

難病支援ネットワークと地域包括ケアシステム —難病患者在宅医療支援事業の経験から—

三井 良之

近畿大学医学部 総合医学教育研修センター

Support networking for intractable diseases and Community-based integrated care systems

Yoshiyuki Mitsui

Center for General Medical Education and Clinical Training

1. はじめに

諸外国に例を見ない本邦のユニークな医療システムとして、いわゆる難病医療制度がある。難病医療制度は、厚生省（現・厚生労働省）研究班によるスモン(subacute myelo-optico neuropathy, SMON)の原因究明と患者救済の取り組みを範とし、他の難治性疾患にも応用できる制度構築を意図して、1972年（昭和47年）に発足した。同時に発表された難病対策要綱¹は、現代にも通用する先駆的な医療・福祉向上への指針が示されている。難病医療制度が、とすれば、医療と福祉の狭間に放置されがちな稀少難病の研究・診療の向上に貢献してきたことは、わが国独自の医療施策として、特筆すべきである。しかし、時代とともに、指定疾患と非指定疾患の不公平感、予算事業としての制約などの問題が生じ、制度疲労が明らかとなってきた。難病対策を持続可能なものとするために、2015年1月に、「難病の患者に対する医療等に関する法律」が施行され、これまでの特定疾患制度は指定難病制度となり、あらたに法律に基づく事業として再編された²。

一方、わが国の喫緊に迫った医療・福祉の課題として、いわゆる「2025年問題」がある。団塊の世代が75歳以上となる2025年以降は、高齢者数が激増し、それに対応する医療・福祉制度が求められており、厚労省から、「地域包括ケアシステム」構想が打ち出されている。地域包括ケアシステムの概要は厚労省ホームページにも記載されているが、全国を画一的なモデルで統括するのではなく、各地域の特性に応じた制度設計が求められている³。

このような時代背景の中、2015年1月から、近畿

大学医学部附属病院では、大阪府からの委託事業として、難病患者在宅医療支援事業を展開してきた。筆者はその実務を担う難病患者在宅医療支援センター副センター長として、同行訪問事業、研修会事業の運営に携わり、難病支援における地域医療ネットワークの重要性を改めて痛感するとともに、難病支援ネットワーク事業で得られた知見を地域包括ケアシステム構築に援用できるのではないかと考えるようになった。本稿では、本事業の概要をご紹介しますとともに、難病支援の地域医療ネットワーク構築からみた地域包括ケアシステムのあり方について私見を述べたいと思う。

2. 本邦における難病医療制度の歴史

スモンは昭和30年代に頻発した原因不明の神経疾患である。亜急性の脊髄、視神経、末梢神経障害が主たる徴候であり、疾患名自体が臨床所見、病理所見に由来している。基礎研究や疫学研究に基づき、厚生省研究班は、その原因を整腸剤キノホルムによると推定した。その勧告を受けて、1970（昭和45）年にキノホルム発売禁止の措置が取られたあとは、スモンの新規発生患者はなく、原因不明の難病対策としては、一定の評価がなされる結果となった⁴。このスモンへの取り組みを教訓として、国会では難病に対する集中審議が行われ、1972（昭和47）年に難病対策要綱¹が策定された。この要綱の中において、難病は、1）原因不明、治療方針未確定であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病、2）経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず、介護等に等しく人手を要するために家族の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病、と定義され

た。さらに、対策の進め方としては、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、の3つが挙げられ、難病の病因・病態の解明研究及び診療整備のみならず、難病に対する医療費の公費負担も盛り込まれた。この制度は難病患者に療養環境改善の機会を提供したものであり、これまで十分なケアを受けられなかった患者を援助する有力なツールとなった。しかし、特定疾患制度は、法律に基づいた事業ではなく、予算事業であったため、財政面の厳しさが増すようになると、全体像の見直しが迫られるようになった。また、財政面からの問題提起だけではなく、同様の困難をかかえながら特定疾患に認定されていない疾患の患者からは、不公平感を訴える声も上がるようになった。そこで、2015（平成26）年5月23日に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として「難病の患者に対する医療等に関する法律」が成立した。これまでの特定疾患は、新たに「指定難病」と定義され、公費負担疾患数も56から306（2017年1月現在、今後、さらに増加する見込み）まで増えることとなった²。公費負担の面からは、人工呼吸器装着患者の自己負担額は抑えられたが、疾患や個々の患者の経済状況によっては、これまでより自己負担が増える場合もあり、施策としては、「広く薄く」に方向転換したと言える。このような政策上の変更点はあるものの、難病施策に関わる疾患には、神経筋難病が多く含まれることに変わりはない。また、疾患の本質が神経筋にはない場合でも、原疾患による神経筋に関わる合併症が生活を脅かすことも少なくない。今日と比べると、難病対策要綱が策定された昭和40年代は、医療全体が専門分化されておらず、診療科としての神経内科も全国的に数は少なかったと思われる。当時、神経内科の関与がどれほど意識されていたかは不明であるが、難病施策が深化していく中で、神経内科の関わりが多くなっていったことは、必然的と言わざるを得ない。

3. 難病患者在宅医療支援事業について

上述の難病施策とは別に、高度高齢化社会を迎えるわが国の医療・福祉政策として、地域包括ケアシステムの重要性が叫ばれるようになった。しかし、高齢化率の相違、都市部か農村部かなどの居住環境の相違など、地域ごとに事情が大きく異なるため、国単位で画一的な仕組みを構築するには無理があった。そこで、厚労省の施策として、2014（平成26）年4月からの消費税増税を財源とした地域医療介護総合確保基金事業⁵が立ち上げられた。この基金事業は、各都道府県がその実情に応じた事業を展開で

難病患者在宅医療支援事業の概要

- 2015年1月1日～地域医療介護総合確保基金事業として、大阪府からの委託を受けて、府下5病院*が難病患者在宅医療支援事業に取り組んでいます。
*当院および、大阪大学医学部附属病院、大阪医科大学附属病院、大阪府立急性期・総合医療センター、近畿大学医学部附属病院
- 目的
難病患者が地域の医療関係機関による治療とケアを受け、安心して在宅による療養生活が続けられるように、難病専門病院が地域診療所・病院等と連携して、在宅における難病診療等を支援し、在宅医療を推進することです。
- 事業内容

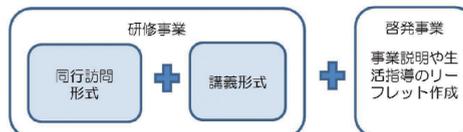


図1 難病患者在宅医療支援センターの事業内容に関する説明パンフレットを示した。

きるように予算が配分される仕組みとなっている。大阪府は、この基金を利用して、地域包括ケアシステム構築につながる46事業を計画したが、その中のひとつとして難病患者在宅医療支援事業⁶が立ち上げられた。具体的方策として、2015（平成27）年1月から、本事業を難病診療の拠点となり得る府内5つの医療機関（大阪大学医学部附属病院、大阪医科大学附属病院、大阪府立急性期・総合医療センター、近畿大学医学部附属病院、近畿大学医学部附属病院）に委託した⁵。近畿大学医学部附属病院は、大阪府二次医療圏のうち、南河内地域を主として担当することとなった。当院が行った事業概要について、患者、医療機関向けの説明用パンフレットに掲載したものを図1に示す。

4. 近畿大学医学部附属病院における難病患者在宅医療支援事業

4-1 組織と同行訪問事業の概要

大阪府からの委託に基づき、難病患者在宅医療支援事業を実施するにあたって、本院では、楠進神経内科主任教授をセンター長とする難病患者在宅医療支援センターが立ち上げられ、実務を担う母体となった。スタッフの多くは兼務ではあるが、医師、歯科医師、看護師、社会福祉士、薬剤師、リハビリ職、歯科衛生士、事務職などの多職種で構成されたチームであった。事業内容は同行訪問事業と研修会事業に大別される。研修会事業では実地訓練を交えた内容を企画、実施したが、紙幅の都合上、以下、本稿では同行訪問事業を中心に述べる。

同行訪問事業とは、指定難病患者に対する在宅往診医の関与をより円滑に進めるため、専門病院医師が、在宅医の往診に同行し、医療・介護に渡る様々な問題点を共有し、助言するという内容である。往診医や様々な職種からなる在宅スタッフだけではな

当院が行う同行訪問事業について

○ 当院の訪問事業では、難病患者を支える在宅関係者のみならず、地域の病院をも対象として、事業に取り組みたいと考えています。

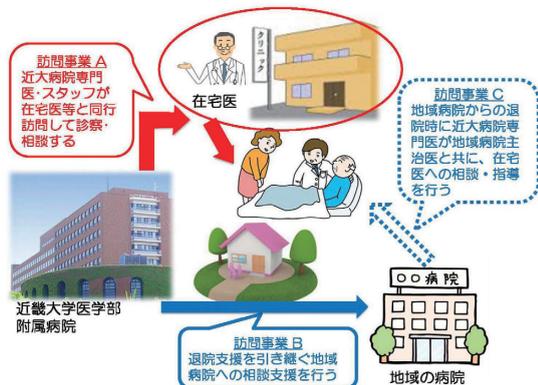


図2 当院で使用したパンフレットの中から、医療機関、患者向けの同行訪問事業説明の概念図を示した

く、これまで、在宅医療に関わることのなかった専門病院医師にも、専門病院から在宅医療にスムーズに移行するための経験を積む場となる。図2に本院が行ってきた同行訪問事業の概要を示す。近大病院と在宅医が直接関わるA事業と、地域の病院を介したB、C事業とに大別される。本事業の構想段階では当院と在宅医とが直接的に連携するA事業が想定されていた。しかし、患者本人のリハビリテーションによる運動機能回復、介護者の医療処置の手技獲得に時間を要する事例などのように、在宅支援の調整に長期間必要になる事例も一定数、存在する。当院の特定機能病院としての役割を意識すると、その期間をすべて当院に入院して行うことは困難であり、地域の病院を巻き込んだB、C事業も必要と考えられた。地域の病院には、単に在宅診療の導入もしくは復帰に向けた役割だけでなく、往診医では対応できない緊急入院を必要とする医療処置、後述するレスパイト入院の受け入れも担って頂きたいという考えがあった。これらを踏まえて、当院では、事業構想の段階からこのような地域の病院を巻き込む展開を行った。

4-2 同行訪問事業対象患者の疾患別分類

表1に平成27年12月末までに当院で行った同行訪問事業の実績を示す。平成27年度、28年度を合計した訪問実数では、筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, 以下 ALS) が25件、Parkinson病 (Parkinson disease, 以下 PD) が36件と突出しているが、それ以外の神経難病も広くカバーしている。表中に記載されている稀少神経筋難病は、主として障害される神経系統によって、臨床症状が異なり、それぞれの疾患特性に応じた対応が必要となる。個

表1 同行訪問事業の内容を疾患別、訪問内容別に示した。

	平成27年度	平成28年度
訪問数 (実患者数)	48	34
訪問数 (延回数)	83	50
同行数 (実医療機関数)	27	24
1 医療機関あたりの同行回数 (平均)	2.2	2.0
疾患内訳		
ALS	13	12
MSA	5	1
PSP	1	2
CBD	2	2
PD	21	15
その他	6	2

ALS：筋萎縮性側索硬化症

MSA：多系統萎縮症

PSP：進行性核上性麻痺

CBD：大脳皮質基底核変性症

PD：Parkinson 病

その他：脊髄小脳変性症、HTLV-1 関連脊髄症、神経有棘赤血球病など

平成28年度は平成28年12月31日までの実績

別の疾患を掘り下げていくと、数多くの論点があるが、本稿では、実数の多い2疾患、ALSとPDに絞って論考を進めたい。

4-3 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者における同行訪問事業

ALSは、主として中年期以降に発症し、上位、下位運動ニューロンの障害により、全身の随意筋の筋力低下、筋萎縮を来す。病因として、遺伝子異常、異常蛋白の神経細胞毒性、フリーラジカルによる神経障害などが想定されているが、明確なメカニズムは未だに不明である。症状進行に伴い、球麻痺による構音・嚥下障害 (摂食能力と音声によるコミュニケーション手段の喪失)、呼吸筋麻痺による呼吸不全 (人工呼吸器装着を希望しなければ死因に直結する) が生死に直結する問題となり、胃瘻や人工呼吸器の技術が不十分であった時代には、これらが直接死因であった。一部の患者では前側頭葉変性症様の認知機能障害を来すことが知られているが、原則として認知機能障害は伴わない (ただし、進行期にはコミュニケーション手段に限られるようになるため、認知機能障害の判定が困難になる事例が存在する.)。遺伝子異常を呈する一部の家族性ALSを除けば、診断には特異的マーカーはなく、臨床症状による診断基準、電気生理学的診断基準があり、それに加えて除外基準を満たして、はじめて診断される。そのため、病初期から、ALSを強く疑いながらも、確定診断までに数か月から1年程度の経過観察を要す

る症例が存在する。この「中途半端な」時期は、患者の疾患受容の過程で不安感を増長し、インフォームドコンセントを得るうえでの障害となるケースがある。治療としては、一部、疾患進行を遅らせる薬物はあるものの、その効果は限定的であり、球麻痺症状、呼吸筋麻痺症状の進展に伴い、胃瘻、人工呼吸器装着などの判断を迫られる。喪失したコミュニケーション手段の代替法として、様々なIT機器が応用されているが、晩期まで保たれる眼球運動を活用した透明文字盤読み取り法などの方法もある。平均的には3年程度で呼吸不全に陥ると言われているが、症例ごとのバリエーションが大きく、自験例に限っても、自覚症状出現後、半年以内に呼吸不全に陥る急速進行例もあれば、10年経過しても、人工呼吸器が必要ない症例もある。さまざまな医療・介護技術の進歩によって、人工呼吸器装着患者の長期生存

例も増加しており、神経難病の在宅医療を考えるにあたって、ALSは避けて通れない疾患である。図3～図6にALSの在宅療養の様子を示すが、以下にALSの困難さをまとめてみる。

- 1) 病状進行が多様で、特に急速進行例では、患者・家族の疾患受容が病状の変化に追いつかず、患者、家族の自己決定支援が困難であること
- 2) 進行期には全身運動機能が廃絶状態となり、介助量が大きいこと。
- 3) 胃瘻、人工呼吸器、喀痰吸引などの医療処置依存度が高いこと、
- 4) コミュニケーション手段の工夫が必要なこと
- 5) 長期療養生活で家族を中心とした援助者の疲弊に配慮が必要であること
- 6) レスパイト入院（注：介護負担軽減のため、一時的に行う一休み入院）の受け入れ先確保が困難



図3 在宅人工呼吸器の使用事例を示した。



図5 コミュニケーションツールのセンサーの1例。この患者ではわずかな眼球運動とそれに伴う前額部以外に随意的に動く筋肉がないため、センサーを額に装着している。



図4 在宅人工呼吸で用いられる喀痰吸引用セットを示した。



図6 コミュニケーションツールである「伝の心」の使用例。この事例ではわずかに動く指先にセンサーを装着し操作している。

であること

7) Totally Locked-in State (TLS: 眼球運動障害を含むすべての随意運動が失われた状態) に陥ると意志確認が困難になること

上記以外にも多くの困難があり、ALS ケアの困難さの理由には枚挙に暇がない。そのことについては、すでに多くの先行研究⁷⁻¹⁰があり、本稿では多くは触れない。本事業においても1患者あたりの訪問回数が多く、やスタッフの目に見えない労力が最も多い疾患であった。その事情を反映して、ALS 診療ガイドライン¹¹でも、告知、自己決定支援には多くのページが割かれている。ALS 診療・支援については、医療処置の手技、方法など、ある程度一般化できる内容はあるものの、個別の事例ごとに疾患の内容、生活条件などの差異が大きく、普遍化が困難なことが多い。強固な体系を構築することは困難で、ネットワークのような緩やかな連合体による支援が適切ではないかと考えている。

4-4 Parkinson 病 (PD) 患者における同行訪問事業

PD は、指定難病受給者数12万人あまりと、指定難病の中では、16万人を越える潰瘍性大腸炎 (ulcerative colitis, 以下 UC) について数が多い (平成27年度末)。しかし、PD では60歳以上で95%、70歳以上でも、76%を占め、高齢者に偏っているが、UC では、それぞれ、29%、13%と高齢者の割合は少なく¹²、同じ指定難病でも援助のあり方は異なってくる。PD は、患者数そのものも増加傾向にあるが、現在、増加している PD 患者は、神経内科医のもつ従来の教科書的的患者像とは異なることに留意する必要がある。PD の教科書的イメージを描写すると以下ようになる。50-60歳代に静止時振戦、動作緩慢などで発症し、数年間の薬物コントロール良好な時期が続く (PD 治療のハネムーン期とも呼ばれる)。しかし、次第に wearing off やジスキネジアなどの運動合併症を伴うようになり、薬物コントロールが困難となる。薬物増量に伴い、幻覚はみられるが、晩期に至るまで認知症は目立たない。しかし、今後、増加が予測される PD は70歳以降の高齢発症が多い。この年齢層では、運動症状だけではなく、比較的早期から、注意障害、症状の変動、幻視など、レビー小体型認知症と同様の認知機能障害を伴うことが多く、ADL の悪化も比較的急激である。高齢発症者では、発症早期から薬物療法だけではなく、リハビリテーションの導入を含めた生活支援が必要になるケースが多い。このような患者像は地域包括ケアシステムが想定する高齢者像と重なる部分があり、難病診療での経験が地域包括ケアシステムの構築に役立つ可能性がある。そこで、同行訪問事業で地域スタッフ

への引き継ぎが円滑に進んだ事例を紹介したい。

事例 1 :

介入時77歳男性

68歳頃から右上肢のふるえとぎこちなさを自覚し、神経内科受診。Parkinson 病と診断。L-DOPA にて治療開始して症状は改善。70歳頃から内服と内服の境目の時間に「薬が切れた感じ」を自覚 (wearing off) するようになり、徐々に内服量が増量。73歳頃からは体をくねらせるような不随意運動 (ジスキネジア) を自覚するようになった。薬効が切れた時間帯は動けないが、薬効が認められると時間帯はジスキネジアが強くなるという状況であった。自動車運転を諦めて、ドパミン作動薬の使用を勧めると言う主治医の提案は再三にわたって拒否された。77歳頃には、日常の ADL を保つために、L-DOPA 内服量を600 mg/日まで増量する必要が出てきた。主治医が薬物コントロールに従わない理由を再度確認したところ、病気の妻の介護が主たる理由であったことがわかり、環境調整の目的で難病患者在宅医療支援センターが介入した。在宅訪問により、妻の介護の問題は当初の情報から想定していた心疾患ではなく、精神疾患 (うつ状態) であることが判明した。近所に信頼できるかかりつけ医があったため、共同での介入を依頼したところ、かかりつけ医も同行訪問にご協力下さり、妻の入院加療、患者本人の生活支援導入につながった。専門医師の助言のもと、かかりつけ医による薬物療法を継続し、専門病院の受診頻度は減らすことができた。

本事例では、Parkinson 病患者である夫がうつ状態となった妻を支えなければならない、いわゆる老老介護の問題があった。患者自身の ADL が低下していく中、生活援助導入に苦慮した事例である。本事例では、かかりつけ医の役割が大きく、同行訪問事業でつながったスタッフとの関係性から、その協力を導き出すことができた。最終的に妻を入院させる決断は、かかりつけ医の後押しがなければ実現できなかった。一方、かかりつけ医は全面的に Parkinson 病治療を担うことに、ためらいがあったため、その部分を専門病院がサポートすることで両者の協力関係が構築できた。

事例 2 :

介入時71歳女性

62歳頃から右上肢の振戦と書字困難が出現。近医からの紹介で当院受診。Parkinson 病と診断して加療開始。66歳頃から wearing off と体が横方向に傾くいわゆる Pisa 症候群やカンプトコルミアと思われる著しい腰曲がり現象がみられるようになり、薬物調整を行ったが、満足の得られる変化はなかった。

68歳頃からは、天井の様子が蛇に見えるなどの幻視や突発性睡眠も認めるようになった。薬物調整で幻視と突発性睡眠は軽減したが、70歳頃からは在宅生活が困難となり、ショートステイなど、介護施設の利用頻度が増えた。ただし、施設利用時と在宅での生活にギャップを感じるようになり、施設での生活改善を検討するために難病患者在宅医療支援センターが介入した。施設スタッフへ主治医による Parkinson 病症状解説や作業療法士による生活指導を行い、施設生活の満足度が向上した。

本事例は、介護スタッフへの介入が、患者さんの生活の質の向上につながった。基本的に薬物コントロールが困難となってきたステージであり、運動症状として、治療困難な Pisa 症候群、カンプトコルミア、wearing off 現象などがみられていたが、主な生活の場となっていたショートステイ先の介護スタッフには、基本的な Parkinson 病に関する知識が不十分であった。専門病院の立場から、医師による病態の説明と作業療法士の介入が生活の場としての介護施設の環境改善に寄与した。

筆者が考える Parkinson 病治療の時間的経過モデルを図 7 に示した。古典的な PD 患者患者像は 50-60 歳頃に発症し、20 年程度の経過で徐々に ADL が悪化していくというものであった。この場合でも高齢になればなるほど、地域医療、かかりつけ医療の役割が大きくなることに変わりはないが、発症初期には専門医、専門病院の役割が大きい。PD の初期では、専門医でも他疾患との鑑別に難渋する事例があ

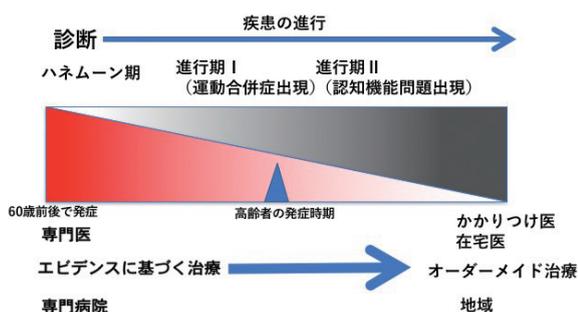


図 7 60歳前後で発症すると仮定した Parkinson 病診療の経時的変化をモデル化して示した。初期治療は専門病院が中心となり、エビデンスに基づいた診断と治療を行うが、疾患の進行とともに徐々にかかりつけ医や介護の役割が大きくなり、生活支援が中心となる。この時期になると大規模臨床試験に基づいたエビデンスも乏しくなり、個々の事例に応じたオーダーメイド診療が必要となるが、PD 診療では、地域医療・福祉が担うことになる。なお、近年増加している高齢者は矢頭で示した時期に症状が現れるので、発症初期から認知機能障害の出現リスクが高く、より早期からの地域医療の関与が望まれる。

る。そのような場合、専門医が注意深く経過をみる事が望ましい。さらに、発症当初の治療方針については大規模臨床試験が複数存在し、エビデンスに基づいた治療が中心となる。レボドパ、ドパミン作動薬などのドパミン補充療法により、一定の効果が期待できる。さらに、数年以内に生じてくる wearing off やジスキネジアなどの運動合併症を軽減するためにも、専門的知見が必要である。しかし、進行期に入ると薬物コントロールのみでは解決できない問題、例えば、運動機能障害による転倒、誤嚥などが生じる。これらの解決には、個々の日常生活に基づいたきめ細かい対応が必要で、自宅の改修、訪問リハビリテーションなど、生活環境に配慮した工夫が必要とされる。これらは、専門医よりも身近なかかりつけ医が担う方が適した医療である。介護面では、ケアスタッフの役割が大きいが、それでも、かかりつけ医の適切なバックアップは安定した生活には欠かせない。いずれにせよ、病状の進行に応じて、エビデンス重視の専門治療から、徐々に生活支援重視の地域医療に移行していくことが望ましい。

5. 難病支援ネットワークと地域包括ケアシステム

前項では、当院で展開してきた難病患者在宅医療支援センターの事業について具体例を挙げながら紹介してきた。今後の難病診療ネットワークのあり方を、現在、高齢化社会の医療モデルとして検討されている地域包括ケアシステムとの関連を踏まえて考えてみたい。

地域包括ケアシステムとは、地域に生活する高齢者の住まい・医療・介護・予防・生活支援を一体的に提供するための体系であり、高齢化率や基盤条件が異なるため、地方行政単位で担うものとされている。地域包括ケアシステムのあり方は、議論の途上にあり、一義的に本質を言い表すことは困難である。当初は、福祉・介護を中心に構想されていたが、徐々に医療の関与が、重要視される傾向になっている¹³。医療に関しても、在宅診療、診療所が中心で、急性期病院は関与しない想定から、急性期病院の関与も想定したものとなり、地域によっては藤田保健衛生大学病院のように特定機能病院であっても地域包括ケア中核センターを設立し積極的に関わる場合もある¹⁴。地域ごとに柔軟な運用を考える必要があるものの、地域包括ケアシステムに関する議論が深化していく過程で、医療の関与、それも急性期病院、高機能病院の役割が、あらためて重要視されるようになっていく。今回、筆者らが携わった大阪府の委託事業も、難病医療の在宅支援が主たる目的ではあるが、そもそもの出発点は地域医療介護総合確保基金事業と言う幅広い医療介護システムの構築を目指し

たものである。筆者は、事業展開の中で、地域包括ケアシステムが対象とする「高齢者」と難病支援ネットワークが対象とする「難病患者」には共通の特性が存在すると感じるようになった。共通点をふまえた上で、これを3段階に分けて考察してみる。

1) 疾患（病態）そのものが生活機能低下と直結する。

援助が必要となった段階から医療のみで、生活改善を図ることは不可能である。神経難病においても、また、高齢者においても、認知機能、運動機能低下は生活機能低下に直結する。早期からの生活支援の視点は不可欠である。

2) 地域から外に出ることが難しい。

1) で述べたように難病患者も高齢者も生活機能が低下している。移動手段ひとつとってみても、患者自身による自動車運転は危険であるし、公共交通機関の利用も困難である。象徴的なのは進行期 ALS であり、自宅近隣への外出にも援助が必要となる。このように移動手段が限られる状況では、医療、福祉ともに地域完結型とならざるを得ない。地域完結とした場合、どの程度の人口規模、面積を想定するかが問題となるが、これが地域ごとに特性が生じる大きな要因であろう。そもそも、地域包括ケアシステムの構築には、行政単位としては市町村単位が想定されているが、大阪府においてはこの設定はやや狭過ぎるように思う。小さな市町村では、必要な医療、福祉のニーズには応えられず、スケールメリットと効率性を考慮するならば、ある程度の人口規模を持った地域設定が必要であろう。少なくとも二次医療圏レベルの地域を想定するべきではないかと考える。

3) 進行性の病態であり、状態の変化に応じた対応が求められる。

神経難病では、根治的治療はなく、病状は進行性である。薬物療法によってある程度のコントロールが可能である PD でも、病状の進行とともに薬物療法のメリットは低減してくる。ただし、この段階で専門病院の役割がなくなるわけではない。地域のかかりつけ医は、日常の困りごとへの対応はできても、病状の正確な判断には不安が残る。専門病院への受診頻度が減じたとしても、専門的知見を求める患者、地域のニーズには応える責務がある。高齢者の場合でも、状態の変化が単なる加齢現象なのか、治療介入によって改善が期待できる病態なのかという判断が急性期病院（専門病院）に求められることは、十分に想定される。一方、介護面を考えると、病状進行や加齢による身体機能、認知機能の変化によって、必要とされ

る援助も変化し、援助の変化によって、生活のあり方も変化していく。生活の変化は医療ニーズの変化にもつながる。このように変化する状況に応じて、求められる医療、介護サービスを適切な内容に修正していく必要がある。

上記にまとめた特性を生かし、難病診療ネットワークの経験を地域包括ケアシステムの実務に援用できれば、幅広く地域医療に貢献できる可能性があると感じている。

最後にネットワークという言葉とシステムという言葉の違いについて述べておきたい。文字通りとらえるとシステムとは強固な体系と言うべきものであるが、ネットワークは少し緩やかな連合体である。システムはある部分に支障が生じるとシステム全体の不調へとつながるが、ネットワークはある部分に支障が生じても、他の余裕のある部分がそれを補うという意味合いを持つ。近年、頻用される言葉を用いれば、ネットワークのほうが、より「レジリエンス」がある、と言える。難病診療においてネットワークという言葉が好んで用いられるのは、定型的な医療・介護の仕組みだけでは支えきれない部分を全体で補うには、体系だった「システム」よりも柔軟な「ネットワーク」の方が適していると実感されたからではないかと推測する。このことは、本稿で取り上げた ALS のように様々な意味で多様性をもつ疾患の診療・生活支援では特に重要である。このネットワークのイメージを図8に示した。一方で、「システム」のもつ良い面も生かさなければならぬ。多数の職種、患者、家族がステークホルダーとなる地域医療では、共通理解として基盤となる確固としたシステムを構築することが要求とされる。その上で、どのように地域包括ケアシステムの中にネットワーク的要素を組み入れるかは、医師はもちろん、

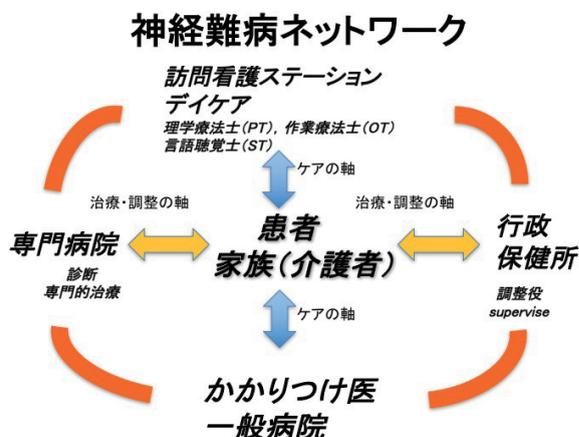


図8 地域医療における難病ネットワークの概念図を示した。

これからの医療，福祉介護に携わるすべての職種に課せられた重要な命題である。

文 献

1. 厚生省. 難病対策要綱 (1972) http://www.nanbyou.or.jp/pdf/nan_youkou.pdf
2. 厚生労働省. 難病対策 (2017) http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryuu/kenkou/nanbyou/
3. 厚生労働省. 地域包括ケアシステム (2017) http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/kaigo_koureisha/chiiki-houkatsu/
4. 小長谷正明 スモン キノホルム薬害と現状 (2015) 脳と神経 67: 49-65
5. 厚生労働省. 地域医療介護総合確保基金 (2017) <http://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/0000068065.html>
6. 厚生労働省. 地域医療介護総合確保基金 大阪府版 (2017) <http://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-12400000-Hokenkyoku/0000068041.pdf>
7. 西田美紀 在宅 ALS 患者の身体介護の困難性 (2013) Core Ethics 9: 199-210
8. 中川祐子 魚住武則 辻 貞俊. 筋萎縮性側索硬化症患者における介護負担と OQL の検討 (2009) 臨床神経学 64: 412-414
9. 荻野美恵子, 荻野 裕, 川浪 文ら. ALS の告知のあり方について—患者アンケート調査より— (2003) 臨床神経学 43: 1027
10. 湯浅龍彦, 水町真知子, 若林祐子ら. (2002) 筋萎縮性側索硬化症のインフォームドコンセント—ALS とともに生きる人から見た現状と告知のあり方—医療 56: 338-343
11. 3. 告知, 診療チーム, 事前指示, 終末期ケア. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013 南江堂, 東京 (2013) 45-74
12. 平成27年度末現在 特定医療費 (指定難病) 受給者証所持者数, 年齢階級・対象疾患別. (2017) http://www.nanbyou.or.jp/upload_files/kouhu20161.pdf
13. 二木 立. 地域包括ケアと地域医療連携. 第1章 地域包括ケアシステムシステムの展開と論点. 勁草書房, 東京 (2015) p1-p39
14. 藤田保健衛生大学地域包括ケア中核センター. (2017) <http://www.fujita-hu.ac.jp/care/pdf/cyukaku.20130723.pdf>