

だ普及していません。一度使ってみてうまくいかないのをやめたという医療機関も多いのですが、上手に使うととても重宝します。私はあちことでお勧めしています。

合併症 / 呑気症について

そして、ALS独特のものとして胃に空気を飲み込んでしまう「呑気症」があります。胃袋に空気が入ると骨盤の中まで胃が拡張します。食事が飲み込めない状態になっても、なぜかカラ嚙下のような状態か、食道が勝手に動くのか、空気が胃に入って、胃がバンバンに張って苦しくなる。その影響で腸管麻痺とか、麻痺性イレウスになって、致命傷になる方もあちこちでおられると聞いています。もう少し研究しないといけないのです。

胃ろうを造設している方は一番やりやすい。直前に空気を抜くことを繰り返すだけでこれは防げます。鼻から胃に入れた経鼻管では空気がなかなか抜けないので、いまその辺は検討課題です。

合併症 / 浸出性中耳炎、褥瘡について

耳に水が貯まって聞こえなくなることがあります。浸出性中耳炎です。経過が長いとまず必発と思ったほうがいいでしょう。嚙下動作ができなくなった頃に起こりやすくなります。嚙下動作の時に、耳と喉を結んでいる耳管で気圧の調整ができなくなることが関係しているのだらうと思います。耳が聞こえているかどうかは、常に注意してあげてください。耳鼻科の先生に水を抜いてもらえばすぐに聞こえるようになります。

皮膚がかゆくなるということもあります。ALSでも褥創（ジョクソウ＝床ずれ）は起き得ます。

ALSケアのノウハウを蓄積して広める

八鹿病院のケア体制を今日は十分お話しする時間はありませんが、一つ言えることは多くの職種の協力が必要だということです。院内のチームも必要ですし、院外の体制も必要です。先ほどからお話してきたような独特のノウハウも必要ですから、その蓄積をしていって、それを広めていくというのが私たちの今の役割です。

八鹿病院ではALSの最初の患者さんをサポートするためにチームが必要だということで平成2年にチームができました。できたというより、必要な人たちが集まったら、だんだんメンバーが膨らんでいって、医師や看護師、リハビリスタッフに加えて、薬剤師、栄養士、歯科衛生士、ソーシャルワーカー、訪問看護師、臨床工学技士、音楽療法士まで加わりました。臨床心理士がいないので募集をしているのですが、ど

なたか希望の人がおられたら就職をお願いします。(笑)

専門職の役割

たとえば栄養士さんの役割として、経管栄養の患者さんにも、人工栄養剤だけでなく、一つには自然のものも注入したいですし、自然のものをミキサー食にするのだったら、もとの形を患者さんに見ていただいてから注入したい。食べる楽しみを保ちたいので、入院中の患者さんには昼ご飯だけは配膳のお盆を見ていただいてから、注入しています。これは栄養士さんの努力でずっと続いています。

臨床工学技士という方がおられます。検査技師からこういう資格を取られて、人工呼吸器の説明とか管理、時には自宅まで行っていただいたりしています。

地域にネットワークを

院内のチームに加え、院外では、保健所を中心にして、主治医の先生とか、救急隊、消防署まで含めたネットワークが必要です。この二つのシステムは、兵庫県の但馬地方ではわりと早期に確立したと言われます。院内では、毎月第一金曜日の夕方5時半から、関係のスタッフが集まって、ALSの患者さんについての情報交換をしています。今日現在、25名のALSの患者さんと、通院や入院、在宅療養中と、何らかの形で関りがあります。その一人ひとりについて病棟側と訪問看護師の情報交換をすることで、入退院がスムーズにいくとか、家族の休養目的のレスパイト入院がスムーズにいくと思います。

退院前の保健所を中心にしたカンファレンスでは、保健所とか市町村の保健師さん、ヘルパーさんに加えて、救急救命士の方、それから身体障害者療護施設の方が集まられます。時には人工呼吸器のALS患者さん自身も、出席して挨拶をされたりすることがあります。

91年からは、ディサービスセンターにお願いして、呼吸器をつけた人の入浴を初めてやっていただきました。

ヘルパーさんが吸引

最初はヘルパーさんは、ベッドの2m以内には怖くて近寄ってくれませんでした。「奥さんが介護しやすいように私は家事をします」ということからスタートしたのですが、訪問看護師と同行訪問して一緒に清拭をやりまして、途中からはヘルパー2名で清拭をしていただくようになったのが94年でした。こういうことからヘルパーさんが吸引してくれるように、だんだんなってきたのじゃないかと思います。

意思伝達装置を使いこなす

70代の人工呼吸器の方ですが、八鹿病院では2番目、平成3年に在宅療養に移られた方です。昔のバソバルPCという意思伝達装置を使って、奥さんが準備されて、本人がまばたきをしながら、文字を打つのですけれども、一見すると寝たきりの高齢者に見えるような方ですが、「今月は一番上の孫には小遣いを3000円やれ」(笑)とか、そういったことをすべて指示される。そういうことからみると、この家の中で何かをする時には必ずこの人の許可が要るのだろうということがわかるわけで、意思伝達装置を使いこなすことでこの人が家の中の主というか家長を保てるということを示しています。

一時入院できる病院があればサポート可能

八鹿病院では去年までで40名の方が呼吸不全になりましたが、気管切開して人工呼吸器装着(TIPPV)をされた方は36人、90%です。呼吸器は要らないと言われたのは、ゆっくり進行した1人の方だけですから、40人中39人は人工呼吸器装着を希望されていました。

ただその時の条件として、呼吸器を装着した後、在宅療養もサポートしますし、もしそれが無理な場合は長期入院も可能ですよということを、八鹿病院としてお話しした上で選んでいただいている状況があります。但馬の中でならそのくらいのベッドはあるだろうと思っています。ただ、神戸の方から転院された方が次々と出始めまして、兵庫県全域から来られると入院はなかなか難しくなりますから、それが今の課題です。

36人が気管切開をして人工呼吸器を装着、そのうち26人の方は在宅での療養を長短ありますが経験されています。どうしても家庭的な事情で在宅療養が無理な方も4分の1ぐらいは出てきます。将来は長期入院が必要になると思いますが、在宅療養を支えるために一時入院できる病院があれば、4分の3の方はサポートできるのではないかと思います。

家庭医にカニューレ交換をお願いします

退院後は、診療所の先生や、開業医の先生に、カニューレ交換をお願いしています。最近では、40代、50代のバリバリの開業医の先生が、養父郡のほうでも随分増えてきて、カニューレ交換はほとんどお願いしています。月に1回、私が訪問診察をしまして、入院の時期とか、レスパイト入院はいつかとか、そういった相談をしています。私はどちらかというところ「励まし訪問」みたいなことで、実務は診療所の先生にやっていただいています。診療所の先生が、この肺炎は在宅では無理だと診断されたら、病院側が入院のベッドを用意しますと、そういう約束のもとに在宅療養を続けていた

だきます。

呼吸器をつけて療養された方もほとんどが間歇的な入院を繰り返しながら療養されています。入院となった理由は肺炎とか胆嚢炎などの合併症が起こった、経口摂取ができていた方が胃ろうを作るために入院をされた、などの医療処置の時、家族の都合、たとえば嫁いだ娘がお産で帰ってきたとか、一番大きいのは介護者の疲労のためのレスパイト入院ですね。いま八鹿病院では8人が在宅療養をされていますので、融通をつけながら交替で入院していただくようにしています。

在宅ケアに必要なもの

ALS患者が在宅ケアを行う場合に必要なものですが、一つには医療機関、病院ですね。特に入院機能を持つ病院側の努力が必要です。退院指導もできたほうがいいですね。レスパイト入院できる病院も必要です。長期入院もできるほうがいい。往診できる開業医の先生がおられて、カニューレ交換をしてもらえると大変ありがたい。こういう先生はいま増えています。訪問看護ステーションもどんどん力をつけてきています。ディサービスセンターは、呼吸器をつけた方の入浴もしてもらえるようになっていますし、移動入浴サービスもできるようになっています。ヘルパーさんも研修で吸引できる技術を持たれると思います。保健所も兵庫県はとても頑張ってくれて連携の要となりつつあります。スイッチがうまく使えなくなったり、食事をどうしようとか、そういうことを相談できる公的なところがなかなかなくて、むしろ近畿ブロックに頼っている状況もあります。

但馬交流会、八鹿病院内で
開催した。一九九九年十一月。



呼吸管理、栄養管理、コミュニケーション

ALSの患者さんが大勢入院している病院はありませんから、病院もその都度いろいろ迷うことがあるわけです。そういう医療機関からの相談も受けなくてはいけない。そしてレスパイト入院できる病院を増やすことが何より必要で、必ずしも神経内科でなくてもいいと思います。

ALSのケアは、呼吸管理と栄養管理とコミュニケーションと、その3つに尽きますから、熱心な先生がおられれば内科でも外科でもできます。兵庫県では県立病院になかなか入院させてもらえないことが多くて、県立病院の関係の方がおられたら申し訳ありませんが、県立病院は高度医療を目的とすると言われるのですが、県立病院こそ、こういう慢性の病気の方も受け入れるベッドを作るべきだといま盛んに言っているところです。

ただ医療機関に受け入れてもらいやすくするためには、ALSケアのノウハウをある程度伝達して、サポートしないと、いきなり引き受けてもらっても、入院した患者さんがかわいそうです。そうならないように、技術的なことや、ALS独特のノウハウを伝える研修会を開こう、医療関係者、福祉関係者も含めた情報交換をインターネットで行えるようなメーリングリストを作ろうということで、いま動き出しています。

夜勤の看護師の人数分しかみられない

これは行政にもお願いしているのですが、ALS患者の受け入れには、人工呼吸器や、意思伝達装置の給付が早期に受けられるとか、リフトも必要ですし、先ほど言ったカフマシンなども道具として準備できないと、病院としては難しい。そして一番問題なのは、ALSの患者さんが呼吸器をつけて入院できるのは、夜勤の看護師の人数ぐらいが妥当だろうと、よく言われるのです。2人夜勤だったら、2人しか看られないのではないかと。八鹿病院はいま準夜と深夜は4人ずつになりましたけれども、いま8人とか10人の呼吸器の方が入院されて、大きなリスクを負いながら続けています。

いま医療機関は大変です。普通に管理できて当たり前、もしトラブルがあったら新聞やマスコミに徹底的に叩かれるわけですから、そういうことを考えたら、入院してもらわないほうが安全だということにすくなってしまう。だからそのあたりの安全性を高めていくことももちろん必要なわけです。

神経難病医療ネットワークを実のあるものに

「重症難病患者入院施設確保事業」という国の事業ですが、兵庫県では「神経難病医療ネットワーク支援協議会」を去年から始めました。拠点病院として県立尼崎病院、国立療養所兵庫中央病院、私の勤務する公立八鹿病院と、その3か所が決まりました。

今年は協力病院を指定するということまで来て、なかなか前進しないのですが、そこでは先ほど言った相談業務、入院施設紹介、受け入れてもらうための研修会を開催する等の事業があります。この事業の一つとして、情報交換の場を作って、私の知っているノウハウを全部そこに提供したいと思っています。

兵庫県の方もおられますが、ゆっくりですが着実に前進しています。先日、兵庫県下の県民局と保健所、いまは健康福祉事務所といいます、それから政令市の保健所の課長さんクラスがみんな集まり、県から事業の趣旨説明がありました。現場からも必要性を説くようにということで、私がお願いのお話をしてきたところです。

全国の半数以上の県で、この制度のネットワークの形はできているのですが、十分に機能していない現状があります。兵庫県では実のあるシステムを作っていきたい、そのお手本を示したいと思っています。

パチンコに行きたい、
社協が移送サービス
を行った（竹野町）



QOL を高める地域のパワー

精神的な支援と、音楽療養、QOLについてお話しします。

今日も多数患者さんが見えますが、外出するということはとても大事なことだと思います。12年前、初めて患者さんを遠足に行こうということで連れ出したのが平成3年4月の花見の頃でした。ただ、医療機関からこうして外出するのは、仕事をさぼっているように思いますし（笑）、難しいのです。

この方は（写真上）5、6年前にこの総会に来られたことがある竹野町の方ですが、「パチンコに行きたい」と希望されたら、竹野町社会福祉協議会の方がパチンコ店まで移送サービスをしてくれたのです。車椅子をパチンコ台につけて、ここだけしか動かないという右手を動かして、足元に箱が3つぐらい積まれた（笑）そのホクホク顔を見ていただければわかりますね（笑）。

在宅療養の中での生活の質を高める工夫、楽しみを作る上で、こういう地域の人たちのパワーはすごいと思います。今日来られた皆さんもそうですが。

3年半前、99年に近畿ブロックの「但馬交流会」を八鹿病院内で開催しました。当時の熊谷会長さんたちが八鹿に来られることを広報しますと、なんとALS患者さんが25人も集まられて、そのうち15人が人工呼吸器を装着しておられました。徳島から、和歌山から、奈良から、大阪から、舞鶴から、八鹿の田舎まで大勢来て頂いて楽しい会になりました。

ALS患者さんは呼吸器をつけてもじっとしているだけでかわいそうとか、寝たきりで天井を見ているだけだから呼吸器をつけるのはおかしいということ、ある大学の教授が言われてから、まだ10年にもなりません。そういうことはない、呼吸器をつけても十分楽しみや生きがいを見つけられるということ、皆さんが証明してくださっているのだと思います。

音楽療法、心のケア

『生き方上手』という本を書かれた聖路加病院の理事長であり名誉院長の日野原重明先生は、数年前、「見直される音楽療養」という新聞記事で、音楽療法を医療に取り入れたい、音楽療法士を国家資格にして、保険点数化したいと言われました。現在日本の音楽療法学会の会長もされて、今年も3月に西宮で学会が行われました。日野原先生は今まで、医療には、科学（サイエンス）的なアプローチの他に、アートとしてのアプローチが必要だ、患者さんへ感性あるタッチ、豊かな心をもって接して癒しのケアを行う、生命の長さではなくて質を高めていくことが必要だ、それには音楽も非常に役立つと提唱されているわけです。

平成2年に私は八鹿病院にまいりまして、一番最初にした仕事が合唱団を作ることだったのです（笑）。好きだったものですから。入院生活に少しでも潤いがあれば、心のケア、癒しになればということで、院内コンサートを平成2年の秋に初めて開きました。すぐNHKの取材があって、平成3年5月にモーニングワイド近畿で3分間放送していただきました。その当時は、病院の中で歌を歌うことはまだまだ違和感があったのですが、最近はだんだん受け入れられてきました。

その時、スタインウェイという上等なピアノを購入してもらったものですから、生の演奏をぜひ聞いてもらいたいと思って、会議室でのコンサートを年2回行っています。それに加えて音楽大学を卒業された方を音楽療法士として病院が採用してくれまして、病室での演奏とか病棟での演奏もいま行っています。

診察が10分 歌が30分

Oさんは呼吸器をつけてからもしゃべったり、食べたり、呼吸器をつけても意思疎通は十分できていましたが、2年たちだんだんそれが不自由になってきました。やはりALSという病気は喪失の連続なんですね。その時々精神的にどうしても落ち込

む時期があります。何かできないかということで、音楽療法士と相談し、電子ピアノにキャスターをつけてベッドサイドに持って行き、リクエスト曲を生演奏をしてもらいました。この方は、『瀬戸の花嫁』や『青葉城恋唄』をリクエストされました。ふだんは感情をおもてに出さない人ですが、まばたきをし涙をこらえている様子がみられました。

〇さんのベッドサイド
でピアノ演奏～
音楽療法士の出番



私も歌が好きだったんです

松井さん（会報 43 号に紹介）は、最近足が痛くなって、リハビリを一生懸命やっても、訪問看護師さんやヘルパーさんがさすってもよくなるし、痛み止めの薬を使ってもなかなかよくなかなかつたのです。私も月に 1 回訪問していますが、他に打つ手がないので、これはもう私が歌をうたうしかない（笑）と、2 年前から歌を始めました。最初は私が 1 曲だけ歌をうたって帰っていたのですが、途中から音楽療法士さんが伴奏してくれるようになって、なぜかこの頃診察が 10 分で歌が 30 分になりました（笑）。（『花』の近藤先生の歌唱が流れる）お粗末です。（拍手）。

こんな良い顔はずっと見たことなかったと奥様も言われました。また訪問看護師さんが、「歌をうたった日は、痛みを忘れてよく眠れたそうですよ」と言ってくれるので、私もいい気になって続けてやっているうちに、奥様もキーボードの横に来て、「私も歌が好きだったんです」と一緒に歌われました。

ある時松井さんを訪問中に携帯電話が鳴って、私が別室で電話に出ている時、看護師さんが記録しておいてくれたのですが、奥さんが歌をうたって聞かせてあげているのですね。なかなかいい場面だと思いました。

介護者の方が歌をうたう、そういう心の余裕が持てないのですが、音楽に触れて、お家の人から見ても患者さんに笑顔が見えたとか、感動して涙を流されたとか、そういうことがあります。

喜ぶ顔を見たい

1 か月に 1 回ですけれども、次の 1 か月先を楽しみに待っていただける。難病があ

ったり癌があったりしても、将来の日にちを楽しみにできるということ自体すばらしいことではないかと思います。同行の看護師さんも、いつもの療養と違った雰囲気になるし、介護者の癒しにもなると言っています。これを始めたら、保健所の保健師さんの訪問も増えたような気がします。辛い顔を見るのは足が向きにくいですが、喜ばれる顔を見られると思うと、行きやすくなりますね。また保健師さんの観察でも、「歌をうたった日は夫婦の間で昔話がはずんでとっても良かった」ということも言ってくれます。連携が難しそうな場合でも、同行していただいた診療所の先生が突然歌い始めたりして、いっぺんにチームの和ができたということもありました。『難病と在宅ケア』という雑誌の表紙に紹介されたこともあります。

訪問・音楽療法士
笑顔に会いたくて――
但東町の松井さんご夫妻



生きてきてよかった

QOLは「生活の質」とか「人生の質」とかいいますが、身体的な領域では体に痛みがないとか、体が動けるとか、体に苦しい部分がないということも大事ですし、自分が社会の中で何かの形で役に立っているということも大事なことです。

最近スピリチュアルな領域といわれるものが強調されてきています。不安とかうつは、抗不安薬、抗うつ薬がありますが、薬ではどうしようもない、もっと心の中の奥深いところ、人間の根源にあるものとしてスピリチュアルという言葉が言われています。その人の存在している意味というか、自分が生きている意味を感じられるということがこの分野だと言われています。

スピリチュアケアをどう実践するかという点について、かつて淀川キリスト教病院チャプレンだった窪寺俊之先生は、「音楽を一緒に聴きながら感想を話し合うこと」も一つの方法と言われています。

昔の歌は心のふるさと、心の支えになって、特に病んだ心、疲労した心には非常にしみこむわけですね。歌を聞いて、今までの自分の人生を振り返って、自分の人生を

しみこむわけですね。歌を聞いて、今までの自分の人生を振り返って、自分の人生を生きてきて良かったという肯定的な評価ができるということが大事なことなのではないか。そういう面で音楽がスピリチュアルケアとして役に立つと言われています。

スピリチュアルと言うと非常に難しい言葉に聞こえますが、結局は自分が生きていて良かった、いま生きていることがうれしいと思える気持ち、というふうに私は今の時点では解釈しています。これはまだまだ難しい分野です。

呼吸器をつければ生きられる

私が 20 年前、長野の佐久総合病院に勤務していた時に、ALS 患者の川合亮三さんという方が入院されていました。1983 年、私はこの頃は、神経内科医として人工呼吸器をつけることは間違ったことと教わって、そういう方針でやっていた時期なんです。同じ頃に内科の先生が、呼吸が苦しいなら呼吸器をつけて生きられるのだからということで、川合さんは呼吸器をつけられて、内科病棟に 20 年入院されました。

私は隣の病棟に時々様子をみに行きました。寝たきりで動けない状態で、人間は耐えられるのだろうかと思っていたのです。発病して十六、七年経った頃、奥さんが手記に「この長い年月があつて本当に良かった」と書かれました。中学生だった娘 2 人が成長して、大人になって結婚して孫もできて、父親、母親としての役目を果たしたという満足感もあったと思います。一方子供さんの立場からは、学校の帰りにいろんな話を聞いてもらえる、父親としての存在感があるわけですね。

QOL を考えると、いろんな身体的な問題、社会的な問題、精神的な問題がありますが、やはり一番大事なことは自分が人生の中でこれまで生きてきて良かったと思えることと、いま生きていることがいいことだと思えること、そういうことが最高の QOL ではないかと、現在では思っているところです。ご清聴ありがとうございました。（会場からのリクエスト『あざみの歌』を参加者とともに合唱し、拍手のうちに終了しました。）

総会には、奥様を亡くされたばかりの江崎幸雄さんと娘さんがお見えになりました。初めて江崎さんと会ったのは、大阪府富田林保健所での患者家族を交えての交流会の席でした。江崎さんは、奥様がどうしても人工呼吸器を選択しないと嘆いておられました。その後もお目にかかる機会があり、奥様の考えは変わらないと聞きました。総会に江崎さんは来られて、患者さんでにぎわう輪の中で、悲しみに全身が揺れているように見えました。同じ患者さんなのに長命と短命の分かれ道があつて、年に 1 回の総会のたびにその厳しさを思い知ります。心から哀悼の念を捧げます。（事務局）

2分冊版

内科学

第2版

II

- 内分泌疾患
- 血液・造血器疾患
- 腎・尿路疾患, 水電解質異常
- 神経・筋疾患
- 感染症
- リウマチ, アレルギー, 膠原病, 原発性免疫不全症
- 中毒・環境による疾患

● 編集主幹

黒川 清
松澤佑次

● 編集委員

名和田 新
池田康夫
富野康日己
辻 省次
岩本愛吉
森澤雄司
山本一彦

文光堂

に前もって解決していくのが望ましい。生活関連動作の問題、家屋の問題、地域での在宅支援システムの問題、介護に関わる人への日常生活動作への介護方法の指導と精神的サポートの問題等、多くの問題点がある。できるだけ外泊訓練を行い、在宅にもっていくようにすることが重要と思われる。

(眞野行生)

文 献

- 1) 眞野行生, 中馬孝容, 高柳哲也, 森本 茂: 大脳運動野の motor reorganization. 臨床神経 35: 1515-1517, 1995
- 2) Mano Y, Nakamura T, Tamura R, Takayanagi T et al: Central motor reorganization after ana-stomosis of the musculo-cutaneous and intercostal nerves in patients with traumatic cervical root avulsion. Ann Neurol 38: 15-20, 1995
- 3) Konagaya Y, Mano Y, Konagaya M: Magnetic stimulation study in mirror movements. J Neurol 237: 107-109, 1990

J. 神経難病のケア

1) 神経難病患者をケアする目的

我が国では昭和47年10月に制定された難病対策要綱に基づき、原因不明、治療方法が未確立で、長期療養を必要とし、多くの困難をもたらす疾患が、特定疾患(難病)として行政対策の対象にされてきた。そこに含まれる神経疾患が神経難病とよばれ、診断法と病態については、多大な研究成果の蓄積があった。しかし治療については、重症筋無力症 myasthenia gravis(MG), Parkinson病(PD), 自己免疫性神経難病の治療法に進歩をみたが、筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis(ALS)や脊髄小脳変性症 spino-cerebellar degeneration(SCD)等の変性疾患には、今なお本質的な治療法はない。

教科書に、「治療法はない」と書かれるこれらの疾患を、治癒せしめ(cure)、神経系の機能を元通りに回復させることは不可能だが、患者の機能障害が、疾患によってもたらされる以上に進むのを予防し、機能訓練や適切な補助具の使用により、残存能力を最大限に引き出し、身体的な苦痛、精神的な孤独や不安を緩和し、患者と家族が社会的、経済的に被る損失を地域にある社会資源を有効に利用して補い、長期にわたり高いQOLを維持しようとする患者の闘病を、他職種の人々とともに、臨床医として傍らで支え続けることはできる。それが、ケア care の目的である。

2) 難病患者のケアに関する行政施策

国で定める特定疾患(平成14年4月現在で46疾患)、小児慢性特定疾患(18歳未満の10疾患群)に属する難病患者と、進行性筋萎縮症児は、医療費の自己負担分が、一部を除き公費で賄われる。国立病院、療養所にある難病基幹施設で、難病患者の入院治療を受け入れる。

医療機関からの訪問診療、訪問看護、訪問リハビリに加え、各地方自治体では、在宅難病患者支援のためホームヘルプサービス、入浴サービス、協力病院や高齢者・障害者福祉施設での短期入所、

日常生活用具(ベッド、車椅子、エアマット、特殊便器、体位変換器、入浴補助具、パソコン、トーキングエイド等)の給付が行われ、さらに一部の自治体では、人工呼吸器の貸し出し補助、通院費用の援助、ガイドヘルプも利用できる。

さらに、平成12年に介護保険制度が始まり、40歳以上65歳未満の第2号被保険者でも介護の対象と認められる15特定疾病の中に、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、悪性関節リウマチ、Parkinson病、後縦靭帯骨化症 ossification of posterior longitudinal ligament(OPLL)、Shy-Drager症候群、広域脊柱管狭窄症、Creutzfeldt-Jakob病(初老期痴呆を含む)の8特定疾患が含まれ、これらの特に重度の介護を要する難病患者は、各自治体の責任で公的に介護することが制度化された。

主治医はこれらの医療、福祉制度を熟知して、適用のある患者に紹介する必要があるが、患者を病院のソーシャルワーカー、所轄の保健所、自治体の保健衛生課、障害福祉課、地域の居宅介護支援事業者、在宅介護支援センター、訪問看護ステーション等に繋げることで、制度にアクセスさせることもできる。

3) ケアを必要とする神経難病患者の全難病、一般人口に対する割合

人口50万人の新潟市の平成14年3月の難病患者生活実態調査では、治療研究事業46疾患の登録者数が2,550人(人口10万対510人)、日常生活動作(ADL)に不自由のある患者は614人(回答した難病患者の36%)、うち全面介助の患者が79人(同4.6%)であった。614人中、食事、着替え、入浴、排泄に介助を要する患者がそれぞれ150人から300人いる。全面介助の79人の大部分がALS, PD, SCD, 多発性硬化症 multiple sclerosis(MS), OPLL等、神経難病患者であった。経管栄養チューブから人工呼吸器に至る医療機器を装着している患者が130人(難病患者の7.5%)であった。

なお、全難病患者のうち介護保険の対象となる患者748人中、介護保険を申請した患者は297人(17%,人口10万対5人)であるが、ALS, PD, SCD, OPLL, MS, MGの神経難病6疾患では233人(51.4%)が申請し、その35%がホームヘルパーの援助を受けている。神経難病6疾患の患者の要介護度をみると、要介護3以上に認定された人が50%に及んでいる。

4) 各病期におけるケア

a) 難病患者の初期診療におけるケア

神経難病のケアは、患者の初診時に始まる。進行する病状に不安な気持ちで受診した患者の病歴や訴えを、穏やかな言葉と思いやりのある態度で、注意深く聴取し、診察する。

PDのように初診で診断がつき、治療法のある病気は、病名を知らせ、長期にわたる治療は患者と主治医との二人三脚なので、相談して良い治療法を選んでいこうと伝える。

病状から入院を要する場合はもちろんであるが、初診で確定診断できない場合、特にALSや進行性のミオパチー、多系統に萎縮をきたす一群のSCDのように、その診断が患者の人生に重大な影響をもたらす疾患を疑う場合には、短期間検査入院させ、複数

の医師と治療の可能性のある疾患を除外できるか検討する機会をもち、患者と家族に納得のいく説明をする。

b) 病名告知

PD, MG, MS, OPLL 等、治療法のある疾患群は勿論、治療法のない変性疾患でも進行の緩徐な場合、多くの患者は事実を受け止めて対処する力をもっているため、正確な病名を患者と家族に知らせる方がよい。告知の仕方には工夫が要る。これらの疾患の多くは、対症療法や福祉的援助によって、制限はあっても地域での普通の生活を、長期間送ることができる。病名、病態を告げるとともに、治療の最近の試み、患者の機能障害を医療としてはどう補えるか、地域の現行の福祉制度が提供できる援助は何か、在宅での生活に行き詰まった時、どこに療養の場を探せるか等を、患者が少しでも先行きに希望をもって生きていけるよう、具体的に伝えることが必要である。

今なお病名告知に大きな困難を感じる疾患は、随意筋の麻痺が急速に進行し、人工呼吸器を用いなければ数年後には大部分の患者が死に至る ALS である。しかし、黙っていたり、診断がわからない等と曖昧にしておくことはかえって患者を不安にし、病院や民間治療所を渡り歩かせてしまう。ALS 患者 404 名中 236 名から有効回答を得た「筋萎縮性側索硬化症のインフォームド・コンセント」に関する湯浅らの調査によれば、実に 220 名前後の患者が、「ALS 患者は、適切な環境で、自身の病名と今後の見通しを納得するまで医師から聞き、種々の処置を選択する権利を有する」と回答していることを、医師は認識しなければならない。

多くの ALS 患者の診療にあたっている経験を積んだ神経内科医は、最初から疾患の全貌を知らせるのではなく、「段階的告知」とよばれる、病状の進行に合わせ、少し先の見通しを知らせ、次の準備をさせる方法を推奨する。

例えば、「貴方の病気は、ALS といって運動ニューロン疾患の一つで、再生のきかない脳や脊髄の運動神経が、年齢より少し早く老化して減っていく病気です。白髪になるのと同じで元には戻らないので不自由は進みますが、そのスピードは、人によってさまざまなので、その都度、困ったことに対応していきましょう。まだ良い治療法がないこれらの疾患は、特定疾患として社会的な援助が受けられます。」とまず話しておく。その後の病勢の進行に合わせて身体障害者手帳の申請をし、リハビリテーションを組み、介護保険の申請を勧め、ベッドや車椅子や人手を入れていく。ALS という疾患の全貌を知らせる時期は、その経過の中で患者と家族の病気への対応や患者の社会的立場も見極めたうえで、個々に選択していく。手足が自由に動くうちに身辺の処理をし、家族に後を引き継ぐ時間的余裕があった方がよいので、辛くても早く全貌を知らせて欲しいという患者も多い。逆に、事実を知ることが拒否する患者もいる。進行が早く、嚥下、呼吸障害の兆しがあれば、会話が可能なうちに、予後についてさらに踏み込んで話し、経管栄養や気管切開、人工呼吸器の使用の可否についても、考えを聴いておく。

比較的病気の受容の良い他の患者を紹介したり、全国難病団体連絡協議会(全難連)や日本 ALS 協会(JALSA)の幾つかの県支部総会や患者会に参加を勧め、他患者と家族の実際の様子をみた

り、直接話を聞いたりさせることにも、大きな教育的効果がある。

告知に関わるもう一つの問題は、Huntington 舞踏病や家族性 SCD 等、遺伝性神経難病の未発症者の遺伝子診断の可否と、結果の告知である。しかし、原則として発症のリスクをもつ子供が成人に達してから、本人が自主的に検査を受けること、結果は本人にのみ知らせること、神経難病のような晩発性遺伝性疾患については出生前診断は行わないことが、遺伝学的検査に関する 8 学会合同ガイドライン案(平成 13 年)に明記されている。

c) リハビリテーション

どのレベルの神経難病患者にも、注意深い理学療法、作業療法の併用は有効で、ADL の自立を長く保ち、関節の拘縮や痛み、褥瘡の発生を防ぎ、寝たきりになる時期を遅らせる。初期の安定した患者、特に PD, SCD 患者では、老健法に基づく地域のリハビリテーションに保健師を介して繋げておくことも役に立つ。

病状が進み、機能障害やそれによる日常生活動作の不自由が大きくなれば、障害の性状と程度を評価し、レベルによるリハビリテーションの専門的な処方が必要になる。特に運動ニューロン疾患やミオパチー等、筋力が低下する病態では、運動療法は負荷をかけすぎでは逆効果になる。関節可動域の維持、立位保持、介助歩行、ベッドサイドや車椅子での坐位保持、臥位での等尺運動は、できる間続ける。必要な装具や介護機器を、社会資源を用いて早めに導入する。特に ALS や多系統萎縮症で構音障害の強い患者には、透明文字盤、トーキングエイド、ワンタッチスイッチ入力のできるパソコン等の意思伝達装置を早めに導入して訓練しておく。詳細は前項を参照。

d) 病状の進行期における特定症状に対する医療的ケア

(1) 嚥下障害(→p. 831)に対するケア: ALS, PD および進行性核上性麻痺 progressive supranuclear palsy (PSP)、多系統萎縮症の患者は、球麻痺により進行期には嚥下困難が必発する。食塊にしやすく、飲み込みやすい生卵、納豆、とろろ芋をかけた柔らかい米飯と軟菜、ゼラチンやでんぷんとろみをつけた水分、ミキサー食等を状態に応じて用意する。上肢の麻痺で自力で口に運べなければ、ベッドや車椅子の背を 90 度まで起こして顎を引き、頭を前傾させて、舌の奥にスプーンで半流動食をゆっくり送り込む。それでも咽せて体重が減少し始めたら、経管栄養を併用する。

経管栄養には、経鼻経管栄養と、胃瘻、腸瘻を造設する方法がある。経鼻用胃チューブは、長期間使用できる 12 Fr 前後の細い軟性のチューブが患者の苦痛が少ない。経管栄養が年余にわたると予想される場合、チューブ交換時の患者の苦痛と気道感染の頻発を避けるために、胃瘻を造設するのが最も楽な方法である。最近では内視鏡的胃瘻造設術が簡便でよく用いられているが、外科的な胃瘻造設も、胃液の漏出がなく、皮膚のトラブルが生じにくい。胃瘻チューブは挿入したまま入浴できる。

経管栄養液は、市販の物で足りるが、銅、亜鉛、セレン等、微量元素が長い間に不足して、白血球減少、貧血、皮膚炎をきたすことがあり注意を要する。生ジュース、濃した味噌汁、ココア等、自然食品を定期的に補う。なお、味わう楽しみを残して誤嚥をなくするために、積極的に喉頭摘出術を行う施設もある。

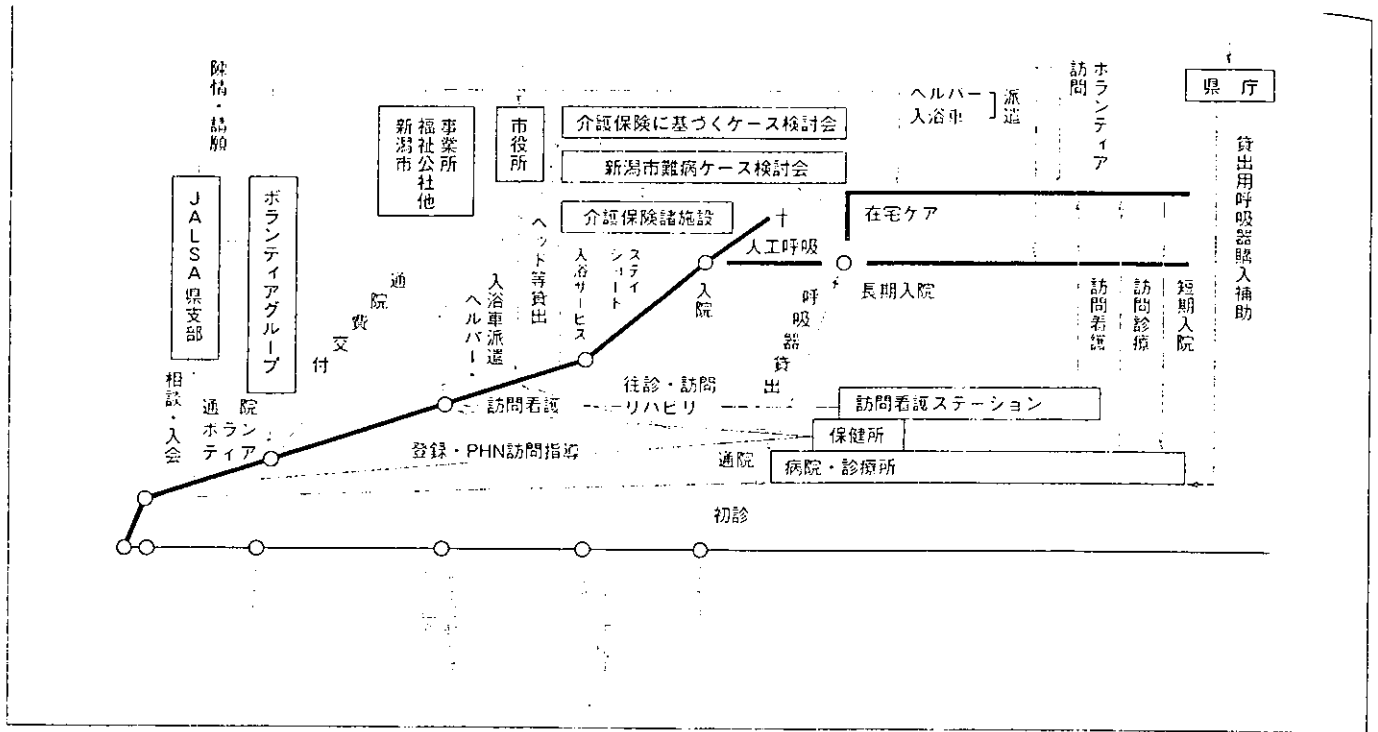


図 III-3J-1 初診からターミナルまで—新潟市の ALS 患者の地域ケアシステム—

(2) 排尿障害に対するケア：神経難病で、頻尿、排尿困難、横溢性尿失禁、尿閉等の排尿障害がケア上問題になる疾患は、多系統萎縮症と Joseph 病、PD と他の基底核病変、MS と OPLL 等の重度の脊髄障害で、ALS でもこれまでは陰性徴候とされてきたが、長期人工呼吸管理 (→ p. 343) の患者ではまれではない。

これらの疾患の排尿障害は神経因性膀胱で、泌尿器科で膀胱内圧測定の上鑑別診断するが、簡便法としては排尿前後の腹部エコーによる残尿測定で、残尿が多ければ無緊張性膀胱、頻尿であるが残尿がなく、膀胱炎もなければ過緊張性膀胱と推測する。前者には ACh 作動薬と α 遮断薬の併用が、後者には抗コリン薬がある程度は奏効する。尿閉が改善しなければ、1 日数回の間欠的自己導尿か、長期膀胱カテーテル留置、恥骨上膀胱造設が必要になる。持続導尿時の導尿カテーテルや集尿バッグの交換、膀胱洗浄は、在宅でも訪問看護師の定期訪問時に管理できる。

(3) 呼吸困難への対応：SCD の多系統萎縮症や PD の末期に、誤嚥性肺炎で排痰困難を伴って呼吸困難になり、気管切開を要することが多いが、それにより吸引は容易になり気道感染も防げ、しばらく安定した状態を在宅でも維持できる。今は激減している MG のクリーゼでは、呼吸管理は一時的で、治療により離脱できる。

ALS と、Duchenne 型進行性筋ジストロフィーの末期には呼吸障害は避けられない。呼吸訓練、呼吸を抑制しない程度に少量の酸素吸入が呼吸困難感を軽減することもある。夜間睡眠時の無呼吸や頭痛が生じれば、鼻マスクを用いた bimodal positive airway pressure (BiPAP) 等の非侵襲的陽圧人工呼吸器を用いて人工呼吸してみる。それでも動脈血の炭酸ガス分圧 (P_{aCO_2}) が上昇すれば、体内式人工呼吸を行う他、救命の方法はない。%VC が 50%

以下、 P_{aCO_2} が 50-60 Torr 以上、 P_{aO_2} が 70 Torr 以下を補助呼吸開始のおおよその目安とする。

進行を止められない ALS 患者に、外す見込みのない人工呼吸器をつけることの是非は、議論の多い問題である。どちらを選ぶことも大きな苦痛を伴うため、地域で利用できるサポートシステムやその後のケアが可能な医療機関を提示し、十分な話し合いをして、最終的には患者と家族の決断を尊重する。

患者が希望すれば、入院または在宅で人工呼吸管理をし、5 年、10 年と生命を延長し、家族としての役割を果たし、パソコンで執筆して患者会の活動を支える等、社会参加し、QOL の高い感動的な人生を送る患者も少なくない。一部の自治体による携帯用人工呼吸器の貸し出しの援助や、保険診療費によるリース等で、個人負担も小さくなった。日本 ALS 協会の活動や各地の地域ケアシステムによる人的支援の輪も広がっている。

一方、呼吸器を用いないことを決意した患者も、医療としては打つ手がないと放置するのではなく、最後の一時期は希望があれば入院させ、少量の酸素吸入や場合によっては適量のモルヒネの使用、十分な看護により苦痛を軽減し、家族とともに尊厳ある死を看取ることが望ましい。

5) 難病患者の包括的、継続的地域ケアシステム

患者の生涯にわたって病状が進み、入院、在宅、施設でも必要看護、介護量の大きい神経難病のケアは、一人の医師、一つの医療機関では支えきれない。患者の住む地域の、多職種、多機関が、共同して地域ケアシステムをつくり、患者には適切な医療と生きがいを、介護する家族には疲れ果ててしまわない程度の援助を、患者の診療やケアにあたる諸機関の経済的負担が大きくなりすぎ

ないよう工夫して提供する必要がある。在宅ケアは、訪問診療、訪問看護、訪問リハビリテーション等の医療提供と、家事、介護、入浴援助、ガイドヘルプ等のホームヘルプと通所リハビリ、通所介護、短期入所等の施設サービスとが2本の柱になるが、特に核家族や独居で介護者のほとんどいない在宅患者では、ホームヘルパーの援助は大きな力になる。必要介護時間を試算すると、ADL一部介助の患者では週6-10時間のホームヘルプでも十分(QOLは向上し、ADL全介助で週25時間の巡回型が、嚥下、呼吸困難のある患者では、一定時間固定した滞在型の介護、看護職の支援が必要で、必要時間は倍増する。

図 III-3J-1 に、新潟市での ALS 患者の初診からターミナルまで、どの時期にどこでどんな援助をするかを示した。新潟市全域の患者を対象に、新潟市難病ケース検討会、各ケアマネジャーが開くケース検討会がコーディネート機関となり、継続的、統合的援助の提供を試みている。類似の地域ケアシステムが、各地で実験的に組織され、機能している。神経難病患者の診療にあたって

は、こうした地域的な広い視野で、患者をより良くケアする方法を模索していくべきである。

(堀川 楊)

文 献

- 1) 日本 ALS 協会(編)：ALS(筋萎縮性側索硬化症)ケアブック、日本 ALS 協会、東京、1991
- 2) 川村佐和子 他：筋・神経系難病の在宅看護—医療依存度が高い人々に対する看護—、日本フロンティアセンター、東京、1991
- 3) Hopkins LC, Tatarian GT, Pianta TF: Management of ALS: Respiratory care. *Advances in Amyotrophic Lateral Sclerosis* (Gutmann L, Mitumoto H eds), *Neurology* 47(suppl 2) : s123, 1996
- 4) 湯浅龍彦 他：筋萎縮性側索硬化症のインフォームド・コンセント、厚生省特定疾患「筋萎縮性側索硬化症」の病態と診療指針作成に関する研究Ⅰ班 平成13年度報告、東京、2002
- 5) 堀川 楊：新潟市の難病ケアシステム、厚生省特定疾患スモン調査研究班 平成5年度研究報告、東京、1994、p434

神経難病の在宅医療

—公立病院の立場から—

公立八鹿病院 近 藤 清 彦

(医療第57巻第8号別刷)
(平成15年8月20日)

神経難病の在宅医療

—公立病院の立場から—

近藤清彦

要旨 当院は兵庫県北部の中核病院として保健・医療・福祉にわたる包括医療を実践しており、神経難病に対しても診断、治療、リハビリテーション、在宅ケアを一貫して行ってきた。1990年以後、26名のALS患者の在宅人工呼吸療法を実施してきた経験をもとに、神経難病の在宅医療における医療機関の役割を公立病院の立場から検討した。神経難病の在宅医療において重要な点は、1) 疾患についての十分な説明、2) ケア方法の確立、3) 合併症の治療、4) 病院内での支援態勢、5) 院内各科との協力態勢、6) 院外の他機関、とくに開業医、保健所、訪問看護ステーションとの連携、7) QOL向上である。神経難病患者のQOLについては身体的側面、社会的側面、精神的側面に加えスピリチュアルな側面のQOL向上も重要であり、スピリチュアルケアのひとつの手段として音楽療法の果たす役割が期待される。

(キーワード：筋萎縮性側索硬化症、人工呼吸療法、在宅ケア、QOL、スピリチュアルケア)

ROLE OF A HOSPITAL IN HOME CARE FOR PATIENTS WITH NEUROLOGICAL DISEASES

Kiyohiko KONDO

The author reports on the role of a hospital in home care for patients with neurological diseases. The hospital is located in the northern area of Hyogo prefecture. It offers a comprehensive care program including medical care, healthcare, and welfare services. Since 1990, it has provided home support to 26 patients with amyotrophic lateral sclerosis, all of whom use ventilators.

The important points in providing home care for these patients are :

- 1) Full explanation of the disease ;
- 2) Establishment of care technique ;
- 3) Treatment of accompanying disease and symptoms ;
- 4) Multidisciplinary team in the hospital ;
- 5) Co-operation between, and involvement of, hospital departments where appropriate ;
- 6) Co-operation with other facilities outside the hospital (e. g. general practitioners, public health services and visiting nurses) ;
- 7) Achievement of the best possible quality of life for the patient.

It is essential that all aspects of care such as physical, social and psychological, together with the rejuvenation of the patient's spiritual well-being, are addressed in order to yield the best quality of life. There are high expectations that music therapy may enhance a patient's well-being.

(Key Words : amyotrophic lateral sclerosis, ventilation, home care, quality of life, spiritual care)

公立八鹿病院 Yoka Hospital 神経内科

Address for reprints : Kiyohiko Kondo, Department of Neurology, 1878-1, Yoka-cho, Yabu-gun, Hyogo 667-8555 JAPAN

Received March 25, 2003

Accepted April 18, 2003

当院は、兵庫県北部に位置するベッド数383床（うち回復期リハビリテーション病棟50床）の総合病院で、老人保健施設、訪問看護ステーション、在宅介護支援センター、看護学校を併設し、地域の中核病院として、診断・治療という狭義の病院機能に加えて、予防・早期発見などの保健活動と、治癒困難な疾患や障害をもつ人に対しての在宅ケア、広い意味でのリハビリテーションを含む福祉活動など、保健・医療・福祉にわたる包括医療を実践してきた（図1）。

一般病院の神経内科としては、脳血管障害、神経難病、その他の神経症状を呈する疾患の3つが大きな対象となっており¹⁾、診断、治療、リハビリテーション、在宅ケアを一貫して行っている²⁾³⁾。

当院の在宅ケア活動は、1981年に訪問看護がはじまり、以後、在宅介護支援センター（1991）、老人保健施設（1992）、訪問看護ステーション（1993）が併設された。現在、在宅ケア部門には訪問看護師15名、理学療法士3名、作業療法士2名、管理薬剤師、栄養士、歯科衛生士各1名が専従で配置され、年間の訪問件数は2万件に達している。

神経難病患者の在宅医療のなかで最も重要な位置をしめるのが筋萎縮性側索硬化症（ALS）である。当院では1990年以後26名のALS患者の在宅人工呼吸療法を実施してきた。ここではALS患者の在宅ケアを中心に公立病院の立場から神経難病の在宅医療における医療機関の役割（表1）を述べる。

疾患についての十分な説明

筋萎縮性側索硬化症（ALS）をはじめとする神経難病患者は、病院で診断を受け、その後在宅療養を開始するものが多い。医療機関での病気の説明が在宅療養の決意や断念に大きく影響するため、その説明内容と説明方法は重要である。

在宅療養を行っていく場合にはその後の症状の進行についての情報が重要だが、ALS患者の人工呼吸器装着後の経過についての情報は乏しく、とくに、残存機能については成書にほとんど記載がない。そのため、担当医の個人的な経験や考えに基づいた説明がなされることが多い。

著者の経験では、残存機能活用の取り組みを積極的に行った結果、人工呼吸器装着後も約半数で、会話、嚥下、歩行などの機能が平均1年間残っていた⁴⁾。しかし、呼吸器装着後の経過は患者やケア方法によって大きく異なるため、予後についての十分な説明をするためには多数例での経験の蓄積が必要である。

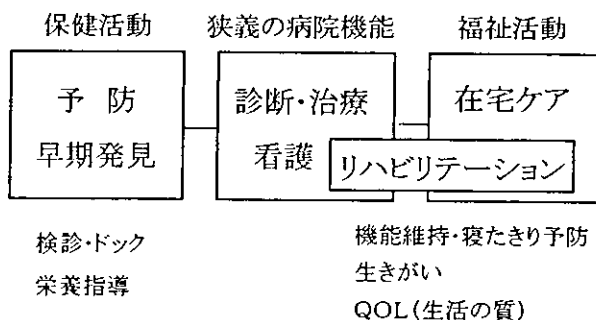


図1 地域医療における公立病院の役割

表1 ALS患者に対する医療機関の役割

- 新しい治療法の研究と導入
- 対症療法
- 治療可能な合併症の発見と治療
- 呼吸、栄養、コミュニケーション方法の検討・工夫
- 疾患についての十分な説明
- リハビリ（機能維持、残存能力活用、生きがい）
- 安心、安全、安楽な在宅療養の準備
- 在宅支援（訪問、緊急入院、レスパイト入院）
- 福祉サービスとの連携・融合
- 患者の精神的支援
- QOL向上に向けての支援

また、医療機関において診断名の告知とともに特定疾患制度、身体障害者手帳、障害年金、特別障害者手当、介護保険制度などの説明もあわせて行うとよい。

ケア方法の確立、工夫

ALS患者をとりまく問題は身体的問題、社会的問題、精神的問題に分けられる。身体的問題のうち、ALSそのものによる随意筋障害は、上肢筋、下肢筋、球筋（舌・咽頭筋）、呼吸筋の4つの部位の障害に分けてとらえらるとわかりやすい。従来は呼吸筋麻痺は末期症状と考えられていたが、下肢筋麻痺や球筋麻痺に先行して呼吸筋麻痺が出現することが少なくない⁴⁾。

ALS患者のケアにおいては、①呼吸管理、②栄養管理、③コミュニケーション方法の工夫、④精神的ケア、⑤介護者のケア、の5つが大きなポイントである。これらは症状の進行とともに随時検討が必要である³⁾。

合併症の治療

在宅療養を含め、長期間にALS患者をケアしていくと、多くの合併症が出現してくる。このうち、滲出性中耳炎は頻度が高く、嚥下障害が進行し経管栄養に移行した頃から生じやすくなる。発声困難もともなっていることが多いため難聴に気づかず、ややもすれば痴呆や意識

障害と誤解されかねない。耳鼻科的治療で聴力が回復するので、常に注意しておく。腸管麻痺は死亡の原因になることがある。呑気症が原因のことがあり、この場合は胃瘻チューブからの空気抜きを食事注入前に行うことで予防できる。

深呼吸機能のついていない在宅用の人工呼吸器では無気肺が起りやすいため、これを防ぐために一回換気量を多くする方法⁵⁾、カフマシーンで痰の吸引をする方法⁶⁾などが行われている。流涎過多に対しての家庭用低圧持続吸引器⁷⁾も有用であり、商品化されている。自動体位交換マットは寝返り不能となった場合の身体の痛みと褥瘡予防に有用である。安全、安心、安楽な在宅療養のために技術および器械の導入にさらに工夫が必要である。

病院内での支援態勢

神経難病のなかでも ALS 患者のケアは多くの問題を含んでおり、医師と看護師のみでは対応困難である。よりよいケアを提供するには多くの職種での対応が必要となる。表 2 に当院での ALS ケアチームの各職種の役割を示す。月に 1 回 ALS ケアチーム会議を開き、当院が関わっている外来通院、入院、在宅療養中の ALS 患者全員の現状と問題点を検討している (表 2)。

検討する ALS 患者は病気のステージにより、

- ①病名告知をする時期
- ②移動困難になった時期
- ③気管切開による呼吸管理が近い時期
- ④退院準備中
- ⑤在宅人工呼吸療法中
- ⑥ターミナルケアの時期

に分けられるが、それぞれの時期の ALS 患者について、

- ①呼吸管理
- ②栄養管理
- ③コミュニケーション方法
- ④精神的ケア
- ⑤介護者のケア

を中心に、その時点での問題点と対処方法を検討している。

種々のステージの ALS 患者の問題を検討することで、新しく加わったメンバーも ALS の全経過のイメージをえがきやすくなっている。

この会議には、病棟側と在宅療

養を支援する側の両者が参加しているので、在宅療養開始患者の情報が訪問看護師に伝わりやすく、また、合併症や家族の疲労時のレスパイト入院の必要性など在宅療養中の患者の情報が病棟側に伝わるため、入退院が円滑に行われている。

ALS 患者にとってコールスイッチや意思伝達装置は命綱であるが、入院するとすぐに理学療法士か作業療法士が本人の能力にあったスイッチをセットしたり、筋力低下の進行に応じてスイッチを工夫できる態勢ができていく。このことで病棟看護師と ALS 患者との意思疎通が円滑となり、患者にとって大きな安心になるとともに病棟業務の効率化にも貢献している。

当院の神経内科病棟には年間150名の脳卒中急性期患者を含む約400名の入院患者がある他、内科、眼科との混合病棟 (63床) のため入退院が多く、また、緊急入院も多い。その中で、多い時には10名を超える人工呼吸器装着患者 (そのほとんどが ALS 患者) が入院することがあるが、看護師の献身的な努力に加え理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、臨床工学技士、栄養士、歯科衛生士、薬剤師、音楽療法士など多くの職種が関わっていることがそれを可能にしていると思われる。

院内他科との協力態勢

神経難病患者の全身管理を行う上では、神経内科以外の専門的な知識技術を必要とすることも多い。当院では気管切開、滲出性中耳炎の定期的なチェックと治療、食道気道分離手術は耳鼻科に、痰の閉塞による無気肺時の

表 2 院内 ALS ケアチーム各職種の役割

医師	病名告知 気管切開・呼吸器装着の説明 病状に応じた対症療法 在宅患者の訪問診療	臨床工学技士	人工呼吸器の管理 人工呼吸器の取扱方法説明 自宅への呼吸器設置指導 呼吸器トラブル時の対応 貸出呼吸器の定期点検
病棟看護師	日常生活の介助 退院指導 家庭の情報収集	管理栄養士	嚥下困難時の食事工夫 ミキサー食注入 ミキサー食の家族指導
理学療法士	筋力訓練 装具の工夫 関節拘縮予防 呼吸リハビリ	歯科衛生士	口腔ケア
		薬剤師	薬の説明 内服方法検討
作業療法士	自助具の工夫 コールスイッチの製作 文字盤 環境制御装置の工夫	MSW	福祉サービス調整 院外機関との連絡
言語聴覚士	発語訓練 嚥下訓練 意思伝達装置の指導	訪問看護師	在宅患者の支援・観察 介護者の疲労度チェック
		音楽療法士	癒し・楽しみ

内視鏡的吸引は呼吸器内科に、胃瘻造設は消化器内科に、口腔ケアは歯科に依頼している。必要な処置がタイミング良く実施されるために、関連各科と日頃からよい関係を保っておくことが必要である。

他機関との連携

ALSのように医療依存度が高くかつ介護力を必要とする疾患の在宅療養では、介護者の身体的、精神的疲労が大きくなる。当院では、ALS患者の在宅人工呼吸療法の条件を

- 1) 患者と家族の在宅療養希望
- 2) 相談や往診を依頼できる主治医
- 3) 緊急入院が可能なベッドの確保
- 4) 病院からの十分な退院指導
- 5) 在宅支援体制

と定めているが、在宅療養を継続させるためには地域支援体制の確立が必要である。そのため、退院に先立ち病院関係者と地域関連機関のスタッフとの会議が開かれるのが望ましい。

専門病院側から地域関連機関とのカンファレンスへ参加し、病状、合併症、残存機能、起こりうる合併症などの情報を提示することが重要である。病院側の積極的な姿勢が地域の関連機関をも動かしていくことがある。関連機関の種々の職種のスタッフと顔を合わせる事が連携の第一歩である。

院外の関連機関へ情報提供を行い難病患者の在宅ケアにおいてリーダー的役割を担うことも神経難病医療における専門病院の役割のひとつである。

介護保険施行後は、サービス担当者会議がその役割を果たすこともあるが、ALS患者の在宅人工呼吸療法開始時には、保健所主催の保健福祉サービス調整推進会議(図2)を開催してもらい、多機関の協力を得るのが望ましい。図3に当院を中心としたALS患者の在宅支援体制を示す(図3)。

開業医との連携：在宅療養中の主治医は開業医に依頼するが、実際は当院と開業医との二人主治医制となっている。カニューレ交換を開業医に依頼できる場合が近年増加している。人工呼吸器を病院から貸し出すことが多いため、病院から月に1度の訪問診察を行っている。開業医には主として全身管理を依頼しており、肺炎など合併症出現により入院が必要と指示された場合は当院ですぐに対応している。

保健所との連携：保健所は、地域関連機関の連携の要として地域支援体制の確立に中心的な役割を果たすとともに、人工呼吸器装着者など医療依存度の高い患者が自



図2 患者・家族も参加した退院前の保健福祉サービス調整推進会議

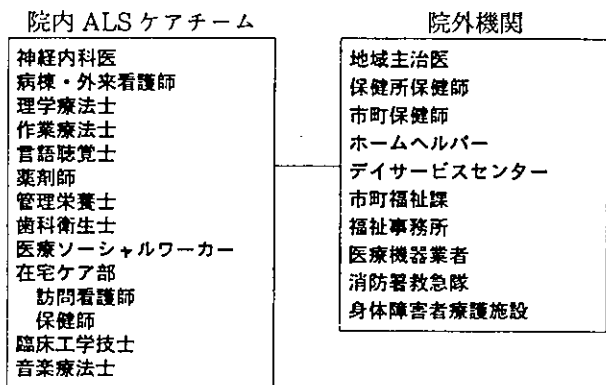


図3 人工呼吸器装着 ALS 患者の在宅支援体制

宅で暮らすことへの地域への啓蒙の役割も果たしている。保健所保健師が ALS 患者に関わるために必要な知識技術のうち、人工呼吸器の説明、痰の吸引の実技、関節可動域訓練や呼吸リハビリテーションなどの技術研修は専門病院が引き受けている。

当院は近隣の3保健所については、1,2ヵ月に1回の定期的な神経難病患者連絡日を設けており、主治医、保健師、当院の社会医療相談室のスタッフとの間で情報交換を行っている。

当地域で ALS 患者の在宅ケアシステムがこの10年間で大きく進展した要因には保健所の関与が大きかった。医療機関が保健所との連絡をもっと密にし、保健所と協力体制を積極的にとっていくことが地域支援体制確立に重要である。

訪問看護ステーションとの連携：神経難病患者の在宅療養継続においては、訪問看護師の役割が大きい。患者の身体状況から介護者の疲労までを観察し、介護者の精神的な支援を行っている。当院は訪問看護ステーション