

アクセス、e-mailでの相談に対応している。

その他の活動

山陽地区神経難病ネットワークを通して依頼のあった難病相談会6件、SMON検診2件、SCD患者会での講演1件などを行った。

[考察]

岡山県周辺地区における神経内科専門医の数の少なさ、及び地域内での偏りをカバーするために、専門医間の連携と、一般医、患者等からの専門医集団へのアクセスを作る目的で、神経難病ネットワークを設立した。山陽地区神経難病ネットワークの世話人の所属する医療機関および非常勤神経内科医のみの医療機関を合わせた地区別にプロットすると、図1のようになる。県人口の7割近くが県南に分布するのに十分な数のように見えるが、実際長期受け入れという点ではまだ整理は不十分である。県北では人口からしても、地域の広域性からしても対応可能な病院少ない。今後ネットワーク参加施設よりの情報提供など協力により新たな参加施設を増やしていく必要がある。

山陽地区神経難病ネットワークには4つの特徴がある(図2)。第1は県事業の難病医療連絡協議会とオーバーラップする部分と、地域的には県単位よりもやや広い範囲を網羅していることである。第2は神経疾患その中でもいくつかの神経疾患別に活動主任を分担している点である。第3は福山市周辺部に確立している脳血管障害救急医療のネットワークともリンクし、そのネットワークと協力しながら神経難病もネットワーク化して行こうとしていること。第4には岡山市内の緩和ケアの専門病院とも連携し、英国では対象となっているALSの、生き甲斐、疼痛管理、終末期医療を検討して行こうとする試みである。今後これらの特徴を生かして活動を広げる予定である。

現時点での当ネットワークの抱える問題点と解決の方策としては、先ず神経内科専門医の有無に関わらず、レスピレータ患者を含めた長期受け入れ施設が不足しており、病床群、施設を含めてもう一度エントリーしていくことが必要である。第2に在宅呼吸器療養への支援体制である。第3に病院間連携、病院-診療所間の連携が不十分であり、有機的、密接的、利便的、広範的なネットワークシステムへと育成していくこと。第4には県難病医療連絡協議会との協力、分担を維持し、必要により柔軟に変化していくこと。第5にはネットワーク事業がまだ十分知れ渡っていないことで、県行政より保健所等を介して、報道機関を介して、患者会等での積極的な情報提供により認知してもらうこと。第6はインターネットが使えない、FAXがないなど高齢で配偶者と2人暮らしのケースなどどのようなアクセス手段があるか。第7には当面はALSを中心に活動を行うが、他の疾患に対していつから始められるか、重症度別制を採用するか。第8には将来にわたり、各人が興味を持てる勉強会など企画が維持できるか。第9には介護保険制度との連携がどうなるか。以上の問題点についても、今後も改善を加えていく予定である。

[結語]

平成11年度より山陽地区神経難病ネットワークを立ち上げた。患者、医療機関、施設、保健所、行政各機関との有機的、密接的、利便的なネットワークへ発展を目指している。神経難病患者の受け入れ、支援体制を更に構築していく必要がある。

[文献]

- 1) 阿部康二、城洋志彦、割田仁：岡山県における神経難病の実態把握に関する研究. 平成10年度厚生省特定疾患調査研究事業神経難病医療情報整備研究班報告書. 111-119. 1999

図1 山陽地区神経難病ネットワーク世話人施設および協力施設の分布

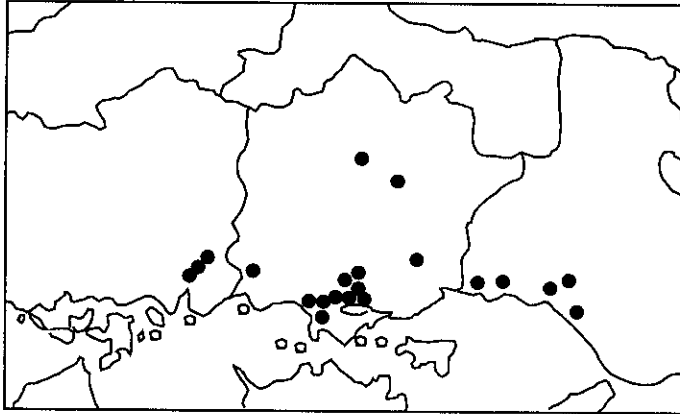


図2 山陽地区神経難病ネットワーク概念図

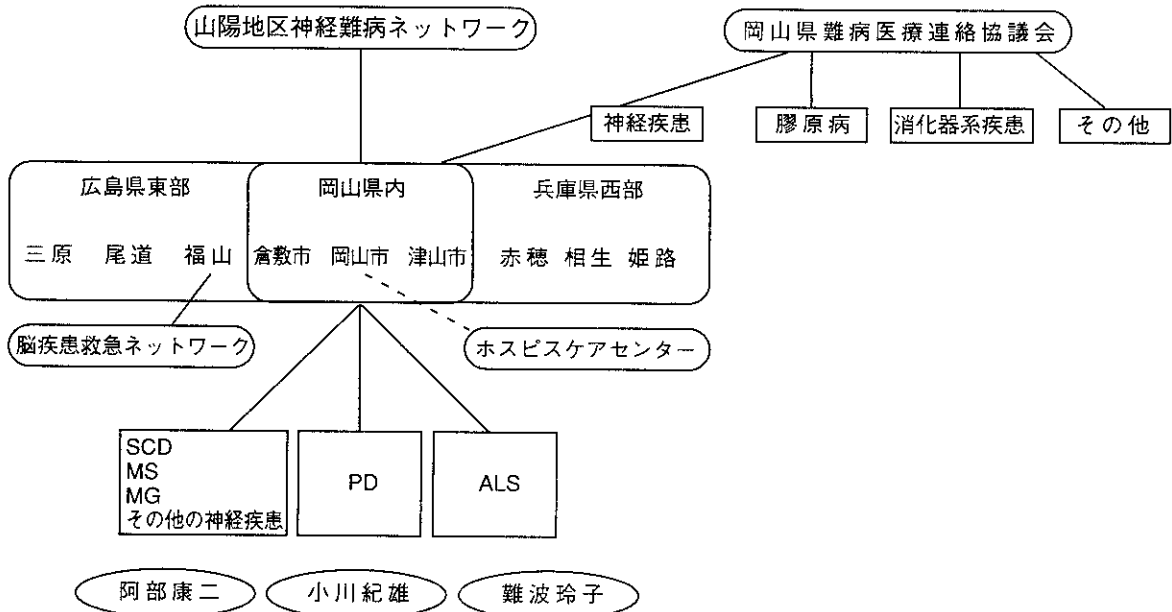
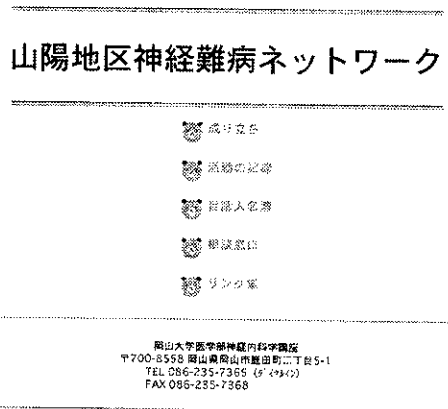


図3 山陽地区神経難病ネットワークのホームページ



筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の 身体障害者療護施設への受け入れの問題点

班 員：難波 玲子（国立療養所南岡山病院神経内科）
研究協力者：刈谷 哲博（身体障害者療護施設竜ノ口療）

研究要旨：神経難病、特に筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の在宅介護の継続が困難になった際の「療養生活の場」の確保のため、厚生省は平成10年度から身体障害者療護施設への受け入れのための予算措置を行っている。しかし、療護施設における医療機能や看護体制は不十分な現状であり、その中で医療・看護ケアの過誤が生じた場合の責任体制をどうするか、専門医や医療機関との連携を如何にとるか等の問題を抱えている。今後、施設との連携や医療看護研修の実施を図るとともに、地域ネットワークの環に施設も入る必要があると考えられる。

The problems when ALS patients enter the institutions for physically handicapped people

Reiko Namba ¹⁾, Tetsuhiro Kariya ²⁾

Department of Neurology, National Minami-Okayama Hospital¹⁾
Tatsunokuchi-Ryo, Institution for physically handicapped people²⁾

ABSTRACT

Background: When patients with intractable neurological diseases such as amyotrophic lateral sclerosis(ALS) become difficult to be cared at home, there are few places for their lives. Since 1998, the Ministry of Welfare makes a budget for the patients who can enter the institution for physically handicapped people. But there are no full-time doctors and no nurses during night in the institutions. When the patients requiring such as the suction or ventilatory support get worse the condition of the diseases, it is a serious problem who should bear the responsibility or liability. And the staff working at the institutions hopes to build up a closer connection with neurologist, special nurses and hospitals. We think that it is necessary to establish a network not only between hospitals but also between hospital and institutions.

【研究目的】

筋萎縮性側索硬化症（ALS）等の神経難病患者に対する地域支援ネットワークを構築するうえで、在宅介護の継続が困難になった際の「療養生活の場」の確保が必要である。厚生省は、平成10年度から身体障害者療護施設（以下療護施設）へのALS患者受け入れのための予算措置を行っているが、施設側の現状と問題点を把握し連携をとる必要があると考え本研究を行った。

【研究方法】

岡山県内の8療護施設を対象に、ALS等神経難病患者の受け入れの現状、問題点、受け入れを可能

にするための条件と対策等について、郵送によるアンケート調査を行った。

〔調査結果〕

1. 療護施設の医療機能と入所患者の現状

1) 医療機能に関して

常勤医はなく、神経内科以外の嘱託医のみであり、夜勤看護体制は皆無である。協力病院は6施設が敷地外、同一敷地内は2施設で、緊急時の受診に要する時間は15分以内が4、15～30分が4施設である。看護業務を逸脱した判断や医療行為を看護婦が行うかどうかについては、行っていないが2、医師と連絡をとり行うが4、時々行うが1、緊急回避的に行うことが2施設であった（表1）。

特別介護経費加算対象者については、ALS等加算は2施設のみ、医師・看護加算や施設整備加算を取っている施設はまだなかった（表2）。

2) 入所患者の状況（550床／8施設）：平成11年12月1日時点

医療的ケアレベル別の入所者数は（表3）、

レベル1：軽度の医療管理が必要（緊急事態の解決に時間的余裕がある＝在宅にて一般的）
具体的には膀胱カテーテル・経管栄養・ストーマ等の処置で、69名（16%）。

レベル2：中等度の医療管理が必要（緊急事態の解決に急を要するが、看護婦でも対応可能＝在宅で訪問看護婦が対応しているもの）
気管カニューレ、持続腹膜透析、断続的酸素吸入等で、6名（1%）。

レベル3：高度の医療管理が必要（生命の維持に直結する補助医療、緊急事態の解決に急を要し専門的知識が必要なもの）
持続酸素吸入、人工呼吸器、中心静脈栄養等で、0名。

レベル4：（積極的医療が必要なもの）0名であった。

また、疾患別では、進行性筋ジストロフィー症4名、進行性脊髄性筋萎縮症3名、脊髄小脳変性症・筋萎縮性側索硬化症・球脊髄性筋萎縮症・シャイ・ドレーガー症候群・パーチェット病・リポフスチノーシスが各1名であった（表4）。

2. ALS患者の受け入れに関する施設の方針と疑問点

1) 施設の基本的な方針

第1に、生活施設としての機能を優先したい。早期に処遇不可能事態が予見されること、病状が安定しているといえどもハイリスクを持っているため医学管理のニーズが優先されると考える等のため、回避方針をとるという方針の施設、第2として、期間を限定して、呼吸器・循環器系のリスクが高くない、医療ケアレベルでの条件を付けて、専門医や施設担当医の判定責任者に依存して等限定して受け入れの方針、第3に、本人と家族の希望を尊重し、原則的には受け入れの方針、その他として、ショートステイのみ受け入れ、協力病院入院中に個々判断する等の意見があり、施設によって意見が大きく異なっていた。

2) 受け入れに関連する疑問点

医療的問題として、病態についての情報・知識が不足している（研修の機会を）、呼吸停止の出現・急変等の予測は可能なのか、インフォームドコンセントが徹底できるのか、また、リスク管理の問題として、リスクについての同意書は有効性があるのか、看護婦や寮母の臨時的な医療ケアの実行は医療過誤責任に結びつくのか、その場合の弁護体制はあるのか等があげられた。入所判定の問題として、神経内科等の専門医が関与していないため入所判定そのものの妥当性に疑問があるとの意見も出された。さらに、地域支援ネットワークの構築が作られつつあるが、ネットワークにケースマネジメント機能があるのか、その責任の所在はどこか、施設もネットワークに加わるべきではないのか等の疑義が出された。

3. 受け入れのための条件整備・対策の提案

1) 施設に関して：医師の責任体制（専門医の関与も含め）、看護婦の24時間配置体制（吸引や急変への対応）、吸引器・呼吸器の整備、施設種別の見直し（生活施設から療護施設への変更）などが必要の必要性が提起された。

- 2) 医療機関との連携に関して：緊急時の受け入れの保障、地方病院での受け入れを行政が公式に促進、救急ヘリコプターの利用体制の整備、マネージメント責任体制の確立等の要望があった。
- 3) 在宅支援への関与：施設職員をヘルパーとして派遣、インターネットによる在宅と関連機関との連携、病院・施設のショートステイ事業の促進等が必要との意見であった。
- 4) ネットワークに関して：施設と病院・医院および在宅を結ぶネットワークの構築、ネットワーク及びケースマネージメントの中心になるものの明確化、関係者の情報交換をする場の設定の必要性が強調された。

[考察]

昨年度行った岡山県の ALS 及び脊髄小脳変性症 (SCD) 患者へのアンケート結果 (表 5) ¹⁾ から、在宅療養中の患者で入院を希望するのは、ALS は 40 名中 12 名、SCD は 135 名中 17 名、施設希望は各々 6 名、21 名であり、施設希望の例も少なくなかった。

病院の機能分化、地域医療・在宅医療重視の医療体制の流れのなかで、ALS 等の神経難病患者が介護破綻のため在宅療養を継続できなくなった時の受け入れ先として、厚生省は身体障害者療養施設を一つの選択肢として予算措置を行っている。しかし、施設の医療・看護体制は適切であるのか、過誤責任の範囲と弁護体制は如何にすべきか、専門医や医療機関との連携が不十分等の種々の問題点が施設より提示された。

岡山県の 8 施設では神経難病患者を受け入れる方向で方法論を検討中であるが、施設職員を対象にした神経難病に関する医療・ケアの教育・研修、医療機関との連携とバックアップ体制の整備、ネットワークへの参入の問題の検討等が必要であり、今後行っていきたい。また、行政・法律上の問題もあり、関係諸機関の検討を望みたい。

[結論]

ALS 等神経難病患者・家族の長期的支援のためには、地域及び医療・保健機関ネットワークを作り連携をとって在宅支援をすることが必要であることはもちろんであるが、今後、在宅患者の増加が予測され、そのなかで介護破綻をきたす患者・家族の増加も懸念される。その際、療養生活の場の一つの選択肢として身体障害者療養施設等の福祉施設が考えられ、これらの施設との連携を保つことも重要であり、今後、これらを含めた包括的な地域ネットワークの構築を目指したい。

[参考文献]

- 1) 難波玲子、岡山県における在宅神経難病患者の現状と問題点－筋萎縮性側索硬化症と脊髄小脳変性症患者へのアンケートより－。平成 10 年度報告書。

表 1 療養施設の医療機能および受け入れ患者の現状

・ 医師の勤務体制	常勤：0	嘱託医 1 名：1	複数嘱託医：7
・ 看護婦の勤務体制	日勤のみ：3	夜勤あり：0	早出・遅出：2
	宿直：1	その他：1 (日勤・遅出)	
・ 協力病院	同一棟内：0	同一敷地内：2	敷地外：6
・ 緊急時の受診病院	同一棟内：0	敷地外 (15分以内)：4	
	同一敷地内：0	敷地外 (30分以内)：4	
・ 看護業務を逸脱した判断や医療行為を看護婦が行う場合	していない：2	医師と連絡をとり行う：4	
	時々行う：1	緊急回避的に行うことあり：2	

表2 療護施設の医療機能および特別加算利用の状況

・特別介護経費加算対象者について		
遷延性意識障害者加算	該当あり：7	該当なし：1
筋萎縮性側索硬化症者等加算	該当あり：2	該当なし：6
・特別処遇職員加算について		
神経内科医（嘱託医）加算	該当あり：0	該当なし：8
非常勤看護婦加算	該当あり：0	該当なし：8
・施設設備整備費の補助金について		
特別居室整備費	該当あり：0	該当なし：8
特殊介護設備費	該当あり：0	該当なし：8

表3 医療的ケアレベル別入所者数（550床／8施設）：平成11年12月1日現在

レベル1：軽度の医療管理が必要 緊急事態の解決に時間的余裕がある（在宅にて一般的） －膀胱カテーテル・経管栄養・ストーマ	69名（16%）
レベル2：中等度の医療管理が必要 緊急事態の解決に急を要するが看護婦でも対応可能（在宅で訪問看護婦が対応しているもの） －気管カニューレ、持続腹膜透析、断続的酸素吸入	6名（1%）
レベル3：高度の医療管理が必要 生命の維持に直結する補助医療。緊急事態の解決に急を要し専門的知識が必要なもの －持続酸素吸入、人工呼吸器、中心静脈栄養	0名
レベル4：積極的医療が必要	0名

表4 進行性の神経難病による障害者の受け入れ状況
（平成11年12月1日現在、550名中）

進行性筋ジストロフィー症	4名
進行性脊髄性筋萎縮症	3名
脊髄小脳変性症	3名
筋萎縮性側索硬化症	1名
球脊髄性筋萎縮症	1名
シャイ・ドレーガー症候群	1名
ベージェット病	1名
リポフスチノーシス	1名
計	15名（2.7%）

表5 在宅患者の入院・施設希望（平成10年度のアンケートより）

・入院希望	・施設希望	・わからない
ALS 12/40	ALS 6/40	ALS 13/40
SCD 17/135	SCD 21/135	SCD 49/135

香川県における筋萎縮性側索硬化症の全例追跡システムの構築

班 員：畑中良夫（国立療養所高松病院）
研究協力者：藤井正吾、市原典子、石橋利行（国立療養所高松病院）
野口久子、徳永弘子
（香川県健康福祉部長寿社会対策課健康づくり推進室）

研究要旨：我々は香川県健康福祉部、高松市保健所の協力を得て筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）の全例追跡システムの構築を行った。平成11年8月の登録をもとに、主治医から病歴を聴取した。入院患者は主治医の許可のもとに対面調査し、在宅患者は主治医を通じて許可を得たのち、保健所保健婦とともに訪問調査した。登録ALS53名中、球脊髄性筋萎縮症と判明した3名を除く50名を分析した。男性：女性=28：22、発病年齢 60 ± 12 歳、球型：四肢型=16：34で家族歴を有するものは1名であった。経管栄養35名、IVH5名であり、コミュニケーション不能7名であった。死亡は3名あった。人工呼吸37名中（うち当院担当は29名）、球型：四肢型=12：25、男：女=23：14、発病より人工呼吸開始まで 31 ± 21 月、全経過月数 63 ± 36 月で、92%は発病後5年以内の開始だった。在宅人工呼吸は6名（うち当院担当は4名）に行われていた。

The construction of the complete following and registration system for amyotrophic lateral sclerosis patients in Kagawa prefecture

Yoshio Hatanaka, Shyougo Fujii, Noriko Ichihara,
Toshiyuki Ishibashi, Hisako Noguchi *, Hiroko Tokunaga *

Department of Neurology, National Takamatsu Hospital,
Department of health and welfare, Kagawa prefectural office *

ABSTRACT

In cooperation with the department of the health and welfare of Kagawa prefectural office and the health service office of Takamatsu city, we has constructed the complete following and registration system for all patients with amyotrophic lateral sclerosis(ALS) in Kagawa prefecture.

At first, on August fifth of 1999, we got their database which were registered by the health and welfare department of Kagawa prefectural office.

We could know that 53 patients with ALS had been registered in Kagawa prefecture and, in each case, interviewed physician in charge in order to hear of clinical history of the patients.

We examined above 53 patients directly at their admitted hospitals or at their home after taking the permission of our examinations from the both patients and their physicians in charge. Three out of 53 patients were diagnosed with bulbospinal muscular atrophy so that we neglected them and finally we analyzed the characters of 50 patients who were able to be diagnosed of ALS.

28 out of 50 patients were male and 22 of the remain were female, the average age of onset was 60 ± 12 , and then 6 patients showed bulbar palsy in the beinnig and the remain 34 revealed in first the weakness of

extremities and also only one patient had a brother of same disease .

35 out of 50 patients were feeded through gastric tubes and 5 were treated with the intravenous hyperalimentation and 3 had been dead by pneumonia or ischemic heart attack and then the 7 had been able to eat through their mouths.

Seven patients could not communicate via any facility including eye ball movement.

37 out of 50 patients were artificially ventilated and our National Takamatsu Hospital was responsible for 29 patients of them and 6 patients were treated at their home with family aid. The ratio of male/female was 23:14 in 37 with the ventilator and the ratio of male was higher than it in all 50 patients with ALS. The average terms from onset to with the ventilator was 31 ± 21 months and the average following terms of them was 63 ± 36 months and 92 percent of them had become to be necessary for ventilator within 5 years.

[はじめに]

筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）は、呼吸筋麻痺による心肺不全、球麻痺から起因する栄養不良や誤嚥などが急速に発症してくるため、病状を把握して各種相談に応じられる地域支援ネットワークの確立は重要である。しかしながら現行の特定疾患調査研究では入院や在宅における療養状況の推定すら難しい。我々は、この問題を解決するためALS全例追跡システムの構築を行った。

[方法]

8月5日 香川県健康福祉部の長寿社会対策課健康づくり推進室に、上記のシステム構築の必要性を説明し了解が得られ、その時点でのALS患者の登録情報を入手した。

8月12日 上記企画につき、県医師会の了承を得た。

8月から9月にかけて、各患者について特定疾患治療研究申請を行った主治医から病歴を聴取した。入院患者については主治医の許可のもとに対面調査し、在宅患者については主治医を通じて許可を得たのち訪問調査を行った。在宅患者の訪問に際しては、難病相談事業を担当している保健所（各地域保健所と中核地方都市として独立した高松市保健所）の保健婦に同行を依頼した。

12月上旬 上記の調査結果の報告会を高松、丸亀の2ヶ所で県健康福祉部、保健所保健婦を招集して開催した。また同日、高松市民病院、三豊総合病院で在宅人工呼吸を行っている医療スタッフも講師として招待し、当院の在宅人工呼吸チームも講演し、意見交換を行った。

[結果]

平成11年8月1日の香川県におけるALS登録数は53名であった。当院が診療に関与していない15名については12名で対面調査できたが、1例は病初期で病状説明の途中であり、1名は悪性腫瘍術後にて、1名は他県入院人工呼吸中にて、いずれも主治医からの病歴聴取にとどまった。また1件だけだが、患者の家族より「身内の病気を世間にさらしたくない」との理由で、再度の訪問調査を望まないと回答があった。

53名の登録患者のうち3名は遺伝子診断、家族歴、理学所見などから球脊髄性筋萎縮症と考えられた。1名は当院入院中、2名は在宅患者で他院へ受診中であるが、発病からの経過は、10年、13年、26年であり、最後の1名は気管切開を受けていたが、いずれも人工呼吸を必要としていなかった。よって以上の3名を除く筋萎縮性側索硬化症と考えられた残り50名をまとめた（表1）。

患者は男性28名、女性22名、発病年齢は 60 ± 12 歳（平均±標準偏差、以下同様）であった。発症病型は球型16名、四肢型34名であった。なお、四肢型の1名のみで患者の兄に同病を認めた。厚生省重症度分類で最軽症の1度は存在せず、2度が2名、3度が8名、4度が5名、5度が35名であった。平成11年4月より市販が開始されたリルゾールは9名で使用されていたが、終日人工呼吸中で、本来適応とは言えない使用も2名あったが、いずれも患者の強い希望によるものであった。栄養は胃ろう造設が4名、経管栄養が26名、経口が15名、またIVHが5名に実施されていた。意志伝達に重要な顔面・眼球の随意的反応を喪失したものが7名あり、2名では低酸素脳症によるものであったが、他の症例では人工呼吸開始後に徐々に随意性が低下した。

以下に調査時点での当院症例と他院症例の比較を述べる（表2）。

入院症例では当院27名のうち25名で気管切開を伴う人工呼吸を行っていた。当院を受診しつつ在宅療養中の者は8名で、そのうち気管切開を伴う人工呼吸管理をしていたものは4名であった。死亡が2名あり、いずれも当院で約2年半の長期人工呼吸を受けたのち、肺炎または心筋梗塞により死亡に至った。一方、他院入院中のものは4名で、全例気管切開して人工呼吸していた。他院へ受診しつつ在宅療養中のものは9名であり、気管切開を伴う人工呼吸中のものは2名、また1名は夜間のみNIPPVをうけていた。死亡例は1名で在宅療養中、呼吸不全で急死したものである。

次に、人工呼吸症例と非人工呼吸症例を比較した結果を示す(表3)。

気管切開を伴う人工呼吸症例は37名で、発症病型は球型が12名、四肢型が25名、性別は男23名、女14名であった。発病より人工呼吸開始までの経過月数は 31 ± 21 月で、以後の経過月数は 32 ± 27 月であった。総経過月数は 63 ± 36 月であった。34名(92%)は発病後5年以内に開始されており、2名は6年以内、1名が7年以内であった。人工呼吸生活が最長期間のものは8年4月に及んでいた。一方、非人工呼吸症例は13名であり、発症病型は球型が4名、四肢型は9名であった、性別は男5名、女8名であった。全経過月数は 52 ± 50 月であった。3名は発病後8年以上経過していても人工呼吸を必要としていなかった。

つぎに在宅人工呼吸をうけていた7名の実態を述べる。

1名は夜間のみNIPPVをうけていたが、残りは全例が気管切開をとまなう人工呼吸症例であり、以下はその6名(うち4名は当院が担当)のまとめである(表4)。性別は男性5名、女性1名で、病前の職業は自営3名、退職者2名、主婦1名、在宅人工呼吸の期間は1月から35月と様々であった。主たる介護者は1名においては実母が介護し、それ以外は配偶者が介護していた。往診は1名を除き、病院の医師と地域のかかりつけ医の両者が行っていた。全例が訪問看護を受け、ヘルパー利用も3名が利用していた。ただし看護資格をもつヘルパーの派遣が1名あった。入浴サービスは5名が受けており、1名も申請中であった。5名では、地域保健所のコーディネートの基に在宅療養にかかわる関係者会議が定期的開催され、相互の連携を図っていた。さらに5名が特殊ブザーを用い、sPO₂モニターを用いて安全面を補強していた。さらに当院担当の3名では、当院作業療法士の指導で意志伝達のパソコンを趣味や家業に使い、インターネットも楽しみ、QOLの拡大を図っていた。

[考察]

ALSは、延命のために、ほぼ全例が人工呼吸を必要とする難病中の難病であるが、つい近年までは長期入院ベッドがない、人工呼吸器が用意できないなどの理由で入院を拒否され、無念の死を迎える事も多かった。だが、入院面では特殊疾患管理料の新設、在宅では在宅人工呼吸管理料の増額、さらにインターネット上の全国医療情報ネットワーク(www.nanbyou.or.jp/nanbyou/2als-net)の設立など¹⁾医療環境は年々改善している。

当院は神経難病を政策医療における重要課題と考え、県内の神経疾患を診療する医療機関と連携を図ってきた。とりわけALSの長期入院のための病床確保、人工呼吸管理、在宅医療などには注力を重ねてきた^{2),3)}。今回の香川県ALS全例追跡システムの第一回調査結果でも、厚生省分類最重症の5度の患者が最多となっているのは、登録患者の実に7割が当院で診療を受けている状況を反映したものである。とりわけ、人工呼吸下にある35名中、29名が当院症例であることから、ALS療養の香川県における最終拠点となっている現状が明らかとなった。

今後は、本システムを維持することで、当院が診療していない患者に関しても療養状況を追跡し、新患者の登録も継続する予定である。さらに今回調査後に行った難病実態調査報告会を定例化し、広く県内医療関係者に調査結果を報告することで県内のALSの方々の療養の一助としたい。

なお、これまではALSでは呼吸筋麻痺が問題視されることが多かったが、球麻痺も大きな問題であり、人工呼吸導入がスムーズに行われない場合、誤嚥性肺炎を発症し、予後やQOLの面で不利となる事が多い。だが、VIDEOFLUOROGRAPHYによる嚥下機能の客観的評価を行えば、誤嚥の問題はかなり解決される⁴⁾。本方法は保険適応でないため、実施施設はわずかであり、上記報告会などで当院の経験を発表することで普及を図りたい。

最後に、在宅人工呼吸のためには、地域保健所の調整下に、在宅関係者会議を繰り返すことが重要であることを特記しておきたい⁵⁾。今回7名の在宅人工呼吸中、実に5名で同様の会議が行われてい

たが、福祉・行政と連携することで、関係者が「顔の見える関係」をつくり、情報を共有することで、「患者のための」医療がはじめて可能となる。また今後、介護保険導入により在宅医療の変貌が予想されるが、本研究は導入後の影響を調べるための基礎資料ともなり得る。

[引用文献]

- 1) 佐藤 猛：ALS全国医療情報ネットワークの設立とモデル事業
厚生省特定疾患ALS患者等の療養環境整備に関する研究班
平成9年度研究報告書 13-26
- 2) 畑中良夫、藤井正吾、市原典子、石橋利行、元村美幸、丸岡光春：
香川県神経難病診療ネットワークの構築
厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研究政策的研究部門
神経難病医療情報整備研究班1998年度研究報告書 125-127
- 3) 畑中良夫：尊厳死か生か —ALSと過酷な「生」に立ち向かう人びと—
日本教文社 1999
- 4) 市原典子、名出美紀、佐々木石雄、藤井正吾、畑中良夫：
Videofluorographyを用いた摂食嚥下指導により誤嚥を軽減しえた進行性核上性麻痺の一例
香川県内科医会誌 35:52-56,1999
- 5) 藤井正吾、市原典子、西原修造、佐藤融司、湯中淳一、畑中良夫：
医療・保健・福祉・のネットワーク形成により在宅人工呼吸が
可能となった筋萎縮性側索硬化症の1例
香川県内科医会誌 34：38-40, 1998

表1 筋萎縮性側索硬化症50名の分析

性 別	男性：28名 女性：22名
発 病 年 齢	60±12歳
発 症 病 型 (家族歴)	球型：16 四肢型：34 (家族歴を有するものは四肢型の1名のみであった)
重 症 度	2度：2名 3度：8名 4度：5名 5度：35名
リルゾール	9名で使用 (2名は終日人工呼吸中)
栄 養	経管栄養 35名 IVH 5名
意 志 伝 達	まったく不能 7名

表2 当院症例と他院症例の比較

	当 院	他 院
入院症例	27名中25名が人工呼吸	4名中全例が人工呼吸
在宅症例	8名中4名が人工呼吸	9名中2名が人工呼吸 さらに1名が夜間のみNIPPV
死亡例	2名 (心筋梗塞、肺炎)	1名 (呼吸不全による急死)

表3 人工呼吸症例と非人工呼吸症例の比較

	人工呼吸	非人工呼吸
例数など	37名(34名は発病5年以内に開始)	13名(3名は発病後8年以上経過)
性別	男:23 女:14	男:5 女:8
病型	球型:12 四肢型:25	球型:4 四肢型:9
人工呼吸開始まで	31±21月	
以後の経過月数	32±27月	
全経過月数	63±36月	52±50月

表4 在宅人工呼吸のまとめ

患者	性別	病前職業	期間(月)	主たる介護者	主治医	往診
1	女	主婦	4	実母70歳	高松市民	病院のみ
2	男	退職者	10	妻63歳	三豊総合	病院と地域
3	男	自営	20	妻52歳	国療高松	病院と地域
4	男	自営	35	妻49歳	国療高松	病院と地域
5	男	自営	10	妻49歳	国療高松	病院と地域
6	男	退職者	1	妻68歳	国療高松	病院と地域
患者	訪問看護	入浴	ヘルパー	関係者会議	sPo2モニタ	警報手段
1	週3回	月2回	なし	なし	あり	市販特殊ブザー
2	週3回	月4回	週3回	あり	あり	なし
3	週1回	月4回	週3回(注)	あり	あり	改造特殊ブザー
4	週2回	月4回	なし	あり	なし	改造特殊ブザー
5	週3回	月3回	週3回	あり	あり	改造特殊ブザー
6	週4回	申請中	なし	あり	あり	市販特殊ブザー

注:うち2回は看護資格を持つヘルパーが訪問

九州

福岡県における重症神経難病患者入院施設確保等事業の展開

—福岡県重症神経難病ネットワークの一年間の活動—

班 員：吉良 潤一（九州大学大学院医学系研究科神経内科）
研究協力者：岩木 三保（福岡県難病医療連絡協議会）
山田 扶美（福岡県難病医療連絡協議会）
山田 猛（九州大学大学院医学系研究科神経内科）
大八木保政（九州大学大学院医学系研究科神経内科）

研究要旨：福岡県重症神経難病ネットワークでは、平成10年度に引き続き、重症神経難病患者入院施設確保等事業を展開し、神経難病患者の入転院先の紹介、療養相談、広報活動を行い、研修会を主催した。入転院紹介に関する登録患者は26名で、内17名の入転院先を確保することができた。各地域の医療機関や在宅支援ネットワークと連携し、在宅医療支援も積極的に行った。療養相談は273回に及び、ホームページへのアクセスは21,050件あった。研修会はネットワーク参加施設の医療従事者や事務職、行政関係者を対象とし、計12回行った。平成11年11月には、中国・四国・九州難病医療専門員研修会を開催し、各地域の難病医療専門員が連携して課題に取り組むことを支援する体制を整えることになった。神経難病患者の療養状況について医療経済学的に実証研究を行い、神経難病の医療政策に対する提言をまとめる予定である。

The development of Fukuoka project of security for admission of patients with seriously intractable neurological diseases

The activities of Fukuoka medical network for seriously intractable neurological diseases in 1999

Jun-ichi Kira, , Miho Iwaki*, Fumi Yamada*, Takeshi Yamada, Yasumasa Ohyagi

Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate school of Medical Sciences, Kyushu University

*The Fukuoka medical committee for intractable diseases, Fukuoka prefectural government

ABSTRACT

Background: We founded the Fukuoka medical committee for intractable diseases supported by Fukuoka prefectural government to improve the circumstance of medical care for patients with seriously intractable neurological diseases in 1998. Fukuoka medical network for seriously intractable neurological diseases carried out the project. Objective: We develop the activities of the network and clarify the problems. Methods: We completed presentation of hospitals to patients, counseling and provision of information on medical care. Study meetings were held for medical workers and administrators. We started the research on the problems of medical circumstance of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Time study of medical work, labor cost, expense of medical resources, and QOL were investigated by interviewing hospital staffs and patients. Results: We secured the available beds for 17 of 26 registered patients. Fifty five percent of the whole presentations (51 cases) were rejected by the cooperative hospitals. We took counseling 273 times. The information on medical

care was provided through the hotline, interview, and internet. There were 21,050 accesses to our homepage. We held 12 study meetings. Through the 4 meetings for medical workers, there were totally 630 participants. On 29th November, 1999, we held the meeting of the coordinators for medical care of intractable diseases in Chugoku, Shikoku, and Kyushu districts to joint coordinators concerned in this project. We obtained the economical data on the medical treatment of patients with ALS from a hospital. The data analysis is now in progress. Conclusion: Although the activities of our network are rising, it is still difficult to secure the beds for the patients with seriously intractable neurological diseases even in our network. The network jointing coordinators will help to advance the project. The economical assessment of medical care will give a guide to make a public policy in treating patients with seriously intractable neurological diseases.

[研究目的]

平成10年度より、私どもは福岡県より委託されて、重症神経難病患者の居住地の近隣に入院施設を確保するための福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業（福岡県重症神経難病ネットワーク：以下、ネットワークと略）を開始した。今年度は本事業をさらに充実・発展させることとした。神経難病患者はしばしば長期間の入院を必要とし、ネットワークの運営にあたっては長期入院が可能な医療機関の協力が不可欠である。1年間の活動を通して、筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の長期受け入れ施設の確保には困難を極めている。その要因として、長期入院によりALS患者から得られる診療報酬が減額されることがあげられ、ALS患者は頻回の転院や遠隔地への入院を余儀無くさせられている。そこで新たな研究として、ALS患者の診療に関わる収支調査と患者のQOLに関する調査を同時に実施することにより、診療報酬が適切な水準にあるか、さらに頻回の転院や遠隔地への入院が患者と家族のQOLに影響を与えているかを明らかにし、重症神経難病患者への医療政策に対する提言をまとめることを計画した。また、ネットワーク事業の拡大を目指して、中国・四国・九州地区の事業関係者の連携を図る中国・四国・九州難病医療専門員研修会を主催した。

[研究方法]

1. ネットワーク事業の推進

ネットワークの構成を見直した。ネットワーク登録施設からの情報収集、入院施設の紹介、療養相談を推進した。広報活動としてホームページの更新と、新たにニュースレターの発行を行った。ネットワーク参加施設の医療従事者や事務職、行政関係者などを対象とした研修会を企画・実施した。

2. ALS患者の医療収支及びQOL調査

ネットワークの参加協力病院の内、ALS患者が入院している施設の病院長・医事課・主治医・看護スタッフ・患者・家族に対して、調査主旨説明書を配布し協力依頼をする。

1) ALS患者入院に関する収支調査

医療従事者タイムスタディー：1週間のうち、ALS患者に対して医師・看護婦が行ったケアの内容と時間をタイムスタディー調査票（表1,2）を用いて調査する。

医療従事者人件費単価調査：患者のケアにかかわる職員の平均給与（法定福利費を含めて）を計算する。
薬剤・衛生材料使用状況に関する調査：1週間の間に使用された薬剤と衛生材料およびそのブランド名を調査票（表3,4）を用いて調査する。

レセプト入力コンピューターシステムのデータに基づく収支調査

2) ALS患者のQOL調査

ALS患者のQOLを測定する指標の開発・実施

患者・介護者の転退院をめぐる不安に関する聞き取り調査の実施：入院施設に対する満足度や在宅療養環境の状態などを含めて、転退院をめぐる不安について包括的に聞き取りを行う。

3. 中国・四国・九州難病医療専門員研修会

中国・四国・九州の重症神経難病患者入院施設確保事業に携わるコーディネーター・行政関係者・大学等に呼び掛けをし、現状報告・討論を行った。

〔研究結果〕

1. ネットワークの更新と運用

ネットワークを構成する医療機関として、新たに産業医科大学病院神経内科を準拠点病院として指定し、難病医療専門員（以下、コーディネーターと略）を1名増員した。平成12年3月現在、基幹協力病院17施設、一般協力病院88施設による105施設でネットワークを稼働している。

ネットワーク参加施設から定期的に空床情報を収集しているが、最終基準日（99.12.30）に情報更新している病院は全体の10%、11月～12月に情報更新している病院は40%で、半数の病院は情報提供に非常に協力的である。しかしながら全体の9%にあたる病院が、協力病院として登録されているにも関わらず、一度も情報提供していない。初回（98.12.3）のみという病院も3%ある（図1）。参加施設への協力呼び掛け（督促）は、新たな登録患者が発生した時に、居住地域近辺の病院に空床の有無を確認するときに行っている。全病院に対して一斉に文書を出す際にも呼び掛けを行うようにしている。それでも半数近くの病院からは更新情報が届けられていない。

2. 入転院紹介の実績

入転院紹介に関する登録患者は26名で、内17名の入転院先を確保することができた。登録患者のうち57%はALS患者で15名であった（表5）。

このネットワーク内において重症神経難病患者の入転院先の確保は、必ずしもスムーズにできていくわけではない。入転院紹介に際し、ネットワークの協力病院から受け入れを拒否されたのは全紹介回数の55%だった（図2）。また、患者・家族から候補病院について拒否される場合もあった。入転院の受け入れ拒否の主な理由として、協力病院側からは「人工呼吸器を使用できる部屋が空いていない（21件）、在院日数が延びる（18件）、神経内科医が常勤していない（15件）、ALSケアの経験がない（14件）、人工呼吸管理ができない（5件）」などが挙げられている。また、患者・家族側からは、「交通の便が悪い（2件）、神経内科の経験が乏しいと聞いた（2件）」などといったことが挙げられている。

3. 療養相談の実績

療養相談の延べ回数は273回だった。神経難病ホットライン97件、電子メール27件、重症神経難病療養相談室（面談）109件だった。主な相談者は、患者・家族、保健婦、主治医、ソーシャルワーカーであった。他県の保健婦、コーディネーターからの相談もあった。相談内容は、在宅療養で困ったこと（100回）、福祉・介護情報の提供（69回）、病院の紹介（57回）、病気・治療・薬について（33回）、ネットワークについて知りたい（14回）、その他（5回）であった。また、疾患別に療養相談の回数をみると、ひとりにつき4回以上の相談を要した患者はALSが多かった（図3）。4回以上に及んだ相談の内容は、「疾病予後の不安10回（2件）、在宅人工呼吸器の導入5～10回（2件）、在宅療養へ移行する場合の地域支援ネットワークの構築2～6回（5件）、意志伝達装置の導入（1件）、在宅療養にかかる費用の情報提供14回（1件）」であった。

4. 神経難病療養に関する情報提供・広報活動

神経難病療養に関する情報提供は、療養相談を通して福祉・介護情報・医療情報の提供などを中心に行った。ホームページには、平成10年12月～平成11年11月で21,050件のアクセスがあり、随時更新している。ALSによって起こる主な障害とケアの実際や社会資源の活用情報、告知の問題にも触れている。

平成11年9月、ニュースレターを初発行して、研修会のお知らせ、これまでの活動報告などを行った。今後は、年3回の発行を予定している。

研修会は、これまでに12回行った。医療従事者を対象とした研修会は、出席者総数630名と好評であった（表6）。

5. ALS患者の医療収支及びQOL調査

1施設の、医療従事者タイムスタディー、医療従事者人件費単価調査、薬剤・衛生材料使用状況に

関する調査、医療従事者・患者・介護者に聞き取り調査を終了した所である。タイムスタディーなどに関して業務に支障がなかったことを確認し、データを解析中である。

6. 中国・四国・九州難病医療専門員研修会

平成11年11月29日、難病ネットワーク事業に携わる関係者が問題点を出し合い、横の連携を図る目的で、研修会を開催した。行政（20名/16県）・医療機関（15名/7施設）・コーディネーター（7名/4県）が出席した。問題を共有し情報交換の機会を増やしていくことは、コーディネーターの業務を推進していく上で、非常に有効と考えられた。

〔考察〕

1年間の取り組みを通して、入転院紹介のシステムは確立し、ネットワーク協力病院内外の医師や保健所保健婦などの認知度も高まってきた。しかし、当事者にとってより一層利用し易いネットワーク事業を展開するためには、いくつかの問題点も残っている。

入転院紹介を円滑に進めるためには、参加施設の空床状況の把握が必須であるが、空床状況に関する情報提供において消極的な施設が半数近くあり、協力要請をさらに働きかけるとともに、登録施設を見直す必要もある。

最大の問題は入転院の受け入れ拒否である。現状では、重症神経難病患者を受け入れられる施設数には限りがあり、ネットワークを効率的に運営しても限界がある。根本的解決策としては、長期療養可能な難病医療の専門施設を地域の患者数に見合うように配置することがあげられる。また、資源の有効利用という観点からは、神経難病医療の経験に乏しい協力病院に対して、研修会への積極的な参加を呼び掛けたり、軽症の神経難病患者の短期入院から受け入れをしてもらうなどして、神経難病患者を受け入れやすい環境を整えていくことも大切である。

入院時医学管理料の逓減制は、入転院紹介を行うにあたり問題になってきた。特に人工呼吸管理を要するALS患者が長期に渡って入院する場合、平均在院日数が延びることから入転院を拒否されたり、3ヶ月間の入院という条件が出されることがあり、円滑な入院施設確保の障害となっている。そこで、私どもはALS患者の療養状況調査を通じて、医療経済学的立場から神経難病医療の保険診療の妥当性について検証していこうと考えている。平成12年度社会保険診療報酬の一部改定案の中で、長期入院に対する緩やかな逓減制と、特殊疾患療養病棟・病室の拡充が打ち出され、神経難病患者の入転院紹介の円滑化においても期待するところが大きい。特殊疾患療養病棟・病室の施設基準に該当する施設数や、改定制度導入後の協力病院の患者受け入れ状況について、先に述べた医療収支とQOL調査の中で実証的な分析を行っていく予定である。

療養相談では常時相当数の相談があり、神経難病患者・家族や医療関係者の利用ニーズは高い。特にALS患者・家族からの相談件数が多かったことは、ALS患者のおかれている療養環境の厳しさを反映しているものと考えられる。平成11年11月から北九州ブロックでは専属のコーディネーターが常駐することになったので、よりきめの細かいサービス提供が可能になると期待される。今後とも保健所、医療機関との連携を深め、難病患者・家族に対する地域支援をさらに充実させていきたい。

神経難病患者は全国に存在し、ネットワーク事業も日本全体で展開されるべきである。現在、各地域のネットワーク事業は独立して運営されているが、地域格差の解消や事業効率の改善のためにも、地域ネットワーク事業の連携が望まれる。事業全体の連携には時間を要すると思うが、事業の遂行において中心的役割を担うコーディネーターの連携は比較的容易である。現在全国には、約10名のコーディネーターが配置されている。私どもが初めて行った中国・四国・九州地区のコーディネーターの合同研修会においても連携の重要性が認識された。各地域のネットワーク事業の問題点を共有することで、事業の展開方法や解決策を見出しやすくなり、コーディネーター全体の活動レベルの向上にも役立つ。

〔結論〕

ネットワーク事業は発展してきているが、受け入れ施設不足のため入院施設の確保は必ずしも円滑には行えていないのが実状である。今後も、参加施設の拡大と協力をさらに進める必要がある。神経

難病患者に関する医療収支及びQOL調査については、結論を得るためにはさらにデータの収集・分析が必要である。各地のネットワーク事業の連携は、共通課題への取り組みを通じて事業の発展に寄与するものと期待される。

[参考文献]

1. 吉良潤一、山田 猛、岩木三保：福岡県重症神経難病患者入院施設確保等事業、平成10年度厚生省特定疾患調査研究事業横断的基盤研究「神経難病医療情報整備研究班」研究報告書 pp131-137, 1999
2. 武藤香織、岩木三保、吉良潤一：難病患者に対する入院施設確保事業の現状と問題点：コーディネーター主導による福岡県重症神経難病ネットワークの取り組みより、医療と社会9(4) (予定)、2000

表1 患者別看護行為時間調査票

(患者様名)

(日勤担当者)

(準夜担当者)

(深夜担当者)

記入日

		日 勤 帯			準 夜 帯			深 夜 帯		
		時	間		時	間		時	間	
診療の援助	バイタルチェック									
	採血									
	カニューレ交換									
	ガーゼ交換									
	胃チューブ交換									
	与薬									
	吸引									
	ネブライザー									
	呼吸器管理									
	検査の介助									
食事の援助	食事介助									
	経管栄養									
	IVH管理									
排泄の援助	排便の処置									
	排尿の処置									
	膀胱洗浄									
清潔の援助	清拭									
	入浴・シャワー浴									
	洗髪									
	手洗・足洗									
	陰部洗・臀部洗									
	洗面（口腔ケア）									
	更衣									
	シーツ交換									
リハビリ	リハビリ									
	散歩									
	マッサージ									
姿勢の援助	体位交換									
	体位調整									
	移動									
意思伝達装置 使用者の場合	意思伝達時間									
	ナースコール設定									
記録・申し送り	看護記録									
	主治医への報告									
	申し送り									
コミュニケーション	患者									
	家族									
その他										

表 2 患者別診療行為時間調査票

(患者様名)

(担当者医)
 (担当者医)
 (担当者医)

記入日

大項目	小項目								
診 察									
処 置	カニューレ交換								
	吸 引								
検 査	採 血								
	筋 電 図								
記 録	患 者								
	家 族								
意思疎通	患 者								
	家 族								
病状・治療経過の説明									
そ の 他									

気管切開・胃瘻造設などの処置があった場合は、その他に記入して下さい。

医療機関名

様

表3 薬品・衛生材料使用量調査票

(患者様名) (日勤担当者)

記入日 年 月 日 (準夜担当者)

(深夜担当者)

<薬剤・衛生材料>	日 勤 帯	準 夜 帯	深 夜 帯
	使 用 量	使 用 量	使 用 量
ガーゼ類 (枚)			
綿 球 (個)			
滅菌蒸留水 (500cc)			
滅菌蒸留水 (20cc)			
消 毒 薬			
生理食塩水 (100cc)			
生理食塩水 (20cc)			
オートクレーブ (回)			
ガス滅菌 (回)			
テープ (巻)			
ディスポ注射器 (本)			
気管カニューレ (本)			
胃チューブ (本)			
吸引チューブ (本)			
そ の 他			

医療機関名

様