



# I 難病の特徴

## I. 難病の特徴

難病とは、2015年1月に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」により、発病の機構が明らかでないこと、治療方法が確立していないこと、希少な疾病であること、長期にわたり療養を必要とすること、と定義されています。

指定難病とは、難病の中でも「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」に定められた医療費助成の対象となる疾病のことです。指定難病は、難病法において難病を示す4つの要件に加えて、2つの要件に当てはまる疾病と定義づけられています。

疾患によって症状はさまざまで、同じ疾患でも経過には個人差があります。中山らによる難病患者への調査では、指定難病患者は症状や生活障害の特徴から3つの類型に分類され、類型1には神経筋疾患が多いことが報告されました。

訪問看護ステーションがふだん支援する利用者には、この類型1、類型2の方が多く、特に類型1では人工呼吸器使用者が多いことが推察されます。

### 難病

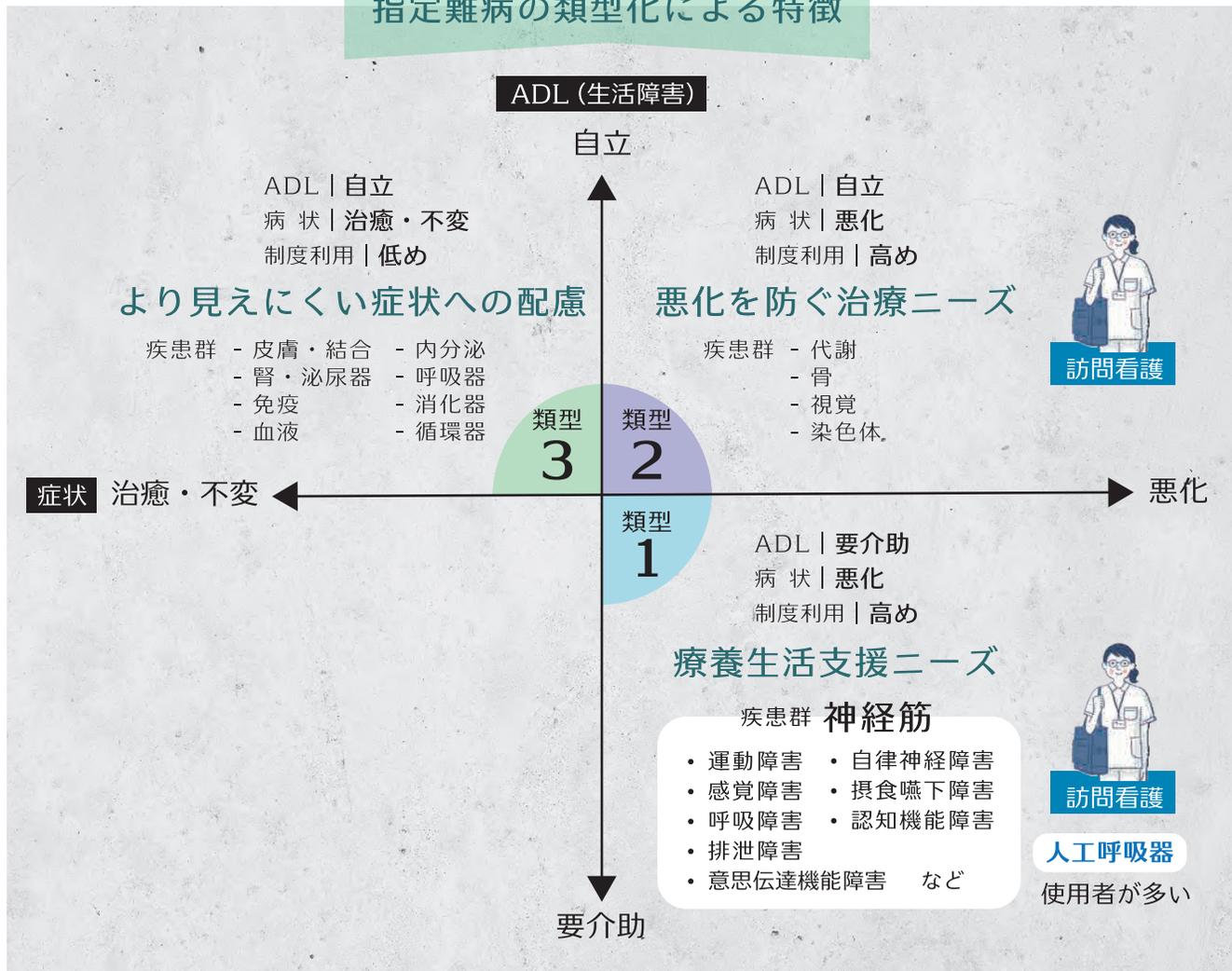
発病の機構が明らかではない  
治療法が確立していない  
希少な疾病である  
長期の療養を必要とする

### 医療費助成の対象

患者数が一定の基準に達しない。客観的な診断基準が確立している。

### 指定難病

### 指定難病の類型化による特徴



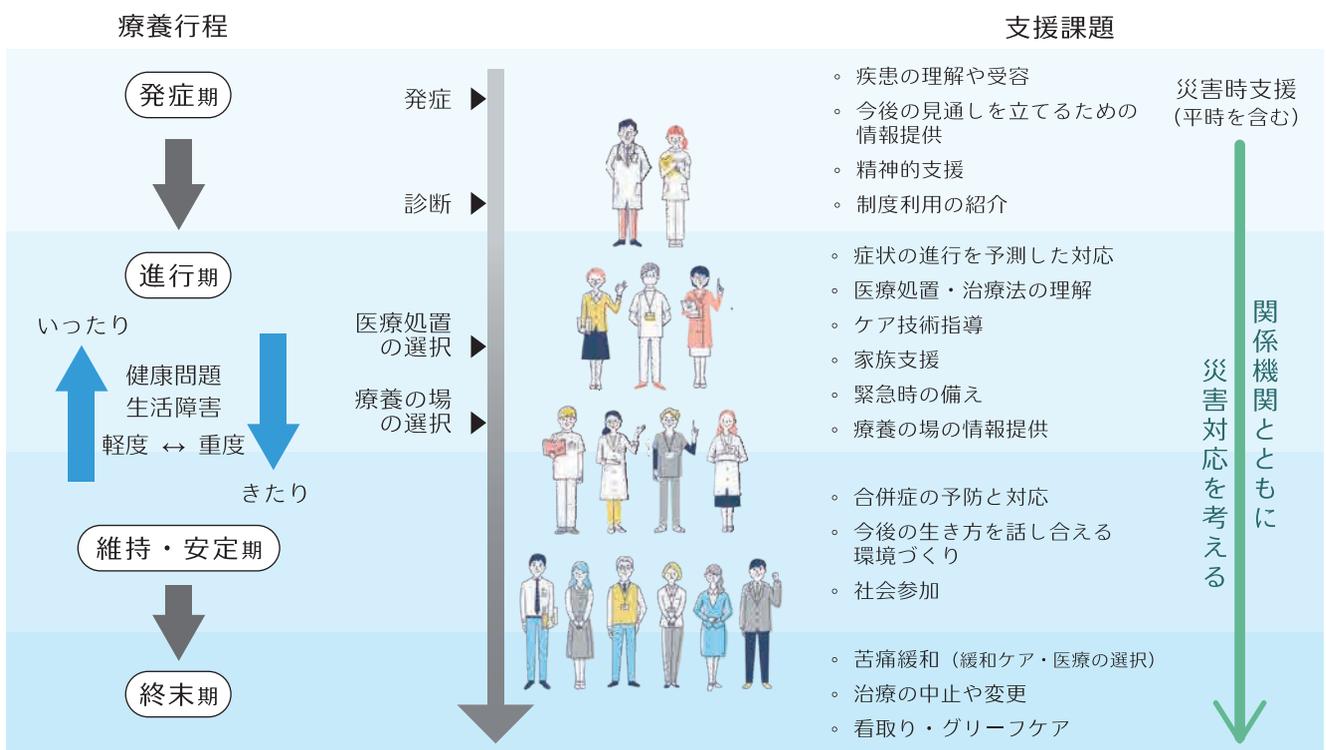
中山ら・日本難病看護学会誌 26(2) 2021 を参考に作成

## 療養行程から考える、平時を含む災害時支援

難病患者さんの、疾患進行や生活背景をふまえながら、必要な治療・ケアを継続できるよう支えることは、看護師の重要な役割です。そのため、疾患特性や個々の経過に応じて課題を整理し、適切な支援につなげていく視点が求められます。患者さんの経過を療養行程として捉えることで、病状の理解や、時期ごとの課題整理ができます。療養行程には、身体面だけでなく、精神面・社会的資源・家族支援体制など多面的

な要因が影響するため、幅広い専門的視点で評価し、支援課題を明確にしていくことが重要です。災害時の備えや対応は病状に関わらず必要ですが、病状が安定している時期は、患者・家族とともに災害の準備を整えやすい時期でもあります。避難方法、必要物品、医療情報、在宅医療機器の電源確保などを整理し、災害リスクに備える支援を積極的に行う必要があります。

### 難病患者の経過と支援



中山優季・原口道子・松田千春、照林社、神経難病の病態ケア支援がトータルにわかる

## 在宅難病患者への支援制度

在宅で療養する難病患者さんへの支援制度は多岐にわたり、多機関・多職種が関わる点が特徴です。制度は複雑に見えますが、疾患特性、病状の変化、生活環境、家族の状況などをふまえて必要なものを組み合わせて活用します。制度の選択肢が多いことは、患者さんが適切な支援につながりやすいという利点でもあります。

