

第14巻
平成29年3月

発行 兵庫県神経難病医療ネットワーク支援協議会事務局
〒660-8550 兵庫県尼崎市東難波町2丁目17番77号
兵庫県立尼崎総合医療センター1階兵庫県難病相談センター内
TEL/FAX 06-6480-7730/06-6480-7731
ホームページ <https://agmc.hyogo.jp/nanbyo/default.htm>

◆兵庫県神経難病医療ネットワーク支援協議会 新体制発足のお知らせ

新会長就任の挨拶

神戸大学大学院 医学研究科 神経内科学 分子脳化学教授 戸田達史

このたび兵庫県神経難病医療ネットワーク支援協議会会長の大役を拝命しました。これまで、前会長の近藤清彦先生、事務局の影山恭史先生をはじめ、皆様のご努力とご協力で拠点病院、協力病院の登録がなされネットワークが築き上げられておりますが、これを継承しさらに発展できるように微力ながら努力させていただきたいと思っております。

ネットワークに参加していても神経内科医不在の病院もある一方で、神経内科医が多数おられても参加されていない病院もあるので、そのあたりのアンバランスを解消するように働きかけたいと思っております。またすぐに相談できる場所ということでメーリングリストが開設されていますが、去年は利用がゼロという報告を受け、ALSを中心に地域連携を考える研究会の企画を登録したら、メーリングリストによって知り参加した人もおられたようです。これまで登録しておられない皆様もぜひメーリングリストへ登録をお願いいたします。

今後とも皆様のご協力をよろしくお願いいたします。



前会長退任の挨拶

相澤病院 脳卒中・脳神経センター顧問 近藤清彦

平成28年3月の公立八鹿病院退職にともない、本協議会の会長を退任させていただきました。思いおこせば20年前、重症神経難病患者入院施設確保事業の実施を兵庫県に要望しようと、高橋桂一先生と市川桂二先生の3人で話し合ったのを思い出します。その後、高橋会長、市川事務局長、私が副会長をおおせつかり、この協議会の基礎ができました。「形だけでなく実効性のある協議会に」を合言葉に、体制づくりとともに研修会を重ねて神経難病ケアのノウハウを蓄積してきました。高橋会長のあと私が会長を務めさせていただきました。多少なりとも責務を果たせたなら皆様のおかげと感謝しております。今後は新体制で兵庫県の神経難病ケアがますます進展されることを信州から願っております。



◆兵庫県神経難病医療ネットワーク支援事業

神経難病医療ネットワーク支援事業は、厚生労働省が実施する難治性疾患克服研究事業の対象疾患のうち、要綱に定める29疾患の神経難病患者及び家族に対し、関係機関の連携による医療ネットワークを通じて、地域における受け入れ病院を確保するとともに、在宅療養生活を支援することを目的とします。

◆医療機関体制整備

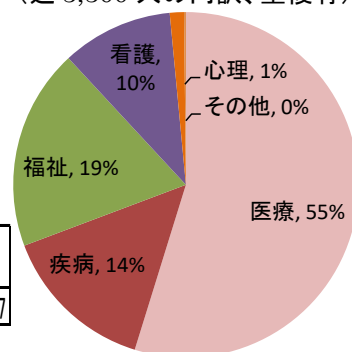
ネットワークの参加医療機関は、平成28年12月末現在、拠点病院3ヶ所(県立尼崎総合医療センター、国立病院機構兵庫中央病院、公立八鹿病院)、専門協力病院13ヶ所、一般協力病院383ヶ所(病院118ヶ所、診療所265ヶ所)、ネットワーク全体で399ヶ所となっています。(参加医療機関の一覧は、兵庫県難病相談センターのホームページよりご確認いただけます。)

◆難病相談センター相談実績(平成28年4月~12月)

ネットワーク支援事業事務局である難病相談センターでは、療養に関する様々な電話相談・来所相談に応じています。平成28年4月~12月末までの29疾患に関する相談は、実人数353人、延べ人数3,300人でした。

疾患別相談実人数

パーキンソン病 関連疾患	筋萎縮性側索 硬化症	脊髄小脳変性症	後縦靭帯骨化症	多発性硬化症	多系統萎縮症	重症筋無力症	慢性炎症性脱髄 性多発神経炎	ギランバレー 症候群	その他
172	47	27	23	18	12	9	9	9	27



◆平成 28 年度 兵庫県神経難病医療ネットワーク支援協議会 開催報告

- 開催日時:平成 29 年 1 月 26 日(木)15:00~17:00
- 開催場所:神戸市教育会館

神経難病医療ネットワーク支援協議会は、学識経験者や参加病院の代表者など 20 名の委員で構成され、神経難病医療の確保や療養環境整備に関する各種事業について毎年協議を行い、関係機関との調整を行っています。

今年度は、①事業評価について、②空床情報の収集と提供について、③神経難病医療ネットワーク専門協力病院等連絡会について、④入院受け入れに関するアンケート調査結果について、⑤平成 29 年度のネットワーク支援事業について、⑥難病制度改正に伴う状況について協議がなされました。



◆平成 28 年度 難病教室「パーキンソン病」講演会の報告

- 開催日時:平成 28 年 9 月 29 日(木)13:30~16:00
- 開催場所:兵庫県立尼崎総合医療センター 講堂
- 参加者:94 名(内訳:患者、家族等 77 人、その他 17 人)
- 講演内容

「パーキンソン病と上手につきあうために」

兵庫県難病相談センター長 兼

県立尼崎総合医療センター神経内科科長 影山恭史氏

「食事介助と移動について」

県立尼崎総合医療センター リハビリテーション部

理学療法士 中井秀樹氏(移動介助)

言語聴覚士 片山慶一氏(食事)

「パーキンソン病と薬」

県立尼崎総合医療センター薬剤部薬剤師 奥貞佳世子氏



【神経難病患者の入院受け入れアンケート調査結果報告(平成 28 年 10 月実施)】

神経難病医療ネットワークでは、参加病院の最新情報を把握し、神経難病患者の療養生活支援に活用するためのアンケート調査を2年ごとに実施しています。今回の調査は、110 病院より回答をいただきました。(回収率 82.1%)

※レスパイト入院受け入れ経験、今後の受け入れの可能性の有無、受入れ条件

	回収数	受入経験		受入可能性		エリア 限定	当院患者	疾患名	医療機器の 使用状況	その他
		有	無	有	無					
拠点	3	2	1	1	2	—	—	—	1	1
専門	13	7	6	7	6	—	5	1	2	2
一般	94	43	48	60	29	21	8	13	24	16

レスパイト受入れ病院の課題としては、「レスパイト入院中の急変、疾病の憎悪時に対応可能な医師が限定」「急変時の受け入れ先の確保」「家庭での介護レベルと合わせる事が難しい」「患者の細かな訴えに答えることが困難」「希望する日程の入院がしにくい」等でした。レスパイト入院については多数の課題があることが伺えます。参加病院の皆様には、ご多用のところアンケート調査にご協力いただきありがとうございました。調査結果は神経難病患者の療養支援に活用させていただきます。

◆平成 28 年度 第 1 回兵庫県神経難病医療ネットワーク研修会の報告



- 研修内容:
 - 講演:「快を支える難病ケア」～療養行程の伴走者として～
公益財団法人 東京都医学総合研究所
難病ケア看護プロジェクト 中山優季 氏
 - 活動報告: -ALSの終末期ケア-
「レスパイト入院中に悪化したALS患者の支援について」
～事例を通しての学び～
本山リハビリテーション病院 障害者一般病棟
看護師長 石井弘美 氏
 - 「ALS患者の在宅での看取りのケア」
聖隷訪問看護ステーション山本
看護師 中西幸子 氏
 - 「ALS患者の緩和ケア」～非侵襲的人工呼吸器を装着した一例～
石塚ファミリークリニック院長 石塚俊二 氏

- 開催日時: 平成 28 年 12 月 17 日(土)13:30～16:30
- 開催場所: 兵庫県中央労働センター 大ホール
- 参加者: 222 名(内訳: 医師、看護師、保健師、栄養士
MSW、ケアマネ、PT、OT、STほか)

◆平成 28 年度 第 2 回兵庫県神経難病医療ネットワーク研修会の報告



- 開催日時: 平成 29 年 3 月 2 日(木)14:00～17:00
- 開催場所: 国立病院機構 兵庫中央病院
- 参加者: 59 名 (内訳: 医師、看護師、保健師、PT、
OT、ST、その他)
- 研修内容:
 - 講義1:「筋ジストロフィーの疾患の理解について
—筋強直性ジストロフィーを中心に—」
国立病院機構 兵庫中央病院 副院長 舟川 格 氏
 - 病棟見学(筋ジストロフィー病棟、神経難病病棟)
 - 講義2:「経管栄養剤の分類と特徴」
国立病院機構 兵庫中央病院 主任栄養士 表 順子 氏

◆在宅人工呼吸器装着難病患者 個別災害対応マニュアルの整備

県では、平成 16 年に発生した台風 23 号による水害により、在宅人工呼吸器装着難病患者が長時間の停電により人工呼吸器が停止する寸前になった事例や、道路冠水により緊急搬送ができなかった事例を踏まえ、平成 17 年度に「在宅人工呼吸器装着難病患者災害時支援指針(以下、支援指針という)」を作成しました。この支援指針に基づき、健康福祉事務所・市保健所が中心となり、在宅人工呼吸器装着難病患者等を対象に、災害への備えや災害時の対応について、患者・家族及び関係者(主治医、訪問看護師、ケアマネージャー、ヘルパー、人工呼吸器提供者等)で検討し、「個別災害対応マニュアル」を作成しています。平成 28 年 3 月末時点での作成者数は 239 名です。

「個別災害対応マニュアル」においては、作成過程が非常に重要であり、患者・家族にとっては、災害イメージを持ち、対応を考える「自助」の機会となるよう、また関係者にとっては、互いのことを知り、災害時に迅速かつ的確な連携を取る体制づくりの第一歩となるよう取り組んでいます。今後とも、ご理解ご協力のほど、よろしくお願いいたします。



◆指定難病の追加(24 疾患:平成 29 年 4 月～)

「難病の患者に対する医療等に関する法律」(難病法)が平成 27 年 1 月 1 日から施行され、医療費助成の対象となる指定難病は、現在 306 疾患となっています。厚生労働省の厚生科学審議会・疾病対策部会指定難病検討委員会での検討の結果、平成 29 年 4 月 1 日より対象疾患に 24 疾病を追加し、指定難病を 330 疾病とする結論が出されました。今回追加となる疾病は以下の通りです。

	病名		病名
1	カナバン病	13	セピアプテリン還元酵素(SR)欠損症
2	進行性白質脳症	14	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
3	進行性ミオクローヌステんかん	15	非ケトーシス型高グリシン血症
4	先天異常症候群	16	β-ケトチオラーゼ欠損症
5	先天性三尖弁狭窄症	17	芳香族L-アミノ酸脱炭酸酵素欠損症
6	先天性僧房弁狭窄症	18	メチルグルタコン酸尿症
7	先天性肺静脈狭窄症	19	遺伝性自己炎症疾患
8	左肺動脈右肺動脈起始症	20	大理石骨症
9	爪膝蓋骨症候群(ネイルパテラ症候群)／LMX1B関連腎症	21	特発性血栓症(遺伝性血栓性素因による)
10	カルニチン回路異常症	22	前眼部形成異常
11	三頭酵素欠損症	23	無虹彩症
12	シトリン欠損症	24	先天性気管狭窄症

◆特定医療費助成制度の経過措置終了(平成 29 年末まで)

平成 27 年 1 月の難病法施行から平成 29 年末で丸 3 年を迎えます。難病法施行前の平成 26 年 12 月 31 日以前から旧特定疾患(56 疾病)の医療費助成を受けていた方で、平成 26 年 12 月 31 日までに更新手続きを終えた方は「経過措置適用者」として、難病法の原則適用者とは異なる自己負担額となっています。平成 29 年 12 月末でこの「経過措置」が終了し、すべての方が原則適用となります。

経過措置適用者が原則適用になるにあたっての変更点は以下の通りです。

- ① 軽症の方は医療費助成の対象から外れる可能性があります。
新しい診断基準と重症度分類で助成対象となるかどうかを判定されます。軽症でも、高額な医療費がかかっておられる方については、「軽症高額該当」という救済措置があります。※1
- ② 市町村民税課税世帯の方は、原則、ひと月あたりの自己負担限度額が上がります。
- ③ 入院時の食事代が1/2自己負担から全額自己負担になります。
- ④ 重症度認定がなくなりますが、「高額かつ長期」の基準に該当する方は自己負担上限額を軽減できます。※2

※1:「軽症高額該当」とは

申請月以前の 12 か月以内に、指定難病に係る医療費総額(10 割)が 33,330 円を超える月が 3 回以上あること。

※2:「高額かつ長期」とは

指定難病の医療費助成の認定を受けた以降の医療費で、指定難病にかかる月の医療費総額(10 割)が 5 万円を超える月が年間 6 回以上ある場合(1 年以内)。

【ご注意】

- * 軽症高額該当または高額かつ長期に該当しそうな方は、自己負担限度額管理票の上限額を超えた後も「診療報酬点数」を管理表に指定医療機関で記載してもらいましょう。紛失等をしないように管理してください。
- * 経過措置終了後(平成 30 年 1 月 1 日以降)の支給認定の有効期間は、平成 30 年 1 月 1 日～平成 30 年 9 月 30 日の 9 か月間となります。(それ以降の有効期間は 1 年間となります。)

◇メーリングリスト登録・参加のお願い

神経難病に係る関係者相互の情報交換の促進のため、メーリングリストが設置されています。ご登録がまだの方は難病相談センターのホームページの「メーリングリスト参加申込書」に記入いただきFAXでお申し込みください。

◇難病相談センター ホームページリニューアルのお知らせ(平成 29 年 4 月中旬より)

ホームページが新しくなります。ぜひご利用ください。スマートホンにも対応しています。