第４　地域保健医療対策の推進

１　難病対策

（１）現　状

ア　難病の範囲

(ｱ)　難病対策については、昭和47年に国が策定した「難病対策要綱」に基づき、「特定疾患治療研究事業」による医療費の公費負担が実施され、難病の実態把握や治療方法の開発、医療水準の向上、療養環境の改善などに一定の成果を挙げてきました。

(ｲ)　平成27年１月に「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、医療費助成について公平かつ安定的な制度が確立されたほか、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業の実施、の３本柱による総合的な対策が講じられています。

(ｳ)　難病法では、「発病の機構が明らかでなく、かつ、治療方法が確立していない希少な疾病であって、当該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もの」を難病としています。

(ｴ)　難病のうち、患者数が本邦において一定の人数（人口の約0.1%程度）に達せず、客観的な診断基準（又はそれに準ずるもの）が確立しているものを「指定難病」とし医療費助成の対象としており、令和５年４月現在で338疾病が指定されています。

(ｵ)　慢性疾患により長期にわたり療養を必要とする児童等の健全な育成を図るため、「小児慢性特定疾患治療研究事業」が実施され、原則として18歳未満の患者に対する医療費の公費負担が行われてきましたが、平成27年１月の「児童福祉法の一部を改正する法律」の施行に伴い、「小児慢性特定疾病医療支援」とされ、難病法に基づく医療費助成と同様に公平かつ安定的な制度が確立されたほか、児童等の自立促進を図るための事業の実施、調査及び研究の推進等の措置が講じられており、令和５年４月現在で788疾病が対象となっています。

イ　指定難病患者の医療

指定難病の認定基準を満たしている患者に対し受給者証を交付し公費負担を行っています。北網圏域における受給者数は令和３年度末現在1,953人となっています。

指定難病の疾患群において、特に神経・筋疾患では日常生活活動への障害が著しく、継続的な医療の必要性の高さから、保健医療福祉の総合的な支援が必要となります。

北網圏域では主な疾患として令和３年度末現在、筋萎縮性側索硬化症15人、多系統萎縮症18人、脊髄小脳変性症81人、パーキンソン病234人が指定難病の認定を受けています。

指定難病（338疾病）

疾　患　群	主　な　疾　病　名	疾 病 数
神経・筋疾患	球脊髄性筋萎縮症、重症筋無力症、脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	84
代謝疾患	ライソゾーム病、ミトコンドリア病、全身性アミロイドーシス	43
染色体・遺伝子異常	ソトス症候群、１ｐ３６欠失症候群、オスラー病	32
免疫疾患	全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎／多発性筋炎、ベーチェット病	27
循環器疾患	特発性拡張型心筋症、肥大型心筋症、ファロー四徴症	27
消化器疾患	原発性胆汁性胆管炎、クローン病、潰瘍性大腸炎	22
内分泌疾患	下垂体性ＡＤＨ分泌異常症、下垂体性成長ホルモン分泌亢進症、下垂体前葉機能低下症	21
血液疾患	再生不良性貧血、特発性血小板減少性紫斑病、原発性免疫不全症候群	14
腎・泌尿器疾患	Ｉｇ Ａ腎症、多発性嚢胞腎、一次性ネフローゼ症候群	14
呼吸器疾患	サルコイドーシス、特発性間質性肺炎、肺動脈性肺高血圧症	14
皮膚・結合組織疾患	天疱瘡、表皮水疱症、類天疱瘡（後天性表皮水疱症を含む。）	12
骨・関節疾患	後縦靱帯骨化症、広範脊柱管狭窄症、特発性大腿骨頭壊死症	12
聴覚・平衡機能疾患	クルーゾン症候群、鰓耳腎症候群、若年発症型両側性感音難聴	7
視覚疾患	網膜色素変性症、黄斑ジストロフィー、レーベル遺伝性視神経症	9

ウ　特定疾患患者の医療

北海道は、国が定めた疾病に、道内の発生状況などを勘案して道独自に疾病を追加し「特定疾患治療研究事業」を実施しています。北網圏域における受給者数は令和３年３月末現在で244人（うち道独自は241人）となっています。

特定疾患治療研究事業の対象疾病

【国が定める疾病（５疾病）】

疾　　病　　名
スモン
重症急性膵炎
難治性肝炎のうち劇症肝炎
プリオン病（ヒト由来乾燥硬膜移植によるクロイツフェルト・ヤコブ病に限る。）
重症多形滲出性紅斑（急性期）

【道が定める疾病①：国の指定となっていない疾病（14疾病）】

疾　　病　　名	
突発性難聴	
難治性肝炎	肝硬変・ヘパトーム
溶血性貧血	遺伝性球状赤血球症 遺伝性楕円赤血球症 不安定ヘモグロビン症 サラセミア G6PD欠乏症 ピルビン酸キナーゼ症候群 赤血球破砕症候群 その他の溶血性貧血
ステロイドホルモン産生異常症	副腎性クッシング症候群・異所性ACTH症候群 原発性アルドステロン症 多嚢胞性卵巣症候群 精巣機能低下症

【道が定める疾病②：国の指定となった疾病（軽症者の既認定者）（12疾病）】

疾　病　名
シェーグレン症候群
自己免疫性溶血性貧血 発作性夜間ヘモグロビン症
アジソン病 先天性副腎皮質酵素欠損症
自己免疫性肝炎 原発性硬化性胆管炎 ウィルソン病 胆道閉鎖症
後縦靱帯骨化症
肥大型心筋症
特発性間質性肺炎

エ　小児慢性特定疾病患者の医療

小児慢性特定疾病医療支援を受け、医療費助成の認定基準を満たす18歳未満の患者に対し受給者証を交付し公費負担を行っています。北網圏域における受給者数は令和３年度末現在で191人となっています。

小児慢性特定疾病医療支援の対象疾病（788疾病）

疾　患　群	主　な　疾　病　名	疾病数
悪性新生物	急性骨髄性白血病、神経芽腫、骨肉腫	86
慢性腎疾患	IgA腎症、紫斑病腎炎、ネフローゼ症候群	47
慢性腎疾患呼吸器疾患	慢性肺疾患、気管支喘息、気道狭窄	14
慢性心疾患	ファロー四微症、三尖弁閉鎖症、心室中隔欠損症、完全型房室中核欠損症	93
内分泌疾患	成長ホルモン分泌不全性低身長症、橋本病、卵巣形成不全、バセドウ病	82
膠原病	ベーチェット病、シェーグレン症候群、若年性特発性関節炎	23
糖尿病	1型糖尿病、2型糖尿病	6
先天性代謝異常	ウィルソン病、シトリン欠損症	125
血液疾患	免疫性血小板減少性紫斑病、血友病、再生不良性貧血	47
免疫疾患	慢性肉芽腫症	49
神経・筋疾患	もやもや病、ウエスト症候群、結節性硬化症	97
慢性消化器疾患	潰瘍性大腸炎、クローン病、先天性胆道拡張症、胆道閉鎖症	44
染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群	マルファン症候群、ダウン症候群	35
皮膚疾患群	表皮水疱症、レックリングハウゼン病	14
骨系統疾患群	骨形成不全症、軟骨無形成症	17
脈管系疾患	リンパ管腫、クリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群	9

（２）課　題

難病については、これまで治療研究を始めとして、様々な施策が実施されてきましたが、依然として、難病患者やその家族は、治療のための医療費や長期にわたる療養生活が必要となり、身体的、精神的に大きな負担を抱えることとなります。中でも、神経・筋疾患患者（児）は医療的ケアを要することから、在宅療養を継続していく上で患者及び介護を担う家族の負担が大きくなっています。

また、北網圏域は、専門医が不足しており、診断に至るまで複数の医療機関を受診している場合があります。また、遠方の専門医療機関を受診する難病患者が多く、高齢化等により通院の負担が大きいことからかかりつけ医との連携が重要となっていま

す。

引き続き医療費の公費負担や地域における在宅療養に係る支援施策の推進するため、平成２７年１月に施行された難病法に基づき、難病対策を総合的に進めていく必要があります。

（３）施策の方向と主な施策

難病法に基づく医療費助成制度や特定疾患治療研究事業及び児童福祉法に基づく医療費助成制度により患者の医療費の負担を軽減することはもとより、在宅療養への支援や生活の質（ＱＯＬ）の向上を図るとともに、難病診療連携拠点病院である独立行政法人国立病院機構北海道医療センター（以下「北海道医療センター」という）を中心とした難病の医療提供体制の整備を推進するほか、患者団体の一般財団法人北海道難病連（以下「北海道難病連」という。）を支援します。

ア　治療研究事業の推進

指定難病や特定疾患及び小児慢性特定疾病の治療研究の推進により、医療の確立や普及を図るとともに、患者の医療費負担を軽減します。

イ 在宅療養への支援

(ｱ) 難病等の療養相談に対応するとともに、保健・医療・福祉などの関係機関及び多職種が連携して各種サービスの計画的・効果的な提供を促進します。

(ｲ) 通院が困難な神経難病患者に対して医師や保健師等による訪問検診や相談事業を行うとともに、受診や医療相談の機会に恵まれない地域には、巡回医療相談を実施します。

(ｳ) 障害者総合支援法に基づく障害福祉サービス等が円滑に提供されるよう、市町村や保健所の相談窓口などにおいて制度の周知を図ります。

(ｴ) 患者や家族、関係機関等の関係職種が難病に対する正しい理解や情報が得られるよう研修会の開催や情報の集約・発信に努めます。

ウ 難病医療支援ネットワークの推進

(ｱ) 難病診療連携拠点病院を中心に地域の難病医療協力病院と連携の上、難病患者が「できる限り早期に正しい診断を受けられ、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」の整備を推進します。

(ｲ)　北海道医療センター内に移行期医療支援センターを設置し、小児慢性特定疾病児童やその家族、医療機関からの相談に対応するほか、移行に必要な調整や支援を行うなど、小児期医療から成人期医療への円滑な移行を支援します。

【難病診療連携拠点病院（1施設）】

圏　域	医療機関名
全道域	独立行政法人 国立病院機構 北海道医療センター

【難病診療分野別拠点病院（1施設）】（炎症性腸疾患に限る）

圏　域	医療機関名
全道域	札幌医科大学附属病院 消化器内科

【難病医療協力病院（21施設）】

第三次医療圏	第二次医療圏	医療機関名
道　　南	南　渡　島	市立函館病院
	南　檜　山	北海道立江差病院
	北渡島檜山	八雲総合病院
道　　央	後　　志	北海道済生会小樽病院
		小樽市立病院
	南　空　知	岩見沢市立総合病院
	中　空　知	砂川市立病院
	北　空　知	深川市立病院
	西　胆　振	日鋼記念病院
	東　胆　振	苫小牧市立病院
	日　　高	浦河赤十字病院
道　　北	上川中部	独立行政法人国立病院機構旭川医療センター
	上川北部	名寄市立総合病院
	富　良　野	社会福祉法人北海道社会事業協会富良野病院
	留　　萌	留萌市立病院
	宗　　谷	市立稚内病院
オホーツク	北　　網	北見赤十字病院
	遠　　紋	JA北海道厚生連　遠軽厚生病院
十　　勝	十　　勝	JA北海道厚生連　帯広厚生病院
釧路・根室	釧　　路	独立行政法人労働者健康安全機構釧路労災病院
	根　　室	町立中標津病院

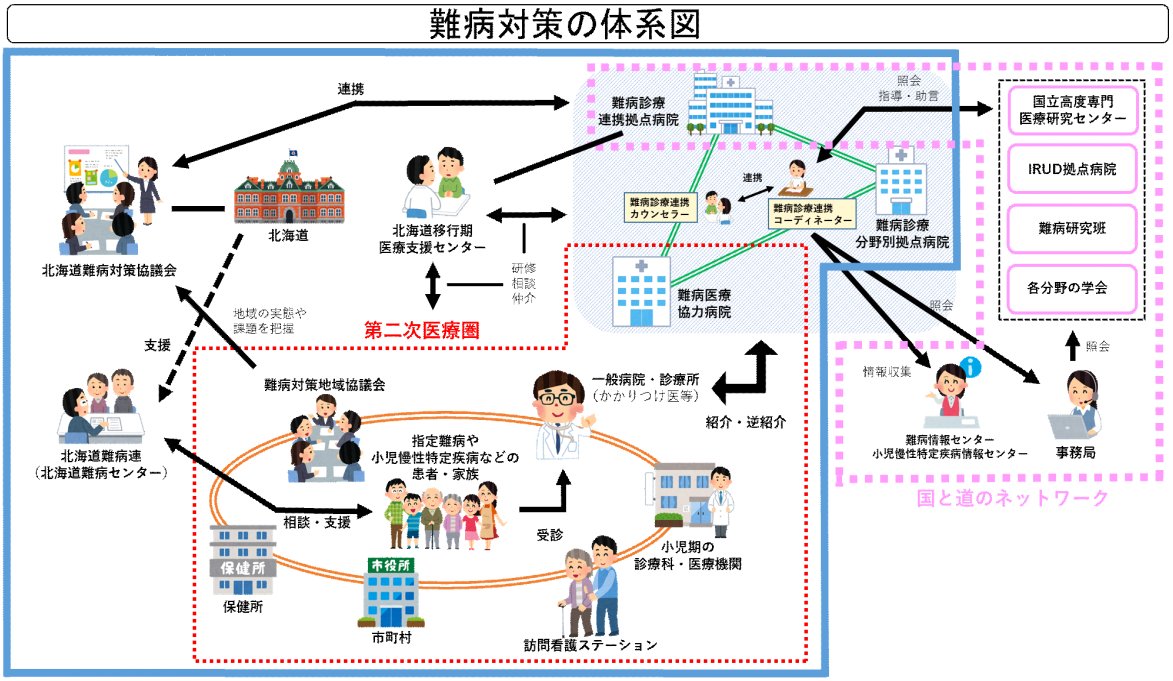
エ　難病患者・家族への支援

（ｱ）　難病患者や家族への相談・援助、難病に関する正しい知識の普及啓発、難病患者の団体の育成・支援等を行っている北海道難病連の活動を支援します。

（ｲ）　小児慢性特定疾病児童やその家族からの相談に対応する小児慢性特定疾病児童等自立支援員を配置し、必要な情報の提供や助言、関係機関との連絡調整を行うなど、長期にわたり療養を必要とする児童等の健全育成や自立を促進します。

（ｳ）　市町や北海道難病医療ネットワーク、北見・網走難病連支部等関係機関と連携し、難病患者（児）が活用できる福祉サービス等周知・活用を図ります。

オ　地域における難病患者等への支援

難病患者とその家族、市町村や医療、福祉、教育などの関係者で構成する「難病対策地域協議会」を設置し、課題を把握の上、北海道難病対策協議会で課題解決に向けた取組を検討するなど、地域における指定難病や小児慢性特定疾病などの難病患者等を支援します。

北網圏域では、平成28年9月、北網保健医療福祉圏域連携推進会議の下に、難病対策専門部会として北網圏域難病対策地域協議会を設置し、圏域における課題の整理や検討を行っています。