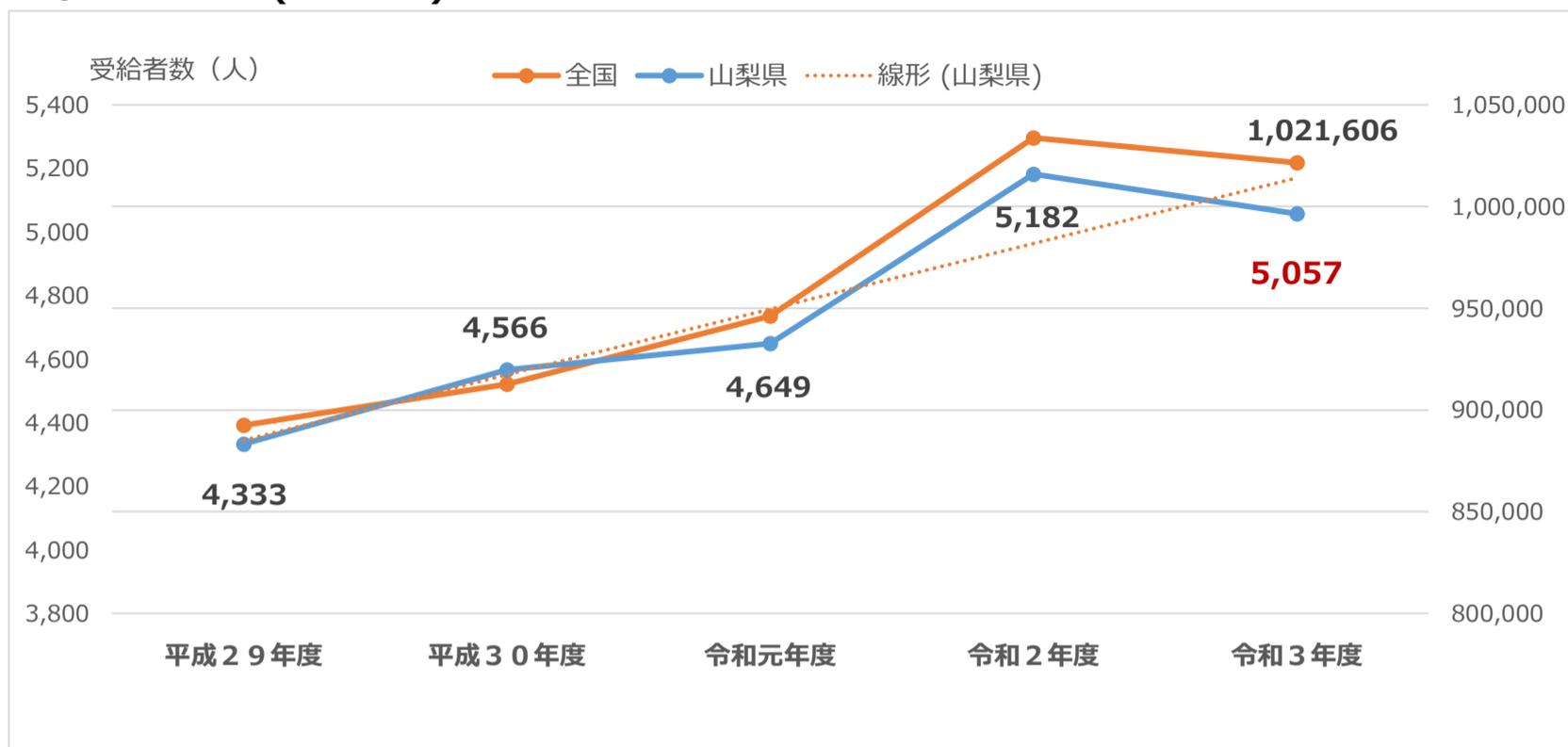


本県の難病医療の現状と課題

(1) 特定医療費(指定難病)受給者数 ※ 3月31日時点に有効期限のある難病患者数

① 特定医療費(指定難病)受給者数の推移 (実人数)



[R2年度：新型コロナウイルスまん延防止のため自動延長]

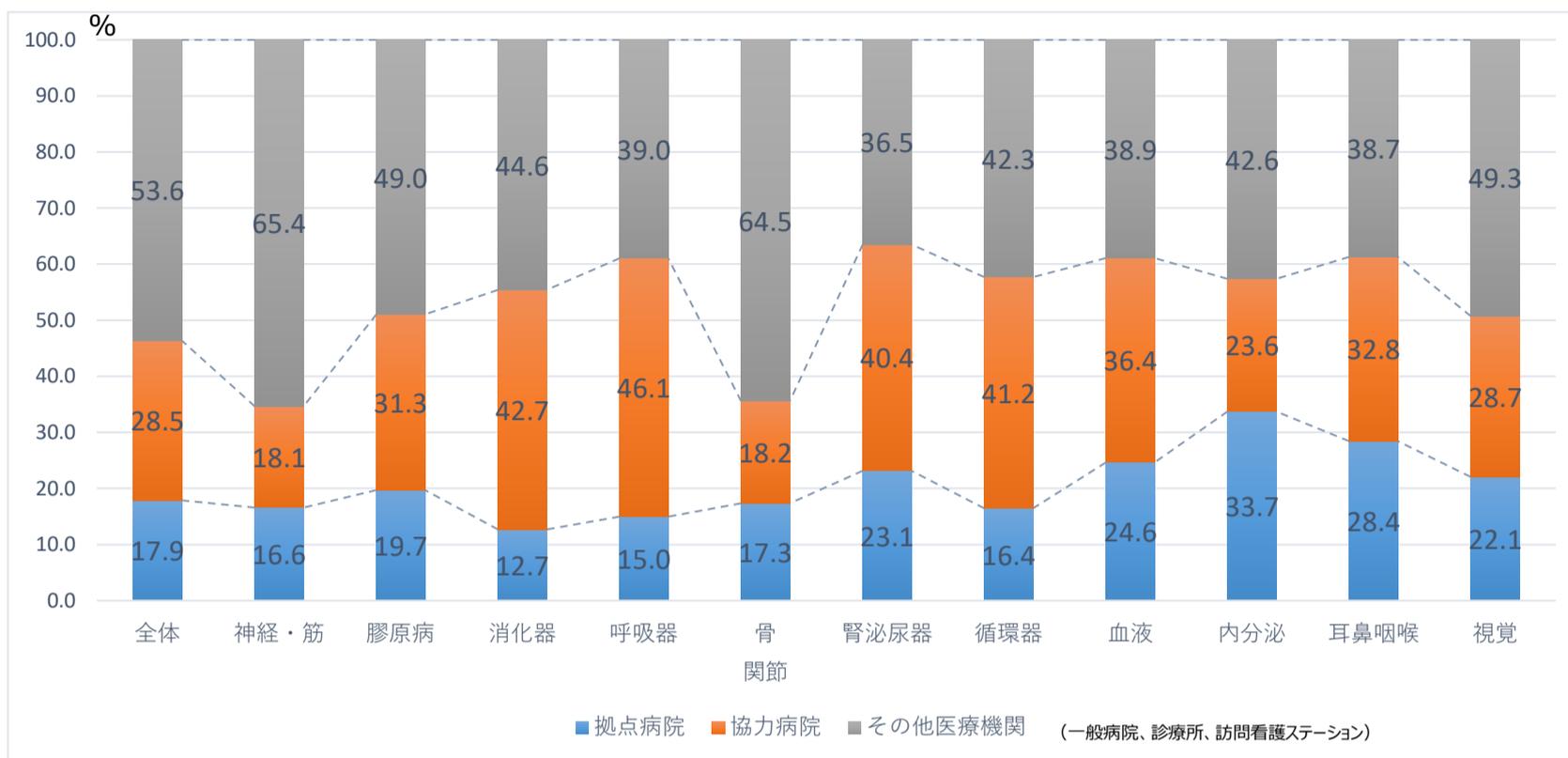
② 疾患群別の特定医療費(指定難病)受給者数(上位3疾患) 令和4年3月31日時点

<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">神経・筋 1,539名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>パーキンソン病</td> <td>681</td> </tr> <tr> <td>脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)</td> <td>170</td> </tr> <tr> <td>多発性硬化症/視神経脊髄炎</td> <td>141</td> </tr> </tbody> </table>	神経・筋 1,539名		パーキンソン病	681	脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	170	多発性硬化症/視神経脊髄炎	141	約 7割 の 受 給 者 の	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">循環器 187名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>特発性拡張型心筋症</td> <td>136</td> </tr> <tr> <td>肥大型心筋症</td> <td>18</td> </tr> <tr> <td>バージャー病</td> <td>11</td> </tr> </tbody> </table>	循環器 187名		特発性拡張型心筋症	136	肥大型心筋症	18	バージャー病	11
神経・筋 1,539名																		
パーキンソン病	681																	
脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	170																	
多発性硬化症/視神経脊髄炎	141																	
循環器 187名																		
特発性拡張型心筋症	136																	
肥大型心筋症	18																	
バージャー病	11																	
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">膠原病 1,099名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>全身性エリテマトーデス</td> <td>345</td> </tr> <tr> <td>皮膚筋炎/多発性筋炎</td> <td>174</td> </tr> <tr> <td>全身性強皮症</td> <td>100</td> </tr> </tbody> </table>	膠原病 1,099名		全身性エリテマトーデス	345	皮膚筋炎/多発性筋炎	174	全身性強皮症	100	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">血液 167名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>特発性血小板減少性紫斑病</td> <td>63</td> </tr> <tr> <td>再生不良性貧血</td> <td>46</td> </tr> <tr> <td>原発性免疫不全症候群</td> <td>12</td> </tr> </tbody> </table>	血液 167名		特発性血小板減少性紫斑病	63	再生不良性貧血	46	原発性免疫不全症候群	12	
膠原病 1,099名																		
全身性エリテマトーデス	345																	
皮膚筋炎/多発性筋炎	174																	
全身性強皮症	100																	
血液 167名																		
特発性血小板減少性紫斑病	63																	
再生不良性貧血	46																	
原発性免疫不全症候群	12																	
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">消化器 879名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>潰瘍性大腸炎</td> <td>607</td> </tr> <tr> <td>クローン病</td> <td>192</td> </tr> <tr> <td>原発性胆汁性胆管炎</td> <td>34</td> </tr> </tbody> </table>	消化器 879名		潰瘍性大腸炎	607	クローン病	192	原発性胆汁性胆管炎	34	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">内分泌 148名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>下垂体前葉機能低下症</td> <td>75</td> </tr> <tr> <td>下垂体性成長ホルモン分泌亢進症</td> <td>22</td> </tr> <tr> <td>下垂体性ADH分泌亢進症</td> <td>17</td> </tr> </tbody> </table>	内分泌 148名		下垂体前葉機能低下症	75	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	22	下垂体性ADH分泌亢進症	17	
消化器 879名																		
潰瘍性大腸炎	607																	
クローン病	192																	
原発性胆汁性胆管炎	34																	
内分泌 148名																		
下垂体前葉機能低下症	75																	
下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	22																	
下垂体性ADH分泌亢進症	17																	
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">呼吸器 317名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>特発性間質性肺炎</td> <td>161</td> </tr> <tr> <td>サルコイドーシス</td> <td>96</td> </tr> <tr> <td>慢性血栓塞栓性肺高血圧症</td> <td>29</td> </tr> </tbody> </table>	呼吸器 317名		特発性間質性肺炎	161	サルコイドーシス	96	慢性血栓塞栓性肺高血圧症	29	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">耳鼻咽喉 141名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>好酸球性副鼻腔炎</td> <td>141</td> </tr> </tbody> </table>	耳鼻咽喉 141名		好酸球性副鼻腔炎	141					
呼吸器 317名																		
特発性間質性肺炎	161																	
サルコイドーシス	96																	
慢性血栓塞栓性肺高血圧症	29																	
耳鼻咽喉 141名																		
好酸球性副鼻腔炎	141																	
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">骨・関節 279名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>後縦靭帯骨化症</td> <td>146</td> </tr> <tr> <td>特発性大腿骨頭壊死症</td> <td>42</td> </tr> <tr> <td>黄色靭帯骨化症</td> <td>45</td> </tr> </tbody> </table>	骨・関節 279名		後縦靭帯骨化症	146	特発性大腿骨頭壊死症	42	黄色靭帯骨化症	45	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">視覚 94名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>網膜色素変性症</td> <td>90</td> </tr> <tr> <td>黄斑ジストロフィー</td> <td>3</td> </tr> <tr> <td>レーベル遺伝性視神経症</td> <td>1</td> </tr> </tbody> </table>	視覚 94名		網膜色素変性症	90	黄斑ジストロフィー	3	レーベル遺伝性視神経症	1	
骨・関節 279名																		
後縦靭帯骨化症	146																	
特発性大腿骨頭壊死症	42																	
黄色靭帯骨化症	45																	
視覚 94名																		
網膜色素変性症	90																	
黄斑ジストロフィー	3																	
レーベル遺伝性視神経症	1																	
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">腎泌尿器 207名</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>多発性嚢胞腎</td> <td>67</td> </tr> <tr> <td>IgA腎症</td> <td>65</td> </tr> <tr> <td>一次性ネフローゼ症候群</td> <td>56</td> </tr> </tbody> </table>	腎泌尿器 207名		多発性嚢胞腎	67	IgA腎症	65	一次性ネフローゼ症候群	56										
腎泌尿器 207名																		
多発性嚢胞腎	67																	
IgA腎症	65																	
一次性ネフローゼ症候群	56																	

(2) 難病患者の診療医療機関

※ 令和4年3月31日時点において受給者証に記載のある医療機関を集計

① 疾患群別の診療医療機関割合 (全体)



難病医療拠点病院：山梨大学医学部附属病院、

難病医療協力病院：山梨県立中央病院、市立甲府病院、富士吉田市立病院、山梨厚生病院、JCHO山梨病院、山梨赤十字病院、甲府共立病院、都留市立病院、大月市立中央病院、巨摩共立病院、韮崎市立病院、峡南病院、飯富病院

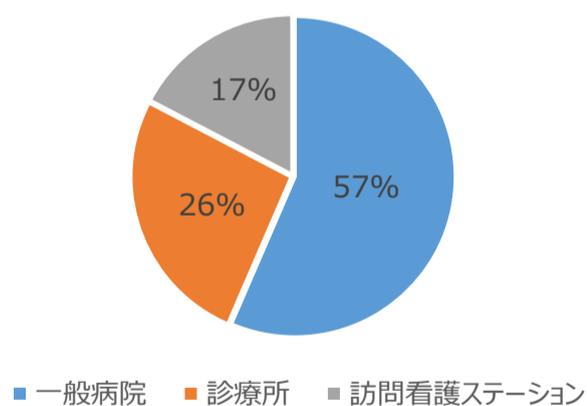
(現状)

- ・難病患者全体の受診医療機関割合は、拠点病院18%、協力病院28%、その他の医療機関54%だった。
- ・多くの疾患群で拠点病院と協力病院で診療医療機関の半数以上を占めているが、神経筋疾患・骨関節疾患では、その他の医療機関が6割以上を占めている。

② 神経・筋疾患の診療医療機関割合 (全体)

	神経・筋疾患		難病患者全体	
	神経筋 (人)	割合 (%)	全体 (人)	割合 (%)
拠点病院	652	16.6	1869	17.9
協力病院	710	18.1	2979	28.5
その他医療機関	2571	65.4	5611	53.6

その他医療機関の内訳 (神経・筋疾患)



(現状)

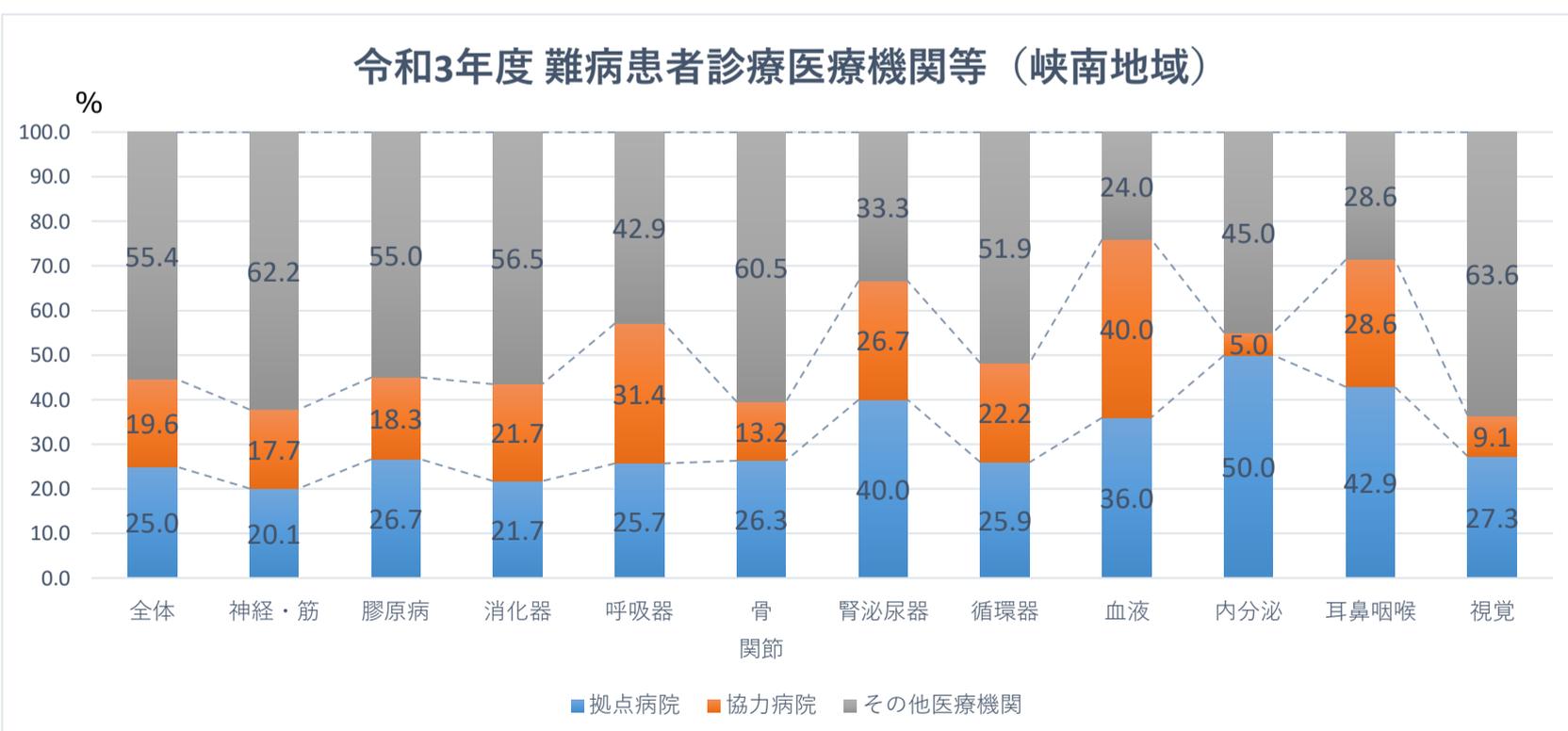
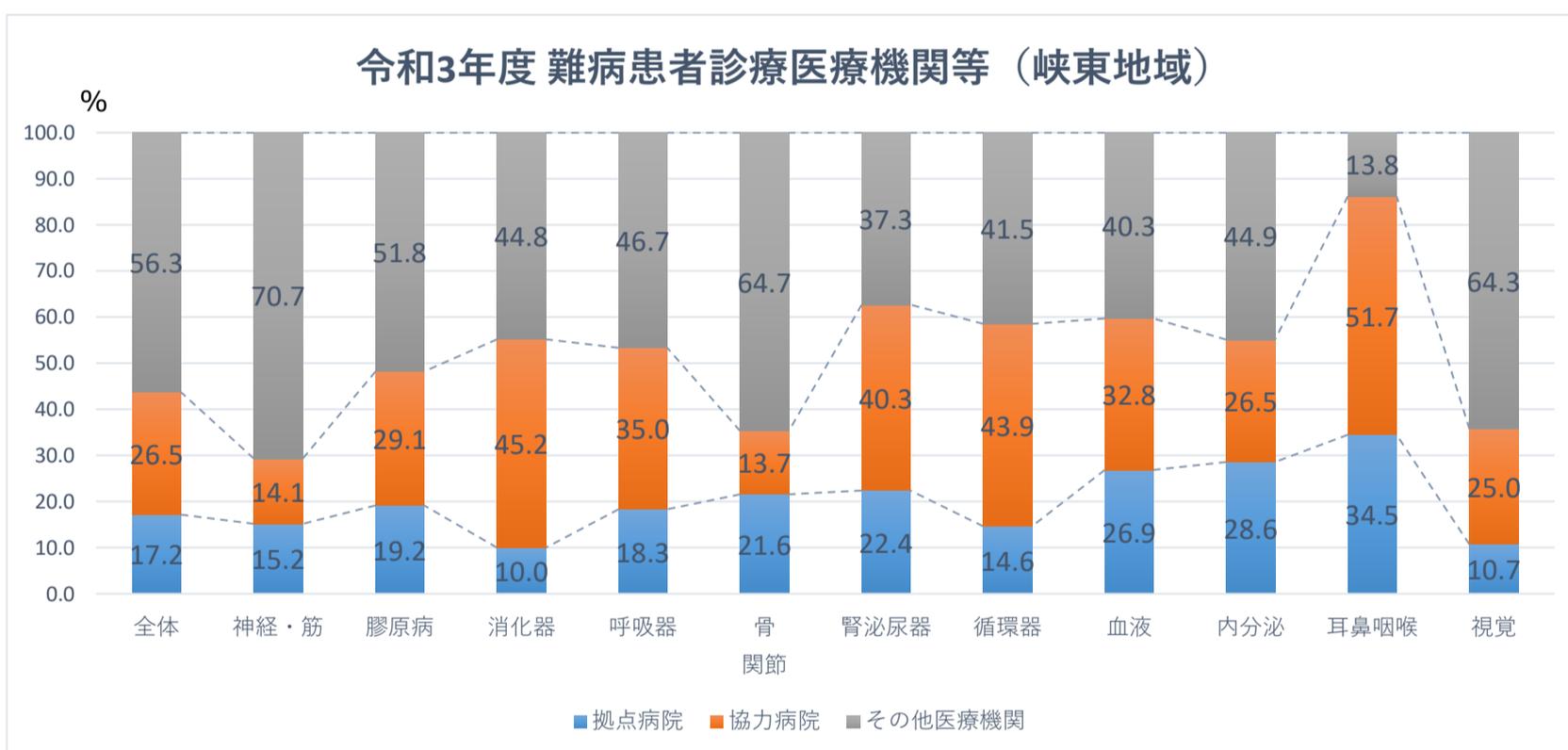
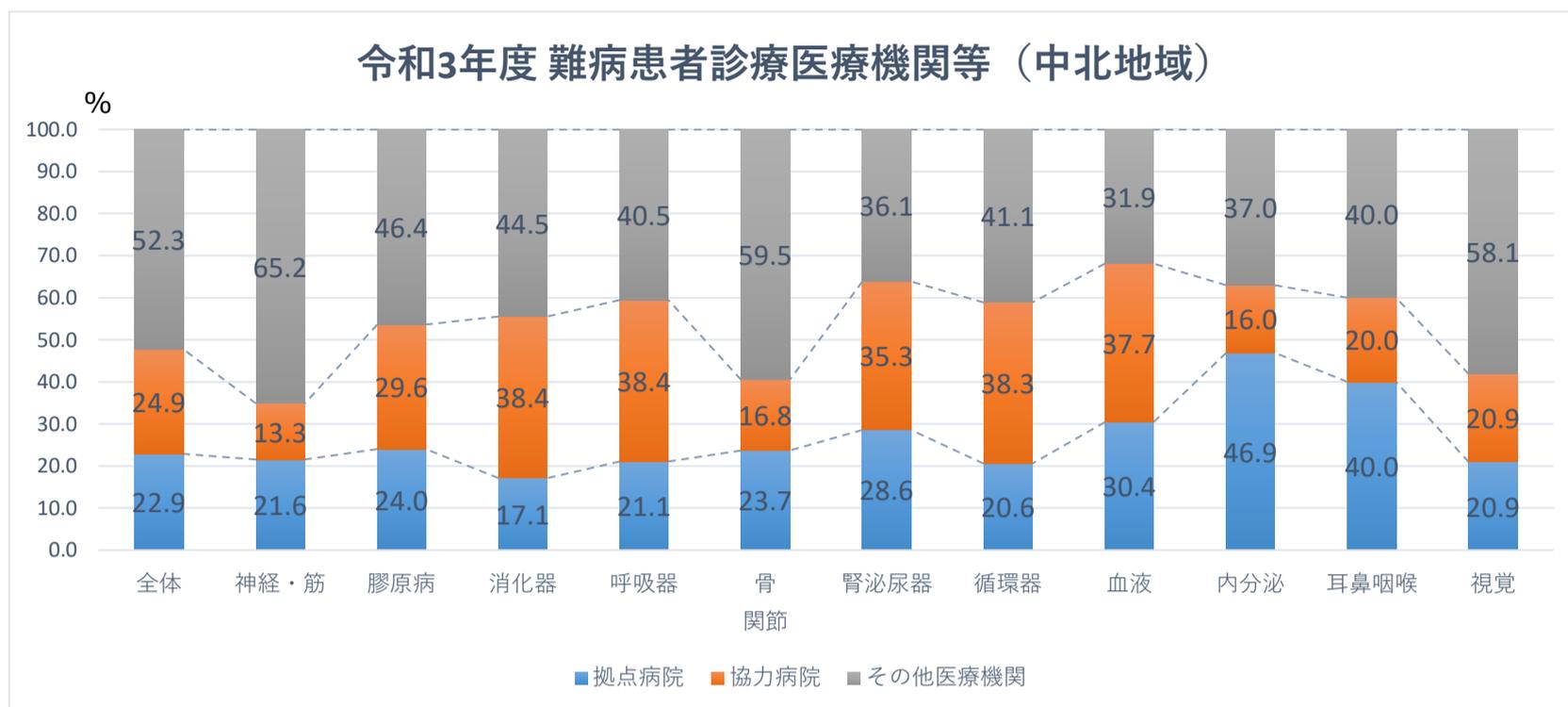
- ・神経筋疾患の診療医療機関は、その他の医療機関割合が65%と高く、その内訳は、一般病院57%、診療所26%、訪問看護ステーションが17%であった。

- ・一般病院の内訳：リハビリテーション病院が2割、病院の所在地は、県内8割、県外2割
- ・診療所の内訳：内科5割、リハビリが3割、歯科、眼科、耳鼻科等で2割

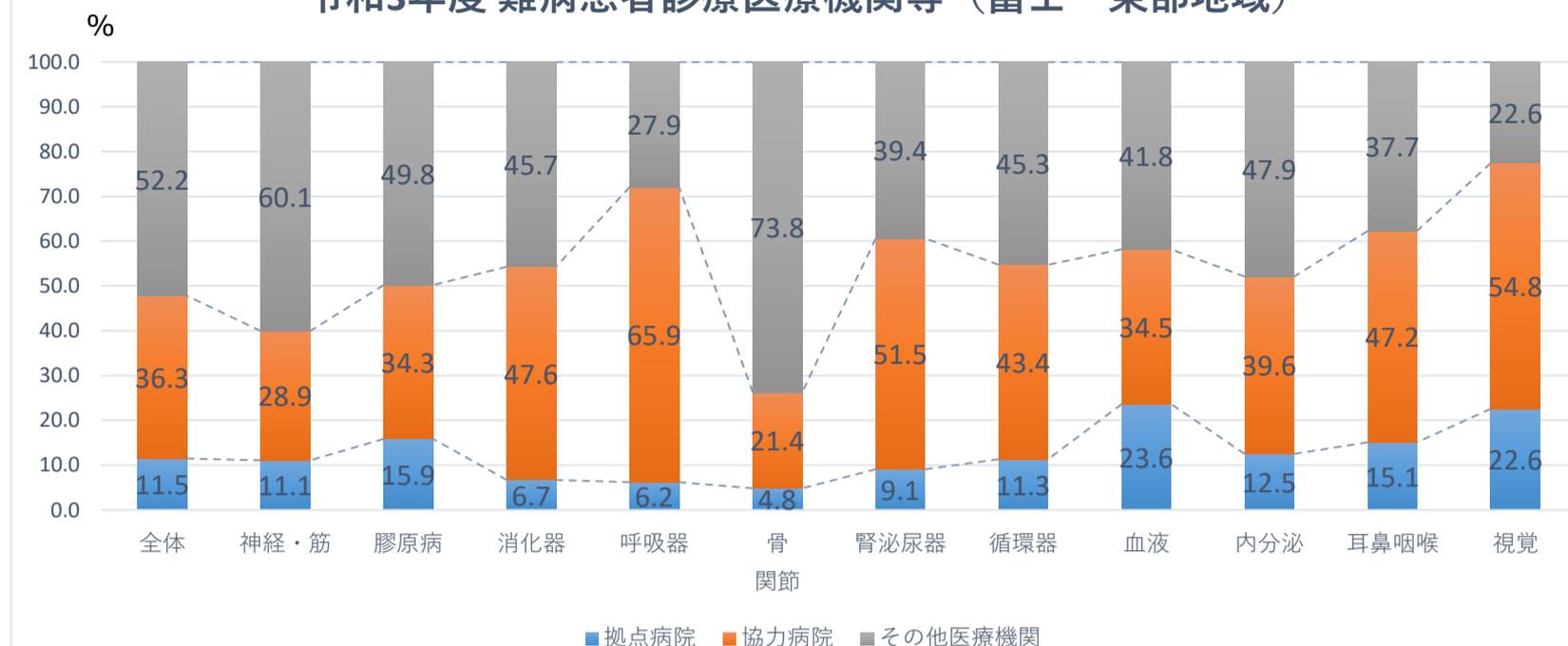
(課題)

- ・特に神経筋疾患は、拠点病院や協力病院だけでなく、一般病院、診療所（歯科を含む）、訪問看護ステーション等、複数の関係機関にかかっており、在宅療養の支援が必要となった場合は、関係機関の連携が必要と考えられる。

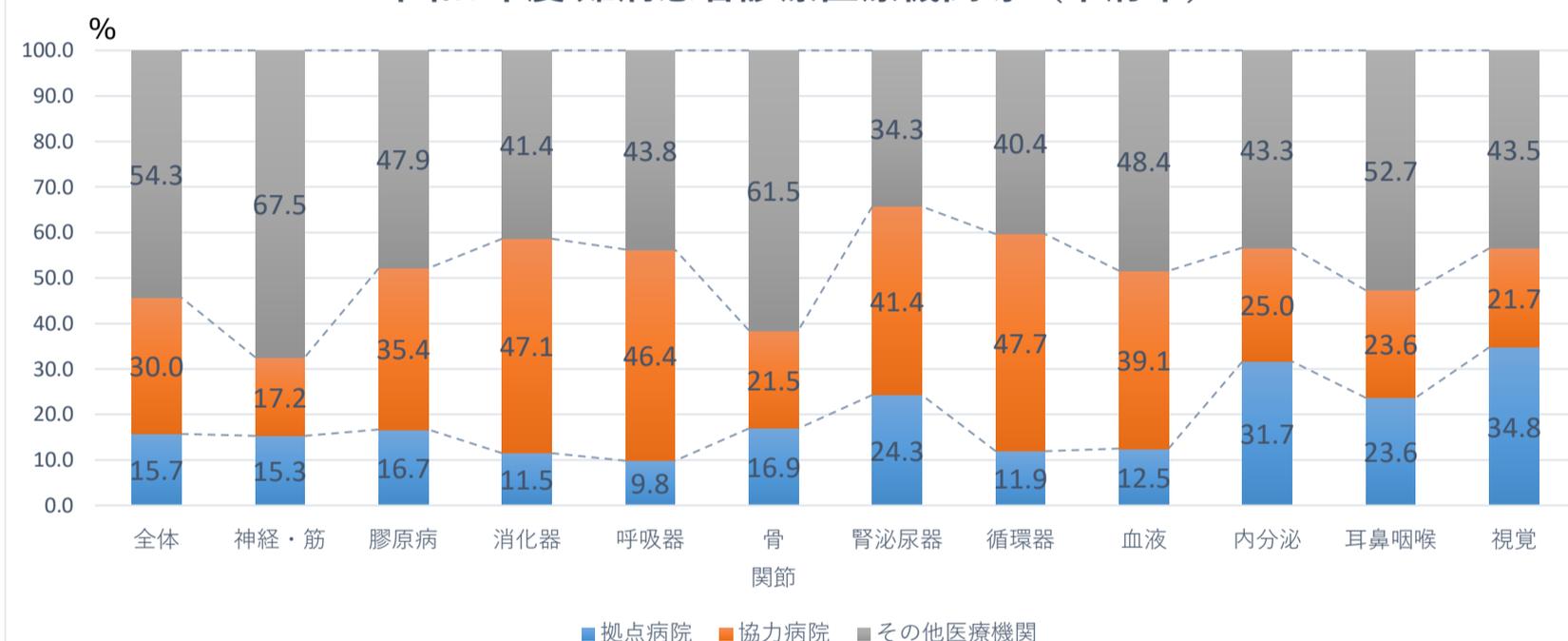
③ 疾患群別の診療医療機関割合 (各保健所)



令和3年度 難病患者診療医療機関等（富士・東部地域）



令和3年度 難病患者診療医療機関等（甲府市）



（現状） 県全体と各保健所管内の比較

- 中北保健所：拠点病院の割合は、全ての疾患群で高く、特に内分泌、耳鼻咽喉疾患で高い。協力病院の割合は低い。
- 峡東保健所：拠点病院の割合は、約7割の疾患で県内全体より下回っており、神経筋、視覚疾患は、その他の医療機関が高い。耳鼻咽喉疾患は、拠点病院、協力病院ともに高い。
- 峡南保健所：拠点病院の割合は、全ての疾患群で高く、中でも内分泌疾患は5割と高い。血液疾患以外は、協力病院の割合が低い。
- 富士・東部保健所：すべての疾患群で、拠点病院の割合は低く、協力病院の割合が高い。、中でも呼吸器疾患で7割と高く、次いで内分泌、耳鼻咽喉、視覚疾患も高い。また、その他の医療機関のうち一般病院については、県外の医療機関が7割を占めている。
- 甲府市保健所：拠点病院の割合は、腎泌尿器、視覚以外は低いものの、県内全体の傾向と同様である。

（課題）

県全体と各保健所管内の診療医療機関を比較すると、拠点病院の割合が高い地域や協力病院の割合が多い地域など、診療医療機関に各地域の特徴がみられる。さらに、各保健所管内の課題を明らかにし、さらに難病診療連携拠点病院と難病医療協力病院、一般病院・診療所、訪問看護ステーション等との連携推進が必要である。

(3) 医療依存度のある難病等在宅療養（児）者について ※ 令和5年1月31日現在

① 指定難病患者、小児慢性特定疾病児童等の災害支援区分と該当患者の人数

用語	災害支援区分		対象者				
ハイリスク者	Aランク	人工呼吸器等電源を要する医療機器の停止が、生命の危機に直結する在宅療養者 例) ・気管切開孔を介した人工呼吸器使用者 ・電源が必要な医療機器を常時またはそれに近い頻度で使用している者 ・在宅酸素を常時使用している者で外すと呼吸苦が出現する者					
	Bランク	医療機器の停止が生命の危機には直結しないが、電源を要する医療機器を使用している 例) ・上記Aランクの基準に該当しない、電源が必要な医療機器使用者 (吸引器使用、経管栄養使用者、夜間のBIPAP使用者など)					
要介護者	Cランク	市町村等の情報共有同意が得られているその他の在宅療養者 【C-1】 電源が必要な医療機器を使用していないが、療養上医療処置が必要な受給者 【C-2】 療養上医療処置は必要ないが、避難行動に支援が必要な受給者 【C-3】 上記以外で自立している受給者					
	Dランク	市町村等の情報共有に同意が得られていない在宅療養者					
○ 指定難病の現在A,B,C,Dに該当する患者の人数							
指定難病	A	再掲) 人工呼吸器 使用患者	B	C-1	C-2	C-3	D
5,051	89	51	143	152	722	1,457	1,313
○ 小児慢性特定疾病児童等の現在A,B,C,Dに該当する患者の人数							
小児慢性 特定疾病 児童等	A	再掲) 人工呼吸器 使用患者	B	C-1	C-2	C-3	D
543	26	10	38	103	88	218	96

(現状)

- ・ 保健所：難病患者の災害時の支援について、支援の基準（支援区分と災害時の支援対象）の統一を図り、支援対象者の必要な情報を把握し、台帳を整備している。また、人工呼吸器等医療依存度の高い指定難病及び小児慢性特定疾病児童等に対し、随時個別支援計画を策定し本人や家族、市町村や支援関係者と情報を共有している。
- ・ 市町村：避難行動要支援者の円滑かつ迅速な非難を図る観点から、令和3年5月に災害対策基本法が改正され、市町村は地域の実情を踏まえながら、おおむね5年程度で災害時にどのような避難行動をとればよいのかについて、あらかじめ確認する個別避難計画の作成が努力義務とされた。個別支援計画を作成する対象者は、災害時避難行動要支援者名簿に同意し登録している、一人暮らしの高齢者（高齢者のみの世帯も含む）、要介護者、障がい者等となっている。

(課題)

- ・ 災害対応については、優先順位の高い人工呼吸器患者（ALS）を中心に支援を行ってきたが、在宅酸素等の長時間停電により支障が生じる難病患者について必要な情報が十分把握できていない。
- ・ 大規模災害時は、公的な支援が届きにくく、数日間は当事者による自助、近隣者等の互助、共助に頼らざるを得ない状況も考えられるが、難病患者やその家族への思「災害の備え」に対する支援が不十分である。
- ・ 災害時支援（安否確認等について）どのような対象と状況で安否確認を実施するかについて統一されていない。

このため、

- ・ 患者や家族に対する災害の備えについて（災害の手引き等の作成）や各支援関係機関の役割や連携方法等明記したマニュアル（山梨県災害時における難病患者等の行動・支援マニュアルの作成）が必要である。
- ・ 各地域の特性を踏まえ災害支援状況を把握し、近隣者や支援関係者を含めた、地域の支援ネットワークづくりを検討する場が必要である。