

表 訪問看護の対象疾患

平成11年4月～12月（総数 117名）

12月実患者数 68名		12月神経疾患 34名	
疾患の種類	患者数	神経疾患の種類	患者数
神経疾患	34	脳血管障害	23
悪性腫瘍	10	脳性麻痺	3
循環器	7	パーキンソン症候群	3
整形外科	5	アルツハイマー型痴呆	2
呼吸器	4	脊髄小脳変性症	1
消化器	3	肢帯型筋ジストロフィー	1
その他	5	クロイツフェルト・ヤコブ病	1

## 東京都での神経難病患者(特に筋萎縮性側索硬化症)の 長期フォローの問題点 - 神経病院での取り組みから

分担研究者：林 秀明、八木皓一、加藤修一、磯崎英治、平井俊策

研究要旨：ALS呼吸療養は、呼吸筋麻痺で呼吸器装着時の第一ステップ、長期入院呼吸療養から在宅呼吸療養選択時の第二ステップ、在宅呼吸療養の長期継続困難時の第三ステップに分けられる。医療的看護負荷、福祉的介護負荷、社会的脅威がALS呼吸療養を困難にしている要因だが、社会的脅威は全てのステップに重く懸かっている。「今までのALS観（病気モデル）」に根づいている社会的脅威の解消には、「新しいALS観（生活モデル）」での患者・家族への対応が必須である。長期呼吸療養のファイナルは在宅呼吸療養ではないので、在宅呼吸療養制度だけではなく、介護者がいなくとも長期に呼吸療養ができる体制を確立していく必要がある。

東京都では、特に、ここ3年ALSの在宅呼吸療養患者が増加し、23区の患者は神経病院の関与している三多摩地区の約2倍となっている。神経病院は三多摩の約7割をサポートしているが限界で、東京都全体の呼吸療養患者の長期療養の取り組みは緊急の課題である。

The problems of long-term mechanical ventilation in ALS patients in Tokyo  
- based on the experiences of Tokyo Metropolitan Neurological Hospital -

Hideaki Hayashi, Shuichi Kato, Kouichi Yagi, Eiji Isozaki, Shunnsaku Hirai

Department of Neurology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

### ABSTRACT

From the experiences of long-term mechanical ventilation(l-MV)of ALS patients in Tokyo Metropolitan Neurological Hospital(TMNH), they have three steps to make decision in living with ventilator. The first is the decision whether to use a ventilator, the second the change from hospital mechanical ventilation (Hp-MV)to home mechanical ventilation (Hm-MV), the third the discontinuance of Hm-MV. In all steps, on main caregivers, burden of medical care programs, burden of lack of sufficient welfare support needed for them, and social coercion may thwart l-MV. Among them, social coercion based on 'the previous view of ALS' might lay most heavily on main caregivers. To overcome this situation, it should be based on 'the new view of ALS' in caring for ALS patients and their families. Since Hm-MV might not be final goal of l-MV in ALS, an alternative to Hm-MV such as residential or congregate living facilities for ALS patients should be also considered.

In Tokyo, number of ALS patients in Hm-MV particularly increased in recent three years. In them, the number of living in 23 wards are about twice than those in Tama district, where multidisiplinary team of TMNH could manage barely to support about 70 percent of Hm-MV. However, problems of caring for l-MV of ALS patients in Tokyo remained to be solved.

## [目的]

神経病院では1980年の開設以来、全国に先駆けて、系統的に入院でのALSの長期呼吸療養に取り組み、ALSの呼吸筋麻痺はALSの一つの運動障害であり、呼吸療養の生活はALSの一つの過程であることを明らかにしてきた。1987年からは、在宅診療システムを活用した在宅呼吸療養を試行し、1994年以降は在宅呼吸療養をALS呼吸療養の基本に置いていく取り組んでいるが、長期のALS呼吸療養には解決されなければならない多くの問題点があることを経験してきた。ここ20年来のALS患者の入院・在宅呼吸療養患者と家族の長期フォローから問題点を整理し、当院が関わっていない23区を含めた東京都でのALS呼吸療養患者の今後の取り組みを考える。

## [方法]

神経病院でのALS呼吸療養は、1980-1987年の入院呼吸療養だけの時期と、それ以降の在宅呼吸療養を導入した時期に分けられる。在宅呼吸療養は、第1期（1987-1989年：長期入院呼吸療養患者で在宅呼吸療養を希望した患者に試行した時期）、第2期（1989-1993年：長期呼吸療養患者の入院数が限界となり、在宅呼吸療養・転院などALS呼吸療養の検討期）、第3期（1994年以降：在宅呼吸療養をALS呼吸療養の基本に考える）に分けられた（図1）。入院呼吸療養から在宅呼吸療養への移行、在宅呼吸療養の長期継続で生じてきた問題点を纏めた。

東京都衛生局特殊疾病対策課（特疾課）の資料から、現状の東京都の神経難病患者数とALSを含めた在宅呼吸療養患者数の三多摩と23区特別区での状況を取り出し、神経病院との関わりを整理した。

## [結果]

ALS呼吸療養は呼吸筋麻痺時の呼吸器装着の有無が問われる第一ステップ、入院呼吸療養が長期となり在宅呼吸療養への移行が問われる第二ステップ、在宅呼吸療養の長期継続の有無が問われる第三ステップの三つのステップに分けられ、図2に問題点を含めて纏めた。各ステップでの対応すべき課題を図2枠内の波線に示し、それぞれのステップに加わる問題点を図2の枠の右に記した。問題点には、①医療的看護負荷（吸引などの医療処置）、②福祉的介護負荷（24時間介護など）、③社会的脅威（「今までのALS観」から「新しいALS観」への過渡期にある現状で、精神的負荷で「主たる介護者が孤立化」する）の三つが挙げられ、第三ステップでは三つの問題点が全て明瞭化し、社会的脅威は全ステップに関わっていた。

神経病院で4年以上の長期在宅呼吸療養が可能であった6患者は第1期から第3期まで、導入時期に関わらずそれぞれ2名ずつ含まれていた。長期に継続できた共通する要因には、次の5つが挙げられた。(1)患者・家族が一致して在宅呼吸療養を希望したこと《患者・家族の選択》、(2)介護者（親密圏）が献身的に介護を継続できたこと《家族 [親密圏]》、(3)地域医療圏を中心にした地域保険・医療・福祉ネットワークが構築できたこと《地域支援ネットワークの構築》、(4)神経病院が在宅診療システムを含めて支えてくれたこと《専門病院と地域支援ネットワークとの連携》、(5)臨床的には全例が呼吸運動系麻痺先行型に属していたことがあげられた。一方、この6患者で、今後継続して長期の在宅呼吸療養を維持することが困難な要因として次のことが提示された。(1)主たる介護者が高齢化し在宅が継続困難となってきたこと、(2)合併症が繰り返され入退院とそれに伴う介護負荷と精神的過重が厳しくなってきたこと、(3)コミュニケーション障害など障害の進行による精神的負荷が増大していること、(4)主たる介護者を含む親密圏スタッフ間の軋轢等である。これらは、レスパイトを含めて入院回数の増加や入院期間の延長やチームでの話し合いなどで対応されてきた。

特疾課の資料では、1998年3月の患者登録数は、パーキンソン病（総数4948；23区3393；三多摩1555）、脊髄小脳変性症（879；579；300）、ALS（211；153；56）で、いずれも23区に多く、ALSでは三多摩の3倍近い。また、特定疾患の在宅呼吸療養患者数は、1994年（総数27；ALS 18、筋ジストロフィー症(DMD)9；その他0）、1997年（71；40；26；5）、1999年（121；67；39；15）とALS、筋ジストロフィー症以外の疾患でも、在宅呼吸療養患者が増加している。ALS在宅呼吸療養患者数の23区と三多摩の内訳は、1994年（23区9 [神経病院0]；三多摩9 [神経病院:4 =神経病院のサポート比率:44.4%]）、1997年（23 [0]；17 [11 = 64.7%]）、1999年（43 [2 = 4.6%]；24 [16 = 66.6%]）であった。

## [考察]

ここ5年間の東京都でのALSを含めた在宅呼吸療養患者の増加は著しいが、ALSの長期の継続的な呼吸療養体制は入院及び在宅呼吸療養ともに充分には確立されていないのが現状である。ところで、この在宅呼吸療養患者増加の第一の要因には、ALSの呼吸筋障害による換気不全が呼吸器の補助で改善され、長期の呼吸療養が在宅呼吸療養を含めて可能となった医療的なことが挙げられるが、ここ3年の在宅呼吸療養の目立った増加には、長期入院による入院管理料の逓減制や人工呼吸器のレンタルの導入と在宅呼吸療養の診療報酬改定などの医療経済的要因が先行しているここにも留意する必要がある。いずれにしても、このALS呼吸療養患者増加が、ALS在宅呼吸療養の医療看護的、福祉介護的体制の不十分さが、一般の人々の目にも見える契機をつくってくれた。

ALS及び筋ジストロフィー症（DMD）の入院・在宅呼吸療養体制の確立は、長期に呼吸筋障害と生活していかなければならない患者・家族にとって重要なことであり、その基盤を確立していくことは神経内科医療の基本でもある。そこで、現在の入院及び在宅呼吸療養体制の問題点について、神経病院での20年間の経験から検討する。

1980年からの神経病院での入院呼吸療養の実践で、ALSの考え方を、呼吸筋麻痺で3-4年で死亡する（呼吸筋麻痺をターミナルと考える）「今までのALS観」から、ALSの呼吸筋麻痺はALSの一つの運動障害であり、それによる換気不全が人工呼吸器で改善でき長期療養が可能である（呼吸筋麻痺をターミナルと考えない）という「新しいALS観」に変換して考えることができるようになってきた。しかし、図1に示すように、入院呼吸療養患者の累積的增加によるALS、DMDを含めた呼吸療養患者病床が限度となってきたため、1987年から障害による機能低下を支える呼吸療養が安定した時点で、療養の場を入院呼吸療養から在宅呼吸療養へ移行を希望する患者を募り、少数の患者に限定して当院の在宅診療システム\*を活用した在宅呼吸療養を試行した（図1）。

\*在宅診療班（医師・保健婦・看護婦・医療相談・リハビリテーション・病棟スタッフ）の医師とコメディカルのチームが、地域医療圏のスタッフのコーディネーターとして神経病院と地域を繋ぎ、地域支援ネットワークを構築し維持していく

1987年当初から、実際の在宅呼吸療養では、①医療的看護負荷、②福祉的介護負荷、③社会的脅威の三つの問題点（図2）が、在宅呼吸療養の開始時点から継続している間続くが、これらに対応できる介護者（親密圏）の患者に限られ、数は伸びなかった。しかし、入院呼吸療養患者はさらに増え、病床は限界のままで経過していたので、1994年から、①から③への取り組みを神経病院の在宅診療システムでできる範囲で行い、在宅呼吸療養をうながすことによって、長期呼吸療養は入院ではなく在宅呼吸療養を主に考えるようにしてきた。この第三ステップで、①から③の問題が最も顕在化するが、在宅呼吸療養の長期継続維持には、これらが解決されなければならない（図2）。特に、「今までのALS観」（「病気モデル」）に根ざしている社会的脅威は、ALS呼吸療養の全てのステップに働く基本的な阻害要因で、目に見えないので、実践を通じた地道な取り組みが必要である。そこで、先ず、この③の社会的脅威から考えたい。

「今までのALS観」は、長い間、ALS医療の基本に置かれてきた「ALSの呼吸筋麻痺をターミナル（死）とする」、つまりALSを悲惨な「病気モデル」とする考えである。そのため一般社会には、(1)3-4年で死ぬALSのような悲惨な病気の患者は、配偶者を主とした密接な関係のある人々（親密圏）が面倒見るべきである、(2)病気が進行した状況では患者は、在宅療養ではなく、入院療養で最後まで見てもらうべきであるとの考えを内在させることになった考えである。この考えは、長期のALS呼吸療養が確立されてきた現在でも、在宅呼吸療養をする地域の一般社会に依然として根強く残っている。このような現状では、主たる介護者がALSの在宅呼吸療養を長期に継続しようと、親密圏を含めて周囲に援助を求めても、これが目に見えない社会的脅威として働き、周囲から孤立化し精神的負荷が重なってくる状況が醸し出されることは容易に理解できる。当事者は、このような状況を十分に留意した上で、在宅呼吸療養に取り組んでいく必要がある。つまり、ALSの呼吸療養ができることは確立されているが、その体制が確立されていない現在のALS医療の取り組みは、当事者が「生活モデル」としての「新しいALS観」を理解した上で、患者・家族に関わっていくと同時に、これを一般の人々のレベルまで敷衍させ、一般社会に根づかせていく取り組みも必要である。

「新しいALS観」では、「ALSの呼吸筋麻痺はターミナル（死）ではなく、ALSの一つの症状であり、

ALSの自然経過の一つの過程である。呼吸筋障害（impairment）で生じた換気不全（disability）は、人工呼吸器で改善できるが、障害に伴う生活上の不利（handicap）が生じてくる。このようなALS呼吸療養患者を、一人の人間として普通に在宅療養ができるように考えていく（normalization）』。このように、ALSを「生活モデル」として考えていく考えである。そのため、当事者は、ALSの病名を告知する時は、「新しいALS観」の知識（Knowledge）を、前向きな態度（Attitude）で患者・家族に伝え、実際に生じる課題には一緒に判断（shared decision making）し、実践Practiceしていくの対応で行い、患者・家族も含め関わっているスタッフの皆が、現状の情報を共有し合っているようにしていく必要がある。このような個々の患者・家族への取り組みで、「新しいALS観」が一般化されれば、「今までのALS観」に根ざした社会的脅威は、ALS呼吸療養患者には加わらなくなると考えられる。

ところで、現状はこの過渡期であり、①の医療的看護負荷、と②の福祉的介護負荷は、その具体的な提示ともいえる。「病気モデル」の入院呼吸療養から「生活モデル」の在宅呼吸療養へ移行できる患者は、医療的に在宅生活が可能であると判断されている。医療行為としての入院中の吸引操作は、換気不全を改善する補助具の呼吸器に伴う日常ルチンの操作として、家族に吸引を指導し、それが介護者に引き継げることを前提に在宅呼吸療養が判断されている。これが家族を支えるヘルパーには許可されないことによって、医療的看護負荷を起している。在宅呼吸療養に関わる医療者と患者・家族を支えるヘルパーを含めた人々がチームを組む在宅呼吸療養では、チームの一員のヘルパーも家族と同様に医療者の指導認可で吸引が行えるようにしていく必要がある。

また、入院呼吸療養では、病院の複数のスタッフで介護されていた患者を、主たる介護者一人で、24時間の患者ケアを含めた地域での家庭生活を維持するためには、交替可能な複数のスタッフがいなければ困難であることは容易に予想される。しかし、この在宅移行での足りないスタッフ数に加えて、このような重度障害をもった人は親密圏で看るのが当然であるという一般に目に見えない社会的脅威も重なって、福祉的介護負荷が生じてくる。在宅呼吸療養の維持には、少なくとも全国の一部で実施されている障害者が在宅で生活できるための全身介護人派遣制度や緊急一時入院ベッドの全国的実施と充実は必須のことである。

ところで、神経病院で4年以上の長期在宅呼吸療養が可能であった6患者では、「献身的な介護者を主とした親密圏」とともに「在宅呼吸療養と入院呼吸療養を繋ぐ、神経病院在宅診療システム」の要因が大きく、全国的にも長く在宅呼吸療養を継続できている患者は、それぞれ一般には敷衍できない要因があることが考えられる。しかし、実際の長期の地域での呼吸療養の実践は、一般社会に呼吸筋障害をもって、在宅生活ができることを見える形で示し、一般の認識を変えてきた役割は大きい。しかし、このような患者でも、神経病院での結果の①から④に記したような、今後の長期の在宅呼吸療養が困難となる問題を抱えている。長期の入院及び在宅呼吸療養では在宅呼吸療養が決してファイナルではない。図2の波線の括弧内に示したような呼吸療養患者の長期療養施設（中間施設）、在宅総合ケアセンターなど、介護者がいなくても呼吸療養患者自身が長期に生活していける具体策を、在宅呼吸療養体制の確立と同時に進めていかなければならない。

ところで、東京都のALS在宅呼吸療養患者は、1994年の18名が、1999年には67名と増加している。23区と三多摩の内訳では、1994年では同数なのだが、1997年と1999年と23区が増加し、1999年には23区と三多摩との人口比に相当する2倍に近い数になっている。神経病院が三多摩でALS在宅呼吸療養患者をサポートしている比率は、1994年では44.4%であったのが、1997年は64.7%、1999年は66.6%と実数が増加しても、ほぼ同じ比率で推移している。しかし、三多摩地区に限定して行っている神経病院の在宅診療システムでは限界となっている。確かに、23区では他の道府県と異なり、神経難病に対する高度・専門的な医療を提供できる大学病院、総合病院等が多数存在し、医療的急変時の入院確保はなされていることが多いが、呼吸療養を含む長期の療養の受け入れは限定的である。三多摩地区より多い23区のALS在宅呼吸療養患者は、神経病院のように多くの患者を纏まった形式では関わっていない。

今後、在宅診療制度の確立及び呼吸療養を含む神経難病の長期療養への対応は、国や東京都とともに在宅も含めて取り組んできた神経病院が中心になって、大学病院・神経内科の診療科を持つ総合病院・都立病院が協力し合っている緊急の課題と考えられる。

### [結論]

今回のアンケート調査より、具体的な取り組みや課題として以下の3点が挙げられる。

- (1) 講義を通してALS患者への理解を深め問題意識や動機づけを持つ機会を与えること。
- (2) 学生の興味や関心に沿った各自の成長に無理のないALS患者とのかかわりの場面を持つこと、これはALS関連の行事への参加や簡単なボランティア活動などで、実際に平成11年の9月に宮城県でALS患者の会の全国大会が開催され、宮城大学の学生たちが10数名ほどボランティアを努めた。
- (3) 学生の成長を助けるような支援、例えば教員や現場スタッフにいつでも相談ができたりスーパーバイズが受けられることが必要と考える。

このように彼らの知識と実践の統合を可能にするような、人材育成と難病医療情報のネットワークシステムの活用との循環の方法を継続的に検討していくことが必要であると考えます。

### [研究発表]

#### 1. 論文発表

- 1 林 秀明、加藤修一、小田雅也：ALSの呼吸運動系先行麻痺型の臨床病理的検討  
脳と神経 51:771-778, 1999
- 2 林 秀明：ALSの呼吸筋麻痺と呼吸器装着—最近の考え方—  
—今までのALS観」から「新しいALS観」への進展—  
理学療法ジャーナル 34:46-48 2000

#### 2. 学会発表

- 1 林 秀明、加藤修一、笠井秀子、平井俊策：長期在宅呼吸療養の問題点—神経病院の経験から  
第40回神経学会総会 東京 5月 1999年
- 2 Hideaki Hayashi, Shuichi Kato, Hideko Kasai, Shunnsaku Hirai  
Long-term in home ventilatory care in TMNH  
The 10th ALS/MND international symposium, Vancouver, Canada, November, 1999

図1 numbers of patients

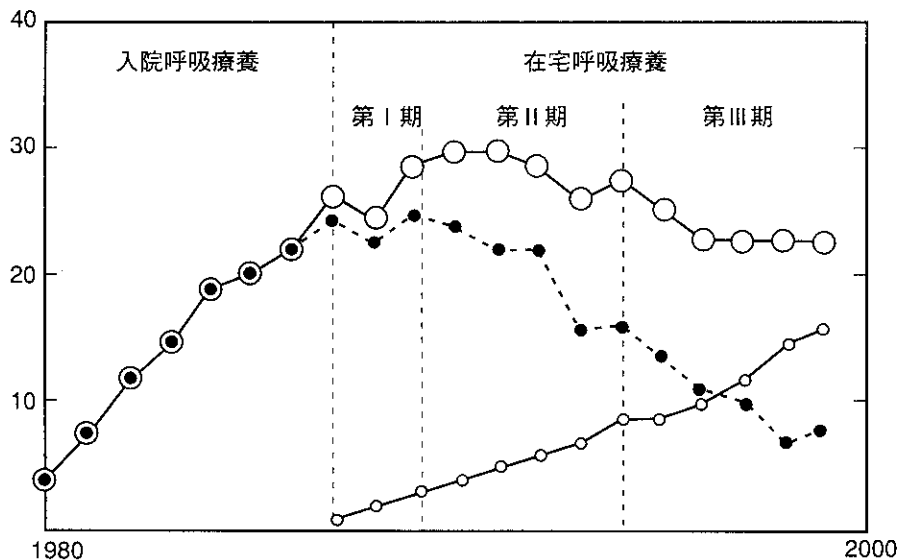
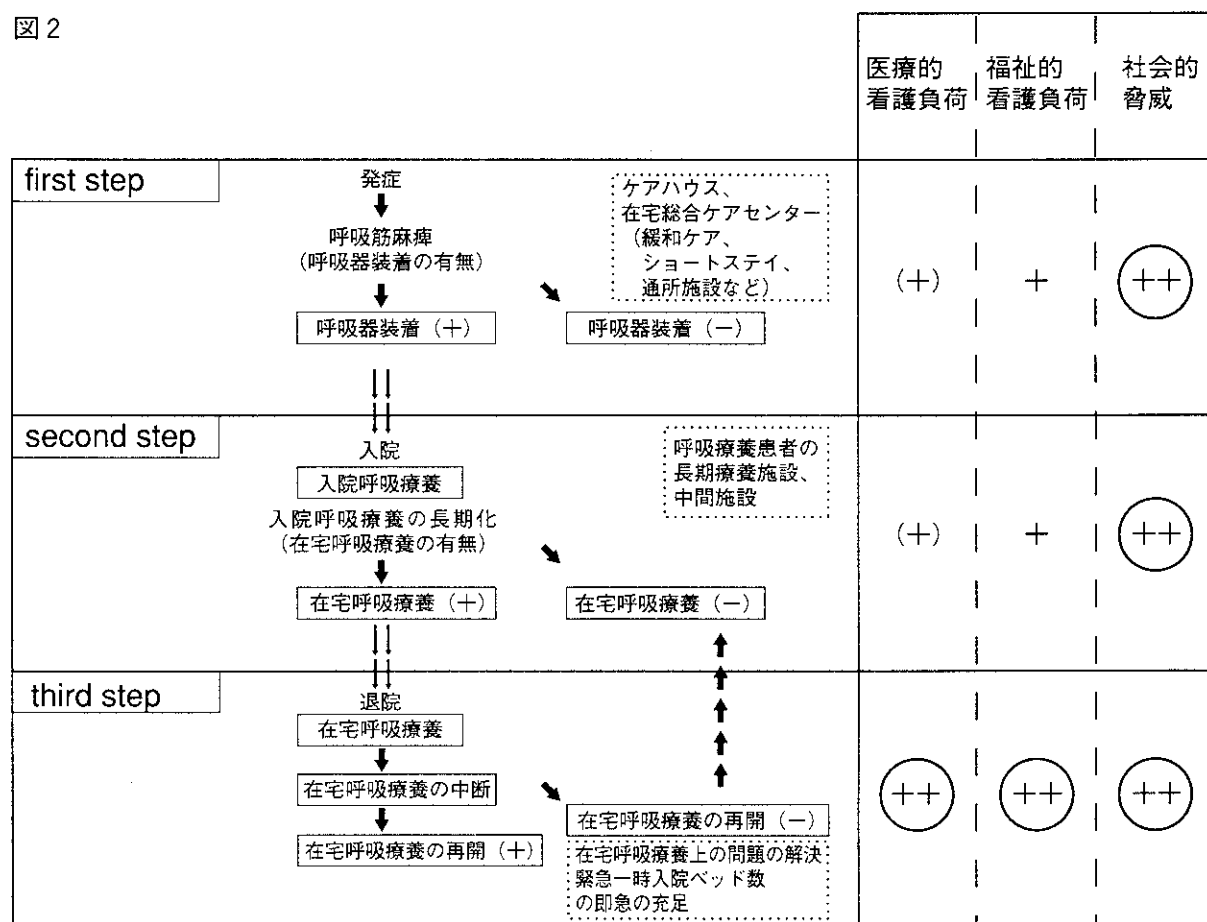


図 2



## I) 医師会との協力による神経難病患者の在宅療養基盤整備に関する研究 II) 非侵襲的用圧式人工呼吸器の神経難病患者への適応に関する研究

班 員：吉野 英（国立精神・神経センター国府台病院神経内科）  
研究協力者：徳永文雄、木暮堅三（江戸川区医師会）

研究要旨： 当院では平成6年1月よりALS医療相談室を開設し、現在までに160人を越える患者の相談に応じ、また重度ALS患者の入院を積極的に受け入れ、40人以上の在宅人工呼吸器療養をおこなった。今年度は、もっとも多くの呼吸器療養患者を受け入れている江戸川区医師会の協力を得て、ホームドクターが指摘する在宅療養の問題点を調査した。その結果、もっとも大きな問題点は介護する家族の身体的負担であり、次いで神経難病の研究・治療の情報、介護技術の情報の提供であった。在宅療養をすすめるにあたり、地元の医療機関、訪問看護婦、介護に携わるスタッフらにこれらの情報を提供するシステムをつくることが重要と考えられた。また今年度はALS患者に非侵襲的陽圧式人工呼吸器（NIPPV）を用い、その有用性を検討した。ALS患者の約10%は、呼吸不全1年後も球麻痺がないか、極めて軽度である患者が存在し、これらの患者はNIPPVの良い適応で、患者のQOLを向上させ、介護人の身体的疲労負担を軽減できることが期待される。

- I) Correlation with Japan Medical Association in Tokyo Metropolitan Area for home-cared patients with intractable neurological diseases  
II) Application of non-invasive positive pressure ventilation to patients with ALS

Hiide Yoshino<sup>1)</sup>, Fumio Kogure<sup>2)</sup>, Kenzo Kogure<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Kohnodai Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry,

<sup>2)</sup>Japan Medical Association, Tokyo Metropolitan Area, Division of Edogawa

### ABSTRACT

Background: Since ALS counseling room was founded in January 1995 in Kohnodai Hospital, more than 160 patients with ALS visited this room. Among these, more than 40 patients with ALS started mechanical home ventilation, and especially Edogawa city received as many as 8 patients with ALS with home ventilation.

Therefore we searched medical and social problems which general physicians raised for home-cared patients with intractable neurological diseases. General physicians pointed out that the most serious problem is the patient families' overwork. They also pointed out the problems that they do not have new information of scientific and therapeutic advances for intractable neurological diseases. It would be important to correlate with Japan Medical Association for the management of patients with home-cared intractable neurological diseases and need to provide information about scientific advances to general physicians as well.

We also studied the efficacy of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) to patients with ALS who showed respiratory failure. We tried NIPPV to five patients with ALS. Three patients who did not apparently have bulbar palsy tolerated well to NIPPV but two patients who had mild bulbar palsy could not tolerate to



NIPPV. Because NIPPV do not require tracheostomy, patients with ALS who tolerated to NIPPV have better quality of life.

## I) 医師会との協力による神経難病患者の在宅療養基盤整備に関する研究

### 〔目的〕

近年呼吸器を要する程の重度神経難病患者も在宅で療養できる環境が整いつつあるが、開業医を中心とした地元医師の役割が大きく、その意見を集約することは、今後在宅療養を推進する上できわめて重要なことと考えられる。

アンケート方式により、江戸川区医師会の会員の医師に記名方式で、専門診療科目、医師の年齢、担当している神経難病患者の疾患ごとの患者数、患者の重症度、専門医療機関との連携の有無、在宅神経難病療養にあたっての問題点を調査した。

### 〔結果〕

アンケートは317通発送され42通回収された（回収率13%）。このうち28件の医療機関が過去、現在に神経難病患者の診療に携わった経験があり、これら28施設のデータを解析した。なお回収率は低かったが、在宅神経難病に携わっている施設からはほとんど回答が寄せられた。

年齢；平均年齢は55.8歳

専門診療科目；内科14、循環器科1、眼科2、整形外科2、泌尿器科1、外科4、耳鼻科2、神経内科1、心療内科1施設であった。

### 〔疾患〕

ALSは18名おり、10万人あたり4－5人の有病率であることを考えると、60万人の人口の江戸川区では大部分のALS患者を医師会でカバーしていることになる。これら18名の中14名は通院不可能で往診を要し、さらにそのうち8名は人工呼吸器をはじめとした医療器具を用いていた。SCDは22名おり、そのうち8名は往診を必要としていたが、医療機器を用いていた患者はいなかった。パーキンソン病・症候群は80名おり、そのうち12名が往診を要し、2名は医療器具を必要としていた。アルツハイマー病は17名おりそのうち4名が往診を必要としていた。その他の疾患ではハンチントン舞蹈病が2名いて、そのうち1名は往診を要した。

地元開業医からみた在宅療養の問題点として最も多かったのは、患者家族の介護の携わる身体的負担が多すぎる（13/28, 47%）であり、ついで急によばれても対応でききれない、難病の研究進歩、治療薬・ケア技術などに関する情報が入ってこない、公的看護・介護が不足しているが（8/28, 29%）と多かった。

### 〔考察〕

江戸川区は60万人の人口を抱えるが大規模な公的病院がなく、多くの神経難病の診療、ケアに地元医師会が主たる役割を果たしている地域である。地元医師からみた在宅神経難病ケアの最も大きな問題は家族の身体的負担であった。ついで研究進歩の著しい神経難病の治療法・ケアの情報を適切に供与することであった。

### 〔結論〕

開業医を中心とする地元医師が指摘したもっとの大きな問題は、家族の身体的負担であった。今後介護保険で大きく変化する在宅サービスの内容が後退することがないように提言することが重要であると考えられる。また神経難病の研究・治療の進歩、介護技術の情報を提供することも取り組むべき重要な課題である。

## II) 非侵襲的用圧式人工呼吸器の神経難病患者への適応に関する研究

### 〔目的〕

神経筋疾患への非侵襲的陽圧人工呼吸（NIPPV, Non-invasive positive pressure ventilation）の導入は約10年前に筋ジストロフィーになされ、QOLの改善に寄与することが知られている。しかしALSをはじめとする筋ジストロフィー以外の神経筋疾患では、球麻痺のため適応は困難と考えられ、NIPPVを試みた報告は少ない。当施設では球麻痺が軽度ないし中等度のALS 5例に対しNIPPVを試みたので、その適応性、有用性について検討した。

### 〔症例〕

1999年1月から12月の間に12例の当院ALS患者が呼吸不全のために人工呼吸を必要とし、そのうち5例にNIPPVを試みた（表1）。症例1、2は上肢、呼吸筋の障害が著明であるが、下肢の筋萎縮は軽度であり、舌萎縮や構語障害、嚥下障害は全く認められない。現在NIPPV装着後それぞれ12カ月、9カ月になるが、球麻痺はほとんどみられず、言語、嚥下とも保たれている。症例3は下肢から進行、嚥下障害のため胃瘻増設。発症約4年後に呼吸不全生じ、気管切開希望されなかったため末期緩和のためにNIPPV使用するが約1か月後に死亡。症例5は四肢高度麻痺あり、呼吸不全にNIPPV使用したが適応困難で約3週間後に気管切開を行った。症例5は四肢高度麻痺、しかし球症状が全く認められないため、NIPPV使用開始している。

### 〔考察〕

国府台病院にALS相談室を開設して以来、42例の患者が人工呼吸を必要としたが（図1）この中27例が生存中で主に在宅療養中で、定期的に訪問し症状を観察可能である。この27例の中、3例は気管切開を受けて1年以上を経ても球麻痺がほとんど認められず、嚥下、言語発生が可能である。したがってALS患者のうち1割程度は呼吸不全になっても、すくなくとも1年は気管切開せずにNIPPVで療養が可能と推測される（表2）。ALS患者において気管切開をせずにNIPPVをおこなうメリットとして、1)患者は嚥下、言語に全く支障を生じない、2)介護者にとっては夜中も含めた2時間おきの吸引を行う必要がない、消毒液の準備が要らない、3)医療者にとっても2週間おきのカニューレ交換の必要がない、毎日のガーゼ交換が必要ない、という点があげられる。このようなALS患者がいつまでNIPPVを継続できるか今後の経過観察が必要である。

### 〔結論〕

ALS呼吸不全末期となっても球麻痺がほとんどみられない患者はALS全体の約1割いる。この群はNIPPVのよい適応であり、気管切開に比し、良好なQOLを保つことができ、少なくとも1年以上気管切開することなくNIPPVを継続することが可能である。

### 〔研究成果一覧〕

1. Hao Q, Saida T, Saida T, Yoshino H, Kuroki S, Nukina M, Saida K. Anti-GalNAc-GD1a antibody-associated Guillain-Barre Syndrome with a predominantly distal weakness without cranial nerve impairment and sensory disturbance. *Ann. Neurol.* 1999; 45: 758-768
2. Nakamura Y, Yanagawa H, Hoshi K, Yoshino H, Urata J, Sato T. Incidence rate of Creutzfeldt-Jakob disease in Japan. *Int. J. Epid.* 1999; 28: 130-134
3. Yoshino H, Harukawa H, Asano A. IgG antiganglioside antibodies in Guillain-Barre syndrome with bulbar palsy. *J. Neuroimmunol.* 2000; in press
4. 佐藤 猛、星 研一、増田真也、吉野 英、浦田重治郎. 医原性プリオン病：ヒト硬膜移植後に発症したクロイツフェルト・ヤコブ病. *神経研究の進歩* 1999; 43: 145-154
5. 吉野 英. 筋萎縮性側索硬化症と鑑別を要する治療可能な運動ニューロパチーの一症例. *ACCESS* 1999; 14: 23-25
6. 吉野 英. リルゾール健康保険認可前夜. *難病と在宅ケア* 1999; 5: 8-11

7. 市原寿江、増田健二郎、佐藤幸一、原田 真、長田淳一、亀山和人、真鍋仁志、吉野 英.  
再発時に免疫吸着療法が有効であった慢性再発性多発根神経炎と考えられる1例.  
小松島赤十字病院医学雑誌 1999; 4: 31-35
- 8 吉野 英. 神経症候群—その他の神経疾患を含めて—. マイコプラズマ 別冊 日本臨床 領域別  
症候群シリーズ 1999; 26: 611-614
- 9 牧野 邦比古、藤田 信也、永井 博子、吉野 英. Fisher症候群で発症し、免疫吸着療法施行後、  
顔面神経麻痺、頭部および上肢筋力低下が出現し、ステロイドが著効した1例. 神経内科 1999; 51:  
365-369

図1 国府台病院呼吸器療養 ALS患者分布



表1 呼吸器装着後1年以上、経口摂取・発声可能ALS患者

番号	年齢・性	初発症状	呼吸器装着 までの年月	呼吸器装着 後の年月	気管切開 /NIPPV
1	80・F	下肢脱力	1Y	2Y8M	気管切開
2	74・M	下肢脱力	1Y6M	2Y1M	気管切開
3	69・M	上肢脱力	2Y11M	1Y8M	気管切開
4	64・M	下肢脱力	1Y10M	1Y8M	気管切開
5	61・M	上肢脱力	1Y3M	1Y	NIPPV

表2 NIPPV使用経験例

症例	年齢・性	初発症状	NIPPV装着 までの年月	NIPPV装着時の球症状	NIPPV 装着期間	転帰
1	61・M	上肢脱力	1Y3M	発声・経口摂取とも可能	12M	継続
2	51・M	上肢脱力	1Y7M	発声・経口摂取とも可能	10M	継続
3	72・M	下肢脱力	3Y8M	発声困難、胃瘻	1M	死亡
4	64・M	上肢脱力	1Y10M	発声困難・経口摂取可能	1M	気切
5	42・F	上肢脱力	1Y6M	発声・経口摂取とも可能	2M	継続

## 特定疾患患者に対する千葉県行政の取り組みの現状と 筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア

分担研究者：今井尚志（国立療養所千葉東病院神経内科）  
研究協力者：大隅悦子（国立療養所千葉東病院神経内科）  
吉野 英（国立精神神経センター国府台病院神経内科）  
難波玲子（国立療養所南岡山病院神経内科）

研究要旨：筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者及び家族のQOL向上を目指した緩和ケアの方法論の確立を目的として、国立療養所神経内科協議会を通じアンケート調査を行った。患者が人工呼吸器の装着を希望しない場合に、神経内科医が呼吸困難・身体各所の痛みなどについて、現在どのような緩和ケアを行っているか調査した。今回の我々のアンケート結果からは、呼吸困難に対して酸素を使用しない施設が25%も存在し、また薬物使用を行っている施設も約25%にとどまっていた。これは、統一的な見解がないまま担当医師の裁量権に任せられている現状を現しているものと思われた。米国では呼吸困難に対してオピオイドを含めた積極的で具体的な薬物治療が行われているが、今後は日本でも具体的な緩和ケアの方法論の確立が望まれる。

### 〔特定疾患患者に対する行政の取り組み〕

千葉県では、従来から難病対策の諮問機関として、学識経験者で構成する難病対策協議会を組織している。協議会の答申を受け、全8医療圏で4つの医療施設を中核病院として位置付けて、難病患者の受療援助を行い効果をあげてきている（図1）。さらに、今年度からは重症難病患者に対して、適時に適切な入院施設の確保等を行うため難病医療連絡協議会を設置した。それとともに難病医療協力病院を整備し、そのうちの1カ所を難病医療拠点病院として位置づける重症難病患者入院施設確保事業を開始した（図2）。また、現場の医師レベルでは、昨年度から千葉県神経難病ネットワーク医師の会が発足した。医師の会では、現場での問題点の整理を行いながら、難病医療連絡協議会へ難病対策の提言を行っていく予定であり、上記事業は今後実効性を期待される。

### 〔筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア〕

筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者は、呼吸不全に到ったとき人工呼吸器を装着するか、あるいは人生を全うするか岐路に立たされる。その結果、人生を全うすることを選択する患者も少なくない。そのような末期ALS患者の緩和ケアのガイドラインの確立は、臨床上重要である。欧米では、末期ALS患者に対して、ホスピスによる治療が行われ、呼吸困難や臥床状態からくる痛みに対し、モルヒネをはじめとするオピオイドが使用されている。しかし、本邦ではALS患者の緩和ケアに対する研究は、ほとんど行われていない。本発表では、国立療養所神経内科で以前に行った緩和ケアのアンケート結果と、今後の研究の方向性について言及する。

### 〔目的〕

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）患者が人工呼吸器の装着を希望しない場合、患者及び家族のQOL向上を目指した緩和ケアの方法論の確立を目的とする。

## [方法]

ALSの緩和ケアを下記のように定義した。

「病態を正しく理解した患者が、人工呼吸器などの延命処置を希望せず死期が迫ったときに、呼吸困難や痛みなどの身体的苦痛や精神的苦痛をできるだけ取り除き、平安に死を迎えられるようにケアすること」

神経内科医が現在呼吸困難・身体各所の痛みへの対処方法について、どのような緩和ケアを行っているか調査した。

## [対象]

国立療養所神経内科協議会を通じ、呼吸不全に陥ったALS患者についてアンケート調査を行った。

## [結果]

1. 回答は37施設中31施設から得られ、緩和ケアの対象は27施設で存在した。

### 2-1. 呼吸困難への対応 (23施設)

	実施	未実施
酸素投与	17(74%)	6(26%)
NIPPV等	4(17%)	19(83%)
薬剤投与	6(26%)	17(74%)
体位工夫	21(91%)	2(9%)
その他	1(4%)	

### 2-2. 痛みへの対処 (31施設)

	実施	未実施
薬物使用	28(90%)	3(10%)
鎮痛薬	21(68%)	4(13%)
抗不安薬	15(48%)	10(32%)
抗うつ薬	11(36%)	14(45%)
体位交換	24(77%)	7(23%)
湿布	19(61%)	6(19%)

### 2-3. 鎮痛薬の選択 (21施設)

	実施	未実施
非オピオイド	21(100%)	0
弱オピオイド	6(29%)	15(71%)
強オピオイド	10(10%)	19(90%)

## [考察]

1999年American Academy of NeurologyがALS患者のケアの診療ガイドラインを発表した。そのガイドラインには

- (1)告知について
- (2)栄養・呼吸以外の症状のコントロール
- (3)栄養管理
- (4)呼吸管理
- (5)緩和ケア

の5項目について、臨床症状及び検査値に基づいた適切な処置の進め方が詳細に記載され、今後のALSケアのstandardになっていくものと思われる。緩和ケアの項目では、呼吸困難に対するアプロー

チとしては以下のように記載されている。

- 1.呼吸困難の可逆的な原因があるならば、それを治療する（例 気管支痙攣、肺炎）。
- 2.間欠的な呼吸困難の治療
  - a.不安の軽減（1.5～2 mgの舌下ロラゼパム）
  - b.アヘン剤吸入（例 5 mgモルヒネ）
  - c.重症の呼吸困難に対しては合計5～10 mgのミダゾラムを静注（緩徐に行う）
- 3.継続的な呼吸困難の治療
  - a.アヘン剤（例 4時間おきに2.5mgのモルヒネの静注、舌下、経皮投与より開始。あるいは相当量を経口投与する。）
  - b.重症の呼吸困難にはモルヒネの連続静注
  - c.夜間の症状コントロールには2.5～5 mgのジアゼパムあるいはミダゾラムを追加
  - d.末期の情動不安に対してはクロルプロマジン（25mgを4～12時間ごとに直腸より投与あるいは12.5mgを4～12時間ごとに静注）
- 4.低酸素に対しては酸素を使用する。

また、疼痛の治療にも積極的なオピオイドの使用を推奨している。

このように、米国では呼吸困難に対してオピオイドを含めた積極的で具体的な薬物治療が行われているが、今回の我々のアンケート結果からは、日本では呼吸困難に対して酸素を使用しない施設が25%も存在し、また薬物使用を行っている施設も約25%にとどまっている。これは、統一的な見解がないまま担当医師の裁量権に任せられている現状を現しているものと思われる。今後日本でも具体的な緩和ケアの方法論の確立が望まれる。

#### [研究成果一覧]

Jianguo Hu, Takashi Imai, et al: Expression of leukaemia inhibitory factor in skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis  
the LANCET Saturday 19 June 1999 Vol.353 No.9170 P.2126-2127

Seiitsu Ono, Takashi Imai, et al: Alteration in amino acids in motor neurons of the spinal cord in amyotrophic lateral sclerosis  
Journal of the Neurological Sciences 1999;167:121-126

S.Ono, T.Imai, et al: Decreased urinary concentrations of type I collagen in amyotrophic lateral sclerosis  
Acta Neurologica Scand 1999;100:111-116

S.Ono, T.Imai, et al: Increased type I procollagen in serum and skin of patients with amyotrophic lateral sclerosis  
Acta Neurologica Scand 1999;100:377-384

#### [研究成果一覧（単行本）]

今井尚志  
コストからみた転倒  
高齢者の転倒とその対策 眞野行生（編） pp.33-37 1999

図1 千葉県難病対策中核病院の分布

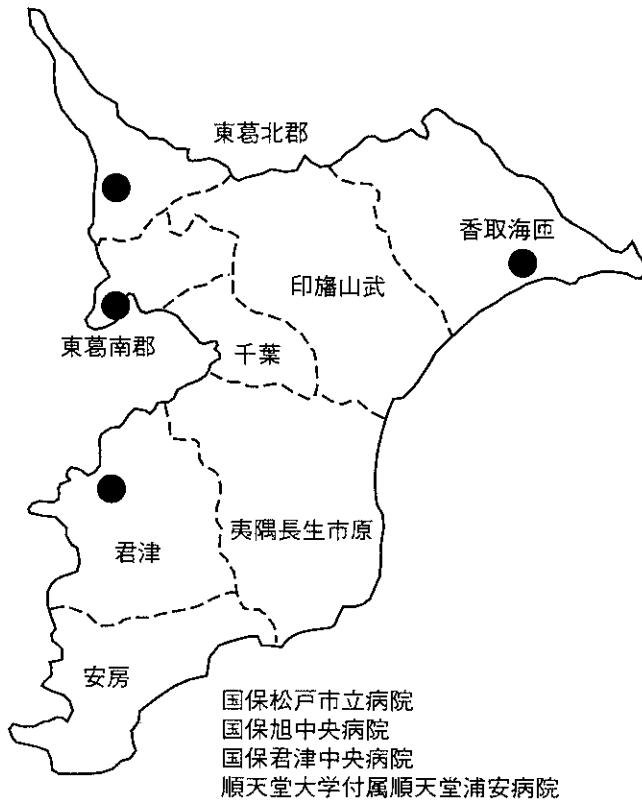
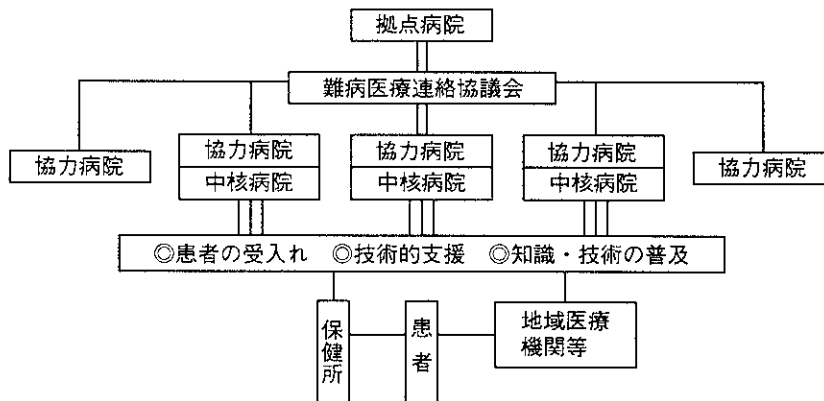


図2 千葉県内難病医療体制について



## 介護保険法施行に伴う神経難病患者の 在宅療養生活の変化について

班 員：長谷川一子（北里大学東病院・神経内科）  
協力研究者：坂井文彦（北里大学東病院・神経内科）  
松山真、上條真子（北里大学東病院・総合相談部）

研究要旨：神奈川県下および東京都町田市の神経内科を標榜診療科とする医療機関への神経難病の受け入れ状況に関する昨年度の調査から、問題点の一つとして介護保険施行後の神経難病患者の入院の受け入れに関して、見通しが見つからないことが挙げられた。この結果を踏まえ、介護保険法施行に伴い在宅療養中の神経難病患者の療養生活がどのように変化することが予測されるかについて、北里大学東病院で在宅人工呼吸器療法を実施中の神経難病患者を基に検証した。その結果、在宅療養における福祉サービスの質の低下、サービス量の減少と共に、患者の経済的負担が増大することが予測された。他の問題点として、神経難病患者のように医療依存度の高い患者にとっては、利用するに当たって内容に限界がある介護保険サービスも多く、十分な介護サービスの利用ができないことも挙げられる。更に、介護保健サービスと医療サービスとの関係についても不明瞭な部分が多いことも指摘することができた。よって、平成12年4月の介護保険法施行にあたっては、実施に伴う療養生活上の変化の確認をすることにより、神経難病患者にとっての介護保険法の問題点を明確化し、解決の道を探ることが必要との結論を得た。

The prospective changes in the home care patients with chronic intractable neurological disease may be brought in the new institution for care-giving insurance

Kazuko HASEGAWA, Fumihiko SAKAI, Makoto MATUYAMA, Mako KAMIJYO  
Department of Neurology, Kitasato University East Hospital

### ABSTRACT

The results that the investigation into recent condition of medical care system for neurological disease among the medical hospitals in Kanagawa Prefecture last year told us the new instituting for care-giving insurance might affect their acceptance of patients with chronic intractable neurological diseases. So that we felt that we must analyze the changes that will be brought into the new care-giving insurance from the both of quality and economical background among the intractable neurological diseases. We thought that patients with ALS were the most influenced and forced to change in some aspects by that insurance, so that our four patients with ALS under the home mechanical ventilation would be applied to the investigation. Considering over the cost of services provided at home now, we compared the applying the cost of the new institution for care-giving insurance with the present. The results from the comparison showed the prospective changes over the services in amount, cost, and qualities. The new institution might bring necessity of farther research and efforts to meet the situation.



## 〔はじめに〕

平成12年4月の介護保険法の施行を目前に控えている現状にあるが、未だに不明瞭な部分も多く、介護保険給付の対象者及びサービス提供者の間で混乱が生じている状況にある。当院の神経難病患者および家族からも、介護保険の適用を受けることによって生じる療養生活上の変化に対する不安が示されてきている。不安の内容を具体的に示すと、経済面では仮単価による試算から、サービスの利用時の経済的な負担の増大が予測されること、制度利用上での不安は介護保険と医療保険との調整が問題となり、医療サービスを従来通り利用できるかという点が挙げられた。

介護保険制度導入は人口の高齢化の進展に伴う介護問題や、老人福祉、老人医療の制度の限界に関する問題の存在が背景にある。介護保険の被保険者は65歳以上の者を第1号被保険者とし、第2号被保険者については「40歳以上65歳未満であって、その要介護状態の原因である身体上又は精神上の障害が加齢に伴って生ずる心身の変化に起因する疾病であって政令で定めるもの（特定疾病）によって生じたものであるもの」（介護保険法、第7条第3項より抜粋）となっている。特定疾病としては筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症などの神経難病が挙げられている。

昨年度に行った「神経内科病棟における看護状況の分析」の結果から、現行の医療保険の診療報酬では神経難病患者に対する看護量に対する報酬は不十分であること、神経難病患者が在宅療養への移行を困難とする問題（多くの医療行為を必要とする場合が多いことなど）を抱えていること、さらに、神経難病の特質から療養生活における医療の比重が高く、介護保険制度が適用され療養生活全体の調整を受けることの不合理が問題点として挙げられた。同じく昨年度に行った「神奈川県、および町田市における神経難病患者の受け入れ状況に対するアンケート調査」の結果からは、介護保険法施行後については、神経難病患者の受け入れ状況の見通しが立たないと回答する医療機関も少なくなかった。

今回は地域支援ネットワークの構築を行うにあたって、在宅療養の拡充が必須であることを踏まえ、介護保険法施行に伴う神経難病患者の在宅療養環境の変化について予測し、介護保険法施行後の方針を確認することとした。

## 〔研究方法と結果〕

### 1.在宅療養患者の分類：

在宅療養中の神経難病患者の状態を医療、介護等への依存度（医療・介護サービス等の必要度）の観点から4段階の重症度に分類した（私案）。4段階は以下の通りである。

- 
- (1) 社会生活が困難となり、在宅で過ごす状態・・・重症度は最も低い
  - (2) 家庭内での生活の一部が困難で、介助を受けながら在宅で過ごす状態
  - (3) 生活動作全般、および生命維持にも困難を生じ、全面的な介助を受けながら在宅で過ごす状態
  - (4) 在宅人工呼吸療法を受けている状態・・・重症度は最も高い
- 

この分類は在宅療養中の神経難病患者の状態を、医療・介護サービス等の必要度（質および量）に基づいておこなったものである。最も重症度の低い（1）では、就労は困難であるが、在宅での生活は自立し介護は必要でない、あるいは家事援助のみ必要である場合などが当てはまる。重症度の高い（4）では常に介護が必要な状態で、医療的処置も在宅生活に必要となってくる。神経難病患者の在宅療養生活における医療・介護等サービスの利用状況は、疾患の増悪による状態の違い（医療・介護等への依存度）により変化する。

### 1.重症度が最も高い在宅療養中の神経難病患者の症例の在宅療養状況：

重症度が最も高い症例の具体例として、北里大学東病院在宅人工呼吸療法患者の現在（現行制度下における）の在宅療養の状況を確認した。

表1には現在までに当院で在宅人工呼吸療法を実施した15例を列挙した。在宅人工呼吸療法の開始時年齢は様々であるが、平均年齢は53歳であった。主たる介護者は、親、配偶者、子供の場合など様々

であるが、妻の場合が圧倒的に多い。在宅療養生活期間は最長が11年9ヶ月（現在も在宅療養生活継続中）、最短（在宅療養生活困難による終了事由での）は1年であった。なお、第1例目の在宅呼吸器療法を開始した当時は、在宅で利用できる医療・介護サービスは不十分で、人工呼吸器のレンタル制度や医療保険の適用もなく、老人福祉・障害者福祉制度による介護サービスにおいては、入浴サービスはまだなくホームヘルプサービスについても利用回数、条件、内容などに制約があり、利用可能なものがほとんどない状況にあった。その後、福祉サービスが拡充され、ほぼ現在と同様の医療・介護サービス等の利用が可能となったのは、事例8が在宅療養を開始した時期である。

在宅療養生活を現在も継続しているALSの4例（表1の事例9、10、13、15）について、利用中の在宅サービスの質、量、費用の面から介護保険制度適用による変化を予測し比較を行った。表2の4例は年齢、疾患、病状から介護保険制度の適用を受けることとなり、現在利用している医療・介護サービスは介護保険の給付対象となっている。そこで、現在利用している医療・介護サービス等を、医療、看護、介護、入浴、短期入所（短期入院）の5つの項目に分け、サービスの提供者と月間の利用回数を調査した。4事例の在宅療養の特徴は医療・看護サービスは比較的充足しているが、介護サービスについては利用状況が様々で、利用が少ないことである。利用状況の差異は、4事例の居住地と家族構成の違いによると思われる。事例9では同居者も多く、家事援助は不要、介護の補助は一応充足している。事例13では家族内での介護力は不足しているが、無料で1日6時間、週6回のホームヘルプサービスの供給が可能な自治体に居住している。しかし、事例9の場合は入浴サービスの需要に対して供給が少ないことから、在宅療養開始時から入浴サービスを利用することができず、訪問看護婦2人、ホームヘルパー1人、妻の4人で居室内に浴槽を設置しての入浴を行っている。事例15では、勤務の都合により長女の不在時間長く、また妻も高齢であることから、家政婦による介護サービスを利用している。

表3は4例が現在利用している医療・介護サービスの量と費用である。医療費については、介護保険制度の仮単価が示されていないため省略したが、経済的に現在の方法を継続していけるかが懸念されるところである。また、同じサービスを利用している場合でも、4例の間で実費にかなりばらつきがあることがわかる。訪問看護については、ALSなど重症難病については医療保険の適用が決定したように伺っているが、介護保険制度開始の影響から（介護保険給付による訪問看護が優先となるため）様々な自治体による訪問看護制度の廃止が予測され、現在の方法の継続が困難となることが懸念される。現時点の自治体による訪問看護では、同時に複数の看護婦により可能となるサービスも提供されているが、介護保険施行時には単一の看護婦の訪問となることが予想され、単に他の提供者に置き換えて回数を充たすことでは解決しない内容の問題も含まれている。また、事例13では現在、週6日、1日6時間のホームヘルパーを利用しているが、これらの費用は障害者福祉法の介護人派遣制度の利用によりすべて無料となっている。しかし、介護保険法施行後の同内容のサービスは介護保険制度が適用されるため、介護保険制度の仮単価で試算すると、すべてを身体介護とした場合には1日7,555点、1ヶ月で181,320点（介護保険給付はこれを約10倍したものの9割であり、1割が自己負担分の利用料となる）、一方、すべてを家事援助とした場合には1日969点、1ヶ月で23,256点となる。しかし、要介護5の認定となった場合でも、介護保険適用の範囲は1ヶ月で36,000点であるため、身体介護が主体となった場合には保険の適用範囲を大きく超過してしまう。全時間を家事援助としてサービスを利用すると適用内に費用が納まるが、サービスの内容からみると、提供者にとってサービスの対価としては見合わないことから、全時間を家事援助として実施するのは困難と思われる。入浴については、事例9以外は現在無料となっているが、介護保険適用がされるとにより有料となるので、この点でも新たな負担が生じる。短期入所（入院）は4例とも当院での入院対応で実施しているが、医療保険および特定疾患医療（重度認定）の適用により自己負担はほとんどない。短期入所は介護保険給付の対象となっているが当院には介護保険指定病床はなく、一方で介護保険指定施設、および指定医療機関（療養型病床群）においては、人工呼吸器を利用しているような医療度の高い患者を受け入れることは実質、不可能である。経済面から当院での短期入院期間中の費用を確認すると1日約3,000点となるが、要介護5の介護保険給付は最も単価の高い療養型病床群においても1,299点＋基本食事サービス費（2,120円）であった。すなわち、神経難病患者の入院は、長期・短期共に多くの医療的ケアを伴うため、介護保険制度、および現行の定額制（療養型病床群等における）ともに、困難を伴うことを示し

ている。

#### [考察]

##### 1. 神経難病患者の在宅療養生活の特徴：

重症度の高い神経難病患者の在宅療養生活における医療・介護サービス等利用の特徴として、以下の点が確認された。

- 1) 医療サービス（看護サービスを含む）の比重が高い。
- 2) 介護サービスの利用が少ない。
- 3) 家族による介護が前提となっており、家族の介護負担が大きい。
- 4) 家族の負担が大で、短期入院による家族（介護者）の休養が必須である。

重症度が高い神経難病患者の場合、介護・医療双方への依存度が高く、多くの医療行為（医療的処置）が在宅療養生活一すなわち日常的な介護に入り込んでいる。現状では医療行為の対応は介護サービスの範囲に含まれておらず、吸引のようにいつでも実施可能な状態にしておくことが必要な処置であっても、介護サービスでは吸引などの医療処置は適応範囲外とされている。すなわち、介護サービスを受けながらさらに家族が介護にあたることを必要とされる。このような状況が、介護サービスの必要度が高いはずであるのに、実際の利用が少ない結果を導く。一方、軽症の神経難病患者の場合は、医療的処置がほとんど必要としないため、また、常時介護が待機状態にある必要も無いため、介護サービスを十分活用することが可能で、介護保険導入により家族の負担を軽減することが可能である。

##### 2. 重症度の高い神経難病患者の在宅療養生活と介護保険の関連：

在宅療養生活に於ける介護保険導入の影響については以下の通りであった。

- 1) 介護保険と医療サービスとの関係が不明瞭であるが、医療保険との併用が必要である。
- 2) 介護保険法施行に伴う法外の訪問看護サービス減少の可能性が高い（訪問看護は医療保険適用）
- 3) 介護サービス（現行のホームヘルパー制度）、入浴サービスの利用料一部負担により費用負担の増大が見込まれる。
- 4) 短期入所は設備、人員配置、費用（対価）の面から利用困難の可能性が高い

進行性疾患である神経難病の患者では、一般の疾病と異なり、療養も必要であるが疾患の増悪に伴い医療依存度は高まる。そのため、病勢の進行に従い療養生活における医療の比重も高くなっていく。介護保険は医療費保険財政上の問題解決をはかることも目的としているため、現行制度では医療保険で行われている一部の介護を、医療から除く方向にある。その結果、医療保険の適用の範囲が狭められることが予測される。医療依存度が高く、療養生活における医療の比重の高い神経難病患者にとっては、医療サービスを介護保険に取り込まれることによる影響は大きい。例えば介護保険制度における短期入院では、前述した様に必要とする医療サービスと対価が見合わない。また、昨年度の研究結果の通り現行の医療保険の診療報酬では、神経難病患者に対する看護報酬は不十分であった。看護基準の高い病院であっても、看護量は不足の傾向にあるが、介護に重点をおく介護保険の施設、医療機関では、看護基準がより緩和されているため、高度で重厚な医療（看護を含む）サービスを必要とする神経難病患者を受け入れることは事実上、困難であるといえる。

介護保険法においては、介護サービス利用料の一割を利用者が負担する。現行制度では無料で提供されているサービスも多く、介護保険法施行後も同じ量の介護サービスを利用すると、利用料の1割が負担増となる。負担が困難な場合には、介護サービスの量を減らさざるを得ず、在宅療養生活上の変化を強いられ時には在宅療養生活の継続が困難になることも考えられる。

#### [結論]

重症度（医療・介護等への依存度、すなわち医療・介護サービスの必要度）の最も高い在宅療養中の神経難病患者として、当院の在宅人工呼吸療法患者4例の在宅療養生活に対する研究・考察を行い、以下の結論を得た。

1. 神経難病患者の在宅療養生活において、介護保険は軽症の場合には十分活用できるが、重症度が高くなると、医療サービスに偏るため不十分である。これは軽症のときには、介護サービスが中

心で医療行為を伴わない場合が多いことによる。そのため、介護保険制度内のサービスは有効である。しかし、重症度が高くなると医療依存度が高くなり、介護サービスの利用に限界が生じ、介護保険制度内のサービスでは療養生活において必要な医療・介護サービスは充足されないことによる。

2. 介護保険の施行に伴う需要の増大から、訪問看護サービス不足が予測される。介護保険制度の施行に伴い、自治体による訪問看護制度の廃止が懸念される。それと同時に、介護保険制度施行に伴い、訪問看護サービスへの需要が高まり、ALSなど一部の神経難病患者には医療保険の適用の範囲での訪問看護が保障されていても、供給（訪問看護サービスの資源）が不足することも予測される。

3. 重症度が高くなると、短期入所療養介護サービスの利用がより困難となる。

4. 介護支援専門員に、医療サービスに偏る在宅療養の調整を委ねるには無理がある。介護支援専門員とは「要介護者等からの相談に応じ、及び要介護者等がその心身の状況等に応じ適切な居宅サービス又は施設サービスを利用できるよう市町村、居宅サービス事業を行う者、介護保険施設等との連絡調整を行う者であって、要介護者等が自立した日常生活を営むのに必要な援助に関する専門知識及び技術を有するものとして厚生省令で定める者」（介護保険法第79条、第2項抜粋）であるが、介護支援専門員に関する省令で定められた業務従事期間要件該当者の範囲は広く、神経難病患者に一度も出会ったことの無い介護支援専門員も多いことが推測される。そのような様々な背景を持つ（職種）の介護支援専門員に在宅療養生活全体の調整—特に医療サービスを含めた調整を委ねることに疑問を抱かざるを得ない。介護保険給付の前提となる介護サービス計画書作成においては、神経難病患者は医療に比重の高いため、医療とどのように調整を図っていくかが重要である。

#### 【今後の方針】

1. 介護保険法施行後の療養生活環境の変化を確認し、進行疾患である神経難病の患者が介護保険の適用を受ける対象であるべきかを検討していく。

医療への依存度が高く、特に重症度が最も高い場合には生命維持において医療サービスが不可欠な状況となっている。神経難病患者の療養生活において医療の比重が高いにもかかわらず、医療サービスが介護保険制度上の介護支援サービスにより調整を受ける立場となっている。進行疾患である神経難病の患者については、医療サービスは介護保険制度による調整を受けず、サービスが医療により主導的に提供されるためにも、医療保険主体での併用が望まれる。

2. 家族に代われる介護サービスの開発と増大を図る

重症度が高くなる程、神経難病患者の療養生活には医療行為が多く入り込んでくる。そのため、吸引などの医療行為を含まない介護サービスは十分に利用できない現状である。さらに、家族の体制、能力、あるいはそれを補うための経済力などの条件により在宅療養生活の可否が決定づけられている現状にある。また、家族にとっては介護の交代を可能とする介護サービスの資源がないことにより、疲労が強く、家族全体の生活に影響を受ける状況であり、時には介護疲労が在宅療養生活の継続を困難にすることもある。地域支援ネットワークの構築においては、在宅療養の拡充が必須であることから、医療行為を含む—例えば吸引が可能な介護サービスの供給の整備が望まれる。介護サービスに医療行為を含めるための法の改正、技術指導、医療サービスとの連携に取り組む必要があり、各方面への働きかけが求められる。

3. 医療保険制度内での短期入院（介護者休養目的）の定着を求めていくと同時に、他の領域—例えば難病対策、障害者施策等においても、施設内での医療行為を含む介護サービスの提供の実現を求めていく

重症度の高い神経難病患者においては、医療依存度が高く、介護保険による短期入院は困難を伴うことが予測される。また、現行の医療保険制度においても高度医療を要する慢性期の神経難病患者の療養（入院）への対応を行なえる適切な医療サービス提供者は少ない。慢性期を対象とする医療機関においては、神経難病患者が必要とする医療（看護）サービスの提供は対価、人員配置、設備などから困難であり、一方で急性期を対象とする医療機関においては、高度医療（看護）を必要としながら