

するだろうか？ ALS患者さんが人工呼吸器を選択した場合、ヘルパーさんによる吸引の問題に象徴されるように、現状ではそのケアの多くは社会化されておらず、患者さんの家族が多くを負担する他はない。在宅療養を続ける患者さんとその家族に対して、どれだけ十分な人的、財政的な資源を配分できるかという問題を解決しなければ、適切な緩和ケアを提供することはできないのである。

8. 医療経済

保健医療福祉の分野における基本原則を規定しているのは、平成5年に制定された障害者基本法である。しかし、この基本法に掲げられたノーマライゼーションの理念は現在広く共有されているだろうか？ ノーマライゼーションの理念は究極のところ、社会資源の再配分の問題に帰着するのである。社会資源や財源には限りがあるという制約の中で、人工呼吸器を装着したALS患者さんが在宅でノーマライズしたいという希望を実現させるために、多額の公的資源を配分することに社会的な理解は得られるだろうか？ 特定の患者さんに多額の支援をすることは、行政施策としては不公平であると考えられる行政官はかつて実在した。だからこそ、限りある社会資源をどのように配分するべきか、配分を決定するプロセスはどうあるべきかが問われねばならないのである。ノーマライゼーションの理念は了解したとしても、特定の個人に対する支援はどの範囲までならば妥当と受け入れるかについては、各人の価値観が大きく影響するだろう。

しかし、ALSのように全体からみれば稀な疾患で、しかも人工呼吸器という一般的ではない医療機器を常時使用している患者さんと、その患者さんを常に介護している家族の生活状況を、資源配分の決定に関与する立場の人間が十分理解するとは考えにくい。最大多数の最大幸福を追求するという功利主義の視点から、医療資源の効果的、効率的な再配分を考える動きが顕著になってきている現状では、他者からは一方的にQOLが低いと判断されがちな神経難病の患者さんの希望を尊重することは、今後ますます困難になっていくと予想される。筆者は現在、アマルティア・センの「capability（潜在能力と訳される）の理論」にこの問題を解決できる可能性を感じているが、この点については別の機会に論じたい。

9. 今後に向けての提案

わが国の社会は、さまざまな人生観・生命観が存在し、その多様性が価値あるものとして尊重されている道徳的価値多元主義社会である。特に、死の迎え方についての考えや人生における価値などについては、最も個人的なものであって、各人がそれぞれの価値観を持っており、すべての人が合意できる共通の価値観を見出すことは困難なのである。一方、意見が対立する場合に、すべてを法律で規定することも現実には不可能である。

ではどうしたらよいのか？ 筆者は、理性的な判断能力・意思決定能力を持つ個人には、選択の自由を保障するという価値観を共有することが、唯一の現実的な解決策であると考えられる。特に医療の場では、主人公である患者さんとその家族の理性的な判断に基づく価値観が、医療者個人の価値観よりも尊重されるべきである。ALS患者さんが人工呼吸器を装着することも、差し控えることも、中止することも、それがいずれも患者さんと家族による理性的な判断の結果であるならば、その選択を尊重するという価値観が、医療者を含めて一般的な価値観となればよいのである。わが国ではやはり、患者さん個人だけではなく、患者さんと家族が合意した上での判断であることが求められており、それが望ましいと考える。しかし、本人と家族の判断が十分な意見交換を行ってもなお一致しない場合には、本人の理性的な判断が尊重されるべきである。

この小論に対して、読者諸兄よりご批判をいただければ幸いである。

参考文献

- 1) 福井次矢, 浅井篤, 大西基喜編: 「臨床倫理学入門」, 医学書院, 東京, 2003
- 2) 重症疾患の診療倫理指針ワーキング・グループ (代表: 浅井篤) 編: 「重症疾患の診療倫理指針」に関する提言書, 2004
- 3) 西澤正豊: ALS患者さんのノーマライゼーション, 難病と在宅ケア 5(10): 46-49, 2000
- 4) 西澤正豊: 第8回日本ALS協会全国講習会基調講演「ALS患者さんのノーマライゼーション」, 日本ALS協会新潟県支部HP (<http://www.jalsa-niigata.com/>), 2003
- 5) アマルティア・セン著, 池本幸生他訳: 「不平等の再検討 潜在能力と自由」, 岩波書店, 東京, 1999

神経難病の事前指定書

—北里大学東病院の取り組み—

北里大学医学部内科（神経内科）講師

おぎのみえこ
荻野美恵子

北里大学東病院神経内科は、筋萎縮性側索硬化症（以下ALS）をはじめとする神経難病の患者さんを中心に医療を提供しています。神経難病の多くは、進行性の不治の病であるため、延命処置に対しても、個々の患者さんの意思を尊重した医療の提供が必要と考えています。



神経難病および神経難病における人工呼吸療法への取り組み

当院の神経難病および神経難病における人工呼吸療法への取り組みについて概略すると、1986年の開院時より神経難病を中心に診療することを掲げており、診断から終末期までを一貫して診療しています。難病センターとして出発したため、開院当初より病院主導型在宅人工呼吸療法（home mechanical ventilation：HMV）導入の検討をする等、在宅医療にも力をいれてきました。

1987年に先天性ミオパチーの症例を第1例としてHMV導入を行い、1995年地域医療機関を含めたチーム編成システムに改訂、1997年からHMVを施行している患者さんに、定期的なショートステイを行い、家族の休養のためのレスパイト入院ができる体制を整えました。

2002年より神経難病ショートステイクラブを運営し、ALS以外の難病を含めた在宅医療の支援も行っています。神経難病に限り、登録制とし、医療要求度の高さでレベル分けして頻度を調整しています。レスパイト入院を年間スケジュールを組んで行うことで、介護者も予定をたてやすく、結果的に緊急入院の減少にも役立っています。

在宅人工呼吸療法を行っている症例ではおおよそ3ヶ月に2週間のレスパイト入院を組んでいます。また、在宅人工呼吸療法維持のため人工呼吸器および周辺機器貸し出し、多職種による定期的訪問診療（医師、看護婦、臨床工学士、ソーシャルワーカー他）も行っています。もちろんマンパワーには限度があるため、当院の半径10km以内の方に限って訪問体制を組んでいます。

院内では多職種（医師・病棟看護師・外来看護師・訪問看護師・PT・OT・ST・薬剤師・栄養士・心理士・SW・倫理専門講師）によるALSカンファレンスを毎月開き外来ALS患者全例に対して、フローチャートを作成し、進行の状況の確認、各職種からの情報、対応に対してのアセスメント・フィードバックを行っています。また、適宜、地域スタッフとのケースカンファレンスも行っています。

人工呼吸器装着の選択・不選択の実態

このような比較的恵まれた体制をとっているなかでも、最終的に人工呼吸器の装着を選択する患者さんは多くはなく、ALS症例ではおそらく2割弱です。私どもが心がけていることは、十分な情報は提供するとしても、最終的には患者さんご本人の意思を極力尊重するということです。

判断材料となる情報に誤りがある場合は正します

が、さまざまな状況を鑑みて、どのように判断するかは個人によって異なり、人工呼吸器を装着する選択も正しければ、装着しない選択も正しいと考えています。その判断は生きるということに対するご本人の考え方や介護力などの予想される療養環境などさまざまなファクターが複雑に絡み合ってなされていると思います。患者さんには決めること自体より、決めるために十分に迷うことが大切であるといつも申し上げています。十分に検討し、納得した結論であれば、その方にとっては最善のものになると考えるからです。

このようなアプローチをしているため、ご本人の意思にできるだけ沿う医療を提供しようと思っており、臨床の場で、必要にせまられて、いまだ不完全ながら、試行錯誤を繰り返しつつ事前指定書に取り組んでいます。

「緊急時の対処方法カード」案の登場

神経難病のなかでも、特に、呼吸筋麻痺をきたす疾患においては、人工呼吸療法を選択するか否かが大きな問題となる場合があります。十分にインフォームドコンセントが行われ、患者さまご本人も納得されて導入にいたる場合はよいのですが、実際には、これまで予期せぬ急変や、決め切れていないまま、救命のために十分納得することなく人工呼吸器装着にいたってしまったケースもあります。このようなケースでは意識清明でありながら、完全四肢麻痺でほとんどの随意運動が不能、自身の意思の伝達すら不可能な状態で長期人工呼吸療法を強いられ、人工呼吸の停止を訴える症例もあります。家族や医療者はできるだけの援助をしますが、患者さんにとってこの受容はかなり難しいことであると実感しております。

このような状況を避けるために、当院神経内科では事前に個々の救命・延命処置に関する希望を確認し、「緊急時の対処方法カード」の作成を試みました。

当初われわれは事前指定書という言葉も知らずに、「緊急時の対処方法カード」と称して取り組みを始めましたが、結果的に私たちの行っていることは、いわゆる事前指定書のひとつであると気がつきました。すなわち、重症になったときに備えて意思決定ができるうちに自分が希望する治療方法などを

文書で指定しておくというものです。

検討した内容ですが、まず対象は当院神経内科受診中の急速な呼吸状態の悪化が予測される患者で、主に進行性の呼吸筋麻痺を呈する疾患や、誤嚥の危険性が強い方を対象にはじめました。具体的には筋萎縮性側索硬化症などの疾患を想定しました。どの患者さんがどのような時期に対象となるかについては、基本的には主治医の判断としていますが、当院では月に一度さまざまな医療スタッフが参加して通院ALS患者40から50名全員を対象とした院内カンファレンスを行っており、他職種からもそろそろ作成の時期ではないかという提案があがり、主治医に作成指示を依頼する場合があります。

具体的に文書を作成するにあたり目的を達成するための留意点を整理しました。まず、急変時においても必ずこれまでの状況がよくわかっている当院に搬送してもらうようお願いすること。また、個々の救命処置について、搬送までの間の救急隊による救命処置や、万が一、他の医療機関に搬送されたときに必要となるかもしれない救命処置について希望を明示すること、またそれが本人の意思であることを示すこと、これらのことを責任をもって説明した医師を明確にすることなどに留意して作成しました。表は実際に現在当院にて使用している対処方法カードです。

まず患者氏名と疾患名をあげ、当院への搬送を要請、救命処置に関してはアンビュー加圧、酸素投与、気管内挿管、人工呼吸器、その他をあげました。酸素投与をあげたのは過剰投与によるCO₂ナルコーシスを危惧してのことです。Bipapについてはその他のところで補足しています。当院の連絡先を示し、以上のことを説明確認した主治医の名前を記します。そして、本人の署名をしていただき、カードの使用法を示し、最後に変更するときには速やかに申し出てくださいと書き添えました。

実際の運用方法ですが、まず、主治医が、疾患についてはもとより、予後や個々の処置の意味するところに関して十分なインフォームドコンセントを行わない、なぜこのようなカードを作成するにいったか、必要性についても十分に説明します。

そして、個々の救急処置に関してどのようにして欲しいと考えているかを確認していきます。最終的には決め切れていない方も多いため、現時点での希望として書いてもらい、迷っている場合は迷ってい

表 北里大学東病院で用いている緊急時対応カード

緊急時の対処方法カード	
患者氏名 _____ ID番号 (- -) _____ 疾患名 _____ 上記患者より救急搬送の要請があった場合は、必ず北里大学東病院への搬送をお願い致します。 緊急時の処置に関して、患者及び家族は、主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、下記の処置を希望されています。 1) アンビュー加圧 希望する・希望しない 2) 酸素投与 希望する (L/分) ・希望しない 3) 気管内挿管 希望する・希望しない 4) 人工呼吸器装着 希望する・希望しない 5) その他の希望 () 北里大学東病院 住 所 神奈川県相模原市麻溝台2-1-1 電 話 (042) 748-9111(代) (平日時間内：神経内科外来 時間外：神経内科当直医) 平成 年 月 日 神経内科 主治医 _____ 印	主治医より疾患・病状の説明を受けた上で、左記の緊急時の対処方法を希望しております。 平成 年 月 日 署 名 _____ 署名代理人 _____ (続柄) _____ <緊急時の対処方法カードの使用方法> 1. 急変時に速やかに、救急隊に本人の希望を伝えるカードになりますので、常時カードの所在を明確にしておいて下さい。 例：電話の側の壁に掲示しておく : 本人のベッドサイドに置く 2. 救急隊から確認があった場合、口頭説明と併せてカードを提示し使用して下さい。(希望を伝えて下さい。) 3. カードの内容に変更の必要がある場合は、速やかに主治医に申し出て下さい。 20030521

ることを記載します。そしてご自身、またはご自身が署名できないときはご家族に署名をしていただき、「緊急時の対処方法カード」を作成します

原本はケースにいれ患者さん本人に保管していただき、複写をカルテの表紙の裏に添付することで主治医以外の当直医や看護師等医療スタッフにもわかるようにします。そして、在宅療養の場において緊急時に救急隊から確認があった場合、自分の意思を口頭説明と併せて提示していただくよう使用方法を説明し、また、随時書き換え可能であることを確認します。

昨年度より実際に作成した患者さんですが、筋萎縮性側索硬化症18名、その他の方が8名で合計26名の方がカードを使用しています。選択内容は当然個々の症例でさまざまです。

実際に作成してみて、このカードが救急搬送の場に役に立った方がこの1年半で3名おられました。いずれも遠方の方でしたが、問題なく当院に搬送さ

れました。また、その後の医療処置においても事前指定書に従った選択を実行して行きました。

実際に急変して使用しなくとも、作成するという行為のみで以下のような結果もえられました。

「事前指定書」の作成に発展

事前指定書の作成を試みる以前は、救命・延命処置に関するインフォームドコンセントは、主治医によりかなり幅がありました。また、家族の意見等もあり、かなり呼吸状態が悪化してから人工呼吸器装着の希望を確認するなど、インフォームドコンセントを行なう時期も適切でない場合もありました。

しかし、事前指定書を作成することにより、これらに関して、医療者側の認識の統一を図ることができました。また、患者側にとっては、病状の理解が深まり、予後の漠然とした不安が具体化されるなどし、疾病の受容ということに影響を及ぼすことがで

きたと考えます。

もうひとつ重要なことは、さまざまな職種が関わる中で、どこまで意思確認ができていないかを端的にあらわすものとなり、カンファレンスの記録やカルテをひっくり返すことなく、すぐに確認できるという意味で大変役にたっています。

今回このような緊急時の対応カードを作成し、実施してみようという考案ですが、この事前指定書を作成するにあたっては留意しなくてはならない点があると思われる。

それは、人工呼吸器とはどういうものか、また人工呼吸器を装着した生活はどのようになるのか、さらには現病の進行はどうかなど、患者さんにとっては経験したことのないことばかりであり、仮定的な状況の中で選択せざるをえないということです。そのため、医療者側は、自分の価値観を押し付けることなく患者さんに選択肢を知らせることが重要であり、患者さん自身が十分に考えられる時間と状況を提供することが必要と考えます。そして、複数の職種が関わることにより患者さんが正しく選択肢を理解しているかを確認し、理解が不十分であれば説明を繰り返し、できるだけ理解できるように、実際の療養の場に訪問したりビデオテープを見せるなどの状況設定をしていくことも必要です。

さらにまた、病状の進行に応じて事前指定書を作成した後も、患者さんには新たな不安や疑問は生じてきます。このような患者さんの心身の変化に常に応じていくという姿勢も必要と思われます。つまり、事前指定書の作成は、その場での意志確認という行為ではなく、この様なさまざまなプロセスを前提に踏まえていると考えることが重要であると思います。

依然として徹底救命思想も存在

今後の課題としては、第一の問題点として、今回このような文書を作成していることを、救急救命センターにもお知らせし、理解を求めましたが、救急隊に関しては必ずしも指定書どおりにできないこともあるという回答でした。趣旨は十分に納得していただいたものの、救急救命士は救命が責務のため、許されるあらゆる手段を用いて救命する義務があり、このことに抵触するような処置の中止はできないというのが立場上のご説明でした。尊厳死につい

ても同様のことがいえますが、事前指定書自体がまだ社会一般はおろか、医療界でも広く受け入れられているものではないことが問題であると考えています。あり方の是非や法的な位置づけを含め国民を巻き込んだ議論が必要であると思います。

人工呼吸器の自己決定による離脱の問題も検討する時期

第二の問題として今回は急変時を予想しての事前指定書を作成したわけですが、治療内容の事前指定書としてはごく一部しかカバーしていません。実際には医療の場で説明同意書としてさまざまな処置の説明およびご本人の意思確認を同意という形でなされていますが、これらを急変時とは別に事前指定書として拡大していくべきかの検討も必要と考えています。さらには、現在わたくしどもの事前指定書は人工呼吸器装着の有無をゴールとしていますが、人工呼吸器の自己決定による離脱の問題も検討する時期にきているのではないかと考え、3年越しで呼吸器離脱に関する倫理委員会での検討を行っています。

人工呼吸器を装着して感銘を受ける生き方を貫いている方もおられる一方、決然と崇高な死を選んで亡くなっていった方も数多く見守ってきました。もう数年でよいから命をつなげないかと思うこともしばしばでした。人工呼吸器装着の問題はこの様な難病になった上に、さらに酷な課題としてのしかかります。

もし、中止の権利があれば困難な状況でももう少しばかり生きることを選択する方は増え、周囲のものとも大切な時間を共有できると考えます。

最後に現在の書式をより改善するために、立会人の要否等の検討や、このような方法が、本当に患者のためになることなのか、患者および家族の疾病受容に、どのような影響をもたらしているかを検証していくことも必要と考えています。

神経難病医療ネットワークにおける 難病医療専門員のコーディネート機能

牛込 三和子,¹ 友松 幸子,² 佐々木 馨子¹
飯田 苗恵,³ 岡本 幸市,⁴ 依田 裕子⁵
小林 良清,⁶ 早乙女 千恵子⁵

要 旨

【背景と目的】 1999年開始の群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業において、本事業拠点病院の群馬大学医学部附属病院神経内科外来に配置された神経難病医療専門員(看護師)の活動を分析し、難病医療専門員の調整機能を類型化することを目的とする。【対象と方法】 2年間の活動記録類を資料とし、事例毎に内容をコード化し、類似性を基に集計、整理・分類した。【結果と結論】 神経難病医療専門員は療養者・家族、保健師、医師等から、療養者244人について601件の相談があり支援していた。その調整機能は、療養相談・指導、療養者の受入施設確保調整、拠点病院受診者フォローアップ、保健所における難病療養者フォローアップの支援、地域ケア力向上のための調査・研究・研修、に類型化された。拠点病院神経内科外来に配置された難病医療専門員の活動は、神経難病医療ネットワークが難病療養者のニーズに対応するシステムとして、有効に機能していくことを強化している。(Kitakanto Med J 2002 ; 52 : 243~252)

キーワード：難病医療専門員, 神経難病, 外来看護, 拠点病院, 難病医療ネットワーク

背景と目的

難病対策は、昭和47年に開始されて以来拡充され、平成13年5月現在、調査研究対象として118疾患、治療研究対象として46疾患について事業が行われている。¹

難病対策は、近年、大きく見直しが行われている。平成7年に公衆衛生審議会成人難病部会難病対策専門委員会による最終報告、さらに平成9年に「今後の難病対策の具体的方向について」の報告が出され、重症の難病療養者の入院または入所施設の確保および在宅療養の支援施策の充実を図る必要性が提言された。^{2,3} これらを受けて、平成10年度に大きく制度の見直しが行われ、難病特別対策推進事業が創設された。この事業には、都道府県毎に難病の拠点病院と協力病院を設置する重症難病患者入院施設確保事業および支援を要する在宅療養者の個々の実態に応じてきめ細かな支援を行うために、保健所が中心となって行う難病患者地域支援対策推進事業がある。

重症難病患者入院施設確保事業では、難病医療連絡協議会を設置し、保健師等の資格を有する難病医療専門員を配置することができる。この事業は、平成13年11月現在34都道府県において実施され、難病医療専門員は21県で設置されており、それぞれに取り組みを開始している。⁴⁻⁸ 今後、難病医療専門員の活動は、難病療養者支援ネットワークの構築において、その要となることが予測される。

群馬県における難病対策においては、平成9年、難病患者地域支援対策推進事業に訪問相談指導が追加され、保健所における難病療養者個々への支援を開始、平成12年からは、在宅療養支援計画策定・評価事業を開始し、保健所における難病療養者個々への支援を強化してきた。平成11年12月、重症難病患者入院施設確保事業として、筋萎縮性側索硬化症等のいわゆる神経難病の療養者に対する入院施設の確保等を円滑に行なうことを目的に、群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業を開始した。図

1 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学医学部保健学科 2 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬県神経難病医療専門員
3 群馬県前橋市上沖町323-1 群馬県立医療短期大学看護学科 4 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学医学部神経内科学講座
5 群馬県前橋市大手町1-1-1 群馬県保健福祉部保健予防課 6 群馬県吾妻郡中之条町西中之条 群馬県中之条保健福祉事務所
平成14年4月16日 受付
論文別刷請求先 371-8511 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学医学部保健学科 牛込三和子

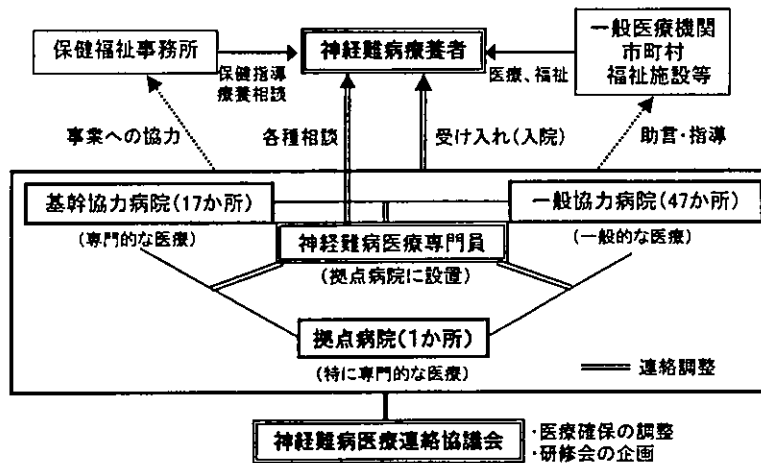


図1 群馬県神経難病医療ネットワーク体系図

1) にその体系を示した。本事業では、拠点病院である群馬大学医学部附属病院の神経内科外来に看護師1名を神経難病医療専門員（以下、専門員とする）として配置した。専門員は、神経難病の療養者に対する入院施設の確保等を円滑に行なうとともに、1) 在宅療養に関する各種の相談に応じる、2) 必要に応じて保健福祉事務所（以下、保健所とする）等の関係機関へ患者の紹介や支援要請を行う、3) 拠点病院および基幹・一般協力病院に患者を紹介する、など神経難病療養者および支援機関職員等を支援している。

本事業の対象となっている筋萎縮性側索硬化症等の神経難病は、疾患が慢性、進行性で、病気進行により運動、構語、嚥下、排尿、呼吸等の機能障害が生じる。そのため、療養者は日常生活に介助を要する状態、経管栄養法、人工呼吸療法といった医療処置管理状態で、長期にわたり療養するという状況になる。これら神経難病で療養する人々に対するケアシステムは、発症から終末期まで、病気経過にそった支援を、適切に行うことが必要である。^{9,10)}

群馬県における本事業の特徴は、拠点病院である群馬大学医学部附属病院神経内科外来に看護職の資格を有する専門員を配置していることである。群馬大学医学部附属病院は、県内唯一の特定機能病院であり、受診者は県内広域に分布している。神経難病療養者支援ネットワークにおいては、この広域的な医療機能を有する拠点病院における療養者フォローアップおよび広域的相談機能を明らかにし、構築する必要があると考える。そこで、本研究では、約2年間の専門員の活動を分析し、神経難病医療ネットワークにおける専門員のコーディネート機能を明らかにすることを目的とした。

対象と方法

1) 対象

群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業において、

専門員が活動を記録した①相談票、②個別支援記録、③活動日誌、および④平成11年度、平成12年度群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業活動報告書を調査対象とした。対象とした期間は、事業開始の平成11年12月から平成13年10月の1年11ヶ月間である。

2) 調査方法

上記資料をもとに①相談者が抱える問題と対応、②施設確保に関する相談と対応、③神経難病医療ネットワーク推進事業の組織である神経難病医療連絡協議会における活動内容について資料収集した。収集した資料は、①相談者が抱える問題と対応、②施設確保に関する相談と対応については、療養者の概要、相談者の概要、相談者の抱える問題、対応・支援内容の4項目についてコード化した上で、類似性を基に集計し整理・分類した。

3) 分析方法

相談は、療養者を一般相談者とフォローアップ対象者に分類、さらに、フォローアップ対象者は拠点病院外来において専門員がフォローアップしている療養者（以下、拠点病院フォローアップ対象者とする）、保健所保健師がフォローアップしている療養者（以下、保健所フォローアップ対象者とする）に分類し、神経難病医療連絡協議会における活動内容と統合し、専門員のコーディネート機能を類型化した。

4) 倫理的配慮

週及的調査であり、個々人に了解を得ることは困難であったため、すべての情報について個人を特定できないよう専門員の段階で資料化した上で分析した。

結 果

1) 相談の概要

相談の概要を図2に示した。相談は、平成11年12月の事業開始から平成13年10月の1年11ヶ月間に、244人の療養者について601件あった。一般相談者の相談は、

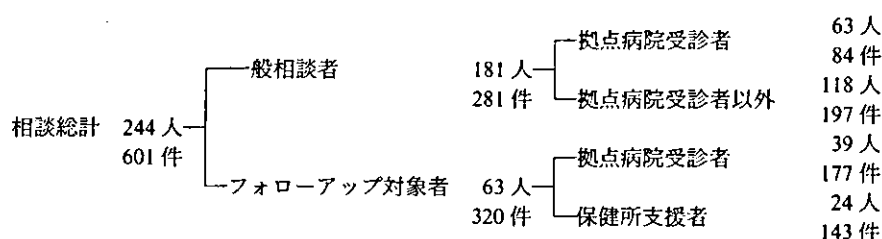


図2 一般相談者・フォローアップ対象者別相談件数

表1 療養者の概要

項目	全体 n=244	一般相談者		フォローアップ対象者		
		拠点病院 n=63	拠点病院外 n=118	拠点病院 n=39	保健所 n=24	
年齢	平均±標準偏差(歳)	58.4±15.9	54.7±16.5	60.0±16.2	56.2±15.3	64.6±12.3
性別	男性	123 (50.4)	35	51	20	17
	女性	112 (45.9)	28	58	19	7
	不明	9 (3.7)	0	9	0	0
疾患	筋萎縮性側索硬化症	82 (33.6)	14	21	24	23
	パーキンソン病	56 (23.0)	13	38	5	0
	脊髄小脳変性症	32 (13.1)	10	16	5	1
	多発性硬化症	7 (2.9)	2	5	0	0
	神経線維腫症	6 (2.5)	5	1	0	0
	ハンチントン舞蹈病	3 (1.2)	1	1	1	0
	ウィリス動脈輪閉塞症	3 (1.2)	0	3	0	0
	重症筋無力症	3 (1.2)	0	2	1	0
	シャイ・ドレーガー症候群	2 (0.8)	1	1	0	0
	亜急性硬化性全脳炎	1 (0.4)	0	1	0	0
	アミロイドーシス	1 (0.4)	0	1	0	0
	その他の神経系難病	8 (3.3)	3	5	0	0
	進行性筋ジストロフィー	10 (4.1)	3	5	2	0
	膠原系疾患	6 (2.5)	3	3	0	0
	その他の特定疾患	1 (0.4)	0	1	0	0
	その他	8 (3.3)	4	3	1	0
	不明	15 (6.1)	4	11	0	0
受診医療機関	拠点病院	103 (42.2)	62	0	38	3
	基幹協力病院	58 (23.8)	0	43	1	14
	一般協力病院	29 (11.9)	0	22	0	7
	その他	35 (14.3)	1	34	0	0
	不明	19 (7.8)	0	19	0	0
療養場所	自宅	182 (74.6)	54	81	38	9
	医療機関	53 (21.7)	9	28	1	15
	施設	3 (1.2)	0	3	0	0
	不明	6 (2.5)	0	6	0	0

単位: 人, () 内は%

181人について281件で、内訳は拠点病院受診者が63人84件、拠点病院受診者以外が118人197件であった。フォローアップ対象者の相談は63人について320件で、拠点病院フォローアップ対象者39人177件、保健所フォローアップ対象者24人143件であった。全相談601件の相談方法は、電話336件、面接249件、電子メール13件、ファクシミリ3件であった。

相談の対象となった療養者の概要を表1に示した。相談対象療養者のうち神経難病療養者の疾患は筋萎縮性側索硬化症82人(33.6%)、パーキンソン病56人(23.0%)、

脊髄小脳変性症32人(13.1%)の順で多く、この3疾患で全体の約7割を占めていた。受療医療機関は、拠点病院103人(42.2%)、基幹協力病院58人(23.8%)、一般協力病院29人(11.9%)の順であった。療養場所は、自宅182人(74.6%)、医療機関53人(21.7%)、施設3人(1.2%)であった。初回相談者の概要を表2に示した。本人が108人(44.3%)で最も多く、次いで配偶者39人(16.0%)、子20人(8.2%)、親10人(4.1%)などであった。支援機関からの相談者は、保健所保健師31人(12.7%)、病院医師6人(2.5%)、訪問看護師3人(1.2%)の順で

表2 初回相談者

項 目	全 体 n=244	一 般 相 談 者		フ ォ ロ ー ア ッ プ 対 象 者	
		拠点病院 n=63	拠点病院外 n=118	拠点病院 n=39	保 健 所 n=24
初回相談者					
本人	108 (44.3)	41	40	26	1
配偶者	39 (16.0)	6	28	2	3
子	20 (8.2)	4	12	4	0
親	10 (4.1)	5	3	2	0
兄弟姉妹	9 (3.7)	1	5	1	2
家族・親戚	6 (2.5)	2	3	1	0
患者会	3 (1.2)	0	2	0	1
知 人	1 (0.4)	1	0	0	0
保健所保健師	31 (12.7)	1	13	2	15
病院医師	6 (2.5)	0	3	1	2
訪問看護師	3 (1.2)	0	3	0	0
市町村保健師	1 (0.4)	0	1	0	0
病院看護師	1 (0.4)	0	1	0	0
在宅介護支援センター看護師	1 (0.4)	1	0	0	0
ケアマネージャー	1 (0.4)	1	0	0	0
理学療法士	1 (0.4)	0	1	0	0
作業療法士	1 (0.4)	0	1	0	0
医療ソーシャルワーカー	1 (0.4)	0	1	0	0
事 務	1 (0.4)	0	1	0	0

単位：人、()内は%

表3 相談全件数からみた相談者の内訳

療養者等		支援機関	
本人との関係	件数 (%)	職 種	件数 (%)
本人	193 (48.7)	看護職	保健所保健師 150 (73.2)
配偶者	99 (25.0)		市町村保健師 2 (1.0)
子	35 (8.8)		訪問看護師 6 (2.9)
親	30 (7.6)		介護支援センター看護師 4 (1.9)
兄弟姉妹	21 (5.3)		病院看護師 3 (1.5)
嫁	6 (1.5)	医 師	病院医師 24 (11.7)
その他の家族等	7 (1.8)		保健所医師 1 (0.5)
知 人	1 (0.3)	その他の医療職	理学療法士 1 (0.5)
患者会	4 (1.0)		作業療法士 1 (0.5)
			言語療法士 1 (0.5)
		福祉職	介護支援専門員 4 (1.9)
			医療ソーシャルワーカー 4 (1.9)
			児童相談所心理士 1 (0.5)
			老人保健施設相談員 1 (0.5)
		そ の 他	事務 1 (0.5)
			不明 1 (0.5)
計	396 (100.0)	計	205 (100.0)

あった。

相談全件数からみた相談者の内訳を表3に示した。療養者等からの相談396件は、本人193件(48.7%)、配偶者99件(25.0%)で7割を占めていた。支援機関からの相談205件は、保健所保健師150件(73.2%)、市町村保健師2

件(1.0%)、訪問看護師6件(2.9%)等看護職が約8割を占め、医師では、病院医師24件(11.7%)、保健所医師1件(0.5%)、福祉職では、介護支援専門員4件(1.9%)、医療ソーシャルワーカー4件(1.9%)などであった。

表4 相談者がかかえる問題

相談内容	全体	一般相談者 n=181	フォローアップ対象者	
			拠点病院 n=39	保健所 n=24
療養者等				
病気・治療・薬	90 (28.0)	55	28	7
外来受診時の相談全般	64 (19.9)	28	34	2
制度・サービス利用法	57 (17.8)	43	14	0
受療について	36 (11.2)	29	5	2
在宅療養困難時の療養施設	23 (7.2)	20	3	0
長期入院中の転院施設	20 (6.2)	19	1	0
在宅療養移行	8 (2.5)	3	1	4
社会的ハンディキャップ	7 (2.2)	6	1	0
拠点病院主治医連絡窓口	6 (1.9)	0	4	2
介護機器類・介護方法など	3 (0.9)	2	1	0
その他	7 (2.2)	5	2	0
計	321 (100.0)	210	94	17
支援機関				
支援全般	42 (33.3)	14	10	18
看護・ケアの方法	16 (12.7)	10	0	6
受入施設の確保	14 (11.0)	12	1	1
告知・治療法選択の意思決定	10 (7.9)	4	0	6
医療・介護機器類に関すること	10 (7.9)	2	1	7
拠点病院主治医連絡窓口	10 (7.9)	0	5	5
在宅人工呼吸療法移行	9 (7.1)	1	1	7
拠点病院退院時の退院調整	6 (4.8)	3	3	0
ネットワーク	4 (3.2)	4	0	0
その他の医療処置の在宅移行支援	1 (0.8)	1	0	0
その他	4 (3.2)	0	4	0
計	126 (100.0)	51	25	50

単位：件、()内は% (重複あり)

2) 相談者がかかえる問題

相談者がかかえる問題全件を内容別に整理・分類し、表4に示した。ここでは、相談者が数回相談を行った場合でも、内容が同一のものについては1件として集計した。

(1) 療養者等の相談者がかかえる問題

療養者等からの相談は、一般相談者から210件、拠点病院フォローアップ対象者から94件、保健所フォローアップ対象者から17件であった。

療養者等の相談者がかかえる問題として、病気・治療・薬90件(28.0%)、外来受診時の相談全般64件(19.9%)、制度・サービス利用法57件(17.8%)の順で多かった。外来受診時の相談全般には、療養者の状態把握など専門員による主体的な面接が行われていた。本事業の本来の目的である施設確保に関する相談は、在宅療養困難時の療養施設23件(7.2%)、長期入院中の転院施設20件(6.2%)であった。

(2) 支援機関相談者がかかえる問題

支援機関職員からの相談件数は、一般相談者について51件、拠点病院フォローアップ対象者について25件、保健所フォローアップ対象者について50件であった。

支援機関相談者がかかえる問題は、支援全般42件(33.3%)、看護・ケアの方法16件(12.7%)、受入施設の確保14件(11.0%)の順で多かった。

また、拠点病院主治医連絡窓口としての相談10件(7.9%)、拠点病院退院時の退院調整6件(4.8%)の相談があった。

3) 相談への対応と支援

(1) 一般相談者への対応と支援

一般相談者からの相談への対応を表5に示した。専門員は、問題の状況を聴き取り、その内容に応じて支援していた。対応は、受入施設の確保10件(3.9%)、主治医へ連絡10件(3.9%)、保健所・その他の支援機関と連携22件(8.5%)などであった。また、主治医への相談を勧奨21件(8.1%)、ネットワークの紹介40件(15.4%)、およびサービス利用の手続き方法、食事の工夫、リハビリ方法など専門的かつ具体的な情報提供・助言の対応が148件(57.1%)あった。

表5 相談への対応1—一般相談者

対応方法	件数 (%)
受入施設の確保	10 (3.9)
主治医へ連絡	10 (3.9)
保健所・その他の支援機関と連携	22 (8.5)
主治医への相談を勧奨	21 (8.1)
ネットワークの紹介	40 (15.4)
情報提供・助言	148 (57.1)
その他	8 (3.1)
計	259 (100.0)

表6 相談への対応2-拠点病院フォローアップ対象者

対応方法	件数 (%)
主治医へ連絡	7 (9.3)
保健所・その他の支援機関と連携	18 (24.0)
主治医への相談を勧奨	2 (2.7)
ネットワークの紹介	10 (13.3)
情報提供・助言	38 (50.7)
計	75 (100.0)

表8 施設確保に関する相談内容と支援方法 50人53件

相談内容	件数
長期入院中の転院施設	26
在宅療養困難時の療養施設	27
支援方法	件数
施設確保	11
主治医へ連絡	2
保健所・その他の支援機関と連携	5
主治医への相談を勧奨	14
ネットワーク紹介等の情報提供	21

表7 相談への対応3-保健所フォローアップ対象者

保健所	事例	疾患	初回相談機関 (職種)	初回相談課題	支援期間 (月)	専門員による支援の内容						
						情報提供	主治医連絡	電話・面接	病院同行	自宅同行	開催助言	調整会議
A	1	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	20	○	○	○	○	○	○	○
	2	ALS	拠点病院(医師)	告知時の家族支援	11	○	○	○	○	○	○	○
	3	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	10	○	○	○	○			
	4	ALS	保健所(保健師)	医療処置意思決定	7	○	○					
	5	ALS	保健所(保健師)	医療処置意思決定	7	○	○					
	6	ALS	保健所(保健師)	呼吸器装着意思決定	4	○	○					
	7	ALS	保健所(保健師)	受療	4	○						
	8	ALS	保健所(保健師)	受療	1	○						
	9	ALS	保健所(保健師)	告知時の家族支援	1	○	○	○				
B	10	ALS	病院(医師)	HMV移行	16	○	○	○	○	○	○	○
	11	ALS	病院(医師)	IVH在宅移行	5	○	○	○	○	○	○	○
	12	ALS	保健所(保健師)	医療処置意思決定	13	○		○		○	○	○
	13	ALS	保健所(保健師)	呼吸器装着意思決定	4	○	○	○		○		
	14	ALS	保健所(保健師)	医療処置意思決定	4	○		○		○		
	15	SCD	保健所(保健師)	HMV移行	2	○	○	○	○	○		
	16	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	1	○		○	○			
C	17	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	23	○	○	○	○	○	○	○
	18	ALS	保健所(保健師)	呼吸器装着意思決定	13	○	○	○	○	○		
	19	ALS	保健所(保健師)	医療処置意思決定	7	○		○		○		
D	20	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	1	○		○	○	○		
E	21	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	11	○	○	○	○	○	○	○
F	22	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	6	○		○		○	○	○
G	23	ALS	保健所(保健師)	HMV移行	6	○		○				
H	24	ALS	保健所(保健師)	呼吸器装着意思決定	6	○	○	○	○	○	○	○

注) ALS: 筋萎縮性側索硬化症 SCD: 脊髄小脳変性症 HMV: 在宅人工呼吸療法
呼吸器: 経気管陽圧式人工呼吸器 IVH: 中心静脈栄養法

(2) 拠点病院フォローアップ対象者への支援

拠点病院フォローアップ対象者への支援を表6に示した。地域主治医へ連絡7件(9.3%)、保健所・その他の支援機関と連携18件(24.0%)、地域主治医へ相談を勧奨2件(2.7%)、ネットワークの紹介10件(13.3%)、専門的かつ具体的な情報提供・助言38件(50.7%)であった。

(3) 保健所フォローアップ対象者への支援

保健所フォローアップ対象者24人について、初回相談時の課題と支援を表7に示した。事例番号は同一保健所内では、支援開始時期により順位を付した。支援期間は初回相談から調査時点までの月数を示した。死亡例については、死亡時までの期間を示した。

保健所フォローアップ対象者の疾患は、筋萎縮性側索

硬化症23人(95.8%)、脊髄小脳変性症1人(4.2%)で、初回相談機関・職種は、保健所保健師21人(87.5%)、病院医師2人(8.3%)、拠点病院医師1人(4.2%)であった。初回相談時の課題は、在宅人工呼吸療法移行10人(41.7%)、医療処置意思決定5人(20.8%)、人工呼吸器装着意思決定4人(16.7%)、告知時の家族支援2人(8.3%)、受療2人(8.3%)、中心静脈栄養療法在宅移行1人(4.2%)であった。専門員は、情報提供、主治医への連絡、電話・面接、病院への同行、自宅への同行、調整会議開催の助言、調整会議への出席の方法で保健所保健師によるフォローアップを支援していた。複数の療養者について協働支援を経験したA・B・C保健所については、支援事例の積み重ねとともに、専門員の支援の種類が減っていた。

表9 調査、研修

平成11年12月—平成13年11月

調査・研修内容		対 象	回数
調査	平成11年度 ALS 患者療養状況調査	県内143病院・県外4病院の医師	1
	平成12年度 ALS 等神経難病診療状況調査	県内143病院	1
	平成12年度神経難病患者訪問看護実施状況調査	県内89訪問看護ステーション	1
研修等	神経難病医療研修会 企画・運営	医師・看護師・保健師	3
	神経難病患者療養支援研修会 企画・運営	医師・看護師・保健師	3
	訪問看護婦養成講習会(難病担当) 講師	看護師	2
	難病患者等ホームヘルパー養成研修会 講師	ホームヘルパー	2
	日本ALS協会群馬県支部総会 講師	患者・家族・医療従事者	1
	身体障害者療養施設看護師学習会 講師	施設看護師・ケアワーカー	5
	難病患者地域支援事例検討会	保健師	10

4) 施設確保に関する相談と対応

相談全件のうち、施設確保に関する相談の内容と対応を抽出し表8に示した。相談内容は、在宅療養困難時の療養施設について27件、長期入院中の転院施設について26件であった。これらの相談への対応は、受け入れ施設確保の調整11件、主治医へ連絡2件、保健所・その他の支援機関と連携5件、主治医への相談の勧奨14件、本事業の紹介や情報提供21件であった。全ての相談者に対し、相談の継続が可能であることを伝えていた。

5) 神経難病医療ネットワーク推進事業の組織である神経難病医療連絡協議会における活動内容

専門員が、本事業の一環として県保健予防課と協力して活動した内容を、表9に示した。

(1) 療養者に関する実態把握

本事業の開始にあたり、県内の筋萎縮性側索硬化症患者療養状況調査に参加していた。調査は、県内143病院および診療所等の医師、県外の隣接する4病院の医師を対象にした郵送法による質問紙調査である。調査の結果、病状悪化時の受入施設が未定である療養者21人全例、および介護困難時の受入施設が未定である療養者32人中30人がネットワークによる調整を希望していた。専門員は、調整を希望すると回答のあった療養者について、医療機関の主治医と連絡をとり、連携を図っていた。

(2) 地域ケア力向上のための活動

専門員は、本事業が主催する年2回の神経難病医療連絡協議会における報告や問題提起、および調査、研修等の活動を行っていた。

調査として、筋萎縮性側索硬化症等神経難病療養者の療養環境の整備・検討を目的に、県内143病院を対象に筋萎縮性側索硬化症等神経難病診療状況調査の実施、神経難病療養者の在宅療養の整備・検討を目的に、県内89訪問看護ステーションを対象に、神経難病患者訪問看護実施状況調査を実施していた。

研修として、医師・看護師・保健師を対象とした神経難病医療研修会、神経難病患者療養支援研修会の企画運営を各3回行っていた。また、看護師対象の訪問看護婦養

成講習会(難病担当)、およびホームヘルパー対象の難病患者等ホームヘルパー養成研修会における講師を各2回行っていた。さらに、日本ALS協会群馬県支部総会における療養者・家族・医療従事者を対象とした講演、筋萎縮性側索硬化症療養者の受入施設である身体障害者療養施設の看護師・ケアワーカーを対象とした学習会講師、および保健所保健師の難病患者地域事例検討会への参加を行っていた。

さらに、本事業の成果をもとに、他県における難病医療ネットワーク関連の総会および研修会、厚生労働省特定疾患医療従事者研修会における講師、関連する学会、研究会や研究班会議での発表を行っていた。

考 察

群馬県神経難病医療ネットワークにおける神経難病医療専門員の1年11ヶ月間の活動を分析した。神経難病医療専門員の活動は、一般療養相談、受入施設確保に関する支援、拠点病院受診者のフォローアップ、保健所における難病療養者フォローアップ支援、地域ケア力向上のための活動に分類された。

療養相談において療養者等がかかえている問題は、病気・薬・治療や制度・サービス利用法、受療についてであった。このような療養相談が多いことの背景として、県内で神経内科を開設している医療機関は、基幹協力病院17医療機関のうち7医療機関、一般協力病院47医療機関のうち7医療機関であり¹¹⁾、療養者が身近に情報を得ることが困難であることが推察される。また、地域における難病療養者の支援ネットワークの中核となることを期待されている保健所において難病療養者の支援経験が少なく、ケアのノウハウがまだ蓄積されていないことが推察される。東京都難病医療相談事業についての調査では¹²⁾¹³⁾、相談事業の担当者が専門医と都医師会担当委員の医師、保健師・看護師、メディカルソーシャルワーカーといった保健・医療・福祉の難病専門スタッフであることから、広域的特性による第三者的存在としての機能を果たしていることが報告されている。本県では、神

経難病ケアについての専門的な知識・技術の蓄積、普及が十分ではなく、療養相談に対する専門的・具体的な情報提供やセカンドオピニオンとしての機能が求められている。調査対象となった専門員は、病院での看護経験に加えて、神経難病在宅看護の経験を有し、この領域での知識と技術を有している。これらの知識と技術に基づいた助言、指導が、難病療養者に期待されている機能といえる。

他県の同事業の調査報告によると療養者の生活上の相談は在宅医療についてや、在宅療養へ移行する際の調整が多いとの報告がある。⁴⁵群馬県では、県内唯一の特定機能病院である大学病院が拠点病院となっており、その神経内科外来に看護職の専門員が配置されていることが、療養相談の内容にも反映していると考えられる。

本事業の本来の目的である施設確保に関する相談と対応では、必要に応じ直接受入施設を確保するための調整の役割を發揮し、その他の相談事例では、相談者に対し主治医への相談を勧め、その方法を具体的に助言するなど相談者自らの行動を後押しするとともに、その後の相談も継続して可能であることを伝えていた。このような支援は、相談者の問題解決力の獲得を助けるものであり、相談者自らが医師との関係のなかで解決できるよう、長期療養過程における療養姿勢の確立を支援しているといえる。このような支援は、専門員が看護職であることによるものと考えられる。

拠点病院受診者への支援については、受診者の状態に応じて主体的に面接していた。特に筋萎縮性側索硬化症は進行が早い病型もあることから、早期からのフォローアップが必要である。専門員は、病状の進行に合わせて個別支援記録を作成し、フォローアップ対象者として、外来受診時継続支援をしていた。これは、拠点となる専門医療機関における外来看護機能といえる。

県内の神経難病療養者の多くは、診断確定を目的に大学病院を受診し、診断確定後、あるいは病状が進行し外来通院が困難になる時期に、居住地に近い基幹協力病院や一般協力病院で診療を受ける例が多い。専門員は、受診医療機関の変更にともない保健所や地域支援機関への連携を行い、療養者ケアの地域への橋渡しという流れを創り出しているといえる。さらに、保健所をはじめとする支援機関から拠点病院主治医への仲介や受診時の連絡などを行っており、地域における双方向の連携窓口として機能しているといえる。

米国では、メディカルセンター内にALSクリニックを開設しているところがあり、そこでは、患者に対し神経内科専門医とともに多くの専門職が総合的なケアを提供している。^{14,15} チームに常駐する構成員は、専門医の他、看護コーディネーター、理学療法士、作業療法士、栄養士、

言語療法士、ソーシャルワーカーである。看護コーディネーターは、ALSチームの多様な専門職、患者と家族または介護者、社会資源の活用への連絡調整として活動し、病気の説明やパンフレットの提供、身体・精神活動のサポートと話し合いの場の提供、残存機能の活用と生活の質のための患者教育などを行っている。有効な経験を備えた看護コーディネーターは、チームの要として機能している。専門員の拠点病院受診者への支援は、ALS看護コーディネーターと共通する機能であると考えられる。

保健所における難病療養者フォローアップへの支援では、支援要請に対し状況に応じて支援していた。県内保健所における難病療養者支援は平成9年に開始したところであり、その経験は少ない。神経系難病の代表的な疾患である筋萎縮性側索硬化症についてみると、平成13年3月現在の医療費公費負担受給者数は県内で99人、保健所ごとにもみると2~22人であり、1例ずつ経験を積み上げてきている状況といえる。専門員は、このような県内の難病療養者支援の現状の中で、地域における療養者支援機関の支援のあり方を難病療養者のフォローアップシステムの一環として捉え、個々の療養者フォローアップの過程を支援している。保健所保健師との基幹協力病院への同行訪問、主治医への連絡、調整会議への出席などの支援を通して、保健所と地域の基幹協力病院を核とした地域ごとのネットワークを、それぞれの地域のケア力を考慮した上で、その構築を支援しているといえる。

療養者の実態把握に関する活動では、実態調査により県内の筋萎縮性側索硬化症療養者の療養状況及び受入施設の準備状況を把握するとともに、この調査結果を踏まえて主体的に主治医と連携を図り、療養者の入院施設確保のための基盤づくりを行っていた。

研修活動として、地域で難病療養者を支援する保健、医療、福祉従事者に対する研修会の企画・運営および講師、保健所保健師の事例検討会への参加、訪問看護ステーション等の実態把握の活動は、地域における難病療養者支援サービスについて、量、質を確保するために重要な機能である。さらに、本事業の活動成果は、他県での同事業関係者への講演、厚生省特定疾患医療従事者研修会、関連学会への発表など他の地域へも還元されている。

以上のように、専門員の活動は本事業の目的である受入施設の確保にとどまらず、療養者の病状に合わせた適時適切な療養相談や指導、拠点病院受診者への専門的な外来看護、地域の関係機関との有機的な連携と地域ケア力の向上、といった幅広い役割を果たし、神経難病医療連絡協議会が難病療養者のニーズに対応するシステムとして機能していくことを強化している。専門員が神経難病看護に精通している看護職であること、県内の神経難

病医療の拠点である大学病院神経内科外来に設置されていることにより、その調整機能は有効に発揮されるものと考えられる。

今後の課題は、相談者や支援機関からの評価の検討を含め専門員の活動実績を追跡し、抽出された機能の維持・強化を図ること、神経難病以外の特殊な看護ケアを必要とする療養者の広域的な看護相談、および地域連携システムへと発展させることである。

(本研究は、平成12年度～平成13年度厚生科学研究費補助金特定疾患対策研究事業横断的基盤研究 特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究班の研究補助金により行った。)

文 献

1. 厚生統計協会：国民衛生の動向。厚生指標 臨時増刊。2001；48(9)：150-155.
2. 公衆衛生審議会成人病難病対策部会難病対策専門委員会。最終報告。厚生労働省健康局疾病対策課：難病対策提要，2001：357-365.
3. 公衆衛生審議会成人病難病対策部会難病対策専門委員会。今後の難病対策の具体的方向について(報告)。厚生労働省健康局疾病対策課：難病対策提要，2001：367-376.
4. 吉良潤一。福岡県における重症神経難病患者入院施設確保事業の展開(第2報)。特定疾患対策研究事業 特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究班 2000年度研究報告書，2001：131.
5. 糸井泰人，小野寺宏，関本聖子ら。宮城県神経難病医療連絡協議会の活動一現状についての報告と今後の展望について。特定疾患対策研究事業 特定疾患対策の地域支援ネットワークの構築に関する研究班 2000年度研究報告書，2001：33-38.
6. 牛込三和子，友松幸子，飯田苗恵ら。神経難病医療ネットワークにおける難病医療専門員(看護職)のコーディネート機能。特定疾患対策研究事業 特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に関する研究班 平成12年度研究報告書，2001：218-224.
7. 岩木三保，武藤香織，吉良潤一ら。難病医療専門員による相談業務とサポートの在り方について。日難病看会誌 1999；4：39.
8. 関本聖子。神経難病患者療養手帳作成の試み。日難病看会誌 2001；5：193-197.
9. 川村佐和子，廣瀬和彦，近藤紀子ら。難病の地域ケア・システムの類型化に関する研究。厚生省特定疾患「難病のケア・システム」調査研究班 平成3年度研究報告，1992：411-412.
10. 川村佐和子，廣瀬和彦，近藤紀子ら。難病の地域ケア・システムの類型化に関する研究第2報。厚生省特定疾患「難病のケア・システム」調査研究班 平成4年度研究報告，1993：44-47.
11. 群馬県保健福祉部保健予防課。平成11年度群馬県神経難病医療ネットワーク推進事業活動報告書，2000：39-41.
12. 早川映理，牛久保美津子，川村佐和子ら。東京都難病医療相談事業の7年間の活動の分析。日プライマリ・ケア会誌 2001；24(3)：189-196.
13. 宮塚映理，川村佐和子，数間恵子ら。広域的な難病医療相談の機能に関する研究一その機能と看護の専門的役割について。日公衛誌 1997；44(10) 特別附録：550.
14. Rhoda R, Hiroshi Mitsumoto. A comprehensive approach to managing amyotrophic lateral sclerosis. In: Hiroshi Mitsumoto, Theodore L. Munsat. Amyotrophic lateral sclerosis A guide for patients and families. New York: Demos Medical Publishing, 2001: 63-77.
15. Hiroshi Mitsumoto, David A. Chad, Erik P. Pioro. Comprehensive care. In: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Philadelphia: F. A. DAVIS COMPANY, 1998: 305-318.

Activities and Functions of the Nurse Coordinator in the Network for Intractable Neurological Diseases

Miwako Ushigome,¹ Sachiko Tomomatsu,² Kyoko Sasaki,¹
Mitsue Iida,³ Koichi Okamoto,⁴ Yuko Yoda,⁵
Yoshikiyo Kobayashi,⁶ and Chieko Saotome⁵

- 1 School of Health Sciences, Faculty of Medicine, Gunma University, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan
- 2 Coordinator in Gunma Prefectural Network for Intractable Neurological Diseases, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan
- 3 Department of Nursing, Gunma Prefectural College of Health Sciences, Maebashi, Gunma 371-0052, Japan
- 4 Department of Neurology, Faculty of Medicine, Gunma University, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan
- 5 Health Management Division, Department of Health and Welfare, Gunma Prefecture, Maebashi, Gunma 371-8570, Japan
- 6 Nakanojo Health and Welfare Office, Gunma Prefecture, Agatsuma, Gunma 377-0425, Japan

Background: For patients with severe intractable neurological diseases such as amyotrophic lateral sclerosis (ALS) to be hospitalized when their conditions become worse, the Gunma prefectural government established a network of 65 hospitals in 1999. A nurse coordinator has been assigned to the Department of Neurology at the Gunma University Hospital, the center hospital for the network.

Objectives and Methods: We analyzed records the coordinator kept from 1999 to 2001 and classified coordinating activities in this network.

Results and Conclusions: The coordinator responded to 601 consultations on 246 patients given by patients, their families, public health nurses, and doctors. Coordinating activities were classified into 5 categories: giving specialized and specific advice at each consultation, coordinating patient, hospitalization following up patients at the center hospital and coordinate local services, supporting patients followed by public health centers and enlarging local care capacity through activities such as studies and seminars. We found that the coordinator at the center hospital has been functioning very well in this network. Coordinators such as those in this network are indispensable for sound care systems for intractable neurological diseases. (Kitakanto Med J 2002; 52: 243~252)

Key words: nurse coordinator, intractable diseases, neurological patients, center hospital, social support system

筋萎縮性側索硬化症における 横隔膜機能の電気生理学的評価

Electrophysiological evaluation of diaphragm in amyotrophic lateral sclerosis

小森 哲夫 清水 俊夫
KOMORI Tetsuo SHIMIZU Toshio

永 井 書 店

脳波・筋電図の臨床

筋萎縮性側索硬化症における
横隔膜機能の電気生理学的評価*Electrophysiological evaluation of diaphragm in amyotrophic lateral sclerosis*

小森 哲夫 清水 俊夫

KOMORI Tetsuo

SHIMIZU Toshio

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の横隔膜機能を評価する方法について述べる。二次運動ニューロン障害について、52例で横隔神経伝導検査、横隔膜針筋電図検査、最大吸気圧と努力性肺活量を測定したところ、横隔膜の両側の M 波の平均振幅 (avCMAP) が、自覚症状なし、自覚症状があり補助呼吸不要、限定的 NPPV 必要、全面的 NPPV 必要の 4 カテゴリーで、進行度に沿った低下を示し、avCMAP が 0.2mV 以下で呼吸補助を必要とする割合が高かった。横隔膜針筋電図検査は、ほかに異常がなくても運動単位減少を示した。一次運動ニューロン障害について、29例で経頭蓋磁気刺激法を用いて、横隔膜 MEP を記録した。二次運動ニューロンが保たれている例を含め 7 例 (24.1%) で無反応であった。以上より、ALS の横隔膜機能評価は MEP と針筋電図が早期診断に有用で、avCMAP が呼吸不全の指標となり、0.2mV を呼吸不全到来の境界値と考えた。

KEY WORDS

筋萎縮性側索硬化症、横隔膜、経頭蓋磁気刺激、針筋電図、神経伝導検査

はじめに

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者にとって、呼吸障害は生命予後を規定する最大の要因であり、最大の関心事である。ALS の呼吸障害は、呼吸筋障害による拘束性障害であり、呼吸筋のなかで最大の吸気筋である横隔膜は、ALS の呼吸障害においても重要な働きを示す。われわれは、ALS の横隔膜機能を電気生理学的に総合的に検索し、呼吸障害を評価する方法や手順を考案した。

対象と方法

二次運動ニューロンに関する検討：ALS52例 (男27例、女25例、32歳～80歳、平均年齢52.5歳)

を対象とし、Bolton の方法¹⁾ に準拠して横隔神経伝導検査と横隔膜針筋電図検査を両側で施行した。11例では経時的に記録した。横隔神経伝導検査として、横隔神経を胸鎖乳突筋後縁鎖骨上約 2 cm の部位で持続時間 0.2～0.5 msec の矩形波で電気刺激し、表面電極は胸骨剣状突起上に陰極、胸骨縁と鎖骨中線との交点に陽極がくるように設置した。最大上刺激にて 3 回の記録を行い、再現性を確認したうえで、立ち上がり潜時と M 波振幅を計測した。さらに、横隔膜針筋電図検査として、第 7 肋間鎖骨中線上から一芯同心針電極を刺入し、横隔膜の随意収縮時 (最大吸気位) および安静時 (安静呼気位) の針筋電図所見を評価した。また、呼吸筋力検査として、Morgan 社製 P-Max monitor を使用し、最大吸気圧 (MIP) を測定した。加えて、肺機能として % 努力肺活量 (% FVC) を

東京都立神経病院神経内科 医長

Address/KOMORI T: Dept. of Neurology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital, FUCHU 183-0042

測定した。

これまでのいくつかの検討²⁾³⁾で、ALSでは、横隔神経伝導時間の遅延は軽度であった。しかし、横隔膜M波振幅に明らかな低下が見られ、さらに左右差が見られる例が存在した。横隔神経は、左右のC4神経根から頸部・胸郭内を下降しそれぞれ横隔膜に至るが、支配する横隔膜は左右同期して主吸気筋として機能する。したがって、横隔膜を効果器として考える場合、左右の神経支配を一括して表現する指標が必要である。ALSでは、今回の対象症例の左右の横隔膜M波振幅を示した図1のように、M波に左右差の見られることが多く、どちらか一侧のM波振幅を代表値として用いると全体的な異常を把握できない場合があると考えられる。そこで今回の検討では、横隔膜全体の機能を代表できる指標として、両側のM波の平均振幅(avCMAP)を採用した。

患者の呼吸状況を評価するための呼吸に関する臨床的カテゴリーとして、呼吸不全の軽症から重症の順に、(a)呼吸困難等の自覚症状がない場合(27例、35回検査)、(b)自覚症状があるがとくに医

療処置をしていない場合(17例、23回検査)、(c)1日のうち部分的に非侵襲的陽圧呼吸(NPPV)を施行している場合(限定的NPPV群:5例、11回検査)、(d)24時間NPPVを必要としている場合(全面的NPPV群:3例、4回検査)の4つに分類した。そして、それぞれにおける針筋電図異常の有無、avCMAP、MIP、%FVCの測定値について比較検討した。なお、臨床的に明らかな呼吸不全を呈するが、患者の意志で補助的医療処置を行っていない場合、(b)のカテゴリーに該当する患者であっても除外した。

一次運動ニューロンに関する検討:ALS29例(男14例、女15例、27歳~78歳、平均年齢61歳)を対象にした。磁気刺激装置MAGSTIM200を用い、直径9cmの円形コイルの中心を頭頂におき、上記と同様の記録電極配置で横隔膜の運動誘発筋電位(MEP)を記録した。呼吸サイクルのうち、呼気終末時での記録を安静時記録、吸気時記録を収縮時記録とした。筋電位の安静時および収縮時閾値、潜時、最大振幅、中枢伝導時間(CMCT)を計測した。筋電位の安静時閾値は、50%の確率で

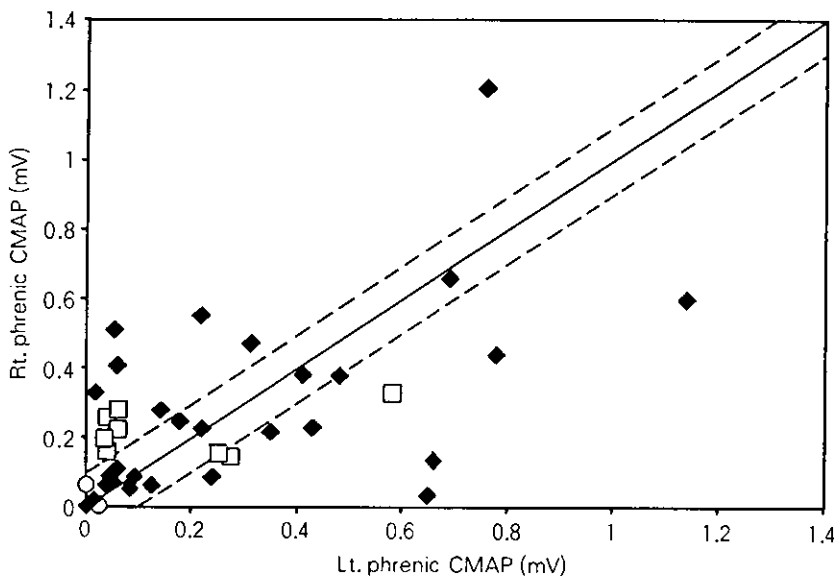


図1 ALSの横隔膜M波の左右差を示す

左側で記録した横隔膜M波振幅を横軸に、右側で記録した横隔膜M波振幅を縦軸にして、各例の値を散布図として表した。正常者の値は破線域内であるが、ALSでは著しい左右差を示す例が多い。◆は呼吸困難等の自覚症状がないか、自覚症状があるがとくに医療処置をしていない例、□は限定的に非侵襲的陽圧呼吸(NPPV)を施行している例、○は24時間、全面的にNPPVを必要としている例である。◆にも□にも明らかな左右差を示す例が見られる。

50 μ V の筋電位が記録できる刺激強度とし、収縮時間値は、背景筋電図活動より明確に区別しうる筋電位が確実に得られる最小刺激強度とした。なお、刺激強度は、機器の%出力であらわした。CMCTは正確に測定することは困難であるので、上記の検討と同様に胸鎖乳突筋後縁で刺激して得られたM波潜時をMEPの潜時から差し引いた時間を便宜的に用いた。また、臨床情報として、PaO₂, PaCO₂, %VCを測定した。

結 果

二次運動ニューロンに関する検討

avCMAPとMIPや%FVCには有意な相関が見られなかった。avCMAPを4つのカテゴリー別に比較すると、呼吸不全の臨床カテゴリーが(a)から(b)へと進行するにつれてavCMAPは低下した(図2)。avCMAPについて、全測定値を概観したうえで仮に0.2mVを境界値に設定すると、自覚症状がない群では27例中1例(4.7%)、自覚症状があるが医療処置をしていない群では17例中7例(41.2%)、限定的NPPV群では5例中4例(80.0%)、全面的NPPV群では3例中3例(100%)の症例が0.2mV以下を示した(図2)。NPPVによる補助呼吸を必要とする例でavCMAPが0.2mV以下である例と、NPPVを必要としない例でavCMAPが0.2mV以上である例の間に、 χ^2 乗検定で有意差($p < 0.01$)が存在した。MIP, %FVCは部分的にNPPVを実施した群で、自覚症状があっても医療処置をしていない群より改善し、呼吸不全の進行を表す臨床カテゴリーに沿った変化を示さなかった(図2)。経時的に観察しNPPVに移行した7例では、全例でこのような変化を示した。avCMAPが正常(> 0.33 mV)であった検査(35回)のうち、針筋電図で減少干渉波形が見られた検査が65.7%(23回)あり、それに加えて安静時脱神経所見も見られる検査が31.4%(11回)存在した。

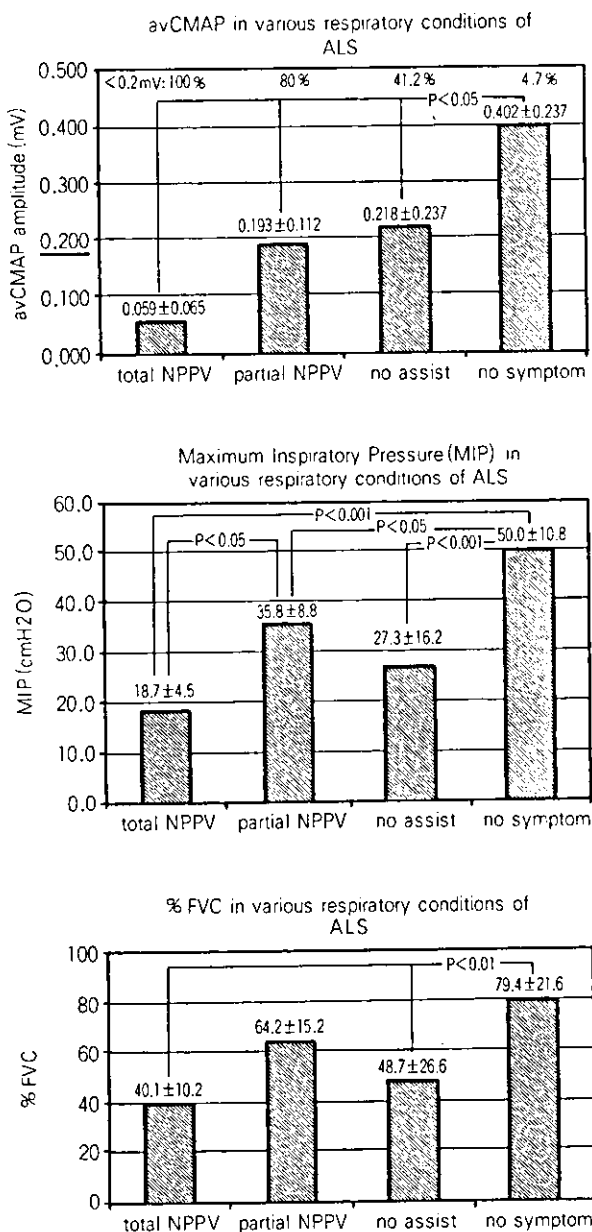


図2 呼吸不全臨床カテゴリー別の横隔膜CMAPの左右平均値(avCMAP)、最大吸気圧(MIP)、%FVCの変化を示す。avCMAPは呼吸不全の進行に連れて変化したavCMAPが0.2mV以下になる割合は、呼吸状況の進行とともに高率となり、NPPVを限定的に必要とする状態では80%となった。MIPは、NPPVの導入により、症状を有するが呼吸補助を必要としない群より改善した。%FVCは、NPPVの導入により、症状を有するが呼吸補助を必要としない群より改善し、自覚症状のない群と有意差を認めなかった。no symptom: 自覚症状のない群, no assist: 症状を有するが呼吸補助を必要としない群, partial NPPV: 限定的NPPV群, total NPPV: 全面的NPPV群

一次運動ニューロンに関する検討

ALSでは、MEPが安静時、収縮時ともに誘発されない例(図3)が7例(24.1%)見られた。しかし、それらを含む全例で、横隔神経電気刺激でのM波が導出された。また、MEPには収縮時閾値の有意な上昇と振幅の有意な低下が見られた(表1)。MEP振幅とPaO₂, PaCO₂, %VC間では、それぞれ相関を示さなかった。

考 察

ALSの進行や呼吸不全を如何に評価するかについて、%FVC, ALSの機能障害指数, MRC筋力評価を総合して行う案⁴⁾が提示されているが、ALSの障害度は全身一様ではなく、人工呼吸器を装着後に歩行できたり、経口的に食事ができるこ

とがある⁵⁾。また、人工呼吸器を導入する時点の%FVCにはばらつきが大きく⁶⁾一定の指標にはなりにくい。動脈血ガス分析値は呼吸不全の指標となるが、異常を示すのはごく終末期になってからである⁷⁾。加えて、これまで試みられてきた指標は、たとえば肺機能検査のように、測定時に患者の協力を必要とすることがあり、複数の要因による測定誤差を含みやすいとともに、呼吸筋機能不全のみならず気道閉塞に関する球麻痺もあわせた障害を評価している場合もある。したがって、呼吸不全の進行を早期から客観的に追跡できる良い指標は確定されていないといつてよい。

そこで、呼吸筋障害を純粹にあらわし、患者の協力がなく客観的である利点を有することに着目し、われわれは電気生理学的検査として比較的簡便で再現性をもつ横隔神経伝導検査と針筋電図検

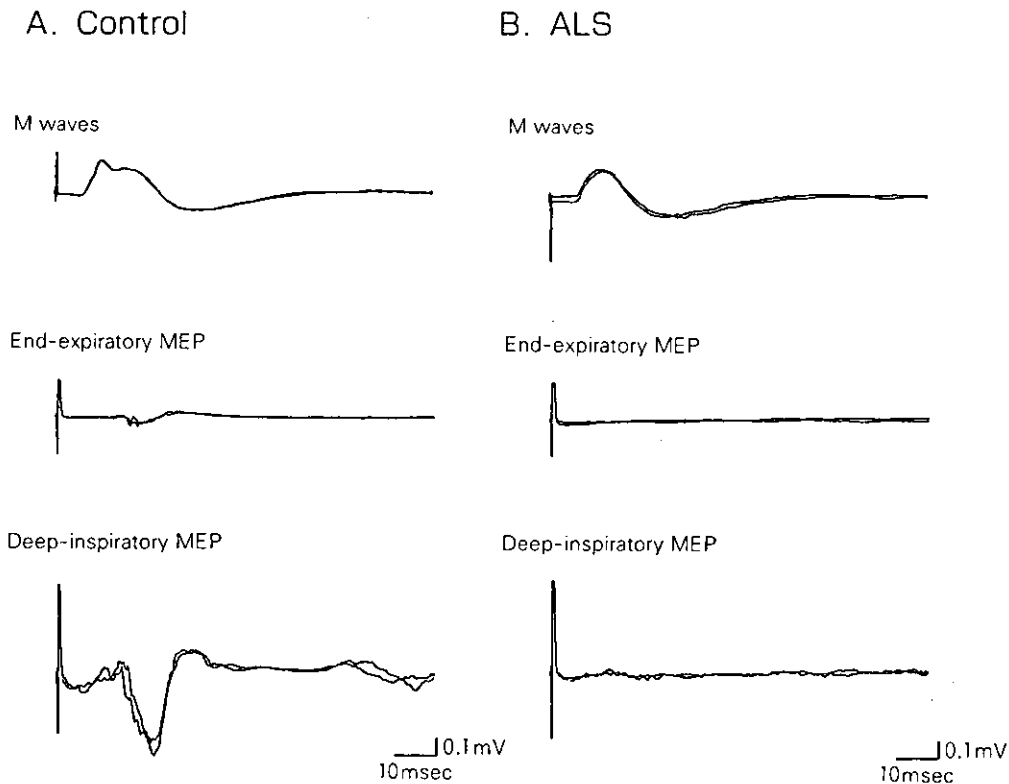


図3 横隔膜から記録された刺激対側のMEPを示す

左列(A)が正常者、右列(B)がALSでの記録で、上段は横隔神経刺激でのM波、中段は安静時(呼気終末)のMEP、下段は収縮時(吸気時)のMEPである。

ALSでは、末梢刺激のM波が保たれているにもかかわらず、正常者で記録されるようなMEPが誘発されない。