

2. 難病の特徴（症状の変化や進行、福祉ニーズ等）

難病には、症状の変化が毎日ある、日によって変化が大きい等の特徴に加え、進行性の症状を有する、大きな周期でよくなったり悪化したりするという難病特有の症状が見られます。

また、半数以上で合併症や薬剤による副作用、二次障害が見られ、生活の質が損なわれやすいと言えます。

現行の難病患者等居宅生活支援事業の利用について行ったアンケート調査では、「利用したいが制度内容がよくわからない」、「サービスについて知らない」が合わせて28%あり、必ずしも事業が十分に周知されているとは言えませんでした。

また、今後利用したいサービスとしては、日常生活用具の給付が一番多く、ホームヘルプサービス、短期入所と続いており、在宅での療養生活を支えるサービスの充実が望まれています。

○疾患群別の難病の特徴

※「特定疾患介護ハンドブック（監修／疾病対策研究会）」

「難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト（監修／厚生労働省特定疾患の生活の質（QOL）の向上に資するケアの在り方に関する研究班・疾病対策研究会）」より

疾患群	難病の特徴
血液系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●貧血による運動機能の低下、止血機能を持つ血小板の減少による出血傾向などが見られます。血小板数によって日常生活の中での活動度を考える必要があります。 ●特に、原発性免疫不全症候群では、感染の予防と早期治療が必要です。常に、皮膚、口腔内等を清潔に保ち、発熱、咳、鼻汁など一見かぜ症状でも診察を受ける必要があります。
免疫系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●皮膚粘膜症状、腎炎、神経障害に加え、腸、眼、脳など多臓器が侵されます。日和見感染症といって通常はあまり起きない感染が原因で死亡することがあります。 ●全身の血管に炎症が起きる疾患ではいろいろな臓器に虚血症状を起こし、脳、心、腎などの重要な臓器の血流が不全になります。加えて、眼にも症状が出るものもあり、視覚障害にも配慮が必要です。
内分泌系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●ホルモンが不足する疾患と、ホルモンが過剰となる疾患があります。ホルモンの機能により症状は様々で、変動が大きいものがあることが特徴です。 ●ホルモンが不足している場合は補充を行い、過剰な場合は働きを抑えることが必要になります。
代謝系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●多くは乳児期、幼児期に発症しますが、大人になってから発症するものもまれではありません。全身の細胞に代謝産物が蓄積することで、四肢の痛み、血管腫、腎不全、心症状も出現します。

神経・筋疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●手足の運動が障害され、労働に必要な動作や日常生活上の動作である歩行、食事、排泄、整容などが十分にできなくなります。 ●一般に治療効果が上がらず、時とともに臥床を余儀なくされ介護負担が増します。 ●考えたり感じたりする能力は低下しないことがほとんどであり、患者自身の葛藤や介護が十分でないことでの不満が起きますが、適切な介助や援助によってQOLが向上できます。
視覚系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●視野が狭くなったり夜間や暗い部屋での視力が極端に低下することがあり、失明に至る場合もあります。視覚障害者としての介護が必要です。
聴覚・平衡機能系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●めまいを引き起こす疾患では、強い発作が起きれば入院が必要となることもあります。頭や体の向きを急に変えないなどの注意も必要です。
循環器系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●動悸、易疲労感、浮腫、息切れなどの心不全症状がみられます。心不全症状や不整脈などの症状を変化させるような運動負荷を避けるため、家事の代行などが必要です。
呼吸器系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●呼吸機能の低下により、運動機能が低下し階段昇降や肉体的労働ができなくなります。風邪をこじらせ肺炎などを合併すると一気に重篤な状態になるほか、喫煙などの室内外の空気の汚れにより症状は増悪します。
消化器系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●腸疾患では粘血便、下痢、腹痛が慢性的に再発したり治療により改善したりし、緊急手術が必要な場合もあります。難治例や再発を繰り返して入院を繰り返す例では、同世代の男女と比べ著しいQOLの低下があるといえます。 ●肝・胆・膵疾患では、門脈圧亢進による食道静脈瘤、腹水、脾機能亢進などの肝不全症状や、皮膚のかゆみ、黄疸などが見られます。
皮膚・結合組織疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●外見の変化や合併症のため日常生活が極度に制限されるので十分な介護が必要になります。皮膚症状の緩和に加え眼、難聴、小脳失調症などの歩行障害を合併するものもあります。
骨・関節系疾患	<ul style="list-style-type: none"> ●神経・筋疾患と同様の症状が起きます。脊髄及び神経根の圧迫障害をきたした場合は、手術療法に眼界もあり、対麻痺や四肢麻痺を起こす場合もあります。

出典：厚生労働省 「難病患者等に対する障害程度区分認定 認定調査員マニュアル」