

-
2. 中島孝、神経難病(特に ALS)医療と QOL、ターミナルケア、14:182-189,2004
 3. 中島孝、神経難病と QOL、p5-p10、2004、神経内科の最新医療(先端医療技術研究所)
 4. 中島孝、難病の生活の質(QOL)研究で学んだこと — 課題と今後の展望—、JALSA、64:51-57,2005
 5. 中島孝、総論 - 生をささえる共通基盤をもとめて、難病と在宅ケア、10:7-12,2005

表 1

<p>第 1 回(平成 16 年 7 月 7 日)</p>	<p>「自己紹介ゲーム」 「こんなボランティアを求めます」 (今までの経過、今後の活動、支援) 講師: 柏崎地域振興局健康福祉部 : 国立病院機構新潟病院療育指導室長</p> <p>「活動紹介」 講師: 上越の神経難病ボランティア「青い鳥」代表</p> <p>「神経難病患者と接して学んだこと」 講師: 神経難病患者・家族のつどい「よねやま会」ボランティア</p> <p>「ボランティア活動について」 (基本的マナー・ボランティア保険情報) 講師: 柏崎市社会福祉協議会ボランティアセンター</p> <p>「グループワーク」</p>
<p>第 2 回(平成 16 年 7 月 21 日)</p>	<p>「神経難病の疾病理解」 講師: 国立病院機構新潟病院副院長</p> <p>「神経難病の生活理解」(入院生活、在宅生活) 講師: 国立病院機構新潟病院神経難病棟看護師長 : 柏崎地域振興局健康福祉部保健師</p> <p>「神経難病患者の立場から」(在宅での暮らし) 講師: 神経難病患者</p> <p>「神経難病患者とともに暮らす家族の立場から」 講師: 神経難病患者の家族</p> <p>「グループワーク」(こんなボランティアがしたい)</p>
<p>第 3 回(平成 16 年 8 月 25 日)</p>	<p>「介護技術」(移動、着脱介助など) 講師: 国立病院機構新潟病院神経難病棟副看護師長</p> <p>「車いすのいろいろ」(実技演習含む) 講師: 国立病院機構新潟病院保育士</p> <p>「神経難病患者の理学療法」 講師: 国立病院機構新潟病院理学療法士長</p> <p>「神経難病患者の作業療法」 講師: 国立病院機構新潟病院作業療法士長</p>
<p>第 4 回(平成 16 年 9 月 10 日)</p>	<p>「音楽レクリエーション公開講座」 講師: 音楽療法士(音楽教育家)</p>
<p>第 5 回(平成 16 年 9 月 22 日)</p>	<p>「神経難病患者・家族のつどい、よねやま会」への参加 「グループワーク」</p>
<p>第 6 回(平成 16 年 9 月 30 日)</p>	<p>「実習報告会」 「研修会まとめ」 「終了証書授与式」</p>

ALS 患者に対する在宅間歇的非侵襲的陽圧式人工呼吸導入の問題点

分担研究者 小川 雅文 国立精神・神経センター武蔵病院神経内科医長

研究要旨

在宅療養の筋萎縮性側索硬化症 (ALS) 患者に間歇的非侵襲的陽圧式人工呼吸 (NIPPV) を導入しその問題点を考察した。症例は 58 歳女性と 62 歳男性の 2 例。球症状は比較的軽度であった。2 例とも呼吸苦等の自覚症状はなかったが肺活量は %VC55 及び 45 と低下、睡眠時の SpO₂ の一時的な低下を認めた。入院により夜間のみ NIPPV を導入、SpO₂ 低下は改善した。今回の 2 例では導入による呼吸機能の改善はみられなかった。在宅でもほぼ問題なく使用できたが装着には介助が必要。その後 1 例では呼吸機能低下のため昼間も装着するようになった。ALS に対する NIPPV は球症状が強い例には使えず気管切開による通常の人工呼吸器への移行時期も問題になるが自覚症状がない時期から夜間に SpO₂ 低下をみる例もあり、比較的早期から使用することも考慮してよいと思われた。

A. 研究目的

神経難病の地域支援にとって筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の在宅人工呼吸器療法は最大の課題といえる。ALS の人工呼吸器療法は、最終的には気管切開が必要であるが近年、非侵襲的陽圧式人工呼吸 (NIPPV) を用いることにより呼吸機能低下を抑制しうるという報告がなされた。NIPPV は気管切開を必要としないという長所があるが球症状が強い例には使用困難で気胸などの副作用もありえる。また NIPPV は筋ジストロフィーには広く使われているが ALS に対しはまだ適応例や導入方法などは確立しているとは言えない。そこで今回は ALS に対する NIPPV の導入やその後の治療の問題点を検討した。

B. 研究方法

対象は、当院で NIPPV を導入しその後も経過観察できた ALS2 名。病歴を後ろ向きに調査し検討した。症例 1 は、58 歳女性。発症 54 歳。上肢や体幹に強い筋力低下あるが球症状は軽度で発語・嚥下は障害なし。呼吸に関する自覚症状は認められないが座位の PaCO₂=49.9mmHg、%VC=55.0。臥位でさらに低下、SpO₂ は昼間 95-6%、夜間は一時的に 82%まで低下していた。嚥下造影は誤嚥なかった。症例 2 は、62 歳男性。発症 59 歳。四肢筋力低下強く車椅子使用。声は小さいが呼吸に関する自覚症状は認めなかった。

座位での PaCO₂=44.2mmHg、%VC=44.7、

SpO₂ は昼間 96-7%。夜間は一時的に 80%まで低下。嚥下造影では誤嚥はなかった。

患者・家族には研究目的について説明しインフォームドコンセントを得た。また NIPPV 導入は主治医の判断でおこなわれたもので当研究のために特におこなったものではなく調査も後ろ向きの病歴調査である。

C. 研究結果

夜間のみの NIPPV 導入により症例 1 では SpO₂ の夜間の一時的低下は消失、症例 2 でも低下は 92%までに改善した。2 例とも導入には問題なかったが呼吸器の導入・器具の装着ともに習熟にある程度の時間が必要で介護者の補助も重要だった。気胸や呑気症などの副作用はなかったが導入による肺活量等の呼吸機能検査結果の改善は今回の例ではみられなかった。導入後も呼吸機能低下は進行し、症例 2 では、約 1 年後、呼吸苦のため夜間のみでなく 1 日中装着するようになった。

今回は球症状が軽度な症例のため在宅介護では吸引はあまり必要なく呼吸器使用についてはまったく問題がなかったが手の脱力があるため器具装着には介助が必要であった。

D. 考察

近年、NIPPV 使用により ALS の呼吸筋疲労が改善し一部の症例では呼吸機能低下進行を抑制するという報告があり注目されている。ALS に対しては球症状が進行すれば使えなくなるので NIPPV のみで全経過をみることができない問題点がある。筋ジストロフィーに比べれば胸郭変形や側湾がないので導入が比較的スムーズである印象があるが、球症状がどのくらい進行

したら使えなくなるかは明確な指針がない。今回の例は導入時点で、球症状が軽度で誤嚥もない例を選択したが今後、進行した場合にどのように対処するか、いつ気管切開による通常の人工呼吸器使用に切りかえるかは大きな問題である。また気胸などの副作用がありうる点にも配慮が必要である。

以上の点を考慮しても NIPPV は気管切開やその後の気管内吸引も不要、発語や経口摂取が可能な時期でも導入可能で在宅管理も比較的容易である長所がある。今回の例のように夜間のみ SpO₂ が低下する例では比較的早期から使用することにより患者の身体的な負担を軽減しうられる。但し導入にあたっては永続的な使用は困難であることや気管切開による人工呼吸器がいずれ必要になることも十分説明する点にも注意が必要である。

E. 結論

症例や導入時期を十分考慮すれば NIPPV は ALS の在宅療養に対して重要な治療法の一選択肢になりうる。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

Ogawa M. Pharmacological treatments of cerebellar ataxia. *Cerebellum* 3:107-111、2004

Oda M, Maruyama H, Komure O, Morino H, Terasawa H, Izumi Y, Imamura T, Yasuda M, Ichikawa K, Ogawa M, Matsumoto M,

Kawakami H. Possible reduced penetrance of expansion of 44 to 47 CAG/CAA repeats in the TATA-binding protein gene in spinocerebellar ataxia type 17. *Archiv Neurology* 61:209-212, 2004

Oishi K, Ogawa M, Oya Y, Kawai M. Whole-brain voxel-based correlation analysis between regional cerebral blood flow and intelligence quotient score in Parkinson's disease. *European Neurology* 52:151-155, 2004

山本 敏之、尾方 克久、片岸 美帆、清水 宏、
小川 雅文、山村 隆、川井 充日本語版 Multiple Sclerosis Quality of Life-54 の信頼性の検討 *臨床神経* 44:417-421;2004

Kijima K, Numakura C, Izumino H, Umetsu K, Nezu A, Shiiki T, Ogawa M, Ishizaki Y, Kitamura T, Shozawa Y, Hayasaka K. Mitochondrial GTPase mitofusin 2 mutation in Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 2A. *Human Genetics* 116:23-27;2005

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

愛知県における難病相談事業

分担研究者 祖父江 元 名古屋大学神経内科教授
研究協力者 熱田 直樹, 渡邊 宏久, 伊藤 瑞規, 犬飼 晃 (名古屋大学神経内科)
近藤 修司 (愛知県医師会難病相談室 MSW)
可世木 成明, 河村 昭徳 (愛知県医師会理事)

研究要旨

愛知県では昭和 56 年度から独自に難病相談・支援事業が行われてきた。常勤医療ソーシャルワーカー (MSW) による電話での療養・生活相談、疾患群別専門医による面談での医療相談がその柱である。年平均の総相談件数は 3219 件、うち医療相談は 431 件である。医療相談については利用者の 86% が内容に満足を示している。運営は愛知県医師会を主体に愛知県、名古屋市の協力で行われており、愛知県特定疾患研究協議会に所属する専門医が医療相談において協力している。全国で推進されている難病相談・支援センター整備事業においてモデルの一つになりえると考えられる。

A. 背景・目的

現在、難病特別対策推進事業として、各都道府県単位での難病相談・支援センター整備がすすめられている。愛知県においては、昭和 56 年度から独自に難病相談・支援事業を進めてきている。特に専門医による医療相談を含むのが特徴である。その実績を紹介・分析する。

B. 方法

愛知県医師会難病相談室において実施してきた難病相談・支援事業について、内容、実施体制、実績を紹介する。また、その中の医療相

談事業につて、神経系疾患群に関する相談内容を検討する。

実施にあたっては疫学研究に関する倫理指針を遵守した。

C. 結果

難病相談事業は昭和 56 年 4 月から現在まで、愛知県医師会館内にある難病相談室において実施されている。5 名の医療ソーシャルワーカー (MSW) が常勤スタッフとなっており、患者からの療養・生活相談を電話で受け付けている。その中で医療相談が必要なケースについては専門医が 30 分～1 時間の相談時間で対応してい

る。医療相談は愛知県特定疾患研究協議会に所属する専門医が協力しており、15 の疾患区分で、疾患別に月2回から隔月1回程度実施されている。医療相談は予約制で、無料である。この他に、医療関連職種を対象とした難病相談室ケース・スタディ、難病講習会が適宜行われている。運営にあたっての費用は、愛知県、名古屋市、および県医師会からの拠出によっている。

平成12年4月から9月に医療相談ケース181例(有効回答65.8%)に対して行われた医療相談来室者アンケートによると、利用した感想は「満足した」62.3%、「まあまあ満足した」23.6%、「少し不満」6.6%、「不満」3.8%と満足を示した割合が多かった。

昭和56年度から平成14年度までの22年間で、相談件数は合計70,825件、年平均3,219件あり、医療相談件数は9,484件、年平均431件であった。医療相談のなかでの疾患群別割合は神経系が25.0%と最も多く、以下膠原病系12.7%、消化器系9.1%、骨・関節系8.7%、耳鼻系8.1%の順であった。

平成11年度から平成15年度までの5年間に、神経系疾患群に関する新規医療相談は295件あった。患者性別は男性49.5%、女性50.5%であり、患者年齢は50歳台、60歳台にピークがあるものの10歳台から80歳台まで幅広く分布していた。医療相談にあたり患者本人が来室したのは84.5%であり、15.5%は患者家族のみ来室しての相談であった。

患者家族のみ来室した事例を提示する。

《事例1》

67歳女性

- ・2年ほど前からふらつき、歩行障害、書字困難、立ちくらみ、排尿障害などが出現した。

・総合病院神経内科で多系統萎縮症と診断された。

・現在の多彩な症状への対処、今後の進展などについて家族の不安が強くあり、娘のみ難病相談室に来室した。

医療相談内容

- ・失禁・失便、呼吸器感染、いびきなど現在の症状について説明、解説した。
- ・今後予想される経過について説明した。
- ・一般的に遺伝性ではないことなど、疾患一般について説明した。

来室時すでに診断が確定しており、患者、家族も納得しているケースは44.6%にすぎず、診断はつけられているがセカンドオピニオンを希望しているケースが14.9%、診断が未確定であるのが40.5%であった。診断名は多い順にパーキンソン病30件、運動ニューロン疾患29件、多発性硬化症16件、多系統萎縮症12件、脊髄小脳変性症11件、後縦靭帯骨化症11件であった。

診断未確定の状態での医療相談に来室された事例を提示する。

《事例2》

72歳女性

- ・3年ほど前に手のふるえが出現し、近くの外科系医院で投薬を受けてきた。
- ・しだいに歩きにくくなり、歩行時突進するようになった。
- ・総合病院の整形外科を受診し、レントゲン検査などを受けるが、確定診断に至らなかった。
- ・保健所で難病相談室を紹介され、来室した。

医療相談内容

- ・症状の経過を整理した。
- ・診察にて全身の固縮、姿勢反射障害、仮面

様顔貌、転倒による皮下出血痕があった。

- ・パーキンソニズムの精査加療目的で某国立療養所(当時)神経内科を紹介した。

医療相談来室の目的(重複有り)は、「各種症状への対応」が 86.9%、「診断の明確化」は 54.8%で過半を占める。その他に「遺伝歴についての相談」「プリオン病患者との誤針事故への対処」など多岐にわたる。それらに対して専門医として、疾患・症状に関する説明、プロブレムの整理、適切な受診への方向付けなどが行われている。

医療相談の結果、適切な医療施設への紹介が 35.9%で、主治医への手紙での連絡が 33.6%のケースで行われた。

D. 考察

愛知県においては、医師会主導のもと、愛知県、名古屋市の財政援助を受けて、年平均 3219 件の難病相談、年平均 431 件の専門医による医療相談に応じる体制を構築している。平成 12 年度に施行された来室者アンケートでは多くの来室者が内容に満足している。

神経系医療相談内容を分析した結果から、来室時に診断が確定し、患者自身が納得しているケースは 44%にすぎず、来室者の約半分は診断をはっきりさせることを主な目的の一つとしている。また医療相談の結果、36%で適切な医療施設への紹介が必要となる。従って、相談・支援を要する難病患者の中には、診断が未確定であったり、適切な専門医に受診していない患者が多く存在する。この場合特に、相談事業における専門医のかかわりが重要である。

E. 結論

医療相談・支援事業においては、MSW と医師との協力により、療養・生活面の相談から医療・医学面の相談まで応じ、必要に応じて適切な専門医紹介や受診指導ができる体制構築が望ましい。

愛知県での実績は、その参考モデルの一つになりうると考えられる。

静岡県難病医療連絡協議会加盟病院における ALS 患者の療養状況について

- 分担研究者 溝口 功一(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センター統括診療部長)
- 研究協力者 ○中山 照雄(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センターソーシャルワーカー)
- 竹垣 睦美(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センターソーシャルワーカー)
- 内山 智裕(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センターソーシャルワーカー)
- 久保田 英幹(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センター医療福祉相談室長)
- 林 敬(静岡県健康福祉部疾病対策室室長)
- 深井 千恵子(静岡県難病医療相談室難病医療相談員)

研究要旨

静岡県と共同して静岡県難病医療連絡協議会に加盟する医療機関(以下、静岡県難病医療ネットワーク病院)35 施設を対象に、郵送によるアンケート調査を実施した。結果、静岡県難病医療ネットワーク病院に長期療養目的で入院している ALS 患者の内、3 年以上入院継続している患者が全体の半数であり、近年、静岡県難病医療ネットワーク病院における長期療養目的での入院患者が減少していることが推定された。また、診療機能については「訪問診療」「自助具導入・訓練」が可能な医療機関は 2 割程度であったことから、QOL 向上のために導入・訓練が可能な医療機関を増やすことが課題であると考えられる。

A. はじめに

私たちは昨年度の当班会議において ALS 患者の長期療養のあり方の検討のため、静岡県内の療養病床を有する医療機関及び身体障害者療護施設の ALS 患者専用居室における ALS 患者の療養状況について報告した。結果、人工呼吸器を装着している患者の長期療養可能な医療機関はほとんどなく、その背景としては、

医療・看護・介護体制や診療報酬などの問題があると考えられた。

今回は静岡県と共同して実施した静岡県難病医療ネットワーク病院対象の ALS 患者の療養状況に関するアンケート調査の結果を報告する。

B. 目的

静岡県難病医療ネットワーク病院の ALS 患者に対する診療機能及びALS患者の療養状況についての実態を把握する。

C. 方法

静岡県と共同して平成 16 年 4 月 1 日現在、静岡県難病医療ネットワーク病院に加盟する医療機関 35 施設(小児専門病院 1 施設を除く)を対象に、郵送によるアンケート調査を実施した。

D. 結果

- (1) 34 施設から回答が得られた(回収率 97.1%)。
- (2) 神経内科を標榜する医療機関は 19 施設(55.9%)であった。
- (3) 診療機能については「診断・診療」「夜間対応」「処置」「リハビリ」が 5 割以上の医療機関で対応が可能であった。「訪問診療」「自助具導入・訓練」可能な医療機関は 2 割程度であった。神経内科を標榜する医療機関に限定しても「訪問診療」「自助具導入・訓練」についてはその割合に大きな差はなかった。
- (4) 平成 15 年度の長期療養目的での ALS 入院患者は 7 施設 20 名(内 19 名が神経内科を標榜する医療機関)であり、その 20 名の平成 16 年 6 月 1 日現在の状況は「人工呼吸器を装着して入院継続」が 14 名(70%)であり、在院日数は「3 年以上」が 10 名(50%)で最も多かった。
- (5) ALS 患者の長期療養目的での入院受け入

れの可否について、「人工呼吸器を装着していないALS患者の入院は可能」と回答した施設は 7 施設(20.6%)、「人工呼吸器装着のALS患者の入院は可能」と回答した施設は 4 施設(11.8%)であった。

(6) ALS 患者のレスパイト入院について、「実施している」と回答した施設は 10 施設(29.4%)で、その内 8 施設(80%)は状態像に関係なく受け入れ可能であった。

E. 考察

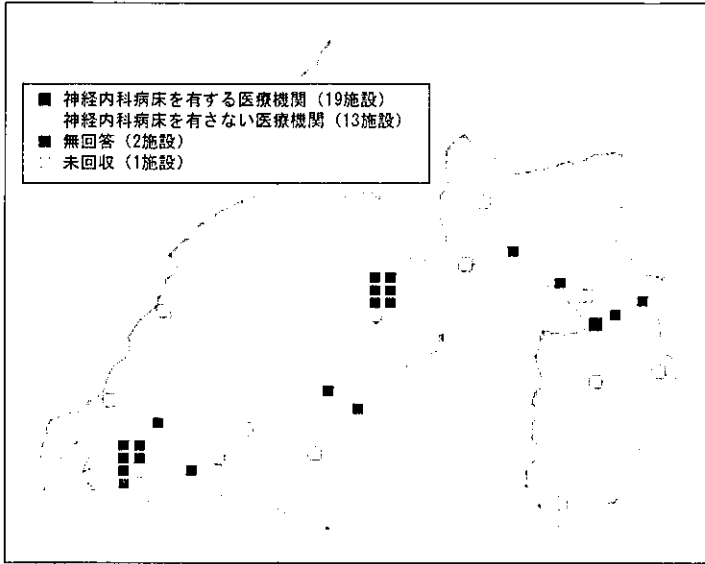
静岡県難病医療ネットワーク病院に長期療養目的で入院しているALS患者の内、3年以上入院継続している患者が全体の半数であったことから、近年、静岡県難病医療ネットワーク病院における長期療養目的での入院患者が減少していることが推定された。

また、意志伝達装置などの自助具を ALS 患者が使用することは QOL 向上につながることから、導入・訓練が可能な医療機関を増やすことが今後の課題であると考ええる。

静岡県難病医療ネットワーク病院に長期療養目的で入院しているALS患者の内、3年以上入院継続している患者が全体の半数であったことから、近年、静岡県難病医療ネットワーク病院における長期療養目的での入院患者が減少していることが推定された。

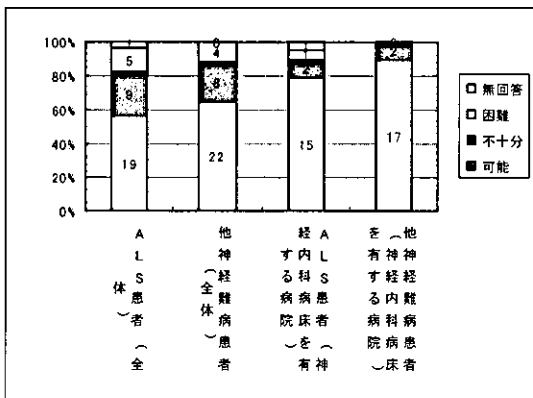
また、意志伝達装置などの自助具を ALS 患者が使用することは QOL 向上につながることから、導入・訓練が可能な医療機関を増やすことが今後の課題であると考ええる。

(図1) 静岡県難病医療ネットワーク病院分布



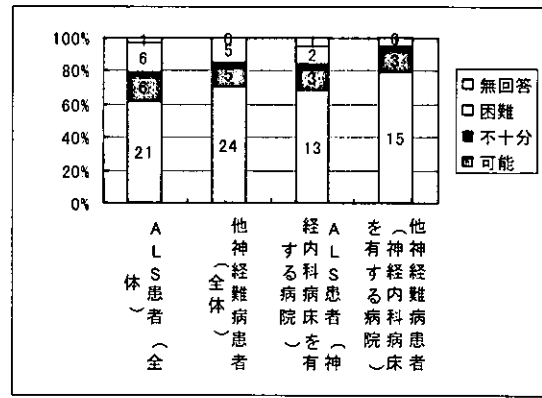
(グラフ1) 診断及び外来通院診療

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



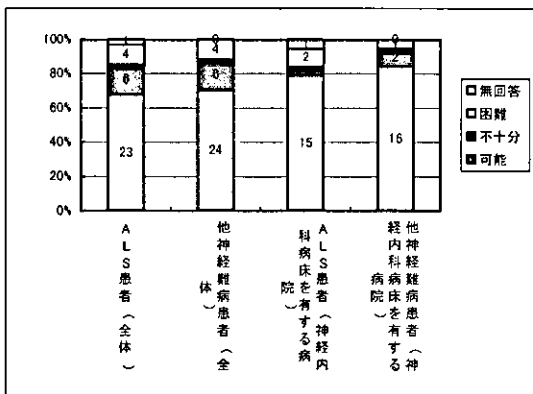
(グラフ2) 休日・夜間対応

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



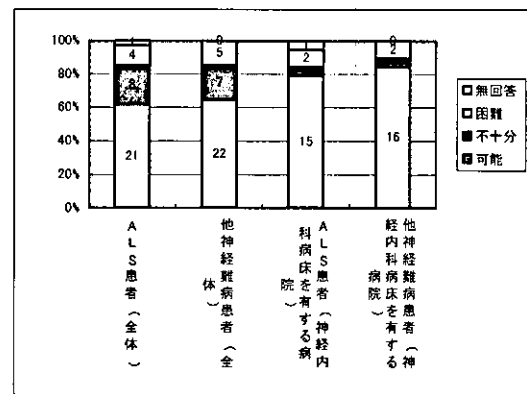
(グラフ3) 胃瘻・気切処置及び急性期管理

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



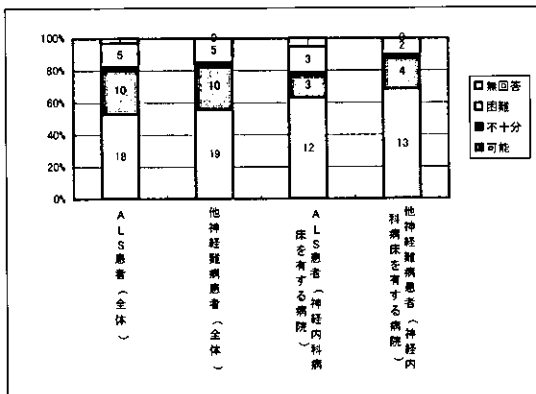
(グラフ4) 人工呼吸器導入・管理

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



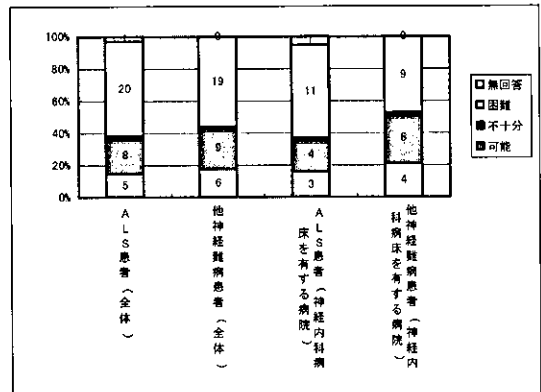
(グラフ5) 在宅療養移行時の患者家族指導

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



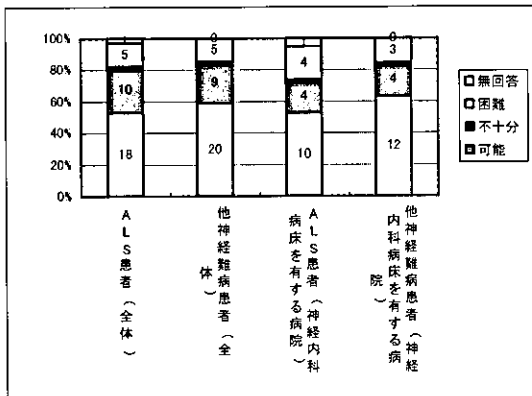
(グラフ6) 訪問診療

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



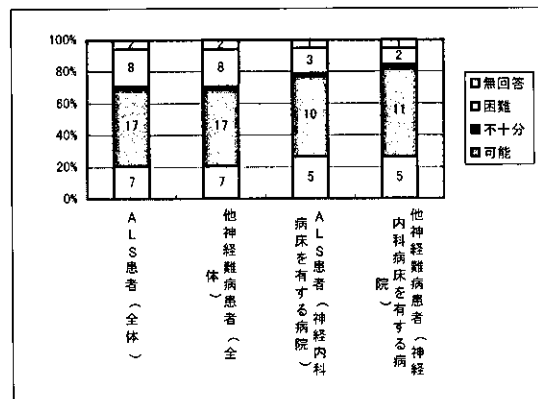
(グラフ7) リハビリテーション(機能訓練)

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



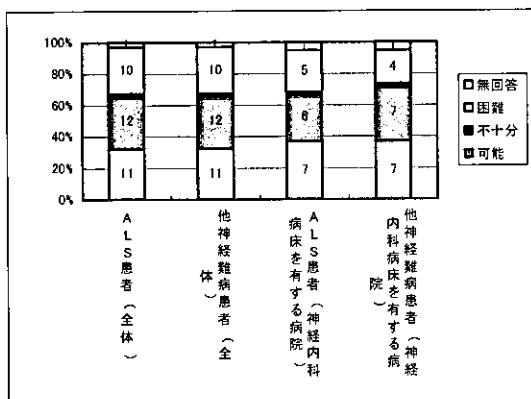
(グラフ8) 自助具導入・訓練

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



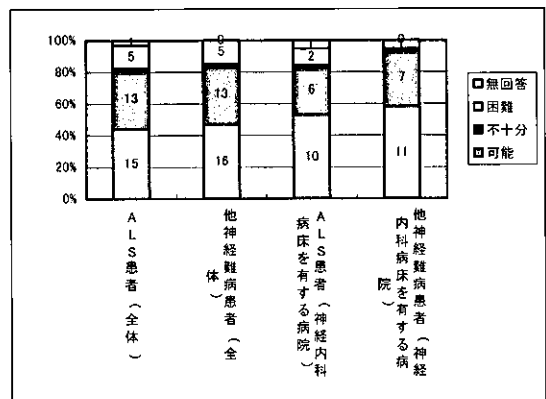
(グラフ9) 関係機関とのケア会議

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



(グラフ10) 患者・家族・支援者等からの療養相談対応

全体 N=34 神経内科病床を有する病院 N=19



(表1) 平成15年度 長期療養目的のALS患者入院状況

() 内は神経内科病床を有する医療機関

平成15年度 長期療養目的 入院患者数	平成16年6月1日現在の状況
20名 (19) 7病院 (6)	(1)吸引の必要がなく、気管切開、胃瘻を造設されていない方 0(0) (2)吸引の必要があるが、気管切開、胃瘻を造設されていない方 1(1) (3)吸引の必要があり、気管切開をされている方(胃瘻・人工呼吸器なし) 0(0) (4)吸引の必要があり、気管切開、胃瘻を造設されている方(人工呼吸器なし)1(1) (5)人工呼吸器を装着されている方 14(14) (6)すでに退院した方 4(4) [内訳]・在宅 3(3)・転院 0(0)・施設入所 0(0)・死亡 1(1)

(表2) 平成16年6月1日現在、長期療養目的で入院しているALS患者の在院日数

() 内は神経内科病床を有する医療機関

在院日数	人数
① 1ヶ月未満	0 (0)
② 1ヶ月以上、3ヶ月未満	3 (3)
③ 3ヶ月以上、6ヶ月未満	1 (1)
④ 6ヶ月以上、1年未満	2 (2)
⑤ 1年以上、3年未満	1 (1)
⑥ 3年以上	10 (9)
合計	17 (16)

(表3) ALS患者の長期療養目的での療養病床入院受け入れの可否

上段は全体、下段は神経内科病床を有する医療機関

		可能と回答した施設数 (%)	不可能と回答した施設数 (%)	状況によっては検討すると回答をした施設数 (%)	無回答施設数 (%)	合計 (%)
人工呼吸器を装着していないALS患者入院受け入れ	全体	7 (20.6)	14 (41.2)	8 (23.5)	5 (14.7)	34 (100)
	神内	3 (15.8)	9 (47.4)	6 (31.6)	1 (5.3)	19 (100)
人工呼吸器装着のALS患者入院受け入れ	全体	4 (11.8)	15 (44.1)	9 (26.5)	8 (23.5)	34 (100)
	神内	1 (5.3)	9 (47.4)	8 (42.1)	5 (26.3)	19 (100)
他院が主治医で関わりのないALS患者入院受け入れ	全体	4 (11.8)	17 (50.0)	8 (23.5)	5 (14.7)	34 (100)
	神内	2 (10.5)	11 (57.9)	5 (26.3)	1 (5.3)	19 (100)

[参考]「療養病床を有する医療機関の状況」(平成15年度当研究班報告より)

吸引の必要があり、気管切開、胃瘻造設のALS患者入院受け入れ(人工呼吸器なし): 17施設/42施設 (40.5%)

人工呼吸器装着のALS患者入院受け入れ: 4施設/42施設 (9.5%)

(表4) レスパイト入院実施の有無

上段は全体、下段は神経内科病床を有する医療機関

		実施して いる (%)	実施して いない (%)	無回答 (%)	合計 (%)
ALS 患者	全体	10 (29.4)	21 (61.8)	3 (8.8)	34 (100)
	神内	7 (36.9)	12 (63.2)	0 (0)	19 (100)
他の神経難病患者	全体	13 (38.2)	20 (58.8)	1 (3.0)	34 (100)
	神内	7 (36.9)	12 (63.2)	0 (0)	19 (100)

(表5) 受け入れ可能なALS患者の状態像

上段は全体、下段は神経内科病床を有する医療機関

	状態像に関 係なく受け 入れ可能 (%)	人工呼吸器 未装着であ れば受け入 れ可能 (%)	吸引など医 療処置が多 くなければ 可能 (%)	合計 (%)
全体	8 (80)	0 (0)	2 (20)	10 (100)
神内	6 (85.7)	0 (0)	1 (14.3)	7 (100)

(表6) ALS患者の病状が慢性化し人工呼吸器装着

又はそれに近い状態になった場合の対応

上段は全体、下段は神経内科病床を有する医療機関

	希望する限 り長期入院 を継続する ことが多い (%)	長期療養を 目的とした 転院を勧め ることが多 い (%)	在宅療養を 勧めること が多い (%)	その他 (%)	無回答 (%)	合計 (%)
全体	3 (8.8)	9 (26.5)	11 (32.4)	5 (14.7)	6 (17.7)	34 (100)
神内	1 (5.3)	5 (26.3)	8 (42.1)	3 (15.8)	2 (10.5)	19 (100)

ヘルパー吸引について

- 分担研究者 溝口 功一(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・
神経医療センター統括診療部長)
- 研究協力者 小尾智一、黒田龍、馬場國男、広瀬正江、中山照雄
(独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター)
宮田嘉世子(宮田医院)
静岡難病ケア市民ネットワーク
日本 ALS 協会静岡県支部
深江久代(静岡県立短期大学看護学科)
小松原征江(エン・フレンテ)
NPO 法人ひまわり事業団 介助派遣サービスひだまり

研究要旨

当院がかかわってヘルパーによる吸引を開始した患者の経緯について、合意に至る過程、ヘルパーの研修等について報告した。また、日本 ALS 協会静岡県支部と静岡難病ケア市民ネットワークが共同で行った「ヘルパー吸引問題を考えるシンポジウム」で行ったアンケートについても報告した。アンケートの結果ではヘルパーによる吸引の難しさだけでなく、現制度の矛盾などについての意見が寄せられた。今後も、こういった活動を通して、現制度を考え直し、最終的には患者と家族が重い負担から開放されるような仕組みづくりを考えていくべきだと思われた。

A. 目的および B. 方法

昨年からヘルパーによる吸引が ALS 患者さんの在宅人工呼吸器療法中の方に限って容認された。静岡市では平成 16 年 7 月より人工呼吸器療法中の ALS 患者がヘルパーによる吸引を実施している。その過程を振り返り、今後検討すべき課題について報告する。また、このことに関連して、ヘルパーをはじめケアに関わる人たちが吸引行為をどうとらえているのかを知る目的で、平成 16 年 9 月 19 日静岡難病ケア市民

ネットワークと日本 ALS 協会静岡県支部が共同で行なった「吸引問題を考えるシンポジウム」に参加者へアンケート調査を行った。

C. 結果

1. ヘルパーによる吸引を実施している患者は 76 歳男性で、1999 年球麻痺にて発症し、2001 年 1 月から人工呼吸器を装着、同年 5 月から在宅療養となった。主たる介護者は妻。2004 年 4

月担当のケアマネージャーから妻の介護疲れを軽減するためにもヘルパーによる吸引を行ないたい旨の連絡が当院に入った。その後、ケア担当者会議を開き、ヘルパーによる吸引について、患者および家族、ヘルパーと所属事業所、ケアマネージャー、かかりつけ医、病院担当医などが検討し、吸引を行う方向で合意し、静岡てんかん・神経医療センター倫理委員会に諮り、研修を5月に行った。研修では、呼吸器の取り扱いなどと吸引の実際と注意点、緊急時の対応などについて講義と実習が行われた。研修終了後、ヘルパーと患者、ヘルパーの所属する事業所と患者の間で同意書を交わし、7月在宅へ戻った。その後も、かかりつけ医や訪問看護師による指導が継続され、導入後主たる介護者である妻は、自分の時間が持てるようになり、受診等も行えるようになった。

2.「吸引問題を考えるシンポジウム」では、ALSと人工呼吸器、吸引に関する講義の後、前述の患者に関わったケアマネージャー、ヘルパー、訪問看護師、患者代表としてALS静岡県支部会長がシンポジウムを行い、その後、自由討論が行われた。参加者は、94名であった。終了後のアンケートには、医師1名、保健師3名、看護師3名、ケアマネージャー7名、ヘルパー23名、患者と家族4名から回答を得た。保健師からは訪問看護師の不足や、重介護の短期療養、通所看護を整えていくなどの制度上の問題提起があった。一方、ヘルパーからは、自分個人としてはやってもいいが、「報酬はないが、責任が取らなければならない」現状や所属事業所の考え方にもよるなどの意見が寄せられた。が、「現実にご家族やご本人の要望があるのに知らん顔はできないし、したくない。私たちがすることで少しでも笑顔が見られたらと・・・という気持ちです。」というようにジレンマに陥った意見も見られた。また、訪問看護師からは、なぜALSだけな

のかという疑問を示す意見もあった。

現段階では、以下のような条件がヘルパーによる吸引が行なわれるためには必要であると考えた。

1. 患者と家族からの強い必要性があること
2. 患者(と家族)とヘルパーの間で信頼関係を築くことができること
3. ヘルパーの所属事業体に十分な理解があること
4. 吸引を行なうヘルパーが十分な研修が受けられること
5. 在宅での吸引を指導できるかかりつけ医、訪問看護の体制があること

D. 考察

吸引行為は医療従事者からは通常業務であるものの、通常業務ではないヘルパーからは、容認されたとはいえ、行為そのものへの不安があり、責任問題を考えると、行なうことに躊躇することがある。個々の症例を通して、必要な患者に吸引が行なわれるように指導するとともに、今回のようなシンポジウムを通して、啓蒙を図るべきと考えられた。また、看護、介護の業務の見直しも必要であると考えられた。

E. 結論

ヘルパーによる吸引、あるいは、他の医療行為が合法的に行なえるためには、ヘルパーの上位資格や報酬の見直しなど考慮する必要がある。

福井県難病支援センターの活動状況について

分担研究者 宮地裕文（福井県立病院神経内科・福井県難病支援センター兼務）
研究協力者 吉川典子、谷口和江（福井県難病支援センター）
中野育子（福井県福祉環境部健康増進課感染症・疾病対策）

研究要旨

平成 11 年に開設した福井県難病支援センターが、平成 16 年 10 月までの 5 年間に療養相談を受けた筋萎縮性側索硬化症（以後 ALS と表記）患者 37 名の相談記録から、難病支援センターと健康福祉センター（保健所）が連携して在宅療養支援に一定の成果を上げていることが明らかになった。また、昨年本研究班で宮地が報告した拠点病院の特殊疾患病床へのレスパイト入院が、患者・支援者側双方に教育効果をもたらし、患者の在宅療養生活の QOL 向上に繋がったので報告する。

A. 研究目的

5 年間の活動結果を分析して神経難病支援ネットワーク稼動に資する。

B. 研究方法

1. 療養相談を受けた 37 名の ALS 患者相談記録から分析。
2. 1 症例のレスパイト入院前後の変化を比較。

C. 結果, D. 考察

福井県難病支援センターは平成 11 年に難病拠点病院である県立病院内に開設し、平成 16 年 5 月に県立病院の新築に伴い再整備された。

活動内容は一昨年度報告した事業に今年度新規に次の 2 事業が追加された。(図 1)

1. 「定例相談」 拠点・協力病院医師や薬剤師、栄養士等の専門職による毎月 1 回の医療・療養相談。
2. 「ピアカウンセリング」福井県難病患者団体連絡協議会に委託して、毎月 2 回各患者会が担当。会場は難病支援センター相談室と、社会資源の乏しい嶺南地区に移動して実施している。

平成 15 年度末福井県の人口は約 82 万人で特定疾患医療受給者は、約 3,100 名である。そのうち神経・筋疾患患者数は総数の 1/3 を占めている。中でも ALS 患者は平成 16 年 10 月現在で 41 名(図 2)、人工呼吸器装着の在宅療養者は 14 名である。福井県では難病対策の拠点としての難病支援センターと、健康福祉センター 6 か所、難病拠点病院 1 か所、協力病院

6 か所を中心に難病対策事業が展開されている。しかし当県でも県都に集中した社会資源は地域格差を大きくしている。その療養環境改善を目指した神経難病支援ネットワークの稼働に向け次のように取り組んできた。

1. 開設以来5年間に難病支援センターへALSに関する療養相談を寄せてきた新規相談者は37名であった。その新規相談者の内訳は年々主介護者から病棟看護師、ケアマネジャーなど関係する多職種に広がっている。患者さんの重症度を呼吸機能の状態で見ると初回相談時に、3割が人工呼吸器を装着していた。相談内容は昨年からの在宅療養の準備に関するものが増えている。相談者への支援内容は約7割が在宅支援関係機関などへの連絡調整で、その他は「疾患などの情報提供」や「支援センターで話を聞く」等である。現在の呼吸機能の状況を見ると37名のうち既に12名が死亡、在宅人工呼吸器装着者は14名、自発呼吸が維持できている者は8名であった。上記事例の中で、長期入院患者とその家族から在宅療養への相談を受けた際も、神経難病支援ネットワークイメージ図(図3)のように医療機関調整を支援センターが、右側の健康福祉センターが地域ケアシステムを促進させた。この地域では保健師が関与し、県内で初めて市社会福祉協議会ヘルパーの吸引行為を実現させ、4か月後に在宅療養を開始できた。一方、在宅療養支援体制が軌道に乗っても、患者・家族の変化に対応する支援スタッフの緊張は強く、支援スタッフの精神的支えを求める要望が出されており、難病支援センター事業の研修会などに反映させる努力をしている。

2. 人工呼吸器を装着して在宅療養が2年経過した62歳、男性ALS患者を難病拠点病院の特殊疾患病床に4週間のレスパイト入院を受入れた。その間4回のカンファレンスを行い次のよ

うに経過した。

(1) 患者の居住地には難病協力病院がなく、本人、家族や在宅管理の主治医の意向を受けたケアマネジャーなどから、難病支援センターにレスパイト入院受け入れの要請があった。

(2) 入院前に病棟で医師、看護師、理学療法士(以後病棟スタッフと表記)、ケアマネジャーと訪問看護師、難病相談員(以後相談員と表記)が在宅での療養状況に関する第1回目のカンファレンスを行い、受け入れ準備を開始した。

(3) 入院当日病棟スタッフは患者・家族に同伴したケアマネジャー、健康福祉センター保健師、相談員も参加してベツサイドでの第2回目のカンファレンスを行い、在宅ケアの詳細な引継ぎを受けた。

(4) 患者は、在宅での療養スタイルを堅持し、頻回なコールで病棟の混乱を招き、相互にパニック状態となった。その原因を検討すると、在宅では医師や看護師の勧める体位変換を拒否し、痰の多量貯留による無気肺状態を招き、息苦しさが恐怖となり2~3日毎のカニューレ交換や、頻回な吸痰要求となって主治医と介護者に大きな負担を与えていたことがわかった。すなわち基本的な人工呼吸器管理上の問題点が明らかになった。

(5) 入院1週間目に家族と病棟スタッフ、相談員が問題点の整理と対策を協議するため3回目のカンファレンスを行った。その中で、呼吸リハビリ中心のケアプランを立て、家族やスタッフが統一したケアを実施することが確認された。実施に際しては繰り返し状況の説明を加えながら指導を行った結果、次第に痰の貯留は無くなり呼吸状態は改善した。吸痰回数も減少しそれまでの頑なな態度は解けた。自らの身体で指導効果を実感した後は、他の療養指導も素直に受入れるようになり問題は解決した。

(6) 退院前にケア内容の継続を図るため、関係

者が集まり 4 回目のカンファレンスを行った。まず退院までに家族と訪問看護師の介護実習を行った。また在宅で重要な訪問リハビリの希望が出され、居住地では対応できないため、隣の市の理学療法士に依頼し実現することになった。

(7) 退院後ケアマネジャーから難病支援センターに、「入院中のケア内容は継続され家族や支援チームの負担も格段に軽くなり主介護者の妻に笑顔が戻った」。また「レスパイト入院を受け入れる医療機関の存在が、患者・家族や支援チームにとって精神的な支えとなりこれからも在宅で頑張る事ができる。」と報告を受けた。本人から届くメールもそれまでと全く様変わりして感謝の言葉が並び、外へも出かけるなど在宅療養のQOL向上に繋がっていった。

(8) 病棟は、46 床の神経内科、脳外科、皮膚科との混合病棟で脳外科、神経内科各 4 床計 8 床の特殊疾患病床を 2:1 の基準看護で運営している。レスパイト入院中は、常に一人の看護師が専属でケアを行わざるを得ない状況にあり、看護師の勤務状況は過酷なものになった。この体験を医療・保健・福祉・介護・患者会対象とした当センター研修会などで報告する機会をつくり、難病拠点病院としての役割の周知と再確認の機会とした。

(9) 最後に特殊疾患病床の運用の結果と問題は

- 1 レスパイト入院を実施し、拠点病院としての役割を発揮できた。
- 2 患者が居住地で安心して療養出来るために、拠点・協力病院が地域の協力医療機関と連携し、それぞれの役割を強化する必要性を再確認した。
- 3 中核病院の中での特殊疾患病床のあり方が再度大きな課題となった。
- 4 重症難病患者を特殊疾患病床で受け入れる

には、マンパワーとリハビリスタッフの関与、医療管理料の見直しが必要と思われる。

E. 結 論

5年間の活動を通し、難病支援センターは拠点・協力病院での入転院にかかわる支援関係構築を主に、一方健康福祉センターは在宅ケアシステム構築への支援に主力を置き相互に連携することが、効率のよい支援に結びついてることを再確認した。また今年度、難病支援センターは、兼務医として宮地を迎え、相談員も2名となった。これは難病支援の拠点としてさまざまな支援依頼を受けた時その場に出かけられるようになり、県内各地に連携の輪を広げた。今後も難病支援センターは、患者さんが安心して療養生活を送れる心のオアシスを目指して県内一円に神経難病支援ネットワーク稼働促進に努めたい。

(図 1)

福井県難病支援センター事業

(1) 期間相対
定例(1/月) 専門医師、理学療法士、栄養士等の専門職による相談
厚夏(平日) 相談員が随時対応

(2) 教育・研修事業
難病研修会(4/年) 医療・保健・福祉・介護職や患者家族への知識技術の普及
看護師等派遣事業 宇多野病院へ拠点協力病院看護師等の研修に派遣

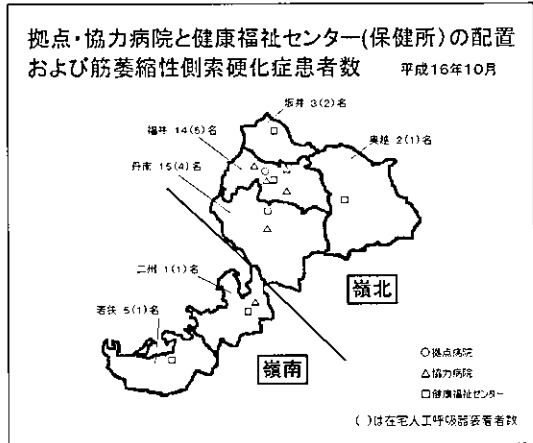
(3) 情報の収集と提供

(4) コミュニケーション機器早期貸出事業
① コミュニケーション機器の普及普及(2/年) 拠点協力病院を会場に操作研修セミナー
② コミュニケーション機器の貸出し事業(6/年) 機能障害患者への操作指導

(5) 福井県難病患者団体連絡協議会への支援
① 委託事業 a.(4)・②
b.ピアカウンセリング(2/月) 難病支援センターで同病者同志による相談会

(6) 福井県難病医療連絡協議会の開催
* 福井県神経難病支援ネットワークの構築検討

(図 2)



(図 3)

