

# 議題1 大阪府難病医療提供体制の取組について

# 難病の医療提供体制構築のこれまでの経緯について

H27.1

難病法の施行

第四条 基本方針は、次に掲げる事項について定めるものとする。  
二 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

平成27年度

H27.9

難病対策基本方針(告示)

## 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

- 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ることのできる体制を確保
- 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

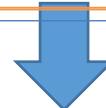
平成28年度

H28.10

難病の医療提供体制の在り方について（報告書）

### 【目指すべき方向性】

- 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



H29.4

難病の医療提供体制の構築に係る手引き(通知)

H29.10

都道府県における小児慢性特定疾患の患者に対する移行期医療支援体制の構築に係るガイド（通知）

都道府県において、地域の実情を踏まえた新たな難病医療提供体制の検討  
※ 既存の難病医療連絡協議会等を活用して検討・調整を行う

平成29年度

H30.4～

国において、難病医療支援ネットワークの整備・推進

都道府県において、難病診療連携拠点病院を中心とした、新たな難病医療提供体制を推進



平成30年度

## 第2 難病医療提供体制整備事業等 1 難病医療提供体制整備事業

### 概要 (略)

実施主体 実施主体は、都道府県とする。

### 実施方法

#### ア 難病の医療提供体制の構築

都道府県における難病の医療提供体制の構築については、以下の役割分担のもとに行うものとする。

##### ① 都道府県の役割

- (ア) 難病医療連絡協議会の設置
- (イ) 情報収集・調整
- (ウ) 拠点病院等の指定
- (エ) 周知・広報・報告
- (オ) 進捗状況・実態の把握・報告

##### ② 難病医療連絡協議会の役割

###### (ア) 検討・協議

患者動向や医療資源その他の地域の実情を踏まえ、都道府県における拠点病院等や難病の医療提供体制の在り方を検討するとともに、連携の手順・その具体的方策等について関係者間で協議する。必要に応じ、連携を円滑に進めるための具体的な調整・周知等のための実務者による連絡会議を開催する。

###### (イ) 進捗状況の評価

難病医療連絡協議会は、必要に応じて連携状況等の難病の医療提供体制について評価を行い、必要に応じ見直し等の検討を行う。

# 大阪府の難病対策方針 <第8次医療計画>

## （1）難病医療提供体制の連携の強化・充実

- 国が示す難病医療提供体制の方向性を踏まえつつ、難病患者が早期に診断・適切な治療を継続して受けることができるよう、府の難病患者の実情や課題の共有を図るための拠点病院等による病院連絡会議を開催します。

## （2）難病療養生活支援体制のネットワークの整備・強化

- 患者がもつ医療・福祉・就労・教育等多様な支援ニーズに的確に対応するため、就労相談の実施及び、地域関係機関が連携して支援できるよう、療養生活支援体制に関する会議を開催します。

## （3）患者支援に携わる人材の育成と資質向上の推進

- 難病患者等に必要に応じた適切な支援を受けていただくため、支援に携わる多様な職種に対応した研修の機会を確保します。

## （4）難病に関する正しい知識の普及啓発の推進

- 難病について正しく理解する府民が増加し、難病患者が暮らしやすい環境を作るため、大阪難病相談支援センター等による府民への講演会を実施します。
- 難病医療や療養生活に関する情報や制度等について、難病ポータルサイト等を通じてわかりやすい情報発信を行うとともに、難病ポータルサイト等情報発信元の普及についても充実を図ります。

# 大阪府難病診療連携拠点病院・分野別拠点病院・協力病院の主な役割について

## 難病の医療提供体制の在り方について（平成28年10月 国報告書）

【

目指すべき方向性】

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

## 大阪府難病診療連携拠点病院（令和6年4月1日 14病院指定）

【主な役割】（1）難病の診断を正しく行う医療の提供

- （2）遺伝学的検査及び遺伝カウンセリングの実施、または適宜、他院への紹介等
- （3）府民に対する情報提供
- （4）人材育成
- （5）府が行う難病対策の推進に係る支援

## 大阪府難病診療分野別拠点病院（令和6年4月1日 3病院指定）

【主な役割】（1）当該専門分野の難病の初診から診断に至るまでの期間をできるだけ短縮するに必要な医療を提供すること

- （2）難病の患者やその家族の意向を踏まえ、身近な医療機関で治療を継続するに支援すること

## 大阪府難病医療協力病院（随時公募中）（令和6年7月1日現在 12病院指定）

【主な役割】（1）「大阪府難病診療連携拠点病院」、「大阪府難病診療分野別拠点病院」と連携し、患者の受入れや治療実施

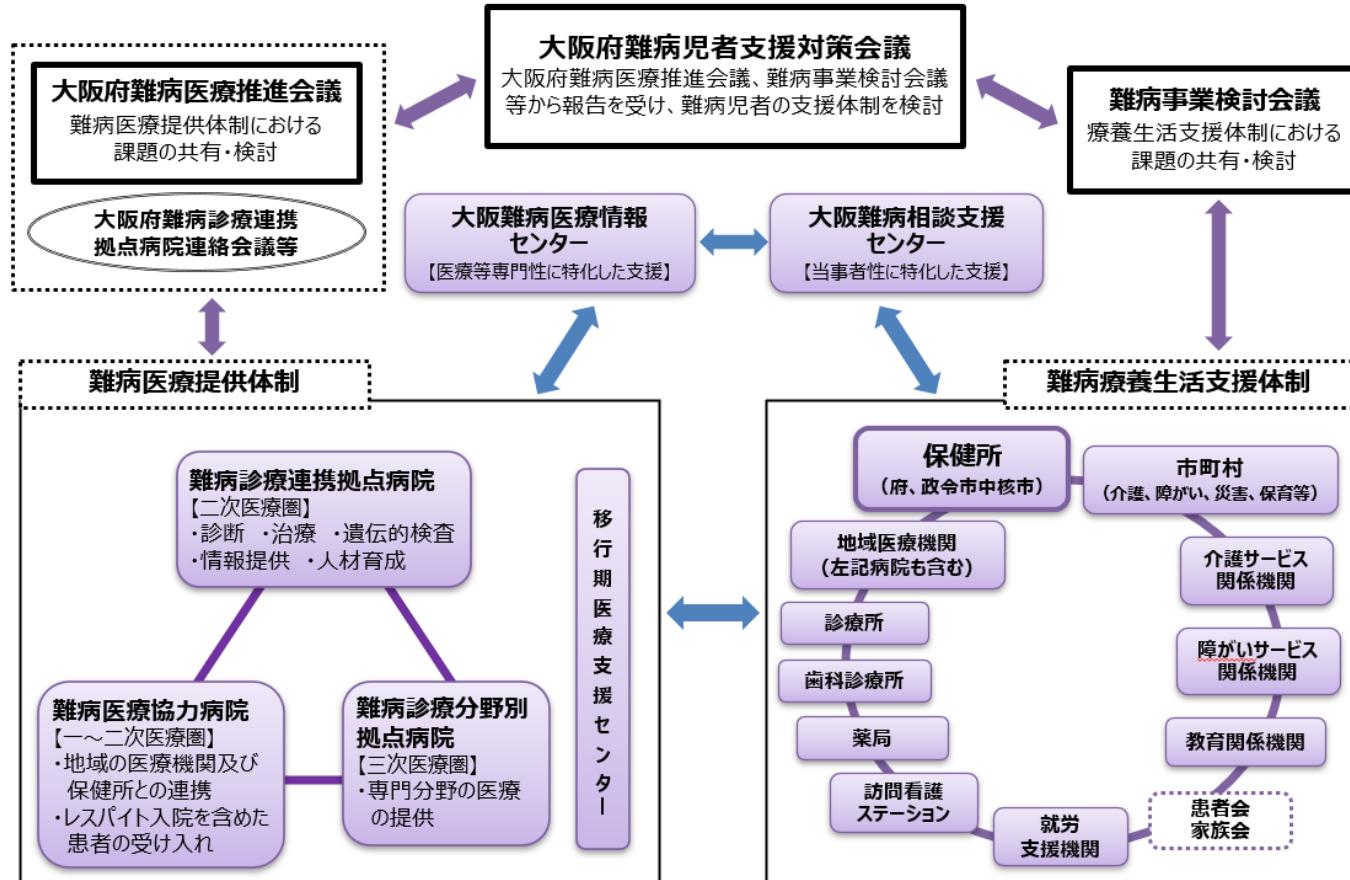
- （2）地域の病院や診療所及び保健所等の関係機関からの、難病患者に関する相談や、必要に応じて患者の受入れ
- （3）地域において難病の患者を受け入れている福祉施設等からの要請に応じて、医学的な指導・助言を行うとともに、患者の受入れ
- （4）保健所等の関係機関が開催する難病に関する会議や研修等への協力・参加

# 大阪府難病診療連携拠点病院・分野別拠点病院・協力病院一覧（圏域別）

令和6年7月1日時点

		難病診療連携拠点病院	難病医療協力病院
一～二次 医療圏	豊能医療圏	・大阪大学医学部附属病院*	・市立池田病院（R6.4） ・市立吹田市民病院
	三島医療圏	・大阪医科大学病院	・藍野病院
	北河内医療圏	・関西医科大学附属病院	・駿生会脳神経外科病院 ・関西医科大学総合医療センター
	中河内医療圏	・市立東大阪医療センター	
	南河内医療圏	・近畿大学病院 ・大阪南医療センター	・PL病院 ・大阪府済生会富田林病院
	堺市医療圏	・堺市立総合医療センター	
	泉州医療圏	・和泉市立総合医療センター（R6.4） ・市立岸和田市民病院	・岸和田徳洲会病院 ・市立貝塚病院
	大阪市医療圏	・医学研究所北野病院 ・大阪市立総合医療センター（R6.4） ・大阪赤十字病院 ・大阪公立大学医学部附属病院* ・大阪急性期・総合医療センター	・大手前病院 ・医誠会国際総合病院（R6.6） ・第二大阪警察病院
		難病診療分野別拠点病院	
三次医療圏		・大阪刀根山医療センター ・国立循環器病研究センター* ・大阪母子医療センター*	

# 大阪府における難病対策等の推進体制の体系図



\*療養生活支援体制については、地域の会議体系を示す。

## 令和6年度 大阪府の医療提供体制に関する取組

- 1)難病診療連携拠点病院・分野別拠点病院連絡会議、難病医療協力病院連絡会議 開催
- 2)災害時難病患者医療支援検討委員会 開催（1回目9月4日、2回目11月18日）
- 3)近畿地方DMATブロック訓練参加（災害医療Co(難病)2名、保健所職員複数名、府職員2名）
- 4)発災時の在宅難病患者に対する支援体制構築事業(令和6年度～)

## **大阪府難病診療連携拠点病院・分野別拠点病院等の取組(アンケート結果)**

- 【診療体制】専門外来や治験・臨床研究の実施、遺伝子検査、IRUDの強化、院内連携の強化と回答した医療機関が複数あった。
- 【情報提供体制】ホームページやパンフレット、患者市民向け講演会などによる情報提供に取り組む医療機関があった。
- 【人材育成】院内外の多職種向けの研修会、医療従事者向け研修の実施をしている医療機関があった。
- 【地域との連携】保健所、市町村、地域の医療機関だけでなく、学校や就労関係部署など多岐に渡っていた。
- 【他の拠点病院・協力病院と地域の医療機関と連携して取り組みたいこと】拠点病院、相談支援センターなどの取組についての情報共有、地域医療支援病院との連携強化、被災した際の協力体制の構築などの意見があった。
- 【災害への備え・対応に関する難病患者への情報提供や指導、取組について】難病患者への災害時の備えについての指導、患者向け医療情報携帯アプリ開発、院内においては、防災訓練、院内設備強化、保健所や地域との連携、電源供給の取組など様々であった。
- 【相談・連携に関する部署の活動】講座や研修の実施、難病患者への訪問・相談対応、保健所との会議、遺伝子解析・診断等を行っていた。

## **大阪府難病医療協力病院の取組(アンケート結果)**

- ・【診療体制】関連する診療科の増加、拠点病院から紹介のあった患者の診療、確定診断が困難な患者を拠点病院に紹介、近隣医療機関・診療所からの紹介入院などに取り組んでいた。
- ・【情報提供体制】ホームページやパンフレットによる広報活動、情報発信、市民公開講座やセミナーの開催に取り組む医療機関があった。
- ・【地域との連携】在宅療養後方支援病院として、在宅療養支援診療所・在宅療養支援病院からの難病患者の緊急受け入れ、地域の病院・診療所及び保健所等の関係機関からの難病患者に関する相談や必要に応じて患者の受け入れを行っていた。
- ・【他の拠点病院・協力病院、地域の医療機関と連携して取り組みたいこと】拠点病院・協力病院での活動の共有、難病医療の学習会・人材育成、在宅機関と連携して在宅支援の取組強化などの意見があった。
- ・【災害への備え・対応に関する難病患者への情報提供や指導、取組について】難病患者に予備バッテリーの用意・充電の確認や周知、一時的な避難場所の確保、発災時の電源供給の取組など様々であった。
- ・【相談・連携に関する部署の活動】難病患者の就労支援、市民公開講座、イベントの開催などを行っていた。

# 災害時の難病患者医療支援について(検討)

## 【背景】

近年、気象災害による被害の拡大・頻発化を踏まえて、難病患者においてはまずは在宅人工呼吸器装着患者から検討を行う

## 【委員会による検討】

難病診療連携拠点病院・分野別拠点病院連絡会議、難病医療協力病院連絡会議を開催し、災害時難病患者医療支援検討委員会 開催（1回目9月4日、2回目11月18日）

委員会のメンバー：拠点・協力病院の医師、看護師、MSWなど13名

設置目的：大規模災害時の難病患者への難病医療ネットワークによる医療提供体制・医療支援について検討する

主な論点：

- ・保健医療福祉調整本部における難病担当（災害医療コーディネーター（難病））の活動体制の整備について
  - ・保健医療福祉調整本部と難病診療連携拠点病院等（難病災害ボランチ（仮）等）との連携体制について
  - ・難病診療連携拠点病院等と地域の医療機関等との医療連携について
- 引き続き、拠点・協力病院責任者・事業担当者会議で検討を進める（必要に応じて関係機関等の意見も踏まえる）

# 発災時の在宅難病患者に対する支援体制構築事業

## 入院受入に併せた実践研修イメージ図

平時において在宅療養中の難病患者の受入を行い、経験を蓄積することにより、発災時等の緊急時においても避難(的)入院への対応が可能な人材の育成、体制の構築を図る。

### 発災等による在宅療養継続困難

#### 患者自宅



### 発災等の緊急時の受入促進を図る

#### 緊急時受け入れ体制



難病診療連携  
拠点病院

事前に入院経験  
を重ねることで  
安心安全を確保  
体制を構築

体制整備、患者指導等の助言

在宅療養  
支援病院等

難病医療  
協力病院

#### 本事業の流れ

難病診療連携  
拠点病院

3  
受入れを想定した  
対応・体制整備、  
患者指導等の助言

2 調整

難病医療  
コーディネーター

大阪難病医療情報センター  
(急性期・総合医療センター)

1

助言依頼



情報共有・保健所での  
取り組みの情報提供

受け入れ体制の確保

レスパイト入院中



・在宅療養支援病院等  
・難病医療協力病院

ポイント：これまでに入院を受け入れた患者の地域連携、入院医療・看護・ケアなどの課題の整理・改善

ポイント：医療機関が避難入院患者を受け入れる準備体制

ポイント：自院での受け入れ可能か、課題の明確化

ポイント：受け入れ可能な患者の医療的状況、患者と介護者の被害状況等、搬送などの条件整理

# 発災時の在宅難病患者に対する支援体制構築事業 実施例の報告

## 実施の概要

- ・講義型研修として実施
- ・参加者：協力病院…医師 1名 看護師 5名 MSW 2名 事務 2名  
拠点病院…医師 2名 看護師 1名
- ・スケジュール：約1.5時間…拠点病院からの講義20分 ディスカッション60分

## 協力病院からの依頼・意見

- ・実情では、平時より難病含む人工呼吸器装着患者の入院受入れあり。レスパイト入院・緊急入院いずれも対応
- ・病院が入院受入れの相談を受けて受入れを行うまでのオペレーションの整理を希望
- ・どこからどのように入院受入れの相談があるか だれが連絡を受けどどのような行程で受け入れるか
- ・BCPは発災直後の院内の医療機能維持に関する内容を記載
- ・自院周辺の被害が少ない場合はどのようなタイミングで受入れ体制を立上げるか

## 拠点病院からの助言

- ・平時の受入れ状況や非常用電源稼働想定の確認
- ・災害時入院受入れの前提の整理
- ・難病の入院受入れに関する連絡窓口の設定
- ・入院受入れの判断に必要と考える患者情報の項目整理

# 令和6年度 抱点病院等の連携による取組について

難病診療連携抱点病院である大阪急性期・総合医療センター（大阪難病医療情報センター）が事務局となり、各抱点病院間で連携した取組を実施

## 1) 会議：情報共有・意見交換と連携強化

- ① 難病診療連携抱点病院・分野別抱点病院連絡会議（第1回7月3日 第2回12月20日 実施）
- ② 難病医療協力病院連絡会議（第1回8月5日 第2回12月16日 実施）

## 2) 情報提供

- ・ホームページ「大阪難病医療ネットワーク」の更新（最新情報）及び周知の推進：各抱点病院の疾患別診療情報

## 3) 希少難病患者の支援

- ① ライソゾーム病患者の点滴による在宅酵素補充療法（在宅ERT：Enzyme replacement therapy）への支援 10件（2022年度～2024年12月まで）
- ② IRUD（未診断疾患イニシアチブ：Initiative on Rare and Undiagnosed Disease）で解析診断された難病患者への支援 3件（2022年度～2024年12月まで）
- ③ 希少難病患者への支援：希少難病相談会の開催（12月4日 実施）

## 4) 就労支援

- ・就労相談実施医療機関（6医療機関）：治療との両立に向けた支援
- ・就労支援の事例検討会：第1回6月24日 第2回12月25日 実施

## 5) 研修会

- ・ネットワーク研修会 テーマ：難病患者の災害支援を考える 1月20日開催予定

## 6) 難病患者への災害支援

- ・災害時の医療支援検討委員会を実施（第1回9月4日 第2回11月18日 実施）

# 希少難病患者の支援内容と課題 (2022年度～2024年12月現在)

## 在宅ERT支援症例

ファブリー病 2名、ゴーシエ病 2名、ムコ多糖症 3名、ポンペ病 3名

## 支援依頼の内容

電話相談や大学病院小児科医より、酵素補充療法（ERT）を地域の医療機関や在宅で受けことを希望する患者の調整。

## 支援内容

- ・保健師と連携し、地域の医療機関の情報収集とERTへの理解を求めながら、電話や訪問で関係各所と面談をし問題点を抽出し、実施可能な医療機関の選定と実施に向けての調整を行う。

## 支援結果 小児診療科へ通院中10名

- ・専門医療機関から訪問診療（成人診療科）へ移行：3名
- ・専門医療機関から地域医療機関（成人診療科、小児科）への移行：3名
- ・専門医療機関で継続：2名
- ・ERTを中断：2名

## 課題

- ・酵素製剤を投与するための診療報酬…2021年2月、2023年5月に保険医が投与できる注射薬として承認
- ・希少難病や特殊な治療（酵素補充療法）の認知度の低さ…啓発、支援者支援
- ・専門の小児科医からの移行医療
  - …成人診療科医療機関の確保、成人診療科医療機関の理解、役割分担、成人診療科の医師や看護師への啓発
- ・小児科と成人科の受診方法の違い…体調不良時の主治医への相談方法、緊急時の対応の整理、役割分担
- ・遺伝子解析により、症状に対する疾患あるいは遺伝子変異がみつかったものの、今後の症状経過がわからず、不安
- ・地域の医療機関では診察してもらえないこともある
- ・発達や療育支援を踏まえた生活支援について
  - …保健師の支援や制度利用をしていない（利用方法がわからない？家族内で対処している？）

## IRUD解析後の支援症例

3名

## 支援依頼の内容

大学病院より、生活支援についての依頼。

## 支援内容

- ・保健師と連携し、地域の医療機関や療養生活支援のための社会資源について情報提供。
- ・継続支援
- ・他患者との交流

# 希少難病・医療相談会

- (1) 目的：希少難病患者の受療・療養生活上の課題を把握し、継続的支援を行う
- (2) 対象患者と家族：大阪府域の指定難病受給者証を交付された代謝系疾患（42疾患）と染色体または遺伝子に変化を伴う疾患（43疾患）の患者と家族
- (3) 会場：大阪急性期・総合医療センター 講堂
- (4) 医療・遺伝相談
- (5) 来談者数：10名程度
- (6) 医療相談終了後に全員で、課題のある患者について事例検討をする

## 第1回

令和5年12月8日（月）

**申込人数**：9名

**参加人数**：7組13名

### **相談内容**

- ・他の専門医から治療法など話を聞きたい
- ・多くの症状に対する診療科への受診方法、地域の医療機関への受診について
- ・食事などの生活習慣について
- ・遺伝形式について

### **相談会後**

- ・相談担当者、保健師、事務局と事例検討
- ・地域の保健師との連携、支援体制、依頼

## 第2回

令和6年12月4日（水）

**申込人数**：9名

**参加人数**：5組8名

### **相談内容**

- ・他の専門医から治療法など話を聞きたい
- ・遺伝学的検査の結果のみかた
- ・てんかんのコントロールについて
- ・地域の医療機関への受診について
- ・就学・就労について
- ・障害者施策の利用について
- ・成人移行による相談窓口について

### **相談会後**

- ・相談担当者、保健師、事務局と事例検討
- ・地域の保健師との連携、支援依頼