

【 難病 】

(1) 現状と課題

平成27年1月から、「難病の患者に対する医療等に関する法律」（以下、「難病法」という。）が施行され、難病とは、「発病の機序が明らかでなく、かつ、治療方法が確立していない希少な疾病であって、その疾病にかかることにより長期にわたり療養を必要とすることとなるもの」と定義されている。

難病のうち医療費助成の対象となるものが、指定難病であり、平成29年4月現在330疾病が指定され、県内の医療費助成対象の認定患者数は、平成28年度末現在で9,502人となっている。

表 疾患別公費負担患者数（疾病内訳）疾患番号順 10人以上の疾病を計上（平成29年3月末）

疾患名	人数	疾患名	人数
球脊髄性筋萎縮症	13	肥大型心筋症	39
筋萎縮性側索硬化症	104	再生不良性貧血	156
進行性核上性麻痺	145	特発性血小板減少性紫斑病	226
パーキンソン病	1,101	原発性免疫不全症候群	18
大脳皮質基底核変性症	48	IgA 腎症	84
ハンチントン病	16	多発性嚢胞腎	64
重症筋無力症	195	黄色靭帯骨化症	79
多発性硬化症／視神経脊髄炎	191	後縦靭帯骨化症	518
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	49	広範脊柱管狭窄症	14
多系統萎縮症	140	特発性大腿骨頭壊死症	155
脊髄小脳変性症（多系統萎縮症を除く。）	238	下垂体性 ADH 分泌異常症	27
ライソゾーム病	12	下垂体性 PRL 分泌亢進症	29
ミトコンドリア病	12	クッシング病	10
もやもや病	137	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	52
全身性アミロイドーシス	33	下垂体前葉機能低下症	138
神経線維腫症	33	先天性副腎皮質酵素欠損症	12
天疱瘡	51	サルコイドーシス	313
膿疱性乾癬（汎発型）	25	特発性間質性肺炎	155
高安動脈炎	64	肺動脈性肺高血圧症	37
結節性多発動脈炎	51	慢性血栓性肺高血圧症	33
顕微鏡的多発血管炎	111	網膜色素変性症	166
多発血管炎性肉芽腫症	20	原発性胆汁性肝硬変	310
好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	16	自己免疫性肝炎	37
悪性関節リウマチ	54	クローン病	455
バージャー病	74	潰瘍性大腸炎	1,303
全身性エリテマトーデス	568	類天疱瘡（後天性表皮水疱症を含む）	13
皮膚筋炎／多発性筋炎	219	急速進行性糸球体腎炎	11
全身性強皮症	423	一次性ネフローゼ症候群	59

疾患名	人数	疾患名	人数
混合性結合組織病	87	強直性脊椎炎	29
シェーグレン症候群	100	I g G 4 関連疾患	21
成人スチル病	25	好酸球性副鼻腔炎	14
ベーチェット病	184	その他	164
特発性拡張型心筋症	222	合計	9,502

小児慢性特定疾病については、平成27年1月から、小児慢性特定疾病にかかる医療費助成制度の確立等を図ることを趣旨とした、児童福祉法の一部改正が施行され、それに伴い小児慢性特定疾病はこれまでの11疾患群514疾病から、14疾患群704疾病に拡大された。さらに平成29年4月からは722疾病となり、県内の医療費助成対象の認定患者数は、平成28年度末現在で1,260人となっている。

表 疾患群別公費負担患者数（平成29年3月末）

疾患群	実人数	疾患群	実人数
01 悪性新生物	179	08 先天性代謝異常	30
02 慢性腎疾患	86	09 血液疾患	38
03 慢性呼吸器疾患	17	10 免疫疾患	9
04 慢性心疾患	359	11 神経・筋疾患	39
05 内分泌疾患	329	12 慢性消化器疾患	63
06 膠原病	44	13 染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群	3
07 糖尿病	62	14 皮膚疾患	2
		合計	1,260

医療費助成にあたり、特定医療費支給認定の診断書（臨床調査個人票）を作成する指定医および協力難病指定医^{*}、医療費助成の対象となる医療（特定医療）を行う指定医療機関（病院、診療所、薬局、訪問看護ステーション）は、都道府県知事等が指定することになっている。

※指定医：新規も更新も両方の診断書の作成が可能、協力難病指定医：更新のみ作成可能
（平成29年3月末現在）

	難病	小児慢性特定疾病
指定医	1,661	730
協力難病指定医	19	制度なし
指定医療機関	1,130	727

平成18年度に「石川県難病相談・支援センター」を設置するとともに、専門的な診断治療を行う拠点病院を指定し、安定期の治療や在宅ケア等に協力する協力医療機関の登録を行うなど、難病医療ネットワークの構築を進めてきたところである。

難病は、患者数が少ないことから、発症から確定診断までに時間を要する場合が多

く、早期に正しい診断ができる体制を構築するとともに、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を整備している。

難病拠点病院：金沢大学附属病院、金沢医科大学病院

診療分野別拠点病院：国立病院機構医王病院（神経系難病）

協力医療機関：190 医療機関

石川県難病相談・支援センターでは、療養や日常生活、就労の相談支援、患者交流会等の活動に対する支援、難病に関する講演会・研修会の開催等を行っており、今後さらに、医療、福祉、労働、教育などの関係機関と連携し、患者を適切なサービスに結びつける役割を担う必要がある。

人工呼吸器、その他生命の維持に必要な装置を装着していることにより、医療的ケアが必要な患者が、在宅療養に移行する際には、支援体制を十分検討する必要がある。また、在宅で介護等を受けることが（一時的に）困難になった場合の、入院・入所施設の確保も十分とは言えず、さらなる療養体制の充実が必要である。

また、重症化予防のための栄養を含めた生活指導が重要であり、個々の患者の状態に応じたきめ細かな生活指導体制の充実が必要である。

難病に罹ったことで、辞職や転職を余儀なくされたり、また仕事を続けるための配慮が必要になるケースがある。また、小児慢性特定疾病児童は、学校等で過ごす上で食事や運動等生活上の配慮が必要となるケースもあることから、関係機関と連携し、適切な支援を行う体制整備が必要である。

現在、厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会で、指定難病の対象疾病の追加等について引き続き検討がなされており、その動向を見ながら対応していく必要がある。

（２） 対策

① 治療を支える体制の充実

ア 様々な病態やステージにある難病患者に対し、長期に適切な医療を提供するため難病拠点病院、協力医療機関等の連携体制の整備を図る。

イ 難病は、患者数が少ないことから、専門的治療がすみやかに行われるよう、かかりつけ医等医療従事者に対する研修の充実を図る。

ウ 難病相談・支援センターを中心とした難病患者や家族の相談体制の充実、強化を図るとともに、各種サービスの提供体制について、県民等に対する啓発普及を行う。

② 療養支援体制の充実

ア 難病患者の療養を支援するため、拠点病院と協力医療機関、訪問看護ステーション等が連携した支援体制の充実を図る。

イ 難病患者が障害者支援施設や介護保険施設等に円滑に入所できるよう、各施設と専門医療機関、協力医療機関との連携体制を構築する。

ウ 在宅療養患者を支援するため、訪問看護ステーションやホームヘルパーの派遣、通所サービスなど、介護保険事業者、障害福祉サービス事業者等との連携を強化するとともに、介護者の負担を一時的に軽減するいわゆるレスパイト入院などを受け入れる短期入所施設の確保等を図る。

エ 看護師、栄養士、介護支援専門員等、難病の療養支援に携わる保健・医療・福祉従事者に対する研修の充実を図り、資質の向上を図る。

③ 就労支援・就学等の支援

ア 学業・就労と治療の両立を希望する難病の患者を支援するため、難病拠点病院や難病相談支援センター、難病対策地域協議会、産業保健総合支援センター等の連携体制を強化し、難病患者に対する相談支援の充実を図る。

イ 難病患者が就職（復職）や仕事を継続しやすいよう、通院等への配慮等、難病に関する知識や既存の支援策について事業主等関係機関に周知を図る。

ウ 保育所や学校、市町、子どもの相談支援機関等と連携し、小児慢性特定疾病児童の生活、就学支援や保護者の相談対応の充実を図る。

エ 小児慢性特定疾病児童等に対して、成人後も必要な医療等を切れ目なく提供するため、難病の医療提供体制の中で小児期及び成人期をそれぞれ担当する医療従事者間の連携体制を充実させる。

難病の医療連携体制

