申請方法:
保健所・保健センターの窓口で療養相談の上、申請

在宅重症難病患者等入院受入体制 整備事業(京都府独自事業)③

平成27年度の実績:

- ・ 利用人数 実57人、延195人
- ・ 平均入院日数 7.3日
- ・ 利用患者の疾患

筋萎縮性側索硬化症	43.9%
パーキンソン病	14.0%
多系統萎縮症	12.0%
その他	30.1%
- ・ 利用患者の医療処置

人工呼吸器	50.8%	、	その他	49.2%
-------	-------	---	-----	-------

入院の理由は…
 介護者の休養等 75.4%
 介護者の所用 7.7%
 介護者の疾病 16.9%



一時入院事業のトラブルで寄せられる声

体調も変わりないのに、入院したくない。入院したら、いつ帰れるか分からない。ナースコールが自分で押せないし、ちゃんと来てもらえるのが心配。



私も定期受診があるけど、介護保険サービスでは、本人から離れられない。本人も嫌がるし、看護師さんに任せてほしい。

私たちにできることから、病院なら大丈夫！アレもコレも伝えておこう。



地域側



患者さんや家族の力になりたいけれど、病院の体制で期待に応えられるかしら。先生や看護士さんも忙しい。どう伝えれば良い？

医療が必要じゃないのに、どうして入院するの？それだけでなく忙しい。ナースコールが何度も鳴らされたら、他の患者さんに影響が…。意思疎通にも時間がかかるし、期待に応えたくても、難しい！



日頃の状態がわからないし、病状が安定していると言われても、急変時はどう対応すれば良い？普段から話し合っているだろうか。

臨床側

在宅難病患者等療養生活用機器貸出事業 (京都府独自事業)

目的:

在宅難病患者や家族、難病患者の在宅療養に関わる関係機関に対し、**意思伝達装置等の療養生活機器等を貸し出すことで、適切な機器の操作手技獲得の促進を図る。**

貸出機器:

ペチャラ、レッツチャット、
 伝の心(パソコン初心者向け)、
 オペレートナビ(パソコン経験者向け)、
 痰吸引練習セット



在宅難病患者等療養生活用機器貸出し事業は、コミュニケーションの確保を行うため、事前に患者にあった機器を選択していただくためのお試し支援として機器の貸出制度を行っている。

機器の種類はスライドのとおり。

**携帯用
会話補助装置**

意思伝達装置

**痰吸引
練習セット**

ボイスキャリーペチャラ



文字キーを押すことで文章を作成。
入力した文章を発声キーで読み上げる。

伝の心



カーソルの移動に
合わせて、
スイッチで入力。
文書の作成や家電操作、
DVD鑑賞が可能。
パソコン操作、
初心者向け。

オペレートナビ



パソコン操作支援
ソフトウェア
「オペレートナビ」
インストール
されたパソコン。
各種アプリケーションの
操作可能。
パソコン操作、
経験者向け。

レッツチャット



文字が光るときに、
スイッチで入力。
作成した文章や
定型文を音声で
読み上げます。

**吸引シミュレーター
電動式吸引器**



模擬痰を使って、
リアルな吸引手技を
練習できます。

在宅難病患者等療養生活用機器貸出事業

(京都府独自事業)

- 平成27年度の実績：
 - ・利用人数 延べ45人
 - ・貸出日数 1,602日(平均35.6日)
 - ・コミュニケーション支援機器利用患者の疾患

筋萎縮性側索硬化症	70.2%
多系統萎縮症	18.9%
脊髄小脳変性症	2.7%
その他	8.1%
 - ・貸出機器の状況

ペチャラ	10.8%	、	レッツチャット	32.4%
伝の心	37.8%	、	オペレートナビ	18.9%

痰吸引練習セットは、
次の内容で貸出している
①人工呼吸器装着予定の
患者家族の練習
②従事者研修

機器貸出事業の利用者は45人。神経筋疾患の方に多く利用していただいている。平均の貸出日数は約1カ月。利用機器は、レッツチャット、伝の心を中心であるが、近年はパソコン利用経験者が増えており、今後は伝の心、オペレートナビを希望される方が増えていくと考えている。

京都府の難病対策 ③難病患者地域支援

事業名	事業内容
①難病患者地域包括支援事業 (府保健所事業)	①難病等相談事業 ②在宅療養支援計画策定・評価事業 ③地域支援事業(保健所コーディネータ配置、地域課題に応じた従事者研修) ④難病ネットワーク事業 支援チームグループ会議・難病対策地域協議会
②難病患者等居宅生活支援事業	地域における難病患者等の日常生活を支援することにより、難病患者の自立と社会参加を促進する。 ホームヘルパー養成研修
③難病相談・支援センター事業	難病患者・家族等の療養上、生活上での悩みや不安の解消を図るため、電話や面談による相談、患者会等の交流促進、就労支援など、様々なニーズに対応したきめ細やかな相談支援の実施

京都府の難病対策 ④難病団体活動助成

事業名	事業内容
難病団体活動助成事業 (府保健所事業)	①団体活動助成 ②相談事業委託

難病対策の3つ目の柱は、難病患者地域支援。

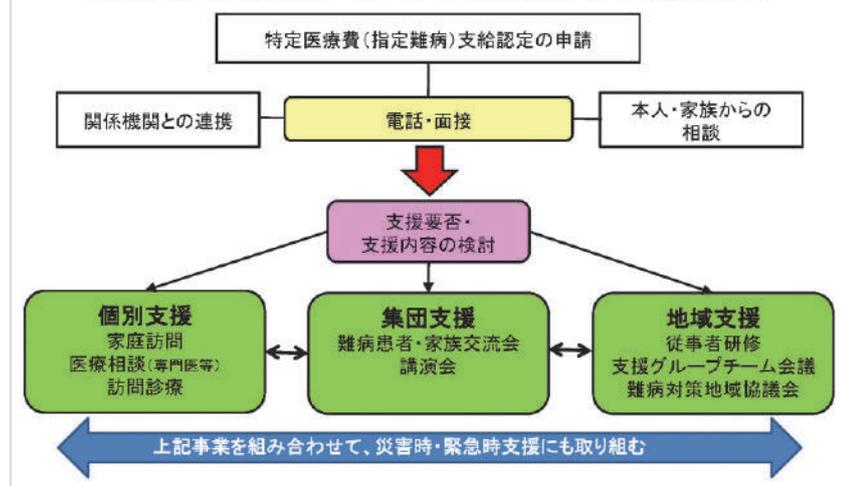
①難病患者地域包括支援事業は保健所で実施している難病患者地域包括支援事業。各都道府県でも実施されているもの。

②難病患者等居宅生活支援事業はホームヘルパーの養成研修のこと。

③難病相談・支援センター事業。

難病対策の4つ目の柱は、難病団体活動助成事業で、難病患者団体である京都難病連に活動助成補助と相談事業委託を実施。

京都府保健所における難病患者支援活動



京都府の保健所における難病患者の支援活動におけるフロー図。

全ての特定医療申請の患者に対して、各保健所が統一してこのフロー図により対応し、実態把握をしている。

申請時には、申請書類以外に、療養状況が分かる「おたずね」と呼んでいるアンケート調査を実施し、全患者の療養状況について療養状況を把握している。不明な部分については、電話または面接のいずれかの方法で可能な限り把握に努めている。

アンケートは、医療・福祉利用・ADL・疾病治療等の状況について把握する内容であり、保健師が目を通して要支援、必要度分類を判断している。

「支援要否、支援内容の検討」は、支援の必要度を分類する作業で、4ランクに分類。A・B・C・その他で、Aは1カ月以内の個別支援が必要な者で、主には人工呼吸器を中心とした医療機器を装着している者、Bは3カ月以内に個別支援が必要と判断した者で、酸素等の医療機器を在宅で必要とされる者。Cは6カ月以内の個別支援が必要な者。27年度の人数は、Aが82名で0.8%~1%弱です。Bが604人で6%、Cが8,888人88.2%で、これを全てデータ化して保健師が評価していくという仕組みを作っている。

難病患者地域支援体制整備事業 (個別支援)

- 訪問相談事業
日常生活や在宅療養上の悩みについて、個別の相談・援助を行うため、**保健所保健師が訪問**及び面接を行う。
- 専門医等相談事業
専門医やその他の職種(理学療法士・作業療法士など)による**専門相談**を、**保健所等の会場**や**患者の生活の場等に訪問**して、病気や治療・看護に関する相談を行う。



このような方法でスクリーニングし、必要な方は専門医による相談事業や必要な事業を紹介している。

また、個別支援をしながら、継続的に個別で見えていくより集団のほうがより効果的であると判断した者や疾病について理解が必要な者は、講演会や交流会を講演会に案内している。

難病患者地域支援体制整備事業 (集団支援)

- 難病患者・家族交流会(講演会)
日常生活活動の維持やQOL向上に向け、**リハビリテーション、患者・家族同士の情報交換や仲間づくり、交流**による疾病受容の促進を図る。
- 従事者研修事業
地域でケアを提供する従事者の難病患者・家族に対する**支援に関する知識・技術の向上**を目指し、**研修会を開催**する。



難病患者地域支援体制整備事業 (難病医療ネットワーク関連事業)

- 支援グループチーム会議
患者・家族の在宅療養を**支援する関係機関との協議**において在宅療養支援計画を作成し、**個別支援体制の整備**を図る。
- 在宅ケアシステム検討会(難病対策地域協議会)
支援グループチーム会議や各事業から抽出した**地域課題**を、難病患者支援に関わる機関が構成する**難病対策地域協議会**で提示することによって、**関係機関の役割を明確にし、必要な地域支援体制の構築**を目指す。

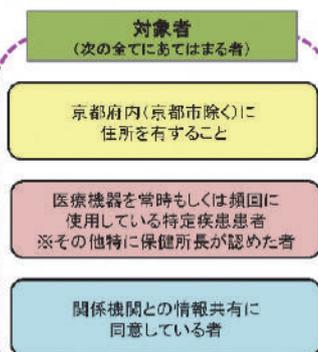
難病医療のネットワーク関連事業は、在宅の療養支援計画を作成する事業で、併せて在宅ケアシステムの検討会を実施している。現在、在宅ケアシステム検討会は対象を拡大して、難病対策地域協議会に移行をさせた。

個別の計画を各保健所でグループ化し、その地域の中での課題は何かを定めて各保健所の地域協議会で検討している。また、地域課題を取りまとめて健康対策課で開催する協議会で京都府全域の共通課題を検討する仕組みにしている。

京都府災害時・緊急時支援事業

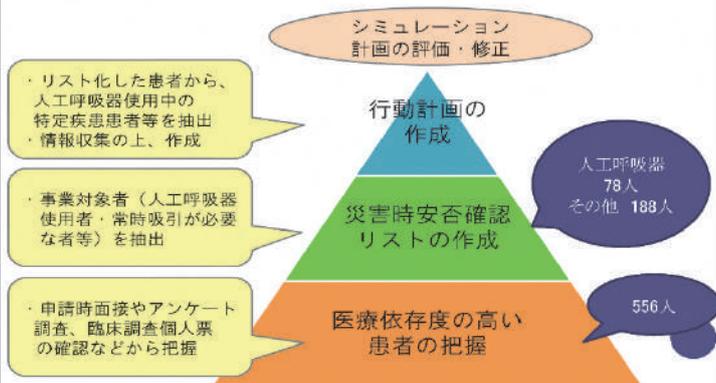
趣旨

生命維持に関わる医療機器を使用している難病患者等が緊急事態発生時の安全が確保され、良好な療養生活が継続できるよう関係機関と連携し、支援体制や行動計画を整備。また、市町村が整備する災害時要配慮者支援計画等の作成支援等を行う。



京都府災害時・緊急時支援事業では、保健所が市町村と協働して災害時要配慮者の支援計画を策定し、避難方法、避難場所等を具体的に示して、本人・家族・支援者等が共有する事業。

京都府災害時・緊急時支援事業で取り組む内容



現在の把握状況はスライドのとおり。把握のベースは「おたずね」というアンケート調査で、医療依存度の高い患者は556人、そのうち、人工呼吸器またはそれに付随する常時吸引が必要な方について災害時の安否確認リストを策定している。現在、策定済みは3〜4割程度で、順次進めている。

難病患者の特性と支援上のポイント

- さまざまな病気があり、症状が多岐にわたる他、症状の現れ方に変動がある。時には、時間単位でADLが変化することもある。特に、神経・筋難病では、医療的なケアが必要になったり、コミュニケーション障害を来すことがある。
- 根本的な治療方法がなく、症状が進行し、長期に介護が必要となることも少なくない。
- 病気の希少性、ボディイメージの変化、医療の選択等に患者・家族の気持ちは常に揺れ動く。
- 特に、重症難病患者は、ひとつの制度では安定した療養生活の維持が難しいため、組み合わせることも必要。

病状が安定していても、医療的な視点を取り入れ、モニタリングしていくことで、タイムリーな支援につながる。複合的な問題を抱えやすいからこそ、多職種による連携とそれぞれの役割の発揮が重要！

難病患者の特性と支援上のポイントは、スライドのとおり4点。1つは、医療の課題が非常に大きく、医療的ケアが必要であること、コミュニケーション障害を起していることである。

2つ目は、根本的な治療がない疾患で症状が進行していくため、在宅での支援について保健師が客観的に観察・判断してアセスメントしていくことが非常に重要であること。

3つ目は、ボディイメージの変化や、医療の選択に患者家族の気持ちは非常に揺れ動く時期がくるため、そのときは患者家族に寄り

添って意思決定を支援していくことが非常に重要で、同時に精神的・経済的な生活支援も必要である。

特に重症難病の患者についてはさまざまな医療・介護・障害者福祉制度、また、こどもについては学校教育に関する制度などをつないでいく役割が非常に重要になってくる。

京都府難病相談・支援センターについて



京都府立総合社会福祉会館
ハートピア京都
10階又はエレベーターで
地下1階にお越しください。

- 平成17年6月～
 - ・国立病院機構宇多野病院に事業委託
 - ・難病に関する相談支援や情報提供等を実施
- 平成27年1月～
 - ・難病医療法の施行
- 平成27年4月～
 - ・京都府直営方式で事業運営、移転



京都市営地下鉄「丸太町」駅
下車5番出口
地下鉄連絡通路にて連絡

【相談受付時間】
月曜日～土曜日(祝日を除く)
9:00～12:00 13:00～16:00
※土曜日は電話相談のみ

【電話番号】
075-229-7830・7831

【職員体制】
センター長(医師) 1名
副センター長(保健師) 1名
相談員(保健師・看護師等) 3名
事務職員 2名

難病相談支援センターは、平成17年に国立療養所宇多野病院(当時名称)に事業委託し、27年1月の難病法施行により、交通の便利な立地条件、総合的な難病対策、指定難病の拡大に対する対応のため、27年4月から直営実施している。

事業内容はこのスライドのとおり。



電話・面談等による相談支援 (平成27年度11月末現在)

■ 相談方法

電話 84.5%、面接 10.3%、その他

■ 相談者の内訳

患者 38.0%、家族 15.0%、支援者 43.9%、その他

■ 相談者別・相談件数が多い疾病 (上位3つ)

患者	①パーキンソン病	②全身性エリテマトーデス	③多発性硬化症／視神経脊髄炎
家族	①筋萎縮性側索硬化症	②パーキンソン病	③多発性硬化症／視神経脊髄炎
支援者	①筋萎縮性側索硬化症	②パーキンソン病	③多発性硬化症／視神経脊髄炎

電話相談、面接相談は、年間約 1,000 件。内訳は、電話が 84.5%を占めており、電話相談後、保健所または京都市保健センターに連携していく。相談の上位の疾患スライドのとおり。

就労支援事業

■ 目的

難病患者の就労や雇用継続等に関する相談等を実施することによって、患者の自立支援及びQOLの向上を図る。

■ 難病患者の特性

- ・症状が落ち着いていても、医療的な管理が必要。
- ・症状の変動がある(障害者手帳を受けていない人も多い)。
- ・顕在化していない問題を抱えていることがある。

■ 就労支援の方向性

- ① 病状の安定・維持を図る。
- ② 雇用側の配慮が得られるよう関係機関と連携・調整。
- ③ 上記①②に当たり、主治医との連携(病気の理解、配慮事項)や職業能力の評価・訓練を実施。障害者手帳を含めた制度利用を検討。

就労支援事業は、難病相談・支援センターを会場とし、労働局に配置されている難病患者就職サポーターと合同で実施している。

平成 27 年度 10 月から月 2 回開始し、実績は 23 名。

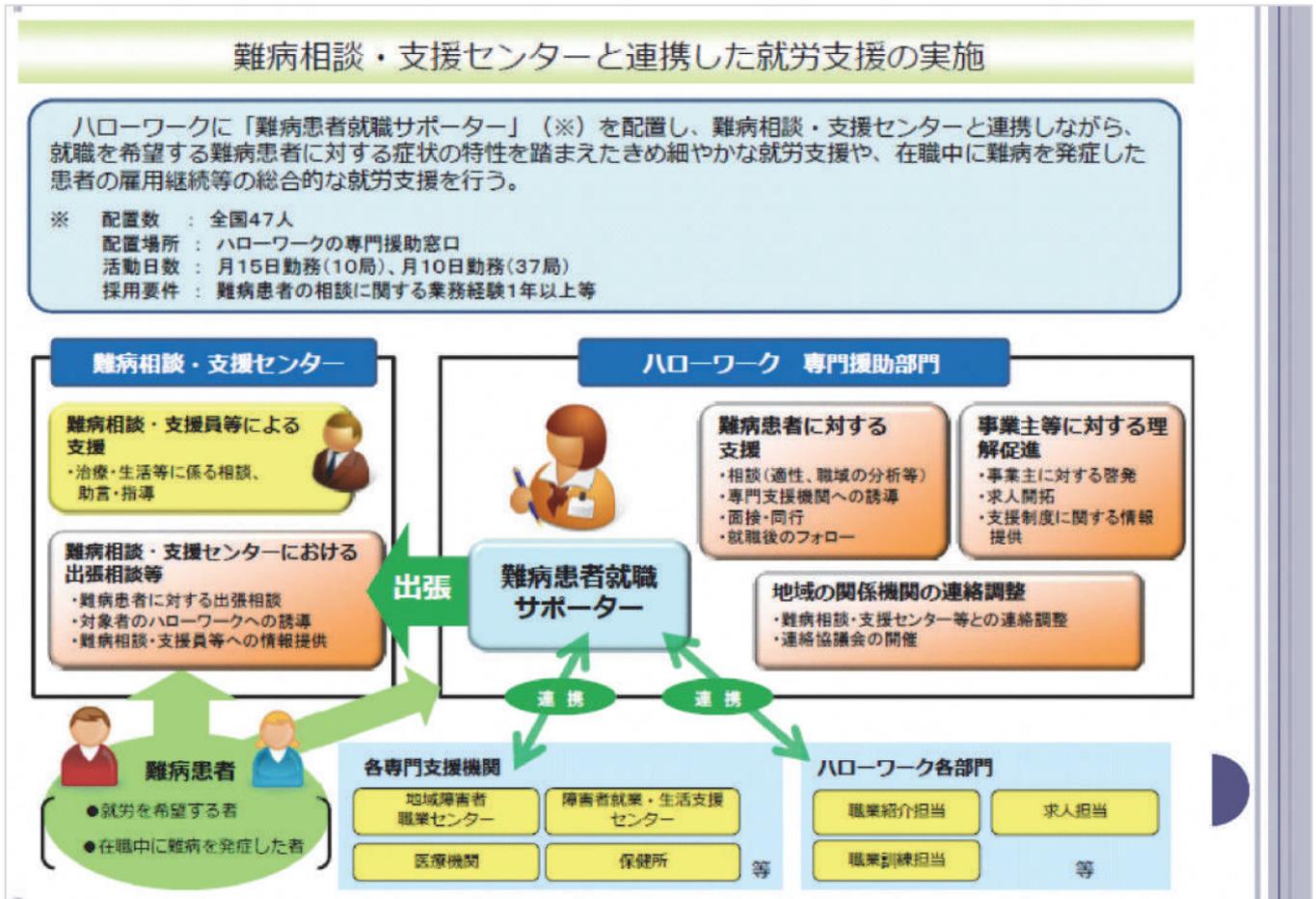
年代層は 20～50 歳代の働き盛り層であり、疾患分類では、免疫系が 26%、神経筋疾患が 22%、消化器系が 17%で、就労決定は約 4 割。

就労を希望するが直接ハローワークには行きにくい方が、難病相談・支援セ

ンターに来所し相談していただいていた。

国が示している就労相談のフロー図です。

これに準じて相談支援センターでは実施しているが、医療の連携については相談・支援センターで実施し、サポーターに還元する役割を担っている。



ボランティア育成事業

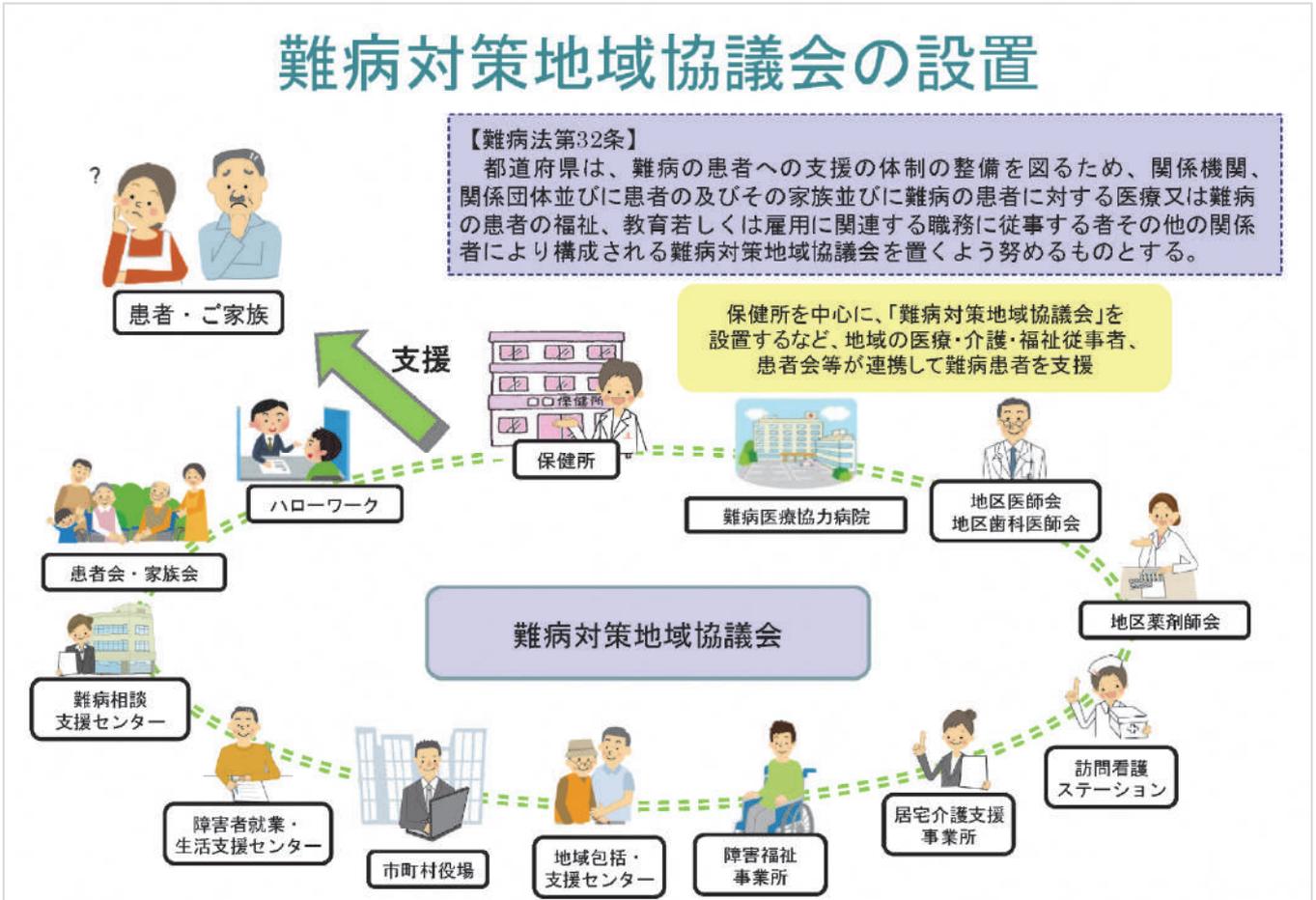
- ボランティアサポーターの登録
 - ・ボランティアサポーター養成講座の実施
 - ・上記以外でも、ボランティアサポーター登録希望者を受付
 - ① 難病相談・支援センターに登録申込書を提出
 - ② 相談員による面接
 - ③ 注意事項等に関する説明後、登録(更新制)
- サポート活動支援
 - ・情報提供(患者団体等の活動計画、難病患者の理解や支援に役立つ情報等)
 - ・患者団体からの依頼を受けて、サポーターの派遣調整の実施
 - ・ボランティアサポーター登録者の交流会
- サポート活動の情報発信

ボランティア育成事業は平成 27 年度から実施。

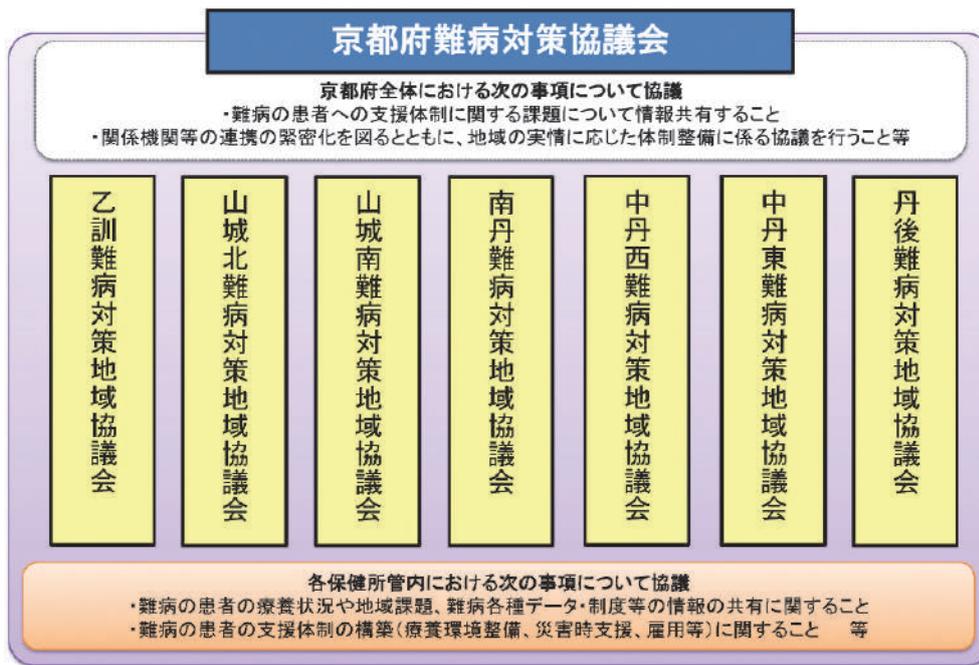
2 年間で 42 名のボランティアが登録し活動をしている。1 年間のサポート活動は 7 回ほどで、講座や難病連のレクリエーション活動等に参加し、難病について理解いただく絶好の機会になっている。

難病対策地域協議会は、様々な団体の参加により実施をしている。

また、京都府難病対策協議会の下に各保健所の難病対策の地域協議会を設置して、お互いに情報を連携・共有する仕組みをつくっている。



京都府難病対策地域協議会体制図



難病対策地域協議会から見た課題

医療連携	協力病院と保健所の連携強化 専門医・開業医の連携強化 レスパイト入院の受入体制の充実(協力病院の拡充等)と活用 管外・府外医療機関との連携 災害時・緊急時医療体制の確保
人材育成	地域ケアスタッフの質の向上(訪問看護師・リハビリ従事者・ヘルパー等)
個別支援	個別支援計画の策定の推進(本人・家族・市町村・医療機関・消防・電力会社・保健所) 重症患者の個別支援の強化・関係機関との顔の見える関係づくり
就労支援	ハローワーク・事業所・医療機関等、関係機関との連携強化 就労離脱防止・就労継続への支援
地域診断	難病対策に必要な資源調査、患者管理等により、地域全体のケアシステム構築に繋がる取り組みの強化

難病対策地域協議会の課題について、医療連携・人材育成・個別支援・就労支援・地域診断に整理した。

特に重視しているのは、赤字で示している人材育成・就労支援・地域診断で、ここをまずは進めていきつつ医療連携体制についても今後、力を入れていきたい。

特に平成28年度の協議会では、医療助成制度の経過措置期間が終了するに伴い、審査会のあり方をどう検討するか、経過措置の後の受診行動はどう変化するか、軽症

高額制度の周知徹底により救える患者をきちんと救っていくこと等が課題であった。

人材育成について、従来はホームヘルパーの研修と、看護師の臨床研修に留まっていたが、在宅支援をするためには多職種の方に十分理解をしていただく必要があり、研修体系を充実してきた。また、府民に難病について理解していただくため、周知・教育の視点から、ピアと一般の研修を実施した。

最後に、4点、私見を述べる。1つは、現在、指定難病は330疾患ですがさらに拡大しており、難病患者の多様化に対し、保健師がどこに力を入れるのかという焦点がぼやけてくるのではないかと危惧をしている。その点、長年やってきた中では、神経筋疾患のサポートがきちんとできればどの疾患でも救えるので、現行の体制をきちんと果たしていく責務が保健師にはあると考えている。特に、申請患者の人数把握ができる

行政の保健師が、患者状況を把握し課題を抽出し、何が必要かを示していく役割を担っていかないといけないと思う。

2つ目は、事例検討会を実施しないと課題がなかなか見えない。全体の数値を把握すると共に個別の検討を行い、個別ニーズを明らかにする事例検討会を大切にしながら、それを協議会に出していき地域体制をつくり上げていくことが大切と考えている。

3つ目に、地域連絡協議会をする中で

多くの機関と非常に顔見知りになり仲良くなる。その中で、各団体ができることをアピールしますし、また、もっと勉強したいので研修派遣してほしいと要望も出てくる。関係者の声を拾う役割を果たすことが必要である。

他に、計画策定や施策づくりにおいて見えるかたちにしていくことが難病対策を推進し整備していく推進力になると思っている。

在宅重症難病患者が安心して地域で暮らせるために

- 在宅支援体制の強化に向けての医療・看護・介護等専門職の資質向上と連携体制の強化
 - ・保健師の資質向上研修
 - ・在宅支援に携わる看護職を対象とした合同研修
 - ・医師・歯科医師・薬剤師等の専門研修
- 難病患者の活動をサポートする地域力の推進
 - ・ボランティア育成と活動支援
 - ・ピア・カウンセラーの育成
- 難病患者の実態把握と地域診断システムの構築
- 難病の総合的な医療提供体制の再構築

平成 年度療養生活のおたずね（京都府〇〇保健所）

京都府保健所では、みなさんの療養生活の支援や今後の難病対策の参考とするため、ご病状や日常の様子をおたずねしています。お手数ですが、下記の項目について該当するものに○、又は、ご記入いただき、医療費助成申請の申請書類とあわせて提出いただきますようお願いいたします。

なお、この情報については個人情報の保護に留意するとともに目的以外に使用することはありません。

記入日：平成 年 月 日

患者氏名・年齢	(才)	疾病名 ※継続の場合は 受給者番号も記載	受給者番号：
お住まいの市町村		記入者氏名・続柄	(続柄)
同居家族の有無	① 一人暮らし ② 家族等と同居 (配偶者 ・ 父 ・ 母 ・ 子 ・ 兄弟姉妹 ・ 他)		
現在の過ごし方	① 就労 ② 就学・就園 ③ 家事従事 ④ 身の回りのことだけしている ⑤ 介護を受けて生活 ⑥ 入院または入所中 (施設名：) ↳ 退院・退所予定 (なし ・ あり (時期：))		
日常生活の状況	食 事	① 一人のできる ② 一部介助が必要 ③ 全部介助が必要	
	着替え	① 一人のできる ② 一部介助が必要 ③ 全部介助が必要	
	移 動	① 一人のできる ② 一部介助が必要 (屋内 ・ 屋外) ③ 全部介助が必要	
	入 浴	① 一人のできる ② 一部介助が必要 ③ 全部介助が必要	
	排 泄	① 一人のできる ② 一部介助が必要 ③ 全部介助が必要	
	会 話	① 問題なくできる ② 問題あり (理解できない ・ 声が出ない ・ 話しにくい ・ 耳が聞こえづらい)	
介護保険 (※は該当者のみ)	介護保険申請	① 対象外 ② 申請していない ③ 申請中 ④ 認定を受けている	
	介護度 (※)	要支援 (1 ・ 2) ・ 要介護 (1 ・ 2 ・ 3 ・ 4 ・ 5) ・ 不明	
	主な介護者 (※)	続柄：	健康上の問題： なし ・ あり ()
	担当ケアマネ (※)	事業所名 ()	担当者名 ()
障害者手帳 (※は該当者のみ)	障害者手帳の有無	① なし ② 申請中 ③ あり	
	障害内容・等級 (※)	身体障害：身体障害者手帳 () 級 ・ 不明 内容 (視覚 ・ 聴覚又は平衡機能 ・ 音声言語 内部 (心臓等) ・ 肢体 (上肢 ・ 下肢 ・ 体幹)) 知的障害：療育手帳 (A ・ B) ・ 不明 精神障害：精神障害者保健福祉手帳 () 級 ・ 不明	
医療処置 (※は該当者のみ)	医療処置の有無	① なし ② あり	
	医療処置の内容 (※)	① 人工呼吸器 (使用時間： 24 時間使用 ・ その他、予備バッテリー： 有 ・ 無) ② たんの吸引 (時間おきに 回) ③ 酸素療法 (流量： ℓ/分、内容： 酸素濃縮器 ・ 酸素ボンベ) ④ 経管栄養 (胃ろう ・ 経鼻 ・ 経腸) ⑤ その他 (気管切開 ・ IVH ・ 自己注射 ・ 人工透析 ・ 膀胱留置カテーテル 導尿 ・ 人工肛門 ・ 薬剤の吸入 ・ その他 ())	

** 裏面にも記入をお願いします。 **

◆中核市（西宮市）における活動から

兵庫県西宮市保健所 稲田 綾子



こんにちは。甲子園球場や、福男選びで有名な西宮神社のある西宮市からきました。

中核市、西宮市における活動について発表します。

本日の内容

1. 夏のセミナーを受講しての感想
2. 西宮市について
3. 西宮市保健所の体制(難病保健)
4. 取り組んだこと
5. 課題と今後必要なこと
6. 最後に

1. 夏のセミナーを受講しての感想

- ・ 各地域の取り組みはすごい！
- ・ 当市の事前課題のリストは空欄だらけ。
★筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の実態、
★社会資源の実態

➡ まずは、当市の
実態把握から始めよう！



本日の内容は、次のとおりです。4、5を中心に話します。

夏のセミナーを受講しての感想ですが、ちょうど一年前、夏のセミナーに参加しました。

「各地の取り組みが素晴らしい、すごい！」と感銘を受け、「同じ取り組みができるかな」と思ったことを覚えています。また、夏のセミナーの事前課題は、ALS 在宅療養患者の実態や、社会資源の実態をリストにまとめることでしたが、私が作成したリストは、不明が多く、空欄だらけで、まずは実態把握が必要だと思いました。

2. 西宮市について

阪神間の中央に位置
山、川、海に恵まれた環境



人口 約 48万8千人
世帯 約 21万3千人
面積 100.18km²
平成20年4月1日に中核市へ

●特定医療費(指定難病)
受給者証所持者数 3500人
ALS 27人
SCD 85人
MSA 49人

●小児慢性特定疾病医療費
受給者証所持者数 415人

西宮市は、大阪市と神戸市に挟まれて、阪神間の中央に位置しており、山、川、海に恵まれた環境にあります。人口は、48万人で、平成20年に中核市になりました。指定難病の受給者証の所持者数は、平成29年3月末時点で3500人、ALSは、27人の方がいました。

3. 西宮市保健所の体制(難病保健)

保健所 1か所
保健福祉センター 5か所



難病保健における西宮市の体制は、保健所が1か所、保健福祉センターが5か所あります。

私は、この1か所の保健所の健康増進課難病等疾病対策チームに所属しています。

1) 保健所 健康増進課 難病等疾病対策チームの体制

I. 組織

事務職 3名(内1名は、管理職)
保健師 3名(内1名は難病相談窓口担当)

II. 主な仕事

- ・難病保健
- ・小児慢性特定疾病自立支援事業
- ・医療助成事務(指定難病・小児慢性特定疾病等)

私の所属しているチームが難病保健を中心にこなっていますが、組織は、事務職が3名、保健師が3名です。保健師の3名の内1名は、臨時職員で、難病相談窓口を担当しています。

主な仕事は、難病保健事業、小児慢性特定疾病児童自立支援事業、医療助成事務です。

2) 西宮市難病保健 役割分担

西宮市保健所健康増進課 難病等疾病対策チーム 難病保健事業の企画・調整	西宮市 各保健福祉センター 難病患者 個別支援
指定難病医療費助成の受付、面接	
・ 初回のアプローチ(情報提供、訪問調整)	
初回訪問、ケア会議	
<ul style="list-style-type: none"> ・療養生活調査票の管理 ・各保健福祉センターへの情報提供 	<ul style="list-style-type: none"> ・継続訪問 ・災害時個別支援者計画を作成(年1回更新)
難病保健連絡会議(年2回)	
<ul style="list-style-type: none"> ・保健福祉センターへの研修(年1回) ・難病保健事業の企画、実施、評価 	

私の所属しているチームと5か所の保健福祉センターは、現時点では、このスライドのとおり役割分担しています。私のチームが難病保健事業の企画や調整を行い、各保健福祉センターは、難病患者の個別支援をします。具体的には、指定難病の医療助成の受付や、面接は両方で行います。ALS患者や家族に対しての初回アプローチを私のチームで行いますが、初回訪問は各保健福祉センターの地区保健師と一緒にいきます。その後の継続支援は、各保健福祉センターの地区保健師が行います。

西宮市は中核市なので、保健所と保健福祉センターは同じ市の組織です。そのため保健福祉センターとの連携、連絡会議、事例検討、保健師の研修がスムーズに行うことができます。

3) 難病保健事業

ネットワーク作り
 ・訪問看護、ケアマネ、
 包括の会議へ参加
 ・自立支援協議会への
 参加
 ・往診医との連携
 ・医療器具業者との
 連携
 ・患者会への参加

後方支援
 ・兵庫県
 ・兵庫県難病相談
 支援センター
 ・都医学研修所



西宮市の難病保健事業はこのスライドに示しています。患者・家族交流会、ALS交流会、MSA交流会、医療相談会、事例検討会や在宅療養支援計画策定・評価事業、災害時個別支援計画、災害時の要援護者リストと地図の管理、支援者向けの講習会を行っています。

4. 取り組んだこと

➡ まずは、ALS患者の把握と支援

ALSの疾患は、

- ・ 月単位で進行し、重症化する。
- ・ 進行すると、呼吸苦、嚥下障害が起こる。
- ・ 胃ろう、呼吸器の選択が必要。
- ・ コミュニケーションツールが多岐にわたる。
- ・ 停電時の対応

・症状の進行、
 ・呼吸管理、
 ・人工呼吸器、
 ・コミュニケーション
 支援、
 ・停電時の対応

訪問看護師は、
 非常に困っている

- ・ 利用する制度が多岐にわたる

(難病医療費助成制度、医療保険制度、
 在宅人工呼吸器使用患者支援事業、
 介護保険制度、障害者総合支援法による制度等)

ケアマネージャーだけ
 では対応が難しい場
 合も多い

多岐にわたり、ケアマネだけでは対応が難しいケースもあります。特に在宅人工呼吸器使用患者支援事業は、ALS患者は1名しか利用しておらず、支援者への周知が足りないと思います。

在宅療養のALS患者を把握し(24名) リストを作成し、支援しました。

- ・ リストを作成すれば、不足の情報が分かる。
- ・ 相談がない患者へ視点がいき、困難ケースに関われる。

年齢 性別	平成29.5.31時点				平成28年度実績										
	人工呼吸器	TPPV	NPPV	コミュニケーション デバイス (呼吸器)	社会資源	在宅での 利用状況	訪問看護 の活用	医療機関 との連携 の有無	災害時 個別支援計 画	訪問 調査	ALS 研究会 参加	難病生活 支援 委員会 の活用	事例 検討		
1 男	1	1	1	難病よむ	9	1	1	1	1	1	1	1			
2 男	1	1	1	はな文字	6	1	1	1	1	1	1	1			
3 男	1	1	1	難病よむ	7	1	1	1	1	1	1	1			
4 男	1	1	1												
5 男	1	1	1												
6 男	1	1	1												
7 男	1	1	1												
8 男	1	1	1	難病よむ	1	1	1	1	1	1	1	1			

〜調査リストサンプル〜

ALS患者の支援を行うということで、まずは、ALS在宅療養患者を把握し、担当地域における在宅難病療養者リスト¹⁾を参考にしてALS在宅療養患者24名のリストを作成し、支援しました。市内に患者は、27名いるのですが、長期入院の3名を除いています。

リストを作成すれば、不足の情報が分かり、相談がない、訴えがない患者へ視点がいき、本当の困難ケースに関わることができました。

1) 西澤 正豊、小倉 朗子ら:保健師の難病支援技術獲得のすすめ方 平成 27 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業平成 28 年 3 月

1) 把握と支援の内容

I. ALS患者の把握

進行の状態、人工呼吸器・胃ろう・特定症状の有無、医療機関や社会資源の状態

II. 難病保健活動

訪問、電話、面接、交流会、災害時個別支援計画事例検討

医療助成申請時の**面接**は、必ず保健師がします。
初回のALS患者の訪問は必ず行きます！



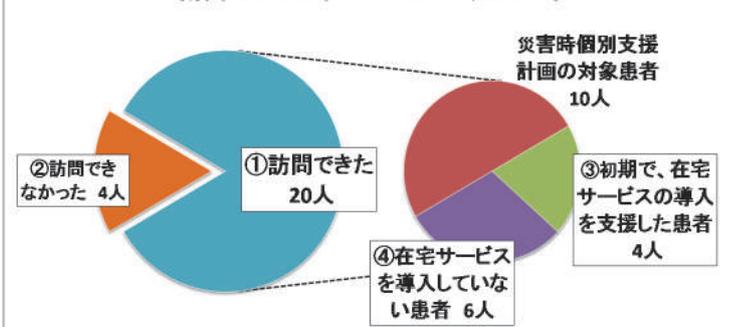
11

リストの内容は、病気の進行の状態や、人工呼吸器、胃ろう等の医療行為や、呼吸障害や嚥下障害などの特定症状の有無、医療機関や社会資源の状態です。

その情報を元に、難病保健活動をおこないました。また、難病保健活動で把握した情報は、定期的にリストに反映させました。

2) 訪問

訪問できた患者の内(20人)、主な内訳



- ① 訪問ができたのは、20人。
- ② 訪問ができなかった4人は、訪問を断られた患者。面接や電話等を通して、把握や支援を行なっている。
- ③ 訪問ができた20人の内訳として、在宅サービスを導入した患者が4人、在宅サービスを導入していない患者が6人いました。

12

保健活動として行なった訪問の状況について説明します。24名の患者の内、訪問ができたのが20人です。訪問ができなかった4人は、「まだ今はいい」と訪問を希望しなかった患者です。面接や電話等を通して、把握や支援を行なっています。訪問ができた20人の内訳として、初期で在宅サービスを導入した患者が4人、在宅サービスを導入していない患者が6人いました。

在宅サービスを導入していない患者の内訳 (6人)

① 病状が進行しADLが低下したが、在宅サービスを導入していない患者	3人
② 人工呼吸器や胃ろうを拒否しているため、在宅サービスの導入が困難な患者	1人
③ 支援者が入ると、精神疾患の家族が不安定になるために、在宅サービスを導入していない患者	1人
④ 支援者が入ると幼少期の子どもが不安定になるため、在宅サービスを導入していない患者	1人

在宅サービスを導入していない患者は、**孤立**していることもある。
在宅サービスを導入していない患者に関わるのは、**行政保健師**だけ。

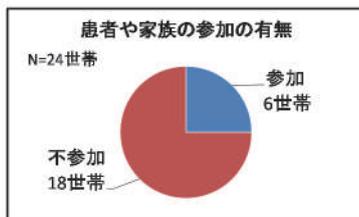
13

この6人は、在宅サービスがうまく導入できていないので、継続して支援している患者です。内訳として、①病状が進行しADLが低下したが、在宅サービスを導入していない患者3人、人工呼吸器や胃ろうを拒否しているため、在宅サービスの導入が困難な患者1人、支援者が入ると、精神疾患の家族が不安定になるために在宅サービスを導入していない患者1人、支援者が入ると幼少期の子どもが不安定になるため在宅サービスを導入していない患者1人です。

在宅サービスを導入していない患者は、支援者が入っていないので孤立していることも多いです。在宅サービスを導入していない患者への支援は行政保健師の特権というか、保健師の力が発揮できる部分と思います。

3) ALS交流会

(キャリア15年)患者の話



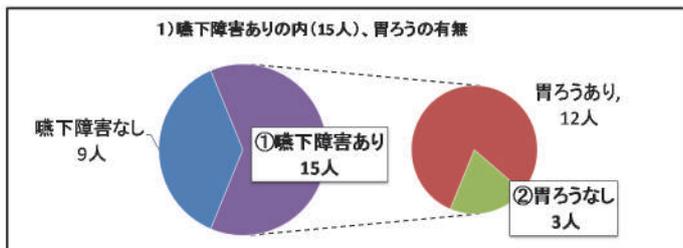
- 患者から「交流できる場所が欲しい」という声で開催した。
- 保健師が電話や訪問するきっかけとなっている。
- 「自分の病態よりも進んだ状態の患者を見たくない」という本人の意見もある。

テーマ	参加者	内訳(延べ人数)
医師によるALSの病態、交流会	8名	患者1人 家族4人 支援者 3人
障害福祉サービスの説明、(キャリア15年)患者の話	25名	患者2人 家族6人 支援者17人
日本ALS協会近畿ブロック事務局長による話、交流会	14名	患者0人 家族4人 支援者10人

14

また、保健活動の一つである ALS 交流会ですが、平成 28 年度は 3 回実施しました。家族から、交流できる場が欲しいとの声があり新規開催しましたが、参加世帯は、少ないです。しかし、保健師が「ALS 交流会をします」といいながら電話や訪問を行い、支援するきっかけとなっています。また、患者から、「自分の病態よりも進んだ状態の患者を見たくない」という意見も頂いており、交流会自体に工夫がいりますし、交流会に参加できない患者は、個別支援が特に必要だと思います。

5. 課題と今後必要なこと (ALS患者24名)



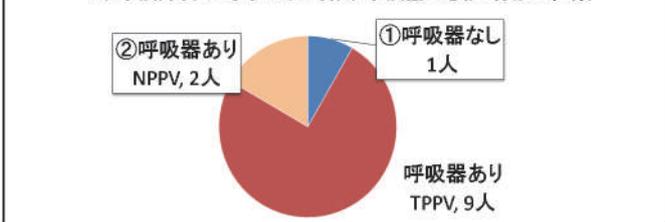
- ①患者24名中、嚥下障害がある患者は15人である。
- ②その内、胃ろうを造設していない患者は、3人いる。

課題	今後必要なこと
<ul style="list-style-type: none"> ・嚥下障害があっても、胃ろうを造設していない患者には、嚥下障害による誤嚥や体重減少の危険がある。 	<ul style="list-style-type: none"> ・支援者がフィジカルアセスメントを的確にできるようにする。 ・患者が胃ろうについて、意思決定できるように支援する。

15

ここからは、ALS 患者の把握や支援を通して感じた課題と今後必要なことを述べます。このグラフは、嚥下障害がある方の内、胃ろうの有無について示しています。患者が 24 名いますが、①嚥下障害がある患者は 15 人いました。その内、胃ろうを造設していない患者は、3 人いました。課題としては、嚥下障害があっても、胃ろうを造設していない患者には、嚥下障害による誤嚥や体重減少の危険があります。必要な事は、支援者がフィジカルアセスメントを行い誤嚥性肺炎や栄養不良を予防すること、患者や家族が栄養をどのように摂取するか意思決定できるように支援することです。

2)呼吸障害がある内(12名)、呼吸器の使用有無と種類



- ①呼吸障害があるのに、人工呼吸器を装着していない患者が1人いる。
- ②NPPVの人工呼吸器の装着患者は、2名いる。

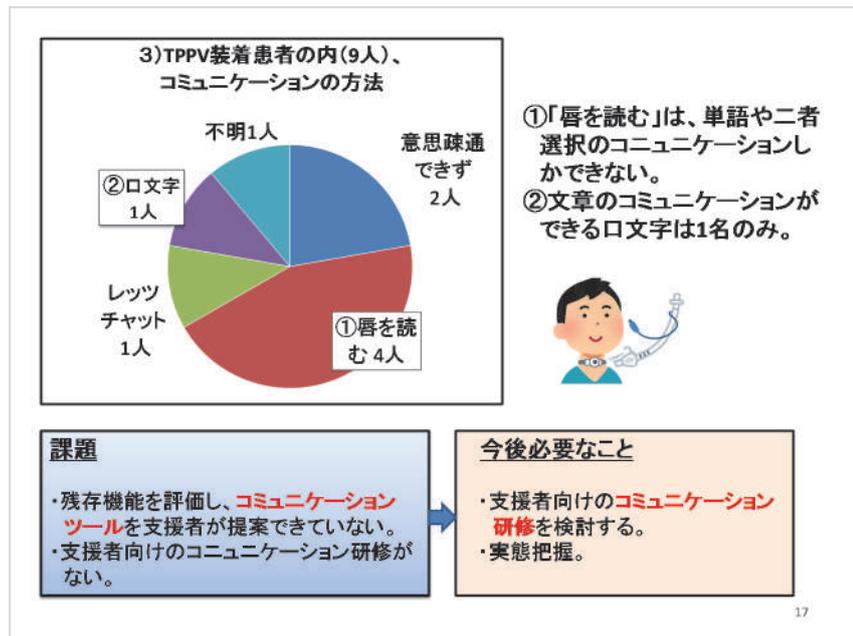
課題	今後必要なこと
<ul style="list-style-type: none"> ・人工呼吸器を装着しない患者や、NPPV装着患者は、経過とともに呼吸苦が強くなるので、要注意。 ・緊急搬送した場合に、医療行為をどの程度まで行うかを決定していない患者や家族が多い。(気管切開の人工呼吸器を行うかどうか) 	<ul style="list-style-type: none"> ・支援者がフィジカルアセスメントを的確にできるようにする。 ・患者が人工呼吸器について意思決定できるように支援する。 ・緊急時の対応を、本人、家族や支援者間で決めておく。

16

2) のグラフは、呼吸障害がある内、呼吸器の使用状況を示しています。呼吸障害がある患者は、12 名いますが、呼吸障害があるのに、人工呼吸器を装着していない患者が 1 人いました。また、TPPV の人工呼吸器の装着者は 9 名、NPPV は、2 名です。

課題としては、人工呼吸器を装着しない患者や、NPPV 装着患者は、経過とともに呼吸苦が強くなるので、注意が必要です。また、万が一、緊急時に病院に搬送された場合に、緊急対応(気管切開の人工呼吸器をどうするか)を決めていない患者や家族が多いです。

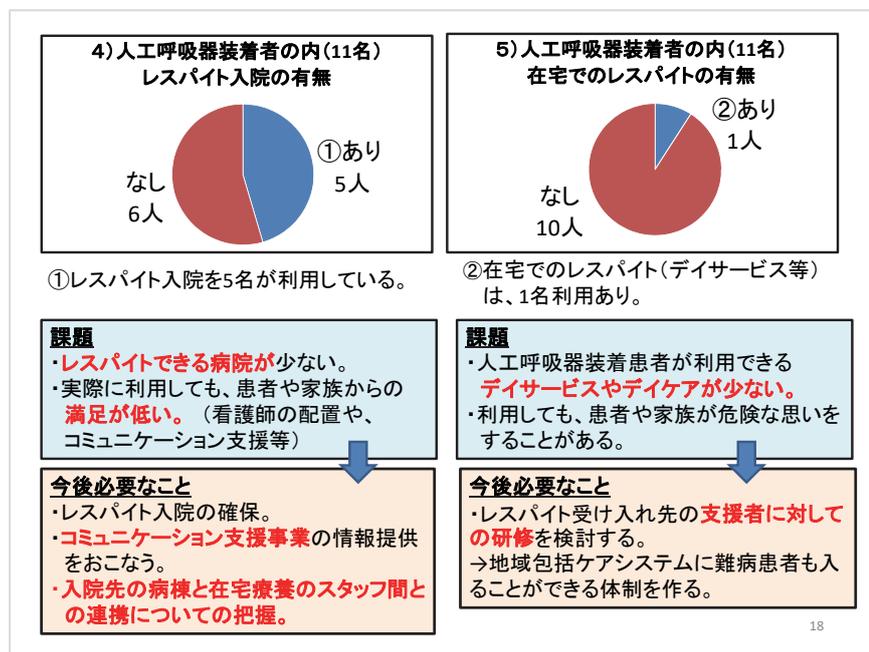
今後必要な事は、支援者がフィジカルアセスメントを行い、呼吸不全を予防すること、人工呼吸器について意思決定できるように支援すること、緊急時の対応を本人、家族、支援者間で決めておくことです。



3) はコミュニケーションのグラフを示しています。TPPV を装着すると発声が難しくなるので、コミュニケーション支援が必要となります。TPPV 装着患者の内、「唇を読んで」のコミュニケーションを取られている方が多いですが、これは、単語や二者選択のコミュニケーションしかできません。文章のコミュニケーションができるロ文字は 1 名のみであり、うまくコミュニケーションツールを活用できていないことが分かります。

課題としては、支援者が残存機能を評価し、コミュニケーションツールを

提案できていないことです。今後必要なことは、支援者向けのコミュニケーション研修ですが、単発ではなく、継続して行う必要があります。



4) は、人工呼吸器装着者の内、レスパイト入院の有無です。①レスパイト入院されている患者は 5 人です。課題としては、レスパイトできる病院が少ない。実際に利用しても、患者や家族からの満足が低いことです。今後必要な事は、レスパイト入院の確保や、コミュニケーション支援事業の情報提供、入院先の病棟と在宅療養のスタッフ間との連携についての把握です。

5) のグラフは、人工呼吸器装着者の内、デイサービスやショートステイなどの在宅レスパイトの有無を示

しています。②在宅でのレスパイト利用は 1 名でした。課題としては、人工呼吸器装着患者が利用できるデイサービスやデイケアが少ないですし、利用しても、患者や家族が危険な思いをすることがあります。今後必要な事は、レスパイト受け入れ先の支援者に対しての研修を検討することです。

6)亡くなられた方の内訳 (平成28.4~H29.5)

	発症年	人工呼吸器			ALSの進行の型	療養の場所	平成28年度実績			
		人工呼吸器	TPPV	NPPV			難病保健活動			
							災害時個別支援計画	訪問	療養生活調査票を用いた面接	事例検討
①	H13	1	1		四肢型	長期入院				
②	H16	1	1		四肢型	在宅	1	1	1	
③	H21	1	1		球麻痺型	長期入院				
④	H22	1	1		四肢型	長期入院				
⑤	H24	1		1	四肢型	長期入院				
⑥	H25	1		1	球麻痺型	在宅	1	1	1	1
⑦	H25			①	四肢型	在宅		1	1	1
⑧	H27			①	四肢型	サービス付き高齢者住宅			1	
⑨	H27	1		1	球麻痺型	在宅		1	1	1
⑩	H27	1		1	球麻痺型	在宅		1	1	1

① 人工呼吸器を装着せず、在宅で死去された患者が2人いる。

② 球麻痺型で、NPPVを選択して、死去された患者が3人いる。

課題

- ・積極的な治療を選択されない患者(呼吸器を装着しない、気管切開しない)の側にいる支援者側が、患者の意思を受け入れなくて、悩んでいることがある。
- ・支援者がターミナルケアに慣れていない場合がある。

今後必要なこと

- ・事例検討をとおして、支援者が患者の意思決定を尊重できるように支援する。
- ・支援者が連携し、ターミナルケアを行うこと。

19

最後に、6)の表は、28年度から今年度の5月にかけて死亡した患者の内訳を示しています。人工呼吸器を装着されずに在宅で死亡した患者が2名います。球麻痺型で、NPPVを選択して3名が亡くなられています。

課題としては、呼吸器を装着しない、気管切開しないと選択された患者は、発症して短い期間で亡くなられています。呼吸不全による呼吸苦がある患者の側にいる家族や支援者側が、「このままでいいのか」と悩んでいることが多いです。今後必要な事としては、事例検討などを通して、家族や支援者の気持ちの整理をし、ターミナルに向けた課題について検討する必要があります。

今後必要なこと(まとめ)

●保健所のできること

- ・支援者が、**フィジカルアセスメント**を的確に行なえるようにする。
- ・患者が**意思決定**できるように、支援者が支援する。
- ・**緊急時の対応**を、本人、家族や支援者間で決めておく。
- ・支援者が**コミュニケーション支援事業**の情報提供できるように支援する。
- ・入院先の病棟と在宅療養の**スタッフ間との連携**についての把握する。
- ・事例検討をとおして、**支援者が患者の意思決定を尊重できるように支援する。**

●関係機関と連携しておこなうこと

- ・個別支援、事例検討、研修を通して、**関係機関とのネットワークを構築**する。
- ・訪問看護、ケアマネ協会、包括、障害福祉の会議において、**情報交換や課題を検討**する。
- ・支援者向けの研修を協同で企画、実施する。

●広域で行なうこと

- ・レスパイト入院の確保。
- ・支援者向けの**コミュニケーション研修**を検討する。
- ・レスパイト受け入れ先の**支援者**に対しての研修を検討する。



いままで出てきました今後必要な事についてまとめています。それぞれ、西宮市の保健所の中でできること、関係機関と連携して行うこと、広域で行うことで整理をしました。

今後、各関係機関と連携して、できることから始めたいと思います。

20

6. 最後に

「西宮市難病対策に関するアンケート調査」の結果から、ALS患者と同様に、**重症になりやすい疾患がある！**



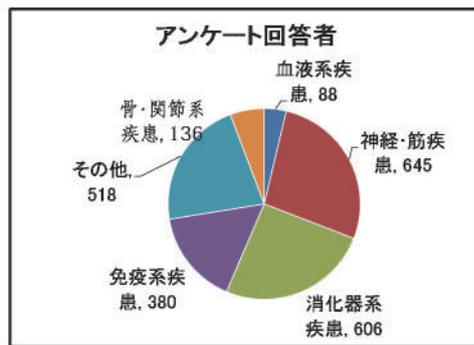
調査対象：市内在住の
特定医療費(指定難病)
受給者証所持者

調査時期：平成28年2月

配布人数：3,276人

回収人数：2,375人

回収率：72%



21

最後になりますが、平成28年2月に実施した「西宮市難病対策に関するアンケート調査」より、ALS患者と同様に、重症になりやすい疾患があると分かっています。

Q.介護が全面的に必要であるか？

「西宮市難病対策に関するアンケート調査」より
上位10位（平成28年2月）

	必要ない	必要	全面的に必要	無回答	回答者数
ALS	6.3%	12.5%	81.3%	0%	16
大脳皮質基底核変性症	0.0%	0.0%	77.8%	22.2%	9
多系統萎縮症	6.3%	21.9%	62.5%	9%	32
進行性核上性麻痺	0.0%	56.5%	34.8%	9%	23
筋ジストロフィー	16.7%	50.0%	33.3%	0%	6
類天疱瘡	66.7%	0.0%	33.3%	0%	23
パーキンソン病	11.1%	51.1%	32.6%	5%	325
スモン	28.6%	28.6%	28.6%	14%	7
悪性関節リウマチ	37.5%	37.5%	25.0%	0%	8
特発性間質性肺炎	27.8%	38.9%	22.2%	11%	18

●ALS疾患と同様に、介護が全面的に必要と回答している疾患がある。

→多系統萎縮症や大脳皮質基底核変性症の患者把握や支援の取り組みも始めています。

22

この表から分かりますように、ALSの疾患は、81.3%の方が介護が全面的に必要であると回答していますが、同様に大脳皮質基底核変性症や多系統萎縮症の疾患も介護が全面的に必要と回答しています。今年度よりALS患者の支援と同様に、患者の把握や支援の取り組みも始めたいと思っています。

◆難病法施行後の難病保健活動の現在と展望

神奈川県横浜市青葉福祉保健センター 新実 瑤子

1 はじめに

私は、昨年度の夏のセミナーに参加し、難病支援について学ぶ貴重な5日間を過ごした。今回は、昨年受講した際のセミナーの感想や政令指定都市における難病保健活動について報告する。

2 昨年受講したセミナーの感想

私は、青葉区高齢・障害支援課に配属となり4年目となるが、最初の2年間は地区担当として高齢者支援と並行し難病患者への支援を行っていた。自然と高齢者への支援に重点がおかれ、難病保健活動については必要だと感じながらも、具体的に課題や対策方法などは整理出来ないままであった。昨年度、はじめて難病支援事業の担当となり、本格的に難病保健活動について取り組み、一から学ぶ気持ちで今年の夏のセミナーに参加した。

セミナーに参加して良かった点は、自区および市の現状を客観的に整理、評価し、課題を明確に出来たことである。診断ツールの演習や講義、グループワークを通して、制度や他都市、他市町村の現状を理解することで、今まで曖昧になっていた自区の課題がはっきりし、これから取り組むべきことについて目を向けられるようになった。

セミナーを受講するにあたって、事前資料の準備は大変な面もあったが、これまで実施してきた難病保健活動を振り返る良い機会にもなった。

3 横浜市および青葉区の地域特性

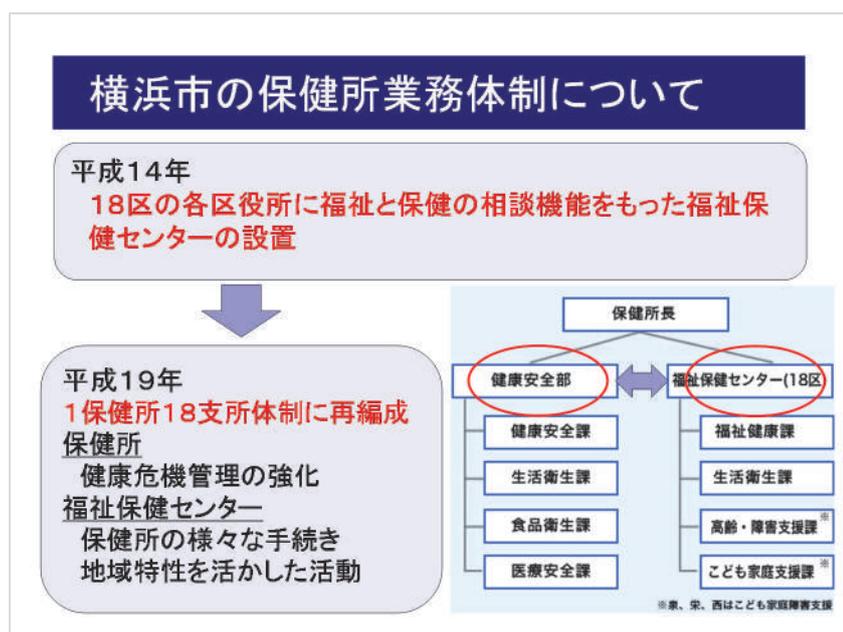
横浜市は、行政区が18区あり、平成29年5月1日現在で人口373万3807人と市町村の中では最も人口が多い。18区のうち人口最少区は、西区の9万9,645人、最大区が港北区の34万8,150人である。世帯数は、167万1,190世帯である。特定医療費受給者数は、平成29年3月末現在2万5794人である。

次に青葉区は、地理的には横浜市の北西部にあり、町田市や川崎市といった他自治体にも接している。地形的には、「丘の横浜」と呼ばれるほど丘陵が多く、川に沿って豊かな田園風景が広がる自然豊かな場所である。人口は市内2位の31万471人であり、平均年齢が43.2歳と若く、活発で元気な街である。青葉区の特定医療費受給者数は、平成29年3月末現在では市内3番目に多い1878人である。

4 横浜市の保健福祉業務体制

横浜市では、福祉と保健に関する相談からサービス提供まで一体的に対応出来るよう、平成14年に福祉事務所と保健所の機能をもった福祉保健センターを18区の各区役所に設置している。さらに健康危機管理に重点的に対応していくため、平成19年に大規模な機構改革を実施し、18区に設置していた保健所機能を1保健所に集約し、1保健所18支所の体制に再編成した。保健所を健康福祉局に設置し、情報を一元化することにより、対応の迅速性を確保し、広域に発生する感染症や食中毒に即応できる体制を整えている。18区には保健所支所となる福祉保健センターがあり、保健所の様々な手続きの窓口となり、地域特性を踏

また福祉保健サービスの企画、提供をしている。保健所機能をもった健康福祉局と各区福祉保健センターは、適宜、担当者会議や連絡会などで情報共有し、連携しながら業務を行っている。



難病支援事業についても同様に、健康福祉局と各区福祉保健センターが連携して取り組んでいる。各区、高齢・障害支援課の保健師は10名程度だが、障害者支援業務の一部として難病事業の担当者は1～2名程度である。また、難病担当の保健師は、難病業務を専任で実施している区と、青葉区のように難病業務と高齢者支援業務を兼任している区があり各区によって体制は異なっている。

横浜市では、市全体の指針として、国の要綱を踏まえ、平成16年に横浜市独自に横浜市難病対策業務マニュアルを作成している。

平成27年1月の難病法施行時は、各区担当者によりマニュアルの改訂に向けた検討会を実施し、現在は難病法を踏まえた内容に改訂した第4版の難病対策業務マニュアルを使用している。各区福祉保健センターでは、このマニュアルに沿って各区の地域特性に合わせた難病保健活動を実施している。

難病支援事業の内容としては、大きく分けると医療費助成制度にかかる申請事務、難病患者の個別支援、難病患者の集団支援の3つに分けられる。特定医療費の申請は、主に事務担当者が行うが、保健師は面接を通して療養指導や福祉サービス等について説明している。難病患者の個別支援と集団支援は主に保健師が担当している。集団支援では、毎年各区2疾患を選定し、難病医療講演会を実施している。市全体で年間36回講演会を実施するため、重複しないよう事前に調整するなどの工夫をしている。そのほか、神経難病や膠原病の患者交流会を実施している。

5 セミナー後取り組んだこと

(1) 横浜市全体での取り組み

横浜市では、セミナーに私を含めて3名参加しており、この3名でまず実施したのが難病担当者会議での研修報告である。横浜市では、難病対策事業医務担当者会議という健康福祉局の難病事業担当者と各区難病事業を担当する保健師で構成される定例会議がある。その会議の場で、研修で学んだ難病法の概要や難病保健活動における保健師の役割、難病対策地域協議会の必要性などについて説明した。改めて、保健活動の展開として、その基本となる個別支援が重要ということを各区の保健師と共有を図った。

横浜市では元々、平成25年度から難病対策事業医務担当者会議において、難病の地域診断ツールを用いたALS患者の身体状況と医療サービスの確保状況をまとめる取り組みを行っている。昨年度も同様に、各区で地域診断ツールを作成し、作成後、各区で診断ツールに取り組んで見えてきたことやALSの個別支援のために工夫して取り組んでいることなどについて意見交換を実施した。昨年度は、さらに各区の情報をまとめたALS地域診断ツール実施結果レポートを作成し、難病の地域診断ツールを通して見えた課題を担当者で共有し、検討する場を設けた。

地域診断ツール実施レポートの結果、保健師の支援経験の差により、在宅リハビリテーションの導入や福祉保健サービスの情報提供についてばらつきがあることが分かった。そこで、担当者会議で在宅リハビリテーション制度の再確認と活用に向けた意見交換を実施した。また患者や家族への情報提供については、群馬県のALS協会が作成されていた社会資源一覧シートを参考に横浜市版 ALS 療養者が活用できる主なサービス表を作成した。表の縦軸の制度と横軸のサービス種別を交差させて対象者に案内できる制度を確認する。在宅重症患者外出支援事業や難病患者一時入院事業などの横浜市単独事業やインフォーマルサービスも記載している。このサービス表は、面接時に支援者が制度確認のため使用することを想定しており、今年度各区で試行的に使用し、会議の中で評価し修正していく予定である。

セミナー後取り組んだこと

(1)横浜市全体での取り組み

- ① 難病対策事業医務担当者会議でのセミナー報告
個別支援の重要性再確認
- ② 難病の地域診断ツールを用いたALS患者の身体状況と医療サービスの確保状況の情報整理
- ③ ALS地域診断ツール実施結果レポートの作成

↓

支援経験の差により在宅リハビリテーションの導入や福祉保健サービスの情報提供についてばらつきあり

課題

支援経験の差により在宅リハビリテーションの導入や福祉保健サービスの情報提供についてばらつきあり

↓

取り組み

- ① 在宅リハビリテーション事業の再確認と活用に向けた意見交換
- ② 横浜市版「ALS療養者が活用できる主なサービス表」の作成

ALS療養者が利用できる主なサービス表 横浜市版						参考
制度/医療費/助成	申請窓口	在宅サービス	日常生活用具/補装具/医療機器	手当/割引/減免等	その他	平成28年12月作成
難病 指定難病医療費助成制度(国) ※特定医療費療養給付金交付 神奈川県がん・医療対策課 ◎申請書送達窓口 ◎事務係・取扱・更新 ※更新は県に郵送可	神奈川県がん・医療対策課 ◎申請書送達窓口 ◎事務係・取扱・更新 ※更新は県に郵送可	在宅サービス 介護訪問/ソーシャルワーカー (有料産生士・栄養士) 難病相談事業 在宅重症患者外出支援事業 難病患者一時入院事業 外出支援サービス(社協) 難病患者等ホームヘルパー派遣事業 在宅人工呼吸器使用患者支援事業(県)	○ポータブル温水洗浄便座 特設マット/○換気予防マット ○特設便盆/○体位交換器 ○特設座椅/○入浴補助用具 ○移動・移送支援用具 『手杖・歩行器/スプライザー/パルス・オキシメーター ○車椅子/○移動用ワゴン ○車椅子電動作動補助用具 ○電動火筒 ○印:介護保険適用 難病日常生活用具新行事業(国) 難病補装具費支給(国) (国)介護保険-申請要件がない場合	タクシー料金1割引	横浜市ホームページ 難病委員会/難病交流会 横浜市難病情報メールマガジン NPO法人神奈川県難病連 かながわ難病相談・支援センター 日本ALS協会 療養地域支援行政推進事業 (療養計画、訪問相談、医療相談) 難病患者等ホームヘルパー養成研修事業 難病相談支援センター (相談・講演会・交流会、訪問支援等)	
医療 高額療養費制度 国民健康保険一級特保 重度障害者医療費の助成 療養費の支給 訪問看護療養費・移送費の支給 重度障害者医療(介護2級以上) 75歳以上 後期高齢者医療制度	加入保険者 区保険年金課	外来受診・入院(主治療) 訪問看護/訪問リハビリテーション 在宅患者訪問診療(住診型) 訪問マッサージ 療養では含み一級入院(レスパイト)	治療用具 医療機器 人工呼吸器 人工呼吸器外部バッテリー アンビューバック カフレスト	療養年金 療養年金	療養年金 療養年金 療養年金	
障害福祉 障害者総合支援法 サービス利用申請 (障害支援区分認定) 重度障害者医療費の助成 重度訪問介護 重度障害者医療費(重度医療費) (介護1-2級) (保険年金課)	身体障害者手帳取得 障害支援区分取得 区高齢・障害支援課	社会福祉課の訪問、巡回 ホームヘルプ(居宅介護) 重度訪問介護 計画相談 ヘルパーによる外出支援 (行動支援・移動介助・身体ヘルプ) ガイダンス/チャイによる外出支援 福祉入浴/福祉入浴 訪問入浴/福祉入浴 あんしん電話 食事サービス	上記難病日常生活用具(給付) 情報・通信支援用具 障害者用切替装置 電話機器 携帯用食器補助器具 紙おむつ (昼1-2級) 特設座椅(昼1級) 特設マット(昼1級) 一等 ・歩行器 ・歩行器 ・パルスオキシメーター 補装具の支給(交付/修理) 歩行器、歩具、○車椅子、座位保持装置 ○電動車椅子、○歩行器、○歩行補助杖 重度障害者用意思伝達装置 ○印:介護保険適用	神奈川県在宅重症障害者等手帳 (介護1-2級、65歳未満で申請可) 入院・入院 3か月未満/年 特別障害者年金(障害基礎年金 特別障害者年金(国民年金課) 障害者扶養共済 特別福祉事業等-福祉タクシー等 有料運送-ETCカード割引/自動車料減免 自動車禁止除外指定(警察署) 区区内旅行交通費割引 市立院-湯光院の障害者浴槽(区祝祭課) 所轄区の障害者浴槽(祝祭課) 相談所の障害者浴槽(祝祭課) 自動車用-自動車取得費の減免 (乗込事務用-自動車管理事務所) 拡大こみ処理手数料/水運料の減免 NPO送受送料の減免 (区福祉センターで送付を要し、NHKへ郵送可) 住宅にかかるとる固定資産税の減額	住環境整備費の助成 福祉用具貸借、福祉用具販売、移動/リフト 環境利便装置 コミュニケーション機器 自動車改造費用の助成 自動車駐車場割引 駐車場外泊指定 NTT東日本電話サービス課の無料 (NTT東日本ふたねい課内設置) 障害者福祉科の無料 (障害者福祉科)	
介護保険 介護保険制度	区高齢・障害支援課	訪問入浴 在宅療養支援指導 在宅療養支援指導(薬剤師) ショールタイム 定期巡回訪問介護 住宅改修 通院乗降介助	福祉用具貸付 車イス/車イス付具 特設歩行器/特設歩行具 床ずれ防止用具/体位交換器 自動車リフト/自動車用切替装置 手すり/スロープ 歩行器/歩行補助杖 福祉用具購入 ポータブルトイレ-特設便座 入浴補助用具	介護保険 利用費負担の軽減 ・高額療養-高額介護合算制度 (自己負担限度額超過分の支給) ・介護サービス自己負担減額(市単) (区保険年金課) 社会福祉法人による利用費負担軽減 (健康福祉局高齢施設課) 水運料金等の減免(要介護4-5) (水運業) 受付は区 拡大こみ処理手数料の減免 (拡大こみ受付センター)	住環境整備事業 あんしん電話 食事サービス 紙おむつ給付 訪問看護サービス	

(2) 青葉区での取り組み

青葉区では、従来の取り組みとして医療依存度の高さや進行性疾患ということなどを考慮し、ALS と特発性間質性肺炎の患者の全数フォローを実施している。難病の医療費助成申請の早い時点で対象者を把握、地区担当が訪問し、適切な療養にむけた保健指導と保健福祉サービスの導入について相談している。また、年に1度、看護職会議でケースレビューを実施し、地区担当保健師を含めた系の保健師全員で療養状況の確認と支援方針を検討している。ケースレビューで挙げた課題に応じて、福祉保健センター内の歯科衛生士や在宅リハビリテーションを実施するリハセンターのリハビリ専門職と意見交換を実施し、保健師のスキルアップを図っている。保健師同士の支援経験の差による対応の違いが少しでも解消されるよう努めている。

セミナー受講後の取り組みとして、地域診断ツールを見直したところ、在宅患者のうち訪問看護を利用している患者は約半数ということが分かった。また、訪問看護を利用していない患者について、緊急時の連絡先や対応する機関など体制が確保されているか区では把握出来ていないことも判明した。さらに、災害対策についても、災害時個別支援計画の作成への検討が不十分であり、災害時における区役所や訪問看護ステーションなど各関係機関の役割について相互理解が進んでいないことが分かった。

これらの実態をさらに詳細に把握するため、ALS 患者のケースレビューを実施する際、訪問看護の利用状況や緊急時の体制について再確認した。また、災害対策について青葉区内の訪問看護ステーションへアンケートを実施した。

アンケートは、平成28年8月、区内20か所の訪問看護ステーションへ依頼し、17か所から回答が得られた。アンケート結果は、17か所の訪問看護ステーションのうち、ALS 患者の訪問実績および人工呼吸器使用患者の訪問実績のある事業所は約7割、災害時支援計画の作成では約5割が作成していると回答があった。

また、訪問看護ステーションの管理者へアンケート結果を説明し話を聞くと、災害時の区およびステーションの役割や活動体制など、災害対策についての認識にばらつきがあることを再確認出来た。

この状況を踏まえ、青葉区では今年度、訪問看護ステーションや区役所、地域包括支援センターの看護職などを対象とした支援者向け災害対策研修を企画している。研修を通して、災害対策における各機関の役割や、実際医療機器を使用している患者・家族が発災時どのような状況になり、日頃どのような準備が必要となるのか災害対策の必要性について共通認識をもち、具体的な対策を考える一歩とする機会にしたいと考えている。

災害時個別支援計画については、全市的に必要との認識は高まっているが、市として共通しているものはなく、区ごとに実施しているのが現状である。青葉区でも今後、難病患者を起点に慢性疾患や障害等の要介護者を対象にした災害時個別支援計画の作成についても検討していきたい。

(2) 青葉区の取り組み～セミナー受講後～

○地域診断ツールの結果

- 1 全在宅患者のうち訪問看護の利用は半数。利用していない患者の緊急時の体制について確認が出来ていない
- 2 災害対策が不十分



- 1 ケースレビューを実施し、療養状況や支援方針について確認
訪問看護の利用状況について把握
- 2 災害対策について訪問看護ステーションへアンケート実施

アンケート内容実施結果

- 平成28年8月
区内20か所の訪問看護ステーションへアンケート依頼
17か所から回答あり



- 17か所の訪問看護ステーションのうち
- ALS患者・人工呼吸器使用患者の訪問実績あり
約7割
 - 災害時支援計画の作成あり
約5割

課題、今後取り組むべきこと

青葉区

アンケート結果とヒアリングより

災害時の各機関の役割や初動など災害対策への認識にばらつきがある



医療機器を使用している患者・家族に対する災害対策について支援者向け研修の実施

6 横浜市における今後の活動

30年度には大都市特例の施行により、神奈川県より横浜市へ権限移譲される予定である。権限移譲される内容としては、特定医療費助成制度がメインとなるが、療養生活環境整備事業についても神奈川県や他政令市と調整をしている。今後、横浜市の難病保健活動として、権限移譲がされることで何が変化し、課題となり、優先的に取り組むべきか検討していく必要がある。また、横浜市全体で共通認識をもち、日々の難病支援業務に取り組んでいく必要があると考える。

私自身としても、今後も国や市の動向を把握していくとともに、セミナーで学んだことを活かし、今ある区の課題に対してよりよい支援に結びつけていきたいと考える。

◆指定発言

神奈川県横浜市健康福祉局 佐藤 里恵・斉藤 尚子

横浜市では、平成 30 年度に県から難病事務移管がされるにあたり、大変な時期ではありますが前向きに、平成 29 年度は難病施策の見直しの時期としました。本市は難病医務担当者会議という定例会議があり、市内 18 区の保健師が話し合いを行います。なかなか意見がまとまらないこともあります。以前、ある議題に対しアンケートを取りましたが、半数に割れてしまい結局決まらなかった事もありました。

難病業務に対し、優先順位が高いと判断している区もあれば、その反面、様々な保健福祉業務がある中で、そこまで手が回らないという区があるのも事実です。そのような流れを経て、今年度は、6 区 6 人の保健師で構成される「分科会」を立ち上げ、実行部隊のようなものを作りました。

先日、第 1 回目が終わりましたが、本当にざっくばらんに話し合い、私自身が日々感じている事、分科会メンバーの保健師が感じている事等を話し合い、課題を挙げていきました。その中の課題として出たものは、3 号ヘルパーが少ない、災害時の個別支援計画が進んでいない、介護者のレスパイトが十分でない、等でした。

今後の進め方は、緊急性と実現可能かなどを踏まえ、優先順位を決める予定です。

予算編成の時期を見据えて、その前に集中的に既存事業について見直しや、新たな事業の必要性はないか、などを検討する事は重要です。

実際には、新たに予算を確保し、新事業を展開していくことは、とても大変な事です。しかし、その大変な時期だからこそ、良い機会と捉え、皆で色々と話し合いながら事業化へと進めていければと考えます。

◆難病保健活動の現在と展望

岡山県備中県民局健康福祉部（備中保健所） 入江 えりこ

1 はじめに

平成25年度から平成28年度まで、岡山県備北保健所において難病保健活動に取り組んできた。小規模な保健所で、アグレッシブに保健活動を展開したことを報告する。

2 夏のセミナーを受講して

夏のセミナー受講して・・・

- ・ 個別支援の大切さを実感する
- ・ 保健師の専門性がより明確になる
- ・ 難病保健活動をテーマにした研究に取り組む



①県庁主催の難病実務者研修会企画に参加

- ・ 研修会講師として伝達研修
- ・ 研修会の企画、県外講師の選定

②難病患者災害時要配慮者の療養ニーズ分析

- ・ 岡山県看護協会高梁支部看護研究会で研究発表、課題を提起
- ・ 行政連絡会議で情報提供し、市が災害体制の検討見直しへ

③難病特別対策推進事業の評価と再構築

- ・ 難病法に基づく総合的な施策への再構築

まずは、受講後の感想であるが、やはり保健師の原点は、個別支援、訪問活動であると実感した。保健師の専門性がより明確になったことで、難病保健活動をテーマにした研究等に取り組もうと決意することができた。

まず、取り組んだことは、県庁主管課の保健師とともに「難病実務者研修会」の企画に参画したことである。自らが発信源になって、夏のセミナーで得た最新情報や難病保健活動のノウハウを県内の難病担当保健師や関係者等に対して伝達研修を実施した。

二つ目は、日常業務の中で、難病の個別支援を丁寧に継続した。すると、災害にもろい地域に、医療ニーズの高い難病患者が在宅療養をしていること、災害が起きれば命の危険に直面してしまうという実態が見えてきた。そこで、難病患者災害時要配慮者の療養ニーズを分析し、岡山県看護協会高梁支部研究会において研究発表した。その結果、地域の看護職が「この町で災害が起きたら医療現場はどうしたらいいのか」「看護職として、患者に何ができるのか」と、地域の課題を考える機会となった。さらに、高梁市における災害対策を見直す契機にもなった。このことは、研究の大きな成果であったと感じている。

三つ目として、既存の難病特別対策推進事業を評価し、再構築したことについて紹介する。

3 二次保健医療圏の特性



岡山県は中国地方の東部に位置し、瀬戸大橋架橋後に危機的な財政難になり、保健師が7年間不採用という厳しい状況があった。また、県保健師は、2～3年おきに二次保健医療圏を超える広範囲な異動がある。

私の前任地である備北保健所は、県北西部に位置し、人口減少に歯止めが掛からず医療資源も脆弱であった。しかし、この地域は20～30年前から地域包括ケアを見通す地域づくりをしてきた歴史があり、住民は、こよなくこの地域を愛し、住み慣れた家で生活したいと希望している。

私は、平成29年4月に県南にある岡山県備中保健所に転勤したが、この圏域は、中核市である倉敷市を含み、人口の規模も大きく医療資源も潤沢である。

今回、地域特性を「二次保健医療圏」と捉えたのは、都道府県保健師として地域包括ケアと地域医療構想の調整機能を担っているからである。それぞれの二次保健医療圏を比較すると、専門の医療資源や病床削減数などに注目すると明らかに「地域格差」と思える。しかし、これを「地域特性」だと捉えると、数字だけでは見えない事象が見えてくる。

例えば、備北保健所においては、保健・医療・介護・福祉関係者が一体となった地域包括システムが機能していて、どこの患者の自宅へ行っても、顔の見える質の高い在宅支援チームが存在していた。さらに、ICTを活用した地域医療・介護連携ネットワークなど、圏域独自の強みがあったことなどに、改めて気付くことができたのである。

4 現場保健師の悩み

現場保健師の悩み…

- ・訪問に行けない(新人期・異動時)
- ・保健師の役割が見えにくい
- ・難病保健活動の優先度が低い
- ・難病対策事業がマンネリ化している
- ・参加者が減少、固定化している
- ・保健活動計画に変化がない



PDCAが上手く回っていない…!?

しかし、現場の保健師の悩みは尽きない。悩みの質はいろいろだと思うが、私が痛感したことは、若い保健師が難病患者の訪問に行っていない、行けないという事実である。それは、ベテラン保健師であっても異動直後は、保健師としてどういう役割で介入しようかと悩んでしまう。特に、在宅支援サービスが充足しているケースに対しては、保健師の役割が見えにくいというジレンマがあると思えた。

また、本県の保健所では、難病対策の他に、感染症や精神保健対策等の緊急対応を業務としているため、

難病保健活動の優先順位が低くなり、難病対策事業もマンネリ化する。難病保健活動計画においても、地域特性が見えてこない。PDCAサイクルが上手く回っていかないというデススパイラルに陥る傾向がある。

5 県庁主催の難病実務者研修会の企画と実施

① 県庁主催の難病実務者研修会の企画と実施

6月: 所内で復命研修会

7月: 県庁へ研修報告

難病対策地域協議会設置に向けて県庁からの課題に回答
県庁主催の難病実務者研修会の企画・プログラム作成

8月: 第1回難病実務者研修会
研修会講師として伝達

12月: 第2回難病実務者研修会
東京都医学総合研究所
小川一枝先生を講師に1日研修

個別支援(事例検討)を中心に据える
療養アセスメントの力をつける
対象者の療養ニーズを見極める
療養者のあるべき姿を描く
「どうしたら実現できるのかな」と考える
多職種の役割と保健師ならではの専門性に気づく
保健師が訪問することの意義を知る
保健師としてより成長する

この対策として、県庁主管課の保健師とともに難病実務者研修会を企画実施した。この研修会では、個別支援に自信が持てる保健師になることをコンセプトにして、企画・プログラムを作成した。

6 難病実務者研修会からの展開

① 難病実務者研修会からの展開

- ・療養者、生活者としての視点でかわる
- ・予防的な視点で、様々な場面で介入する
- ・多職種と連携し、アセスメントする
- ・療養ニーズを抽出し、関係者で共有する
- ・保健師の支援によってどのように変化したか評価する
- ・複数の療養ニーズがあることに気づく
- ・これは地域の課題では?と考える
- ・保健活動計画に盛りこむ
- ・関係機関と共有していく



関係者とともに地域課題を解決する場が「難病対策地域協議会」

研修会では、もちろん保健師のキャリアによって温度差はあるものの、保健師ならではの役割や機能というものが確かにあると確認することができた。保健師が難病患者に関わることで、どんなに対象者が変わっていくか、家族が安心して幸せに暮らしていけるか、支援関係者が元気になれるか、そこに寄り添えるのは、保健師である私たちである。例えば、患者がレスパイト入院中に訪問すると家族に寄り添える、患者が亡くなった後にグリ

一フケアに関われる。必要なら家族支援を継続し、市町村や地域包括支援センターの保健師につなげる。契約にとらわれないこのような動きができることに改めて気づくことができた。

また、保健活動だけでは解決できない地域課題を共有する場が「難病対策地域協議会」だとイメージをもつ機会にもなった。

7 難病患者災害時要配慮者の療養ニーズの分析

②難病患者災害時要配慮者の療養ニーズ分析

- ・ 対象者(18人)に訪問、聞き取り調査を実施
- ・ 医療・看護・介護・生活・環境等の療養ニーズを把握、分析
- ・ 結果と考察
 - ①医療ニーズが極めて高い
 - ②県南の専門医療機関と地元医療機関に受診
 - ③訪問系の医療サービス(訪問診療+訪問看護)に支えられている
 - ④老々介護で在宅療養の継続が困難
 - ⑤地域力が脆弱
 - ⑥災害に対する準備性が低い
 - ⑦災害危険区域等に居住
 - ⑧医療(服薬)中断に至るリスクが大きい
 - ⑨一時避難所では受け入れ困難
 - ⑩既存の支援策では不十分である



- ・ 岡山県看護協会高梁支部研究会で研究発表、課題を提起
地域の看護職と災害時における医療機関の機能を共有できる
- ・ 行政連絡会議で情報提供し、市が災害体制の検討見直しへ着手
市と災害時個別支援計画を協働作成するとコンセンサスを得る



岡山県は、「難病患者災害時要配慮者リスト作成要領」に基づいて、対象者を把握し、市町村関係者と行政連絡会を継続してきた。しかしながら、災害の少ない県だという安全神話もあり、各市町村における災害時要配慮者に対する支援策には温度差がある。そこで備北保健所管内の対象者18人に対して、訪問、聞き取り調査を実施し、医療・看護・介護・生活・環境等の療養ニーズを把握、分析した。自宅は築何年になるのか、裏山は土砂災害危険区域なのか、近隣との共助関係は保たれているのか等環境因子まで幅広く調査をした。その結果は、「既存の災害時の支援策では不十分である」という現実であった。

対象者の中には、「避難所まで行けない」「災害が起きても自宅から離れたくない」「地震が起きたら、この家と一緒に終わりだ」と訴える者もいた。この声を行政としてどのように受け止めるべきか、保健所内で議論をした。

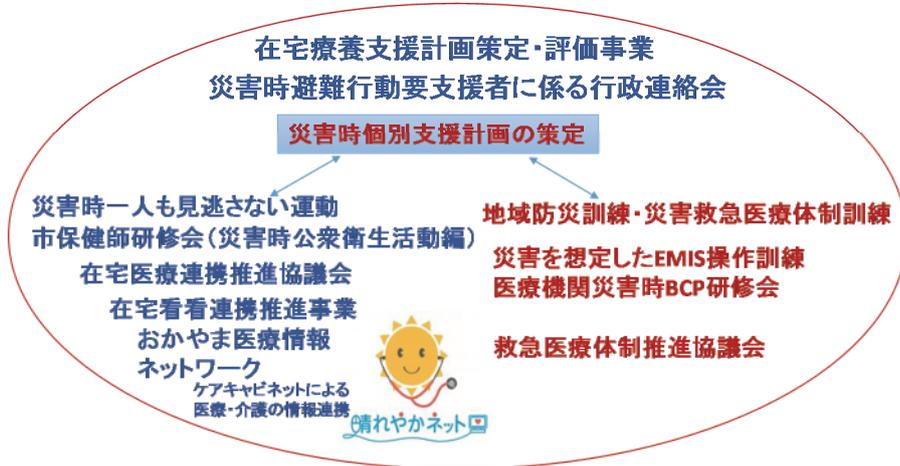
そこで、対象者の療養ニーズを研究としてまとめ、客観的な事実として発表することにした。

また、高梁市の行政連絡会議において、この実態を報告したところ、「この人達を何とかしないといけない、保健所と一緒に災害時の個別支援計画を作成しよう、必要なら市として予算もつける。」というコンセンサスを得ることができた。

②災害時要配慮者の支援策へ展開

地域課題1 避難行動要支援者の災害時支援体制の構築

地域課題2 災害時における医療体制の整備



災害時要配慮者の支援策として、地域課題1は、まず個別支援として災害時支援体制を構築すること、地域課題2は災害時における地域の医療体制の整備であると考えた。この図表は、私が在任中に直接的あるいは、間接的に関与した各種事業である。様々な関係者と連携し意図的に、見て、つないで、動かしながら取り組んできた。ここに「難病対策地域協議会」の設置を考えたが、異動により引き継ぐこととなった。

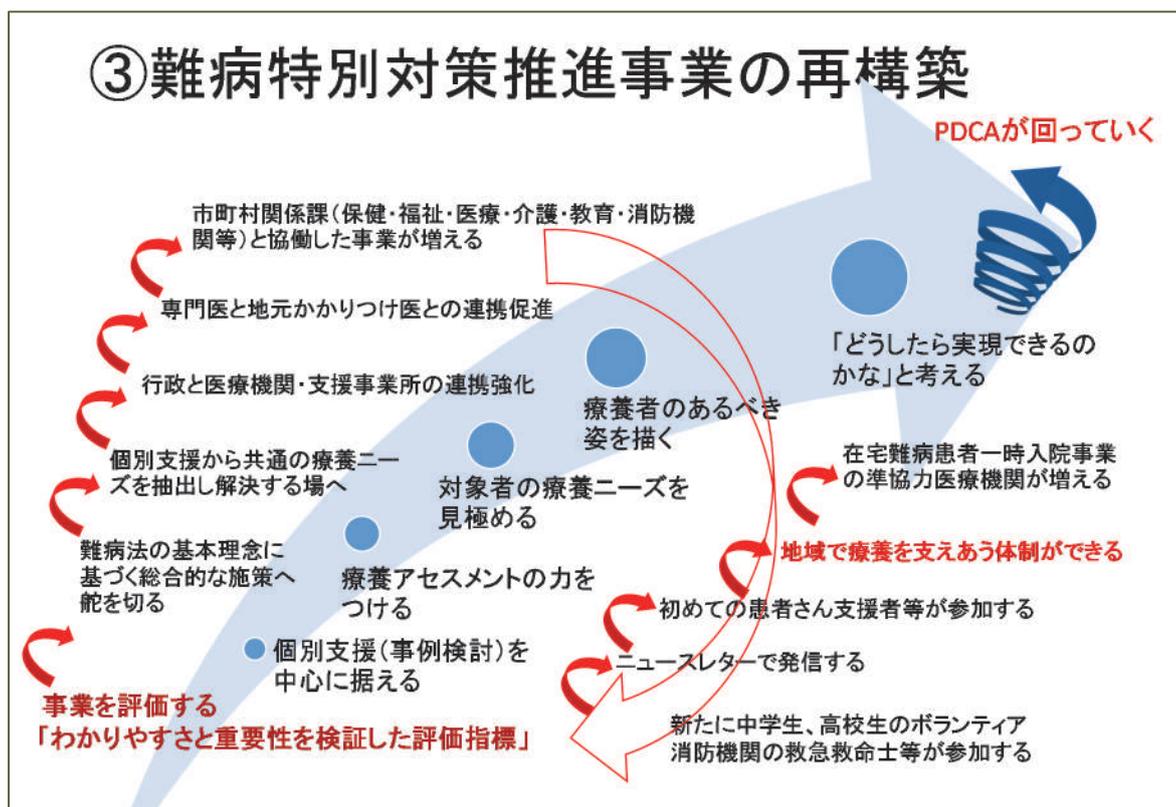
9 難病対策地域協議会の活用（案）

難病対策地域協議会の活用(案)

- ・「災害時支援」を一つのテーマにする
- ・難病患者を入口に「要配慮者」全体への支援策を目指す
- ・保健所と市町村で協働する
- ・保健・医療(看護)・福祉・介護関係者を巻き込む
- ・まずは、実務者レベルで始める
- ・関係者ととともに動く、作り上げる
(例: 災害時の備え啓発チラシ・災害時個別支援計画・避難シミュレーション・福祉避難所立ち上げマニュアル等)

確かに、災害時支援は、難病対策地域協議会の一つの大きなテーマであると考えている。難病患者災害時要配慮者を入口に、身体障害のある人・精神障害のある人・知的障害のある人・発達障害の子供を抱えている母親・ハイリスク妊婦と要配慮者全体に俯瞰していくと、市町村は動かざるを得なくなる。地域全体が災害のことを、この地域で起きたらどうなるのかということと一緒に考える機会になる。

難病対策地域協議会は形ありきではない。初めは、実務者レベルでもよい。共通の課題に対して、一緒に考える、できれば何か成果物を一緒につくる、協働して取り組むということがポイントであると考えた。



最後に、既存の難病対策事業を見直し、再構築したことについて述べる。

難病特別対策推進事業の、保健所実施事業について、事業評価をどのようにしているか。保健師の保健活動というものは、結果が見えるまでに時間がかかるとも言われているが、今までやってきたことを評価することはできる。その事業が目的を果たしているか、難病患者、家族の役に立っているのか、支援関係者の助けになっているか。私は、平野かよこ先生が考案された「わかりやすさと重要性を検証した評価指標」を活用している。そうすると、結果が見えやすい。結果が見えると保健活動のモチベーションになる。

また、難病法の施行は、大きなチャレンジであり、大きなチャンスでもあった。

難病法の基本理念を読み解いて、総合的な事業になるようかじ切りをした。例えば、個別支援から共通の療養ニーズを抽出し、それを解決するため、行政と医療機関の連携の強化をする場を設けたり、難病専門医と地元かかりつけ医の連携を強化するための事業を推進していった。さらに事業を幅広く PR して、今までアプローチしていなかった教育機関や、消防機関等を協力者に巻き込むと、若い人や新しい人材が増えアイデアを出してくれる。そのことをニュースレターや広報誌で発信する。そうすると支援者関係者が新たな難病患者を連れて参加してくる。徐々に地域で難病患者の療養を支え合う支援体制ができていく。結果として、レスパイト入院の準協力医療機関が増えていく。これは、事業評価から個別支援、地域課題から施策へとつながった結果だと考えている。

地域には、たくさんの宝物がある。皆さんの地域の中にもたくさんの宝物があると思う。

小さな宝物を見つけ、小さな PDCA をくるくると回していくうちに、仕事は楽しく、面白くなる。

③新規事業（若い年代の交流会）の実施

- ・ 早くに難病を発症し、様々なライフイベントに直面している
- ・ 就活や婚活に苦勞している
- ・ 成功体験から遠のいている
- ・ 自分だけ取り残されていくような孤独感
- ・ 管外へ転出していく
- ・ 人や社会とのかかわりが希薄
- ・ 家族もかかわり方に悩んでいる

若い年代の患者さんが抱えている生きづらさが聞こえてくる

- ①療養状況を分析→対象者の特性を把握 → 当事者の意見を聴く
②40歳以下を対象アンケート調査を実施

結果:個性の高い、多種多様な療養ニーズとともに共通のニーズが見えてくる
若い年代の交流の「場」をつくりたい!

結果:年2回 参加者 当事者:4人 家族3人
会場:ショッピングセンターの交流スペース
内容:ポトラックカフェ グラウンドルールづくり
情報交換「伝えたこと、知りたいこと」

仲間から勇気づけられた
SNSで交流を続けたい

備北保健所で取り組んだ新規事業について1つだけ紹介したい。私は、若い年代の難病患者は、「若いから大丈夫だ」と思っていた。しかし、彼らは10~20代で難病を発病し、この生きづらい世の中をますます生きづらく暮らしていて、孤独であった。そういった声がささやきのように聞こえてきた。特定医療費支給申請や更新面接時の場面で、「自分は、働けていない。いつまでも親のすねかじりで、いつもけんかをしている。だからこの町に住民票を置いたまま出ていった。」と語ってくれた。

それは昔、発達障害の子供を持つ家族が、「この町では障害児保育が充実していないから」と、県南の町に転出して行ったことを思い出させるような事実であった。

実際に45歳以下の難病患者の療養状況を調査したところ、約3分の1が親の扶養であった。いわゆるフリーターだったり、非正規雇用であったり。彼らは、サイレント・プアーになるリスクを持ち合わせていた。

そこで、対象者の意見を聴くために、当事者の協力を得てアンケート用紙を作成した。

アンケート調査を実施した結果、個別性の高い多種多様なニーズが浮かび上がった。中には「同じ病気の人じゃないと分らない」という回答もある一方で、共通のニーズもあった。それは、「安心して交流できる居場所があれば行ってみたい、誰かと話がしてみたい」という希望であった。

過去に、精神保健対策を担当していた時に、患者会や家族会を立ち上げてきた、そのプロセスと同じだということに気づいた。

若い年代の交流会として、年に1~2回開催することとなった。まずは、グラウンドルールづくりからはじまり、市内のショッピングセンターの交流スペースの一室に、好きなものを持ち寄り、彼ら自身が社会資源となって、ピアサポートをしている。

彼らが、自分らしい生活や人生が送れるよう、寄り添いサポートすることは、予防活動であり、現政府が目指している「一億総活躍社会」の実現に向けた活動であると考えている。

保健師として大切にしたいこと

- 事例に丁寧に向き合う
- その人その時の体感(温度)に合わせる
- 対象者(地域)のストレングスを見つける
- 人や地域の資源をつなげる
- ウインウインの関係をとり持つ
- とともに育ちあう
- 地域特性を生かした保健活動計画をつくる
- 実のある研究に取り組む・文献から知見を得る
- **保健師として「訪問活動」ができることを技とする**



難病保健活動を通じて、保健師としてたくさんのことを学ばせてもらった。この体験を、若い保健師や、これから保健師になろうという学生に、語り伝えるようにしている。

私たちの活動は、個別支援からスタートする。その原点を大切に、訪問活動ができるということを何より得意技にしてほしいと思っている。

私の異動が決まった直後に、多くの方々から声をかけてもらった。それは、「保健師さんに出会えてよかった」というメッセージであった。

ある若者は、「国家試験に受かったら、難病の患者さんを支える医療職になる」と言ってくれた。

また、「ずっと独りで生きるのが苦しかった。でも同じような人に出会うことで生きる力をもらえた」とも語ってくれた。

人は人と会うことで学ぶことができる。私も夏のセミナーOBとして1年ぶりにこのような場で皆さんとお会いできて、学ぶことができている。

県の保健師にとって、個別支援から地域課題、施策につなげることができる難病保健活動は、保健師としての成長を目指す上でも有効であると思っている。

難病の保健活動をすることで、「保健師っていいな」と感じられることが多くある。

これからも、皆さんとともに保健師の素晴らしさを共有していきたい。

◆地域包括ケアにおける難病保健活動

(前)富山県砺波厚生センター/富山県看護協会 石丸 敏子

1 はじめに

私は今年の3月に富山県を退職したところですが、今の立場で自由に発言できるのではとご依頼を受けました。皆さまの今後の活動に少しでもお役に立てれば幸いです。

お伝えしたいこと

○難病の保健活動は地域包括ケアシステムの一つ

難病患者が地域で安心して療養生活を送れるように

○保健所・保健師の役割は大きい

⇒個別支援からシステム、地域づくりへ

難病支援は保健師活動の基礎、努力を楽しむ

(見る、聞く、共に考える、つなぐ、アクション)

本日お伝えしたいことは2つあり、1つ目は難病患者さんが安心して療養生活を送ることができるための保健活動は地域包括ケアシステムの一つであるということ、2つ目は保健所保健師の役割は大きいということである。仕事を辞めて思うことは、保健所の立場だからできること、保健所でしかできないことがあると考えている。なお、資料の一部については前職のものを了解の上使用させていただいた。

2 難病とのかかわり

私はこれまで県の保健師として永年勤めたが、健康・医療政策、教育部門での勤務が比較的長く、保健所勤務は少ない状況であった。このような私にとって難病患者さんへの支援は、保健師活動の原点を学ぶそのものだったと言える。

その一端を紹介させていただく。新任期のことであるが、保健所において初めての難病の業務担当となったが、係長さんからは「特に決まった仕事はない」と言われ、活動は手探りの状態であった。そこで、先ず患者さんの状況を知るために、生活ニーズ票を用い保健師皆で約100件の家庭訪問をした。訪問にあたっては、事前に医師連絡を行った。訪問で把握した個々の患者さんの生活状況や困りごとをまとめたところ、その内容は、治療のこと、生活のこと、将来の不安、難病のことなどの共通したもの、疾病の特性によるものなど多くあり、難治性の病気を抱えながらの生活のしづらさがあることを感じた。これらの一人一人の声は「集団の思い」として私に迫り、私は患者さんのために「何かしなければいけない」という思いに駆られた。

そこでこれらの実態や患者さんの意見をもとに、継続的な訪問や療養相談会・交流会を開始するとともに、保健所玄関のスロープ化や身障者用トイレの設置などについて県へ要望したところ予算化され、環境面の改善につながった。参加者からは交流会や相談会の継続を望む声が多かった。その療養相談会は、患者さんはじめ多くのボランティアを含め自主グループとして発展し、現在会結成10年以上が経ち、相談会の企画運営等を行っている。

また、個別支援では、中堅期に診断後間もない進行の早いALSの患者さんを担当した。保健師として、ケアマネジャーやヘルパーからの相談や支援、訪問看護の導入、主治医かかりつけ医との連携、緊急時の対応についての助言などを行い、本人・家族と支援者と病状の進行に合わせ話し合いを重ね、最後まで本人の望む生活を送られた。患者さんからは、「(他職種に比べ)あまり来ないがとても頼りになる」と言われ、保健師はすごい職種であると感じた。

療養が長期間に及ぶ難病患者さんは、医療、福祉、障害の課題を併せ持ち、その支援活動は、総合的なものが求められ、個別支援から地域で住み続けられるためのシステム、ネットワークづくりなど地域づくりであり、ひいては地域包括システムにつながるものと考えている。

3 地域包括システムと保健所の役割について

(1) 地域包括システムについて

1 地域包括ケアシステムと保健所の役割

地域包括ケアシステムとは？

地域包括ケア研究会による図

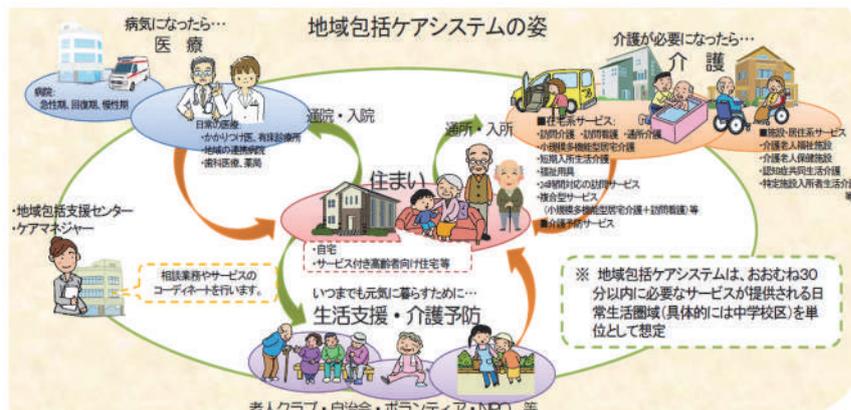


<地域における医療及び介護の総合的な確保の促進に関する法律 第二条>

「**地域包括ケアシステム**」とは、**地域の実情に応じて、高齢者が、可能な限り、住み慣れた地域でその有する能力に応じ自立した日常生活を営むことができるよう、医療、介護、介護予防（要介護状態若しくは要支援状態となることの予防又は要介護状態若しくは要支援状態の軽減若しくは悪化の防止をいう。）、すまい及び自立した日常生活の支援が包括的に確保される体制をいう。**

地域のサービスの多様な取り組みにより、専門職だけではなくその地域での取り組み、地域資源をどうバランス良く組み合わせるかが重要になる。地域包括システムという「高齢者」と考えがちであるが、厚生労働省では新たな時代に対応した福祉の提供ビジョンにおいて「全世代・全対象型地域包括支援体制」が示されている。難病対策、障害児の医療的ケア、精神障害者なども用いられている。

厚労省資料



※ 厚労省の新たな時代に対応した福祉の提供ビジョン(H27.9.17)

「全世代・全対象型地域包括支援体制」

※「難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針」(H27.9) p5
「難病の患者が住み慣れた地域において安心して暮らすことができるよう、難病の患者を多方面から支えるネットワークの構築を図る。」

※障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律及び児童福祉法の一部を改正する法律(H28.6.3公布)

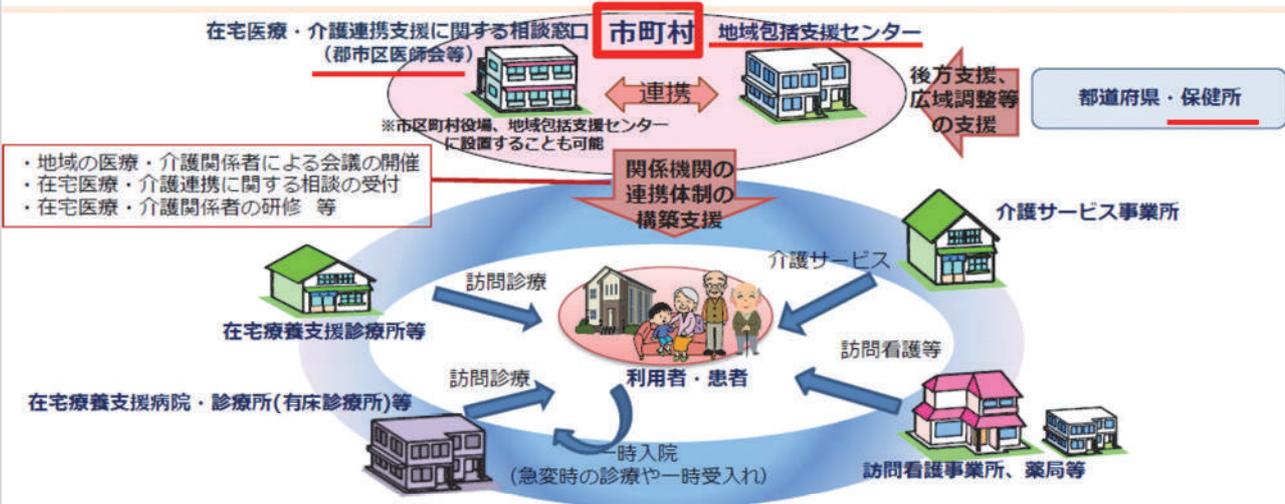
「医療的ケアを要する障害児が適切な支援を受けられるよう、自治体において保健・医療・福祉等の連携促進に努めるものとする」

※「これからの精神保健医療福祉のあり方に関する検討会」; 精神障害者地域包括ケア

(2) 在宅医療・介護連携事業について

厚労省資料

在宅医療・介護連携の推進



介護保険地域支援事業による	市町村の取組
在宅医療・介護連携推進事業の着実な導入・実施 (ア) 地域の医療・介護の資源の把握 (イ) 在宅医療・介護連携の課題の抽出と対応策の検討 (ウ) 切れ目のない在宅医療と在宅介護の提供体制の構築推進 (エ) 医療・介護関係者の情報共有の支援	(オ) 在宅医療・介護連携に関する相談支援 (カ) 医療・介護関係者の研修 (キ) 地域住民への普及啓発 (ク) 在宅医療・介護連携に関する関係市区町村の連携

厚労省資料

在宅医療・介護連携推進事業の促進に向けた都道府県の取組
 - 都道府県（保健所）に期待される役割について -

● 都道府県（保健所）は、市区町村が本事業に対して積極的に取り組むことができるよう、各市区町村の取組について、事前の準備状況も含めて進捗状況等を把握し、その状況を共有するとともに、各市区町村の実情に応じて、以下のような支援を積極的に検討することが重要である。

- 都道府県（保健所）の市区町村に対する支援項目及び取組例（在宅医療・介護連携推進事業の手引きより）
 - (1) 先行事例のノウハウ提供等、事業実施に係る技術支援
 - ・都道府県内外の先行事例や好事例の把握、情報提供
 - ・事業実施に係る市町村へへの技術的な助言や協力
 - (2) 都道府県が把握している地域の在宅医療・介護に関連する資料やデータの整理・提供
 - ・医療機能情報提供制度で把握する医療資源の情報提供
 - ・都道府県（保健所）が把握する医療統計等の整理・提供
 - (3) 在宅医療・介護連携推進事業に従事する人材の育成及び情報共有の場の設置
 - ・在宅医療・介護連携に関する相談支援を担う人材育成
 - ・市区町村や委託事業者等の担当職員を対象とする情報共有の場の設置や効果的な事業立案のための人材育成
 - (4) 広域的な医療・介護関係者に対する研修
 - ・広域的に実施する方が効果的、効率的な医療・介護関係者の連携に資する研修
 - ・小規模市町村における医療・介護関係者に対する研修（都道府県・保健所と市町村との役割分担を協議の上）
 - (5) 広域的な普及啓発
 - ・広域的・全県的な普及啓発の実施（在宅療養や在宅看取りに係るパンフレットの作成等）
 - (6) 「(ク)在宅医療・介護連携に関する関係市区町村間の連携」に対する支援
 - ・関係市区町村間の連携、調整
 - ・医療機関・医療関係団体等への協力依頼等の調整

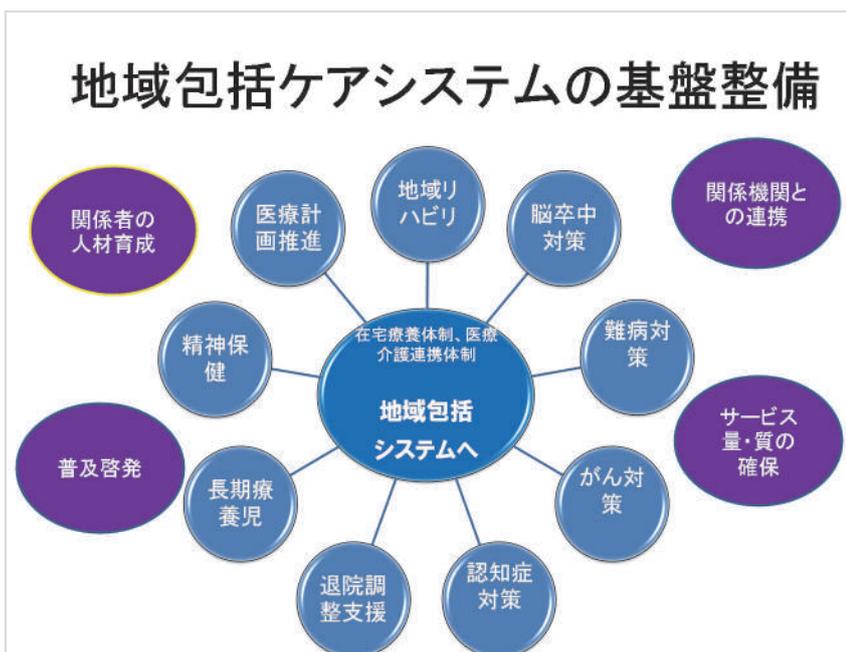
● 地域医療介護総合確保基金を活用した在宅医療・介護連携に関する事業

・在宅医療・介護連携のための事業で、地域支援事業（在宅医療・介護連携推進事業）以外の事業については、地域医療介護総合確保基金を活用することが可能。
 ・市区町村との役割分担を明確にした上で、都道府県が広域的又は補完的に在宅医療と介護の連携に関する事業を行う場合は、地域医療介護総合確保基金を活用して差し支えない。
 ・医療と介護の双方にまたがる人材確保に関する事業については、当該事業の目的を整理した上で、医療又は介護のいずれかに計上するものとする。

【事業例】 ・在宅医療・介護連携のための相談員（コーディネーター）の育成
 ・ICTによる医療介護情報共有
 ・複数市区町村にまたがる退院調整ルールの作成等、広域的・補完的な在宅医療と介護の連携に関する事業 等

介護保険地域支援事業は市町村が中心となり取り組むこととされており、県や保健所は後方支援、広域支援が求められている。具体的には保健所の役割として、地域在宅医療・介護に関する資料やデータの提供、市町村だけではできにくい広域的な研修、市町村間の連携などが示されている。富山県では、地域の実情に応じた連携の推進への支援について保健所事業として実施している。

(3) 保健所の実施事業



保健所では難病対策をはじめ各種事業を実施しており、市町村支援、地域リハビリテーション、緩和ケア等がん対策の拠点病院の支援なども行っている。保健所は、広域的中立的立場から地域の関係機関・団体に働きかけやすく、在宅における医療と介護の連携の推進についても、管内の市、医療機関、医師会、地域包括支援センター、サービス事業者等と連携し、事業が可能である。各事業において在宅療養体制、連携体制づくりは共通分野であり、研修会においてのグループワークなどにより顔の見える関係づくりができて

きている。これらの活動は地域包括システムの基盤整備につながるものとする。

4 地域包括ケアにおける難病保健活動

(1) 難病患者の療養状況

年齢等		生活自立度 (要介護割合等)		療養相談会への希望等	
平均年齢	65.5±15.6歳	食事	20.7%	体を動かすリハビリ 体操	43.1%
発病年齢	54.5±18.7歳	排泄	24.8%	療養上の工夫	41.0%
同居家族なし	6.6%	移動	47.6%	講演会・勉強会	30.0%
就労・就学あり	23.4%	会話支障あり	24.5%	制度・サービス	28.3%
家庭内の役割あり	52.8%	要介護認定者	43.1%	患者同士の交流	26.6%
障害者手帳あり うち6割 1・2級	28.6%	在宅サービスあり	39.0%	相談会参加歴あり	20.0%

厚生センター：療養相談会に対する調査結果(290名)

神経難病患者の在宅療養状況をみると、当地域は全国的にも遺伝性の脊髄小脳変性症の発病が多く、若い方も比較的多い。相談会のニーズを把握するため約300人を対象に面接にて把握したところ、移動に介助を要する人、介護認定者が約半数、相談会の希望内容はリハビリや療養生活の工夫が多かった。参加を希望する者と日常生活自立度とは関連が見られず、参加できない理由として「移動手段がない」としたものが多かった。

(2) 難病の保健活動

訪問・相談等 支援基準に基づく支援・定期カンファレンス 地域難病患者支援者研修会

講義「これからの難病対策 -新法制定後の制度改革-」 県健康課
講義「神経難病患者や家族の心の揺れとその支援」講師 県外大学教授

＜参加者＞ 92名
地域包括支援センター、在宅介護支援事業所、訪問看護ステーション、病院、市健康課・福祉課等の看護師、保健師、社会福祉士、介護支援専門員、ソーシャルワーカー等



支援者関係者研修会
○疾患別療養相談会
患者・家族、担当訪問看護師、介護支援専門員、看護師等 35名参加

講義・実技、グループで情報交換
(日頃のかかわりの工夫、要望)

10

地域難病患者支援者研修会・シンポジウム

A市文化会館

1 講義「難病患者の生活期リハビリテーション」

講師 金沢医科大学リハビリテーション科教授

2 シンポジウム

テーマ 「難病患者の生活期のリハビリ支援について考える」

介護療養型医療施設リハビリ課長 市訪問看護ステーション看護師

厚生センター保健師

在宅療養者（音声録音で参加；神経難病患者）



<難病リハビリ>

・最後まで人間らしさを
・介護困難の予防・解除

- ① 清潔の保持
- ② 不動による苦痛の解除
- ③ 不作為による廃用症候群の予防
- ④ 著しい関節の変形・拘縮の予防
- ⑤ 呼吸の安楽
- ⑥ 経口摂取の確保
- ⑦ 尊厳ある排泄手技の確保
- ⑧ 家族へのケア

※難病患者支援は地域包括ケアのモデルの一つ

11



難病ボランティア講座



難病患者交流会



難病療養相談会

- 難病ボランティア養成
- 患者会育成・支援
- 疾患別療養相談会（パーキンソン・脊髄小脳変性症・ALS等）
- 合同療養相談会

管内地域難病ケア連絡会（地域対策協議会）

報告「特定医療費助成の経過措置について」

「厚生センターの取組 ～神経難病患者への在宅療養支援～」

情報提供「国の動向」 所長

意見交換「神経難病患者の在宅療養支援

難病患者支援における連携について

（若年者、病気の進行する患者等の事例提供）



<参加者> 保健・福祉・就労関係者33名
公的病院、かかりつけ医
地域リハビリ広域支援センター、地域包括支援センター、在宅介護支援事業所、訪問看護ステーション、障害者サポートセンター、市健康課・福祉課等の看護師、保健師、社会福祉士、理学療法士、介護支援専門員、ソーシャルワーカー 等

12

支援には直接的・間接的支援、ネットワークなどのシステムづくりなどがあるが一部を紹介すると、

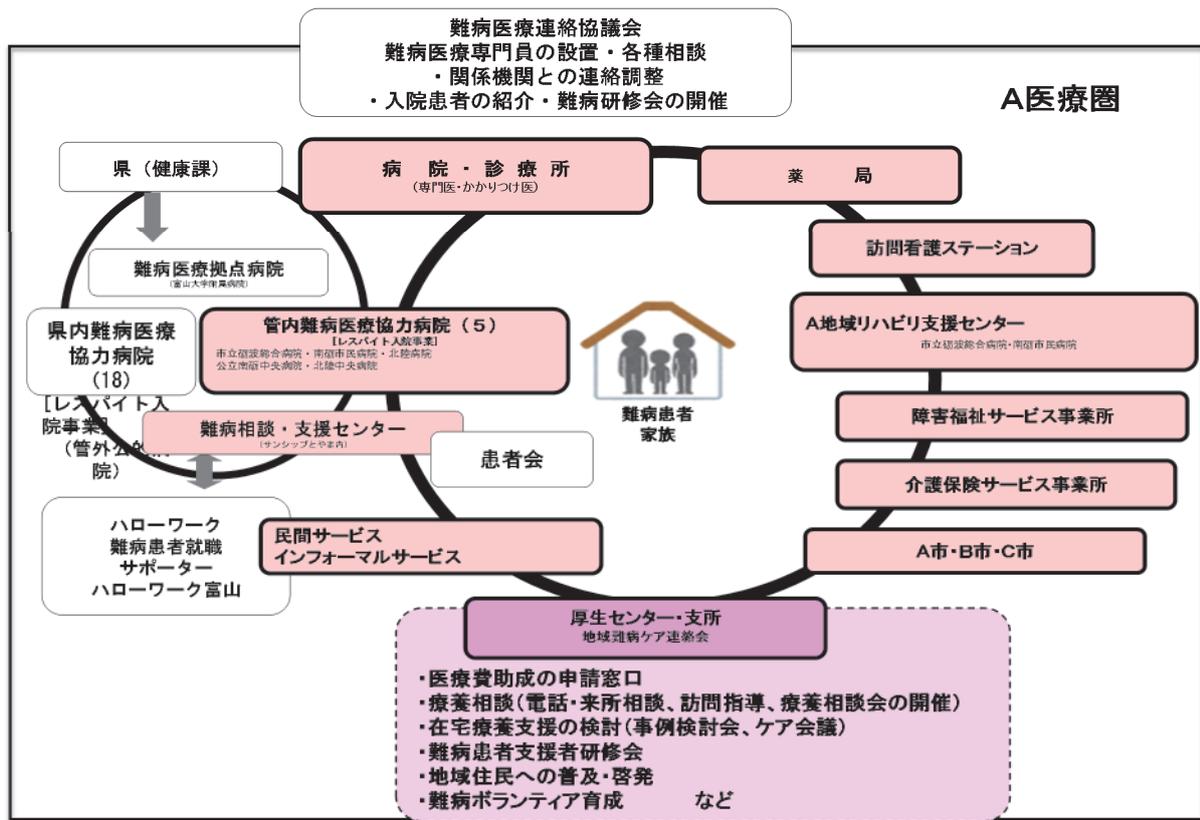
①申請時の面接：ニーズ把握のため申請時に神経難病患者さんを中心に殆どの患者家族と面接し、災害時の対応についても確認している。同意を得た方の情報については市障害福祉課へ提供している。

②相談会・交流会：定例的なものに加え、ALSの患者さんを対象に昨年初めて実施し、人工呼吸器の選択・胃ろう作成時期・治療方法など共通の課題も多く専門医から直接助言を受け好評であった。

③支援者研修会、シンポジウム、難病ボランティアの養成：関係者の要望も伺い研修会の開催等を企画している。特に保健・医療・福祉関係者が参加し、管内の患者の状況対策についての情報提供や意見交換する機会を持っている。

④ケア連絡会（難病対策地域協議会）：訪問や保健活動を通し把握した課題を情報提供し、皆で意見交換している。今年は介護保険の適用とならない若年者の事例を挙げ、就労や治療の課題、障害福祉分野との連携について検討した。毎年、課題について情報提供し、災害時の対応等についても意見交換を実施している。

A厚生センター管内 難病患者支援に関わる関係機関図 (平成29年2月現在)



各機関の機能・役割

県 (健康課)

- ・ 特定医療費 (指定難病) の支給事務
- ・ 難病対策地域協議会の設置及び運営
- ・ 難病相談支援体制の検討など

難病医療拠点病院 (富山大学附属病院)

- ・ 難病医療連絡協議会の開催
- ・ 入院施設の紹介、・ 難病に関する相談
- ・ 重症難病患者の受け入れ、(窓口：難病医療連携室)
- ・ レスパイト入院事業 (同一年度内14日以内) など

難病医療協力病院 (23医療機関)

- ・ レスパイト入院事業 (同一年度内14日以内) など

難病相談・支援センター

- ・ 各種相談
- ・ 講演会・研修会の開催、・ 出前講座、・ 就労支援
- ・ 患者会育成、支援
- ・ ピアサポーターの養成、・ 交流サロン&ミニセラピー
- ・ 疾患別交流会、・ セルフマネジメントワークショップ
- ・ 小児慢性特定疾病児童等自立支援事業 など

介護保険サービス事業所

- ・ ケアマネジャーによる介護保険サービスの調整、各種サービス提供 など
- [介護・介護予防サービス] 訪問介護、訪問入浴介護、訪問看護、訪問リハビリテーション、通所介護、通所リハビリテーション、短期入所生活介護、短期入所療養介護、福祉用具貸与、特定福祉用具販売
- [地域密着型サービス] 小規模多機能型居宅介護、認知症対応型通所介護、認知症対応型共同生活介護、地域密着型介護老人福祉施設、入所者生活介護、定期巡回
- ・ 随時対応型訪問介護看護、地域密着型通所介護
- [施設サービス] 介護老人福祉施設、介護老人保健施設、介護療養型医療施設 など

病院・診療所 (専門医・かかりつけ医)

- ・ 診療 (往診)
- ・ 治療、処方リハビリテーションなど

訪問看護ステーション

- ・ 健康管理、処置、
- ・ リハビリテーション
- ・ 服薬管理
- ・ 主治医との連携 など

市町村

- ・ 障害福祉サービスの提供 (各種年金・手当
- ・ 手帳の交付、自立支援医療、地域生活支援事業等)
- ・ 地域包括支援センター (介護保険申請など)
- ・ 介護予防事業 など

薬局

- ・ 調剤、処方、・ 薬に関する相談
- ・ 病院、診療所との連携 など

地域リハビリ支援センター

- ・ リハビリ実施機関への支援
- ・ リハビリ従事者への援助、研修、・ 啓発、普及 など

民間サービス インフォーマルサービス

- ・ 社会福祉協議会 (ケアネット)
- ・ 民生委員、地域ボランティア
- ・ 配食サービス
- ・ タクシー、介護タクシー など

障害福祉サービス事業所

- ・ 相談支援専門員による障害、福祉サービスの調整、各種サービスの提供 など
- 居宅介護 (重度訪問介護)、行動援護、同行援護、短期入所、療養介護、生活介護、施設入所支援、自立訓練 (機能訓練・生活訓練) 宿泊型自立訓練、就労移行支援 就労継続支援 (A型・B型) 共同生活援助
- 相談支援事業所、移動支援 地域活動支援センター (I型・II型・III型) 小規模作業所 (身体障害者関係) 点字図書館・盲人ホーム 聴覚障害者情報提供施設 など

管内の難病患者支援に係る関係機関はスライドのとおりである。

(3) 地域医療計画における在宅医療の推進

圏域医療計画 地域医療推進対策協議会
(在宅医療部会)



○構成メンバー
公的病院(医師、連携室)、医師会、歯科医師会、薬剤師会、ケアマネ協議会、訪問看護ステーション、地域包括支援センター・市
○主な協議内容
在宅医療の指標、各機関・団体における在宅医療及び医療介護連携の取り組み、管内の課題と対応など ⇒ **関係者における情報・課題の共有**

17

保健所の役割として圏域医療計画の作成・推進が求められており、その一分野として在宅医療の推進がある。圏域連携会議(地域医療推進対策協議会)や在宅医療部会を開催し、地域の情報を収集分析し、課題解決のために、医師会を始め各団体、関係者と情報・課題の共有、意見交換を行っている。また、地域医療構想の策定では今後の必要病床数が出されているが、在宅医療・介護と連携して地域でどのように支援していくか等も併せ検討が必要である。

主な在宅医療指標(H25;全国値100で調整 SCR;年齢調整標準レセプト出現率)

指標名、	レセプト	県	A地域	B	C	D
入院機関との退院時カンファレンス	退院時共同指導料	105.3	129.8	104.2	116.5	62.4
病院従事者が退院前に訪問	退院前在宅療養指導管理料	189.5	35.2	396.1	9.5	43.4
入院機関とケアマネジャーとの連携	介護支援連携指導料	128.1	144.0	162.3	93.3	85.1
地域連携バス第1入院機関	地域連携診療計画管理料	122.2	162.7	199.5	27.9	49.0
地域連携バス第2入院機関	地域連携診療計画退院時指導料	137.0	156.5	236.7	33.6	32.3
病院が患者に対し退院支援調整	退院調整加算	109.5	139.9	101.5	122.6	78.4
訪問薬剤指導	訪問薬剤管理指導料	62.4		208.2		
緊急往診	緊急往診加算	66.8	77.3	53.1	62.0	108.3
訪問診療(居宅)	訪問診療料等	95.8	96.3	94.6	102.3	85.3
訪問看護提供	訪問看護指導料	181.3	277.9	243.6	75.7	120.2
看取り	看取り加算	46.6	49.0	34.7	54.2	63.9

※D医療圏の介護支援連携指導料(SCR) H24 66.5 ⇒H25 85.1 ⇒H26 104.5
退院調整加算(SCR) H24 77.5 ⇒H25 78.1 ⇒H26 93.2

医療計画作成支援データブックから抜粋 保健師が分析担当

これはD地域における会議の提出資料の一部で、SCRという年齢調整したレセプトの出現率で全国平均が100としている。介護支援連携指導料、いわゆる入院機関とケアマネジャーとの連携状況は、H24年が66.5、H25年85.1、H26年104.5と増加しており、全国平均を超えた。病院が患者に対し退院支援調整を行う退院調整加算についても、H24年77.5、H25年78.1、H26年93.2と増加した。

(4) 医療と介護の連携

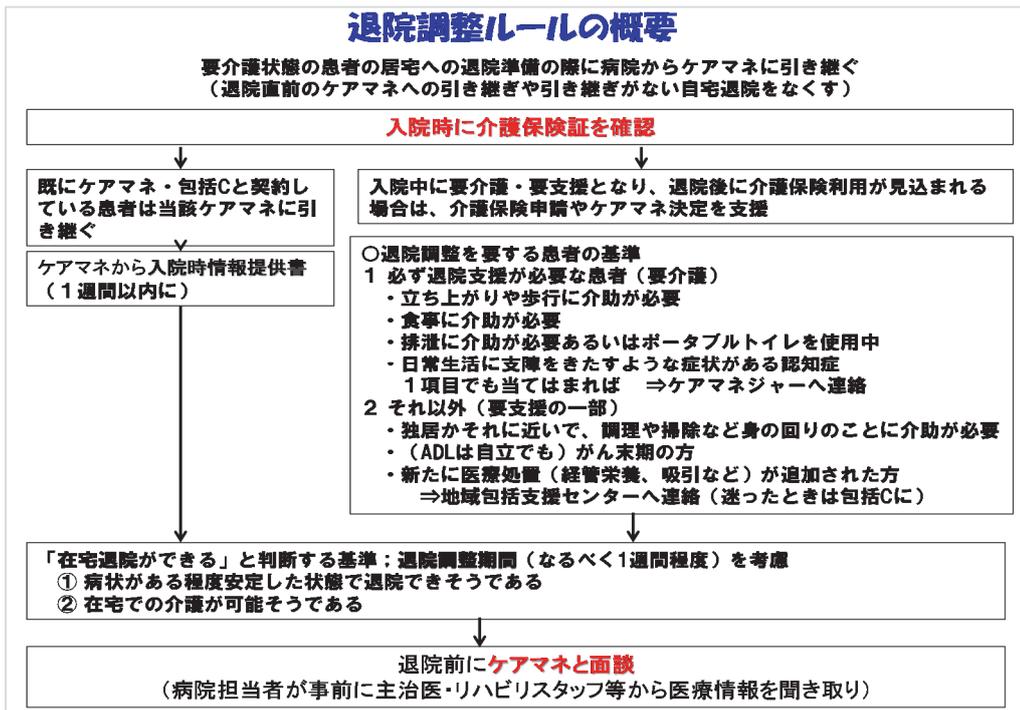
主な評価指標(在宅医療部会資料抜粋)

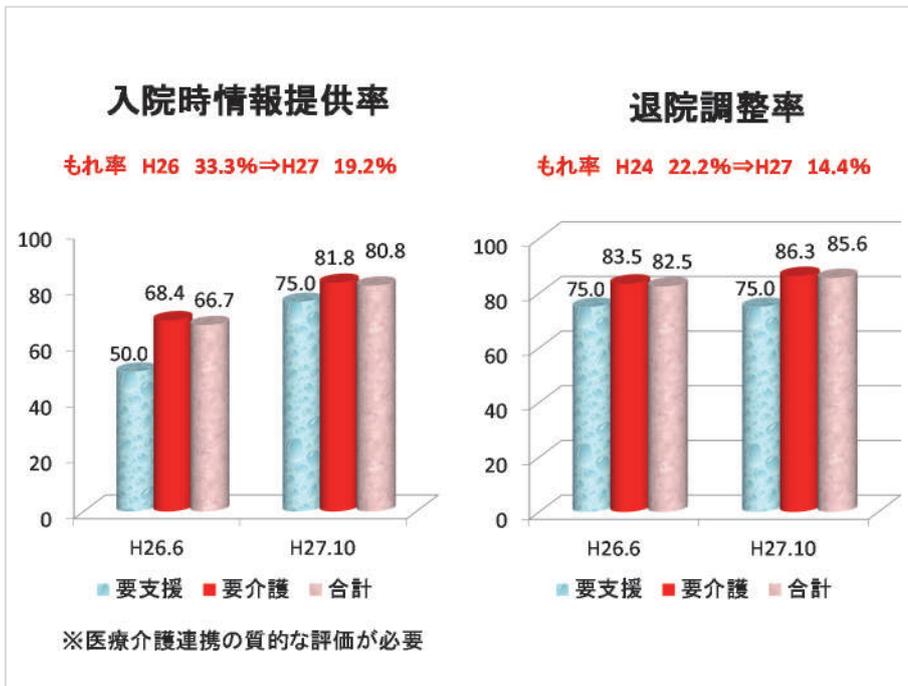
指標名		県	A市	B市	C市	調査年	県	A市	B市	C市	調査年
24時間体制をとっている訪問の従事者数	総数	108	5		14	H23		13	3	18	H26
	人口10万対	9.9	10.1		25.6			26.6	9.8	34.6	
ターミナル体制の訪問	総数	36	1		1	H25	47	2	1	1	H27.10
訪問薬剤管理指導の届出施設数	総数	321	13	8	4	H24.1	374	15	8	17	H27.1
訪問指導実績のある薬局数	総数	36	1		2	H24.2	84	2	1	6	H26
往診料算定件数	人口10万対	666.3		709.2		H22	1338.4		1863.9		H26
在宅(自宅+老人ホーム)死亡数	人口10万対	160.8	186.2	193.3	252.2	H22	162.9	174.9	167.7	233.4	H25

※医療計画作成支援データブック以外の県庁公表資料も収集
他、公的病院のデータも収集 在宅復帰率の推移 A病院;H26 84.0%⇒H27 95.7%

先の在宅の指標が改善した背景には、保健所において H25 年度頃より医療介護の連携を強化し、H26 年度には管内の退院調整ルールを設定するなど連携を一層進めてきたことが要因の一つとして考えられる。また、B市においては24時間体制の訪問看護がなく、在宅看取り件数も少ない。これらの資料も評価指標としている。

①退院調整ルールの作成

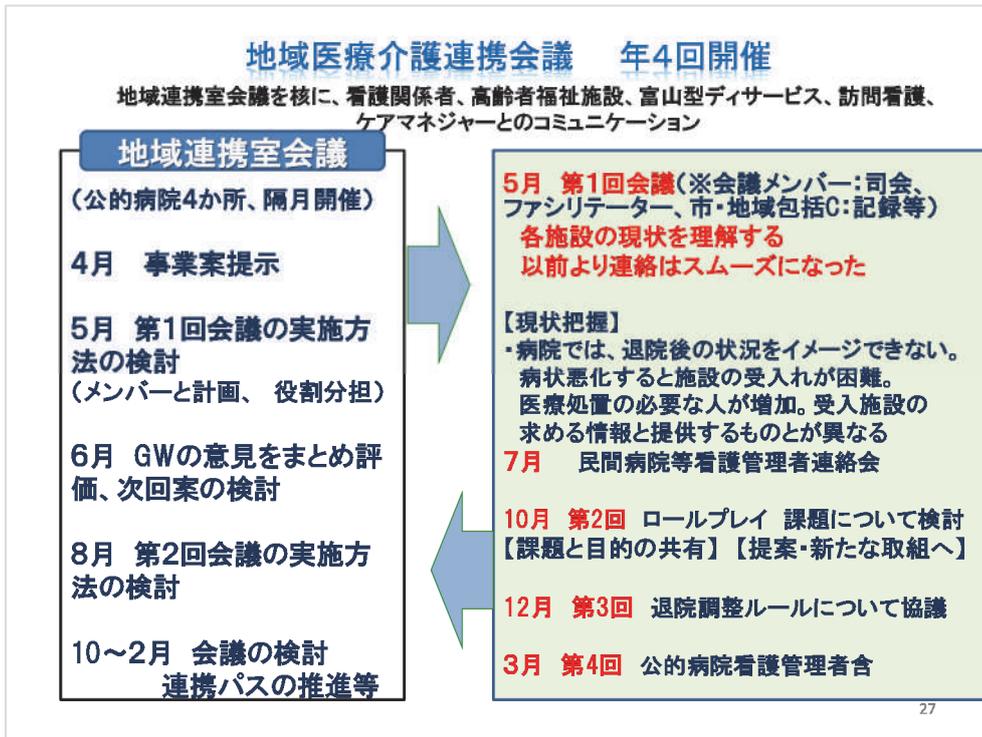




これは、切れ目ないサービスが提供できるよう要介護状態の患者が入院する際には、ケアマネジャーが病院へ連絡を行い、退院時には、病院側からケアマネジャーへ連絡することを取り決め、その方法などをルール化したものである。作成にあたっては、保健所が中心となり管内の病院、ケアマネジャー、地域包括支援センター等と協議し、その内容を毎年見直ししている。その結果、情報提供率が入院時67%から80%台に、退院時のそれは約9割と高くなってきた。

難病患者についても急性期や状態悪化のため入院となる場合もあり、特に要介護状態が多いこともありこのルールを適用されている。

②地域医療介護連携会議



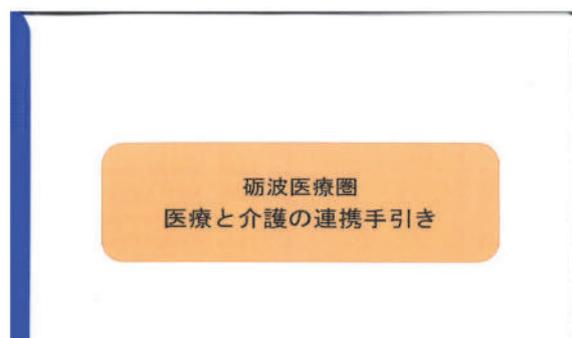
地域医療介護連携会議 平成28年度 第1回

※管内の病院、有床診療所、介護施設(老健、**特養**、**地域密着型サービス**、**訪問**等)地域包括の協働でグループワーク(ワールドカフェ)を開催 朱書き追加施設

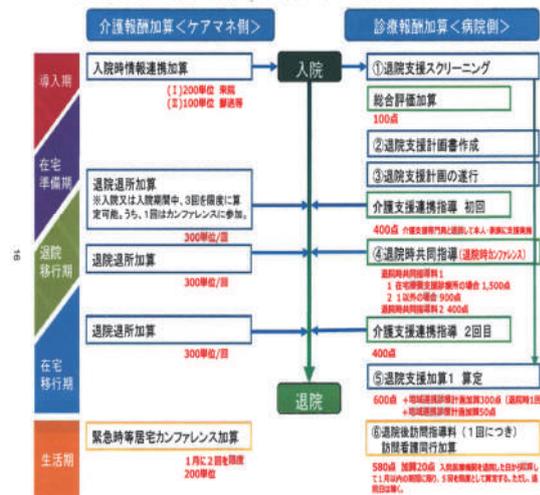
①各施設の利用者の状況、②入退院のための情報の共有や連絡体制、③各施設の退院、退所に向けての体制づくり、④退院支援ルールを活用、⑤入退院、退所・再入所での課題、について意見交換



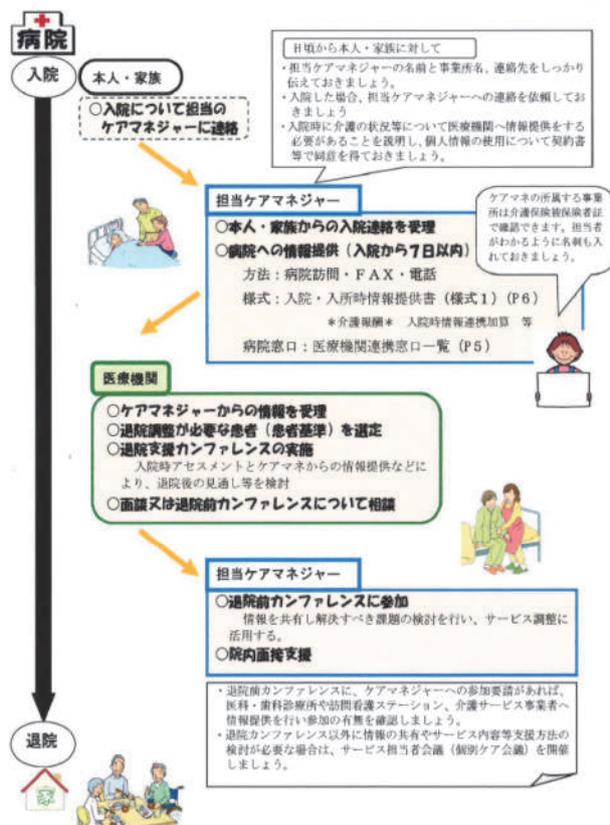
・講義
「地域医療構
想、地域連携
について」
・情報交換
「テーマ:各施
設の現状を理
解する」



退院時連携に係る介護・診療報酬の一覧



3. 入院から退院までの医療・介護連携の流れ



平成28年度は診療報酬改訂を機に会議の開催を4回に増し、参加対象に老人福祉施設も加え、連携をテーマに取組んだ。企画にあたり管内公的病院の地域連携室会議メンバーと案の検討を行い、会議当日のファシリテーター等の協力などを得て実施した。参加者の施設の現状の報告、ロールプレイ、意見交換などを通じ、患者にとって真に必要な情報は何かを考え、在宅に必要な情報と病院が提供するものが異なることや、患者さんの思いが確認されていないことなどの課題も挙げられ、連携様式の見直しなどにつながっている。

(5) その他の活動

①配食サービス：保健所の食品衛生担当と連携して把握しており、中には見守り、嚥下障害に対応した食事を提供されている。

砺波厚生センター管内 配食事業者 一覧表

* 配達地区・時間等の詳細については、各業者にお問い合わせください

H29.2 現在

番号	事業所名	施設住所	施設TEL番号		配達時間						配達区域	金額	見守りサービス有無	健康等に配慮したお弁当の有無			備考
			FAX番号		配達曜日	朝食	昼食	夕食	祝日対応	その他の休み				高齢者向けに配慮	健康に配慮	疾病に配慮	
1					月～金	x	0	0	x	年末年始	東：福光・城端地区 夕：福光地区の一部(福光・吉江・北山田・山田)	300～350円 (市自立支援制度助成有) 550～600円	0	○ 高齢者用・嚥下に配慮した食事	○野菜たっぷりのバランス配	○糖尿・腎臓・高血圧	対象：高齢者の独り暮らし・夫婦2人世帯等
2					月～日	x	0	x	0	1月1日のみ	井波	300円 (市自立支援制度助成有) 540円	0	△ 油っぽくないものにするなど配慮			
3					月～金	x	0	0	x	年末年始	南砺市 旧福野町周辺	300～600円 (市自立支援制度助成有)	0		○エネルギー控えめ・塩分		
4					月～土	x	0	0	x	年末年始・お盆	井波全域、井口、庄川、城端、福野一部	496円～600円	x				
5					毎日	0	0	0	0		福光、城端、福野、平	450～600円	x				
6					月～金	x	0	x	x	年末年始・お盆	福野・井波	300円 (市自立支援制度助成有) 400円～500円	0				
7					地区で曜日が決まっている	x	0	x		地区による	砺波市内16地区 未実施地区 要相談		0		○栄養バランスに配慮したお弁当	対象：一人暮らしの高齢者等見守りが必要な世帯	
8					月～日	x	0	x	0	年末年始・お盆休み	旧砺波市	350～400円	0	0	○野菜たっぷり		

* このリストは、掲載を了解された業者のみを掲載しております。
 * ここでは、「配食事業」を特定かつ多数の地域高齢者等に対し、主に在宅での摂取用として、次に掲げる食事を継続的に宅配する事業と定義しています。
 主食、主菜、副菜の組み合わせを基本(主食なしのものを含む)とする、1食分を単位とした調理済み食品

②市の活動支援：市の実施事業についても必要に応じ企画段階から共に実施している。

市在宅医療・介護連携推進研修会

平成28年

“人生の最終段階における意思決定を支えるために”



- 主催
A市、A医師会
- 共催
砺波厚生センター、市立総合病院

- ・A市の地域包括ケア
- ・事例紹介(訪問看護師)
- ・自己紹介
- ・グループワーク
- ・まとめ

※厚生センター保健師が企画段階から支援・協力
 ※従来からの多職種グループワークに民生・児童委員が新たに参加

もうひとつ上の医療、介護を目指す！
～誰もがいきいきと暮らすため、私たちにできること～

コーディネーター 厚生センター所長
 実践報告 A市訪問看護ステーション管理者
 シンポジスト 市立A総合病院院長
 A医師会長
 A市長 ※地元で活躍されている方々による普及啓発を



※住民ボランティア団体(健康分野含む)が多数参加 ⇒ 首長への働きかけも重要
 ※住民が自分たち地域の医療・介護の在り方に関心、疾病予防・介護予防へ

③介護施設における医療的ケアの対応状況調査

人工呼吸器装着や医療ニーズが高い人の対応について、退院時の受入れ先が限られている等の意見もあり、病院、老健、デイサービス、デイケア、小規模多機能等を対象に毎年調査を実施している。その結果は関係者に情報提供し、課題の把握などの資料としている。

介護施設における医療的ケアの対応状況を把握

1. 介護老人福祉施設(特別養護老人ホーム)

施設名	所在地 (TEL)	区分	定員	医療的ケア等の内容																
				①床褥介添いの管理	②中心静脈栄養の管理 (CVC・CVP)	③鼻飼栄養の管理	④経腸栄養の管理	⑤薬物療法の実施	⑥HOT(在宅酸素療法)の実施	人工呼吸器の管理	⑧ASV(経正呼吸療法)の実施	⑨実習切替のケア	経管栄養	⑫人工肛門の管理	⑬尿管の管理	⑭経腸力下(ナール(経腸力下ナール等))	⑮経腸の管理	⑯血液検査・インスリン注射	⑰車いすによる排泄管理	⑱その他の排泄管理
特別養護老人ホームA		特	20	×	×	×	○	×	○	×	×	×	○	○	○	○	○	×	○	○
特別養護老人ホームB		特	30	×	×	○	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	×	○	○
特別養護老人ホームC		特	44	△	×	○	○	×	○	×	×	×	○	○	○	○	△	×	○	○
特別養護老人ホームD		特	40	○	×	×	○	×	○	×	×	×	○	○	○	○	○	×	○	○
特別養護老人ホームE		特	10	×	×	×	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	×	○	○
特別養護老人ホームF		特	30	○	×	△	○	×	○	×	×	×	○	○	○	○	○	○	○	○
特別養護老人ホームG		特	20	×	×	△	○	×	○	×	×	×	○	○	○	○	○	○	○	○
特別養護老人ホームH		特	30	○	×	×	○	×	×	○	○	×	○	○	○	○	○	○	○	×
特別養護老人ホームI		特	30	×	×	×	○	×	×	○	○	×	○	○	○	○	○	×	○	×
特別養護老人ホームJ		特	30	×	×	×	○	△	×	×	×	×	○	△	△	○	○	×	×	×
特別養護老人ホームK		特	20	×	×	×	○	×	×	×	×	×	○	△	△	○	○	×	×	×
特別養護老人ホームL		特	142	○	×	○	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	○	○	○
特別養護老人ホームM		特	22	×	×	×	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	×	○	○
特別養護老人ホームN		特	100	×	×	×	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	○	△	△
特別養護老人ホームO		特	25	×	×	×	○	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	×	×	○

※詳細は各施設にお問い合わせ下さい。

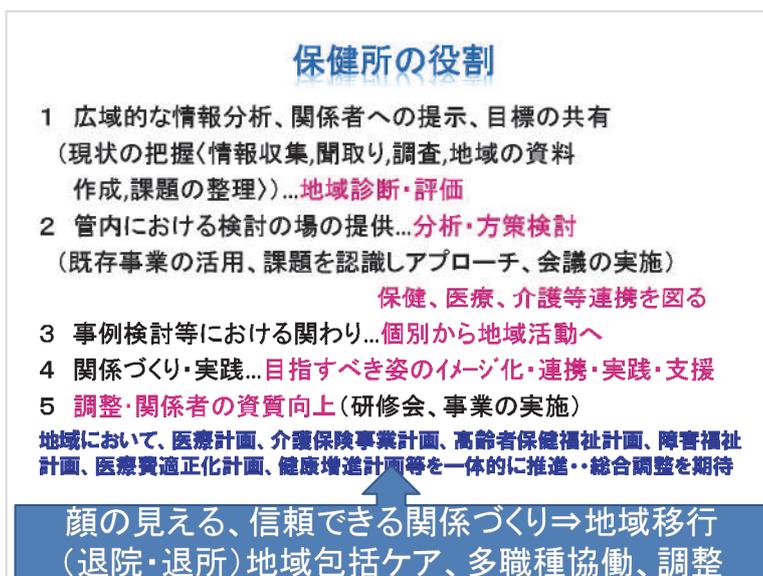
※医療的ケアの対応状況は毎年把握・更新

※厚生センターが地域リハビリテーション広域支援センターと連携して、地域連携パスを推進;協議会、連絡会、事例検討会、研修会、支援ガイド等

地域包括ケアシステムの推進については、市町村の仕事であり、以前は保健所の業務の範疇なのかという意見もあったと聞かすが、平成 27 年の厚生労働省の資料には保健所の役割が明記され、各市町村の実情に応じ積極的に支援することが期待されている。

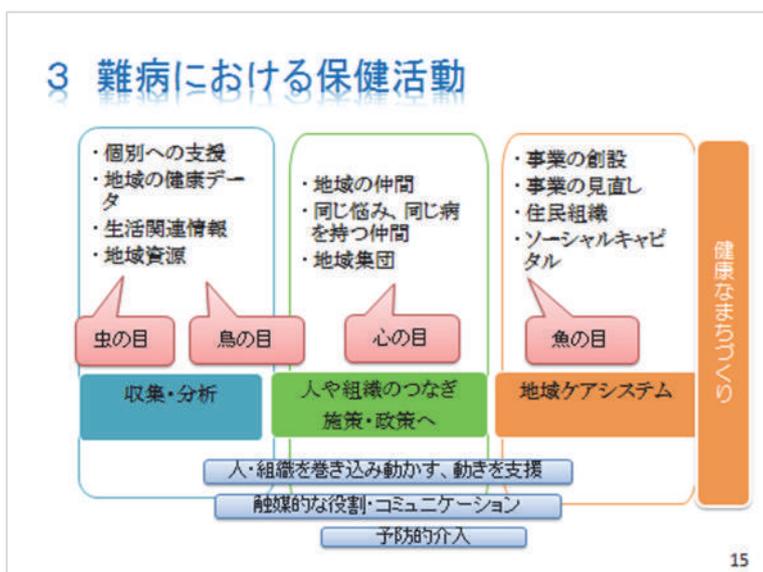
ある保健師が、「今やっているいろんな保健所事業を地域包括ケアシステムという視点でとらえるということだね」と言うので、「そうだ」と答えた。日々の事業を関連付けながら、難病患者の支援を通し、目指す地域づくりに向けつなげていくことが重要と考える。

5 地域包括ケアと難病保健活動



難病対策地域協議会など協議の場において、管内の患者の状況、関係機関の状況、社会資源などを情報把握、分析し、皆さんに難病患者への支援体制に関する課題を示し、共有する。地域診断、評価になると思うが、それを皆でどうしていくのか検討する。自分の施設で取り組めるものはしていただき、皆でやった方がよいものはやるというように目指すべき姿を皆でイメージし、役割分担、連携を図りながら体制の整備について協議する。このことが他の在宅の療養患者にも適用でき、地域包括ケアシステムにつながるものとする。これらは保健師活動そのものである。

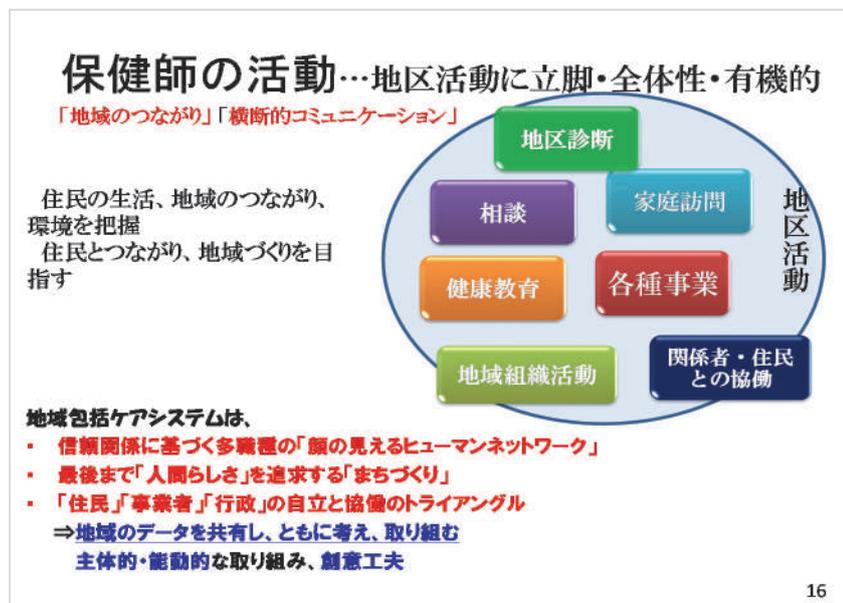
今年度は 30 年度に向け、医療計画、介護保険事業(支援)計画など各種計画策定年である。いろいろなものと整合性を図りながらやっていくことが重要と考える。



地域にはいろいろな社会資源がある。それらを活用し、つないでいく。社会資源がなくとも創意工夫し、サービスが少なくとも地域のネットワークがあり、社会福祉協議会などもよく活動していたりする。人的資源である地域の関係者は知恵をたくさん出してくれ、『この地域がこうなったらいいね、こうしようか』という思いや意見も多く出され、活動が広がっていき面白い。先ほど「保健所でしかできないものがある」と言ったが、保健所は、管内の医療、介護に関する情報収集が可能で、公共性、公平性の立場から、ここでしかできないものがあると思う。

ある訪問看護の管理者は「訪問看護をしていたらなかなか地域の課題が見えない。保健所の会議に出ると今後の活動につながるヒントがもらえるのでいつも参加している」と言い、保健所の会議や研修会などが情報収集の場となっている。

保健活動については、「虫の目」は、個別支援や家族地域をしっかりとみること。事例はうまくいくことばかりではないが、どうしてうまくいったのか、またうまくいかないのかなどときちんと見えないものも含めて対象を見る。「鳥の目」については、物事を俯瞰し抽象度を上げて見ると、共通性や他の事業との関連や整合性が見えやすくなる。他の事業とも関連させ、パズルのように組み合わせ施策化、地域づくりをやっていく。「魚の目」というのは、制度の変化や動向など潮の流れを読み、チャンスをとらえること、「心の目」は、皆でここを目指してやろうという意識、やる気にさせるということ、これらも大事ではないかなと思う。



保健師は対象者の生活を見て、分析した情報を基に、地域の課題解決のため皆で目指していく方向性にベクトルを合わせ、政策に結びつけることができる。地域のいろいろなものを組み合わせ、なければ作ることができる立場でもあり、行政だからこそできる役割だと思う。

これからは行政だけではなくて民間サービス、患者さんの力、それを支えるいろいろな人の力や関係をつなぎながら協働しケアシステム化を目指していくことが必要である。

活動について、ある保健師がいる時はできたが、担当者が替わるとできなくなるのはよくない。やはり人が変わっても変わらないような体制作りをさせていただきたい。やったことのないことは他の活動を聞いても『自分の所では実施できない、やれる自信がない』と思うことが多い。分からない時には、やはり患者さんのニーズを把握し、解決策を考え、先輩や同僚に相談し「こうしたらいいんじゃない」などと話し合い、できるところから取り組むことにより徐々に発展していくものである。まずは患者さんの話を聞き、生活やつながりを見て課題を整理し、職場で考え、地域の方と考える。自信というのは、自分の「自」と「信じる」と書くが、目指す方向に向かい、自信がない中でも自分の力を信じ、患者さんを信じ、関係者の力、地域の力を信じて活動を行うことも大切ではないかと思う。活動は工夫され発展し、つながっていき面白い。

私は、ある看護部長さんの困りごとの相談から、管内病院の看護部長や地域連携室の方々に声をかけ、地域との連携についての検討会を始めた。そこで各病院における取組について意見交換し、皆で退院支援のあり方を考え、それらのことから入退院の連携のルールづくりにつながった。この活動を通し、地域連携室の師長さんからは「病院の中がよい方向に本当に変わった。保健所のお陰」と言われるなど、各病院の体制が変わっていく様子を体験した。またある看護部長さんからは「保健所はこれまで何をしているか全然分からなかったけれどもようやく分かった。保健所でしかできないことをしてもらった。」と喜ばれた。やはり患者さんにとって良い結果のつながること、いろいろな方とつながり活動するのは楽しい部分も多く、是非今の場所ですべきことをさせていただきたい。

私は退職を迎えた日、安心して後輩につないだと思い、振り返ると活動は楽しかったと感じた。保健師の役割は大変大きく、難病患者さんがよりよい療養生活を送れるよう地域包括システムづくりに向け、できることから取り組んでほしいと思う。