

## 第9 難病対策

### 1 難病講演会・相談会・交流会

原因が不明で治療法が確立していない、いわゆる難病について、その患者および家族に対して、関係機関等との連携のもとで適切な指導・援助を行い、患者とその家族の精神的・社会的負担を軽減し、適切な療養生活の確保と社会復帰の促進を図ることを目的に、専門医などの講演会や、医療・リハビリなどの個別相談会を開催しました。

#### 講演会・相談会・交流会開催状況

事業名	実施日	内 容
多系統萎縮症・ 脊髄小脳変性症 医療講演会・交流 会	令和6年 10月4日(金)	<p>【医療講演会】</p> <p>・医療講演会 講演「多系統萎縮症と脊髄小脳変性症について」 講師：公立甲賀病院 脳神経内科 小河 秀郎 氏</p> <p>【交流会】本人家族グループと支援者グループに分かれて 「本人・家族の困りごと、工夫（困りごとに対する対処方法）やみんなに聞いてみたいことなど」 「多系統萎縮症・脊髄小脳変性症（難病）の本人家族を支援する中で の困りごと、工夫（困りごとに対する対処方法）みんなに聞いてみたいことなど」</p> <p>【参加者：本人・家族 11名、支援者 15名 計26名】</p>
甲賀圏域難病医 療地域連携研修 会（難病従事者研 修会）	令和6年 8月26日(月)	<p>滋賀県難病医療連携協議会・甲賀圏域看護ネットワーク推進会議と共催。</p> <p>【情報提供】 「滋賀県難病医療提供体制のヒアリング結果」 提供者：滋賀県難病医療連携協議会 難病医療コーディネーター高田久美子氏 「甲賀圏域における難病対策の現状と課題」 提供者：甲賀保健所 保健師 奥田恭子</p> <p>【グループワーク】 テーマ「甲賀圏域に暮らす神経難病患者と家族が、適切な医療・介護を受けるために支援者間で望ましい情報共有のあり方」 事例提供者： 居宅介護支援センター甲賀 介護支援専門員 森由紀雄氏 公立甲賀病院訪問看護ステーション 看護師 大橋和代氏</p>

		公立甲賀病院 脳神経内科 医師 和田英貴氏  <p style="text-align: right;">【参加者：支援者 34名】</p>
--	--	--

## 2 相談事業

管内の難病患者（脊髄小脳変性症、多系統萎縮症、筋萎縮性側索硬化症等）に対し、生活状況の把握、療養生活相談、介護指導、身体機能評価、リハビリテーション、相談会・交流会参加勧奨、治療や患者会などの情報提供、福祉用具の提供などを目的に実施しました。

訪問実施回数：21回（実人数：13人）

電話実施回数：398回（実人数：102人）

## 3 難病在宅療養支援計画・評価事業

患者および家族が、在宅にてより快適な療養生活を送れるよう、関係機関や当事者を含め療養支援について検討することを目的として実施しました。

（ケアマネージャーが開催するサービス担当者会議等への参加に代える）

実施回数：16回 内容：難病患者の抱える問題と援助方針等について

## 4 神経難病自主患者・家族会（のびのび会）への支援

平成17年4月にパーキンソン病患者会「のびのび会」が結成されました。その後パーキンソン病を主体とする神経難病患者および家族による自主グループとして、ボランティア支援を受けながら、明るい療養生活を送れるよう、相互の親睦を図るとともに、情報収集、情報交換の場として毎月1回（原則第4金曜日）活動を行っています。甲賀保健所では、「のびのび会」の運営等に関する助言・支援を行い、参加者の状況確認や相談等を行っています。

会員数：21人 ボランティア：9人

## 5 災害対策

- ・医療依存度の高い難病患者と家族が、地域で安心して療養生活を送るため、災害時を想定した「自助」「共助」のチラシ配付や有線放送にて啓発しています。
- ・令和3年に災害対策基本法が改正され、個別避難計画の作成が市町村の努力義務となりました。このことから、市が作成する個別避難計画への作成支援や市の体制整備に対する助言等を実施しています。

\*個別避難計画とは、高齢者、障がい者や医療的なケアが必要な者など、災害時に一人では避難することが困難な方に対して、避難時の支援について事前に記載したものを指す

## 6 甲賀圏域難病対策地域協議会

地域で生活する難病患者が安心して療養できるよう、関係機関等が相互の連携を図ることにより、甲賀地域における難病の患者への支援体制に関する課題について情報を共有し、関係機関等の連携の緊密化を図るとともに、療養体制の整備を図ることを目的としています。

- ・令和7年1月28日（火）開催
- ・出席者 27名（委員27名、事務局6名）

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
1	球脊髄性筋萎縮症	1
2	筋萎縮性側索硬化症	17
3	脊髄性筋萎縮症	3
4	原発性側索硬化症	0
5	進行性核上性麻痺	12
6	パ0キンソン病	262
7	大脳皮質基底核変性症	4
8	ハンチントン病	0
9	神経有棘赤血球症	0
10	シャルコ・マリ0・トゥ0ス病	0
11	重症筋無力症	30
12	先天性筋無力症候群	0
13	多発性硬化症/視神経脊髄炎	33
14	慢性炎症性脱髄性多発神経炎/多巣性運動ニューロパチ0	14
15	封入体筋炎	2
16	クロウ・深瀬症候群	0
17	多系統萎縮症	13
18	脊髄小脳変性症(多系統萎縮症を除く。)	32
19	ライゾ0ム病	4
20	副腎白質ジストロフィ0	1
21	ミトコンドリア病	7
22	もやもや病	19
23	プリオン病	0
24	亜急性硬化性全脳炎	0
25	進行性多巣性白質脳症	0
26	HTLV01関連脊髄症	0
27	特発性基底核石灰化症	0
28	全身性アミロイド0シス	9
29	ウルリッヒ病	0
30	遠位型ミオパチ0	0
31	ベスレムミオパチ0	0
32	自己食空胞性ミオパチ0	0
33	シュワルツ・ヤンペル症候群	0
34	神経線維腫症	7
35	天疱瘡	3
36	表皮水疱症	0
37	膿疱性乾癬(汎発型)	2
38	ステイ0ウンス・ジョンソン症候群	0
39	中毒性表皮壊死症	0
40	高安動脈炎	8
41	巨細胞性動脈炎	2
42	結節性多発動脈炎	4
43	顕微鏡的多発血管炎	9
44	多発血管炎性肉芽腫症	6
45	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	4
46	悪性関節リウマチ	5
47	バ0ジャ0病	5
48	原発性抗リン脂質抗体症候群	1
49	全身性エリテマト0デス	71
50	皮膚筋炎/多発性筋炎	33
51	全身性強皮症	34
52	混合性結合組織病	15
53	シェ0グレン症候群	14
54	成人スチル病	6
55	再発性多発軟骨炎	2

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
56	ベ0チェット病	9
57	特発性拡張型心筋症	16
58	肥大型心筋症	6
59	拘束型心筋症	0
60	再生不良性貧血	16
61	自己免疫性溶血性貧血	2
62	発作性夜間ヘモグロビン尿症	2
63	特発性血小板減少性紫斑病	23
64	血栓性血小板減少性紫斑病	1
65	原発性免疫不全症候群	2
66	IgA腎症	17
67	多発性嚢胞腎	9
68	黄色靱帯骨化症	9
69	後縦靱帯骨化症	33
70	広範脊柱管狭窄症	20
71	特発性大腿骨頭壊死症	30
72	下垂体性ADH分泌異常症	4
73	下垂体性TSH分泌亢進症	0
74	下垂体性PRL分泌亢進症	2
75	クッシング病	0
76	下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	0
77	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	6
78	下垂体前葉機能低下症	16
79	家族性高コレステロール血症(ホモ接合体)	0
80	甲状腺ホルモン不応症	0
81	先天性副腎皮質酵素欠損症	2
82	先天性副腎低形成症	0
83	アジソン病	0
84	サルコイドシス	26
85	特発性間質性肺炎	33
86	肺動脈性肺高血圧症	7
87	肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症	0
88	慢性血栓性肺高血圧症	6
89	リンパ脈管筋腫症	0
90	網膜色素変性症	39
91	バッド・キアリ症候群	0
92	特発性門脈圧亢進症	0
93	原発性胆汁性胆管炎	8
94	原発性硬化性胆管炎	1
95	自己免疫性肝炎	6
96	クロン病	65
97	潰瘍性大腸炎	158
98	好酸球性消化管疾患	1
99	慢性特発性偽性腸閉塞症	0
100	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症	0
101	腸管神経節細胞僅少症	0
102	ルビンシュタイン・テイビ症候群	0
103	CFC症候群	0
104	コステロ症候群	0
105	チャ0ジ症候群	0
106	クリオピリン関連周期熱症候群	0
107	全身型若年性特発性関節炎	4
108	TNF受容体関連周期性症候群	0
109	非典型溶血性尿毒症症候群	1
110	ブラウ症候群	0
111	先天性ミオパチ0	2

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
112	マリネスコ・シェ0グレン症候群	0
113	筋ジストロフィ0	4
114	非ジストロフィ0性ミオトニ0症候群	0
115	遺伝性周期性四肢麻痺	0
116	アトピ0性脊髄炎	0
117	脊髄空洞症	0
118	脊髄髄膜瘤	1
119	アイザックス症候群	0
120	遺伝性ジストニア	1
121	神経フェリチン症	0
122	脳表ヘモジデリン沈着症	0
123	禿頭と変形性脊椎症を伴う常染色体劣性白質脳症	0
124	皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優性脳動脈症	2
125	神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症	0
126	ペリ0症候群	0
127	前頭側頭葉変性症	1
128	ピッカ0スタッフ脳幹脳炎	0
129	痙攣重積型(二相性)急性脳症	0
130	先天性無痛無汗症	0
131	アレキサندا0病	1
132	先天性核上性球麻痺	0
133	メビウス症候群	0
134	中隔視神経形成異常症/ドモルシア症候群	0
135	アイカルディ症候群	0
136	片側巨脳症	0
137	限局性皮質異形成	0
138	神経細胞移動異常症	0
139	先天性大脳白質形成不全症	0
140	ドラベ症候群	0
141	海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん	1
142	ミオクロニ0欠神てんかん	0
143	ミオクロニ0脱力発作を伴うてんかん	0
144	レノックス・ガスト0症候群	0
145	ウエスト症候群	6
146	大田原症候群	0
147	早期ミオクロニ0脳症	0
148	遊走性焦点発作を伴う乳児てんかん	0
149	片側痙攣・片麻痺・てんかん症候群	0
150	環状20番染色体症候群	0
151	ラスムッセン脳炎	0
152	PCDH19関連症候群	0
153	難治頻回部分発作重積型急性脳炎	0
154	徐波睡眠期持続性棘徐波を示すてんかん性脳症	0
155	ランドウ・クレフナ0症候群	0
156	レット症候群	0
157	スタ0ジ・ウェ0バ0症候群	0
158	結節性硬化症	2
159	色素性乾皮症	0
160	先天性魚鱗癬	0
161	家族性良性慢性天疱瘡	0
162	類天疱瘡(後天性表皮水疱症を含む。)	4
163	特発性後天性全身性無汗症	0
164	眼皮膚白皮症	0
165	肥厚性皮膚骨膜症	0
166	弾性線維性仮性黄色腫	0
167	マルファン症候群	5

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
168	エ0ラス・ダンロス症候群	1
169	メンケス病	0
170	オクシピタル・ホ0ン症候群	0
171	ウィルソン病	1
172	低ホスファタ0ゼ症	1
173	VATER症候群	0
174	那須・ハコラ病	0
175	ウイ0バ0症候群	0
176	コフィン・ロ0'J0症候群	0
177	有馬症候群	0
178	モワット・ウィルソン症候群	0
179	ウィリアムズ症候群	0
180	ATROX症候群	0
181	クル0ゾン症候群	0
182	アベ0ル症候群	0
183	ファイファ0症候群	0
184	アントレ0・ビクスラ0症候群	0
185	コフィン・シリズ症候群	0
186	ロスムンド・トムソン症候群	0
187	歌舞伎症候群	0
188	多脾症候群	0
189	無脾症候群	0
190	鰓耳腎症候群	0
191	ウェルナ0症候群	2
192	コケイン症候群	0
193	プラダ0・ウィリ症候群	1
194	ソトス症候群	0
195	ヌ0ナン症候群	0
196	ヤング・シンプソン症候群	0
197	1p36欠失症候群	0
198	4p欠失症候群	0
199	5p欠失症候群	0
200	第14番染色体父親性ダイソミ0症候群	0
201	アンジェルマン症候群	0
202	スミス・マギニス症候群	0
203	22q11.2欠失症候群	0
204	エマヌエル症候群	0
205	脆弱X症候群関連疾患	0
206	脆弱X症候群	0
207	総動脈幹遺残症	0
208	修正大血管転位症	0
209	完全大血管転位症	2
210	単心室症	0
211	左心低形成症候群	0
212	三尖弁閉鎖症	0
213	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	1
214	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	0
215	ファロ0四徴症	0
216	両大血管右室起始症	1
217	エプスタイン病	0
218	アルポ0ト症候群	0
219	ギャロウェイ・モワト症候群	0
220	急速進行性糸球体腎炎	2
221	抗糸球体基底膜腎炎	0
222	一次性ネフロ0ゼ症候群	14
223	一次性膜性増殖性糸球体腎炎	0

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
224	紫斑病性腎炎	1
225	先天性腎性尿崩症	0
226	間質性膀胱炎(ハンナ型)	1
227	オスロ病	0
228	閉塞性細気管支炎	0
229	肺胞蛋白症(自己免疫性又は先天性)	0
230	肺胞低換気症候群	0
231	$\alpha$ 10アンチトリプシン欠乏症	0
232	カ0ニ0複合	0
233	ウォルフラム症候群	0
234	ペルオキシソム病(副腎白質ジストロフィ0を除く。)	0
235	副甲状腺機能低下症	0
236	偽性副甲状腺機能低下症	0
237	副腎皮質刺激ホルモン不応症	0
238	ビタミンD抵抗性くる病/骨軟化症	2
239	ビタミンD依存性くる病/骨軟化症	0
240	フェニルケトン尿症	0
241	高チロシン血症1型	0
242	高チロシン血症2型	0
243	高チロシン血症3型	0
244	メ0プルシロップ尿症	0
245	プロピオン酸血症	0
246	メチルマロン酸血症	0
247	イソ吉草酸血症	0
248	グルコ0ストランスポ0タ01欠損症	0
249	グルタル酸血症1型	0
250	グルタル酸血症2型	0
251	尿素サイクル異常症	0
252	リジン尿性蛋白不耐症	0
253	先天性葉酸吸収不全	0
254	ポルフィリン症	0
255	複合カルボキシラ0ゼ欠損症	0
256	筋型糖原病	0
257	肝型糖原病	0
258	ガラクト0ス010リン酸ウリジルトランスフェラ0ゼ欠損症	0
259	レンチンコレステロ0ルアシルトランスフェラ0ゼ欠損症	0
260	システロ0ル血症	0
261	タンジ0ル病	0
262	原発性高カイロミクロン血症	0
263	脳腱黄色腫症	0
264	無 $\beta$ リポタンパク血症	0
265	脂肪萎縮症	0
266	家族性地中海熱	1
267	高IgD症候群	0
268	中條・西村症候群	0
269	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群	0
270	慢性再発性多発性骨髄炎	0
271	強直性脊椎炎	6
272	進行性骨化性線維異形成症	0
273	肋骨異常を伴う先天性側弯症	0
274	骨形成不全症	0
275	タナトフォリック骨異形成症	0
276	軟骨無形成症	0
277	リンパ管腫症/ゴ0ハム病	0
278	巨大リンパ管奇形(頸部顔面病変)	0
279	巨大静脈奇形(頸部口腔咽頭びまん性病変)	0

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病番号	病名	甲賀圏域
280	巨大動静脈奇形(頸部顔面又は四肢病変)	0
281	クリッペル・トレノネ0・ウェ0バ0症候群	0
282	先天性赤血球形成異常性貧血	0
283	後天性赤芽球癆	1
284	ダイヤモンド・ブラックファン貧血	0
285	ファンconi貧血	0
286	遺伝性鉄芽球性貧血	0
287	エプスタイン症候群	0
288	自己免疫性後天性凝固因子欠乏症	1
289	クロンカイト・カナダ症候群	0
290	非特異性多発性小腸潰瘍症	0
291	ヒルシュスブルング病(全結腸型又は小腸型)	0
292	総排泄腔外反症	0
293	総排泄腔遺残	0
294	先天性横隔膜ヘルニア	0
295	乳幼児肝巨大血管腫	0
296	胆道閉鎖症	2
297	アラジ0ル症候群	0
298	遺伝性膵炎	0
299	嚢胞性線維症	0
300	IgG4関連疾患	4
301	黄斑ジストロフィ0	0
302	レ0ベル遺伝性視神経症	0
303	アッシャ0症候群	0
304	若年発症型両側性感音難聴	0
305	遅発性内リンパ水腫	0
306	好酸球性副鼻腔炎	42
307	カナパン病	0
308	進行性白質脳症	0
309	進行性ミオクロ0ヌステんかん	0
310	先天異常症候群	0
311	先天性三尖弁狭窄症	0
312	先天性僧帽弁狭窄症	0
313	先天性肺静脈狭窄症	0
314	左肺動脈右肺動脈起始症	0
315	ネイルパテラ症候群(爪膝蓋骨症候群)／LMX1B関連腎症	0
316	カルニチン回路異常症	0
317	三頭酵素欠損症	0
318	シトリン欠損症	0
319	セピアプテリン還元酵素(SR)欠損症	0
320	先天性グリコシルホスファチジルイノシト0ル(GPI)欠損症	0
321	非ケト0シス型高グリシン血症	0
322	β0ケトチオラ0ゼ欠損症	0
323	芳香族L0アミノ酸脱炭酸酵素欠損症	0
324	メチルグルタコン酸尿症	0
325	遺伝性自己炎症疾患	0
326	大理石骨病	0
327	特発性血栓症(遺伝性血栓性素因によるものに限る。)	0
328	前眼部形成異常	0
329	無虹彩症	0
330	先天性気管狭窄症	0
331	特発性多中心性キャッスルマン病	1
332	膠様滴状角膜ジストロフィ0	0
333	ハッチンソン・ギルフォ0ド症候群	0
334	脳クレアチン欠乏症候群	0
335	ネフロン癆	0

## 7 特定医療費(指定難病)受給者数 (疾病別)

令和7年3月31日現在 (単位:人)

疾病 番号	病 名	甲賀圏域
336	家族性低 $\beta$ リポタンパク血症1(ホモ接合体)	0
337	ホモシスチン尿症	0
338	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症	0
339	MECP2重複症候群	0
340	線毛機能不全症候群(カルタゲナー症候群を含む。)	0
341	TRPV4異常症	0
合 計		1,392

※複数疾病で認定を受けている者を各疾病に重複計上しているため、合計は実受給者数と一致しない。