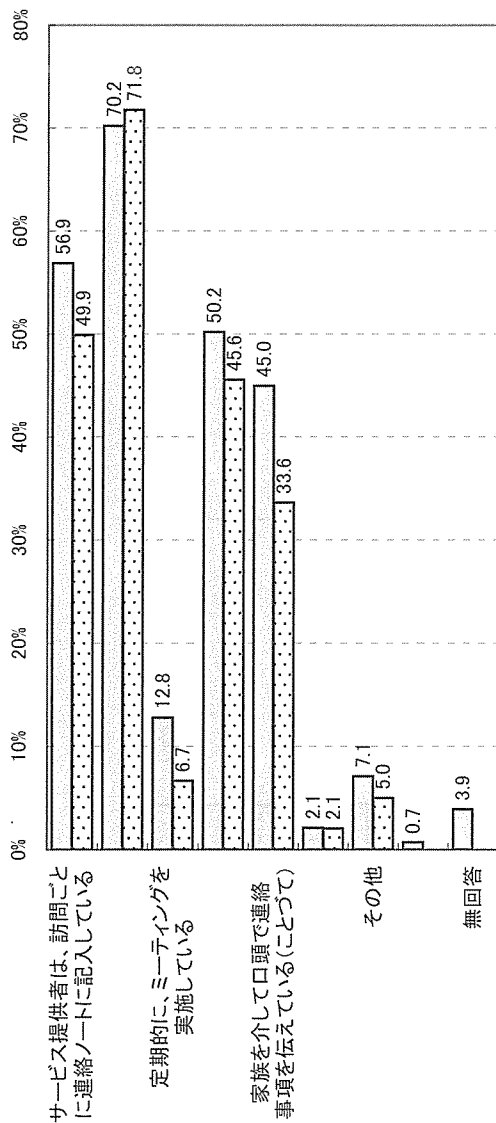


VI (7)-3. 通知交付後に変化した場合について自由回答

回答内容 (要約)		件数
「1. よくなった」と回答したもの (延べ83件)	家族介護者へのメリット	20
	安心してヘルパー等に吸引を頼めるようになった	6
	ヘルパー等がたんの吸引に対応してくれるようになった	5
	事業所が対応してくれるようになった	5
	通知後たんの吸引に対応してくれるヘルパー等が増えた	3
	研修、指導体制の充実	2
	通知交付後、ヘルパーによる吸引を開始した	2
	制度ができて安心した	2
	その他、現状や不満、要望 など	35
	ヘルパー等がたんの吸引に対応してくれなくなった	1
「2. 悪くなった」と回答したもの (4件)	自費扱いになった	1
	その他	2
「3. 変わらない」と回答したもの (延べ21件)	特に変化なし	8
	(吸引してもらえない)状況は変わらない	5
	通知が出たことで、安心感が得られた	4
	状況が悪くなった	2
	要望等	2
		2

VII. 情報の共有方法 - 1. 在宅療養関係者の情報交換 (MA)

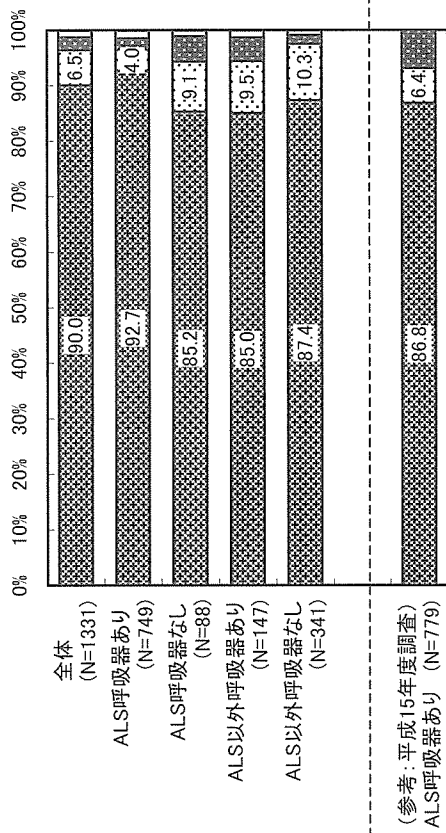
対象： 全対象者	1. サービス提供者は、訪問ごとに連絡ノートに記入している	2. 必要時、電話で連絡している	3. 定期的なミーティングを実施している	4. 必要時に、ミーティングを開催する	5. 家族を介して口頭で連絡事項を伝えている(ことづく)	6. 何もしていない	7. その他	8. 不明	無回答	
全体	1331 100.0	733 55.1	909 68.3	151 11.3	606 45.5	572 43.0	45 3.4	90 6.8	8 0.6	47 3.5
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	426 56.9	526 70.2	96 12.8	376 50.2	337 45.0	16 2.1	53 7.1	5 0.7	29 3.9
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	53 60.2	66 75.0	10 11.4	39 44.3	29 33.0	2 2.3	5 5.7	0 0.0	2 2.3
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	68 46.3	99 67.3	12 8.2	68 46.3	55 37.4	11 7.5	12 8.2	0 0.0	6 4.1
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	181 53.1	214 62.8	32 9.4	119 34.9	150 44.0	16 4.7	20 5.9	3 0.9	10 2.9
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり	779	389	559	52	355	262	16	39		
保健所の把握状況(N=779)	100.0	49.9	71.8	6.7	45.6	33.6	2.1	5.0		



□ ALS呼吸器あり (参考：平成15年度調査) (N=749)  
□ ALS呼吸器なし (N=779)

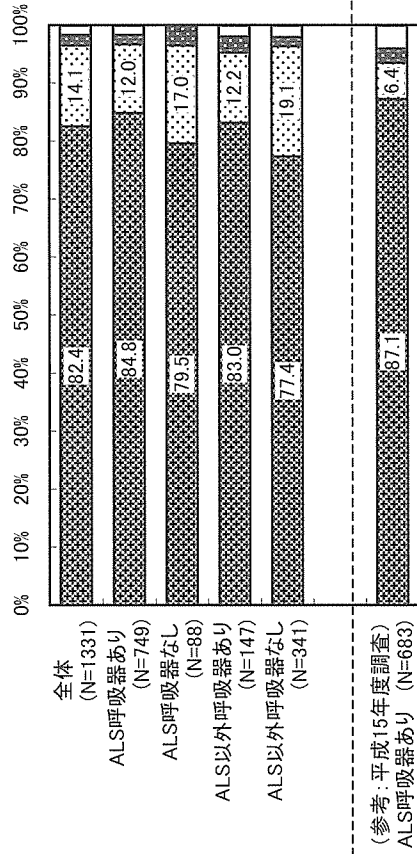
Ⅷ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 1. 緊急時の関係者連絡体制 (SA)

	対象： 全対象者	1. あり	2. なし	3. 不明	無回答
全体	1331 100.0	1198 90.0	87 6.5	29 2.2	17 1.3
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	694 92.7	30 4.0	14 1.9	11 1.5
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	75 85.2	8 9.1	4 4.5	1 1.1
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	125 85.0	14 9.5	6 4.1	2 1.4
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	298 87.4	35 10.3	5 1.5	3 0.9
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=779)	779 100.0	676 86.8	50 6.4	53 6.8	---



Ⅷ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 2. 主治医からの緊急時対応説明 (SA)

	対象： 全対象者	1. あり	2. なし	3. 不明	無回答
全体	1331 100.0	1097 82.4	188 14.1	23 1.7	23 1.7
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	635 84.8	90 12.0	11 1.5	13 1.7
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	70 79.5	15 17.0	3 3.4	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	122 83.0	18 12.2	4 2.7	3 2.0
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	264 77.4	65 19.1	5 1.5	7 2.1
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 療養者の現況(N=683)	683 100.0	595 87.1	44 6.4	16 2.3	28 4.1

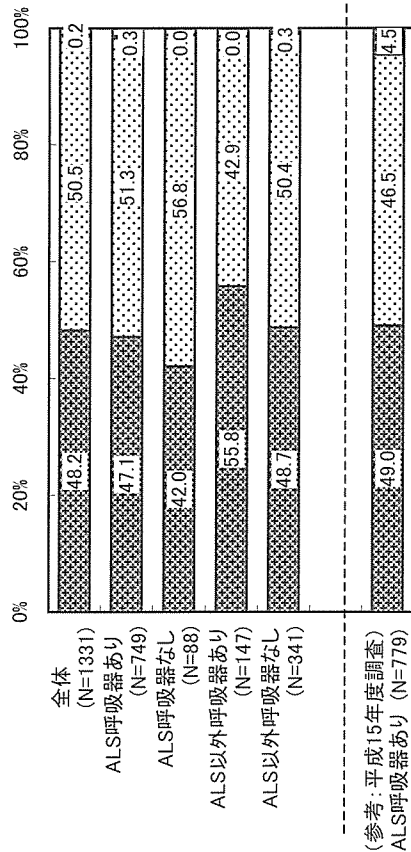


■ あり □ なし ■ 不明 □ 無回答

■ あり □ なし ■ 不明 □ 無回答

Ⅳ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 3. 過去1年間の緊急対応を必要とするトラブルの有無 (SA)

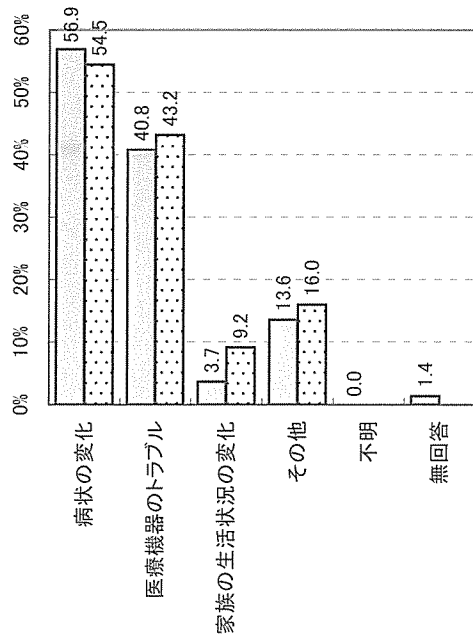
対象	1. あり	2. なし	3. 不明	無回答
全体	1331 100.0	641 48.2	672 50.5	3 0.2
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	353 47.1	384 51.3	2 0.3
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	37 42.0	50 56.8	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	82 55.8	63 42.9	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	166 48.7	172 50.4	1 0.3
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=779)	779 100.0	382 49.0	362 46.5	35 4.5



■あり □なし ■不明 □無回答

Ⅳ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 3. 緊急対応を必要とするトラブルの理由 (MA)

対象	1. 病状の変化	2. 医療機器のトラブル	3. 家族の生活状況の変化	4. その他	5. 不明	無回答
全体	641 100.0	412 64.3	29 4.5	101 15.8	0 0.0	12 1.9
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	353 100.0	201 56.9	13 3.7	48 13.6	0 0.0	5 1.4
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	37 100.0	21 56.8	1 2.7	13 35.1	0 0.0	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	82 100.0	60 73.2	6 7.3	12 14.6	0 0.0	3 3.7
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	166 100.0	127 76.5	9 5.4	27 16.3	0 0.0	4 2.4
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=382)	382 100.0	208 54.5	35 9.2	61 16.0	6 1.6	1 0.3



□ALS呼吸器あり □ (参考：平成15年度調査) ALS呼吸器あり (N=382)

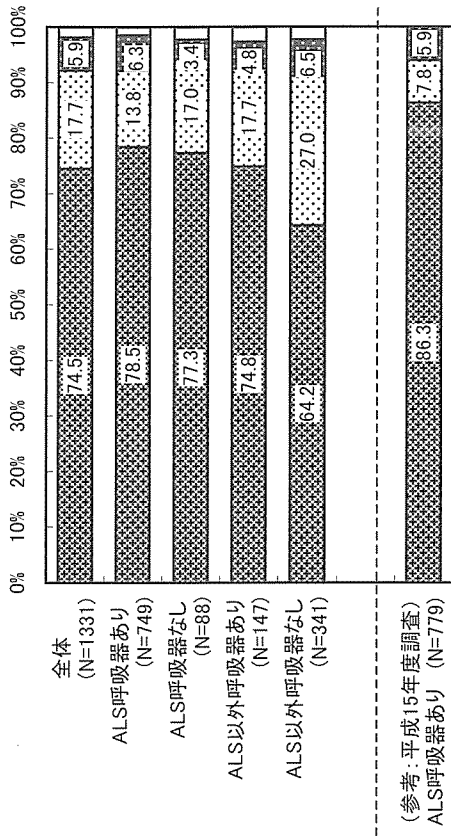
※「その他」は「停電、停電対策」「気管カニューレのトラブル」「胃腸チューブのトラブル」「誤嚥」「その他の医療処置に関するもの」を合計したものである

Ⅷ-3. 過去1年間に、緊急対応を必要としたトラブルの具体的な回答（主なもの）

- ・病状の変化について：呼吸困難、肺炎、誤嚥、誤嚥性肺炎、たんが詰まった、気管切開部よりの出血、発熱、その他の疾患・症状等
- ・医療機器のトラブル：人工呼吸器が停止、人工呼吸器の故障・トラブル、人工呼吸器の設定・調整のトラブル、回路の破損・もれ・はずれ接続ミス、人工呼吸器アラームの異常、機器の捜査上の問題、吸引器の破損・故障、バッテリーのとトラブル等
- ・家族の生活状況の変化：介護者の病氣、疲労、入院等
- ・その他：カニューレのトラブル、吸引の手技等によるトラブル、胃ろうのトラブル、膀胱カテーテルのトラブル、事故、等

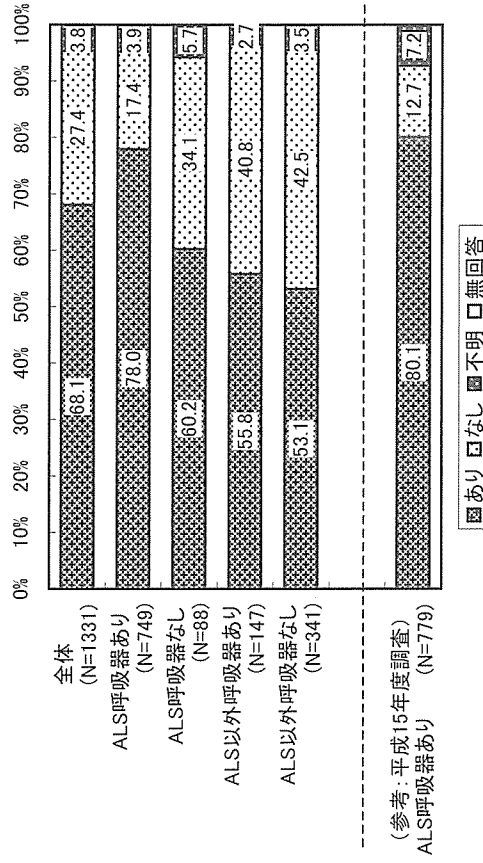
Ⅷ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 4. 緊急時入院病床の確保 (SA)

	対象： 全対象者		
	1. あり	2. なし	3. 不明
全体	1331 100.0	236 17.7	79 5.9
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	103 13.8	11 1.5
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	15 17.0	3 3.4
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	26 17.7	7 4.8
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	219 64.2	22 6.5
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=779)	779 100.0	672 86.3	61 7.8
			46 5.9



Ⅷ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 5. 緊急時往診体制 (SA)

	対象： 全対象者		
	1. あり	2. なし	3. 不明
全体	1331 100.0	365 27.4	50 3.8
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	130 17.4	29 3.9
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	30 34.1	5 5.7
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	82 55.8	4 2.7
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	181 53.1	12 3.5
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=779)	779 100.0	624 80.1	99 12.7
			56 7.2



Ⅷ. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 5. 緊急時往診体制-訪問までの時間

	対象：緊急時往診体制あり対象者											平均	標準偏差	最大値	最小値
	～5分	～10分	～20分	～30分	～45分	～60分	60分超	無回答							
全体	906 100.0	113 12.5	224 24.7	219 24.2	138 15.2	27 3.0	29 3.2	4 0.4	152 16.8	18.82	25.27	600	1		
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	584 100.0	73 12.5	152 26.0	139 23.8	93 15.9	18 3.1	20 3.4	3 0.5	86 14.7	19.26	29.43	600	1		
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	53 100.0	8 15.1	11 20.8	15 28.3	7 13.2	0 0.0	1 1.9	0 0.0	11 20.8	15.63	10.99	60	2		
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	82 100.0	7 8.5	23 28.0	17 20.7	18 22.0	3 3.7	2 2.4	0 0.0	12 14.6	19.04	12.43	60	3		
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	181 100.0	22 12.2	38 21.0	47 26.0	19 10.5	6 3.3	5 2.8	1 0.6	43 23.8	18.1	15.15	115	1		

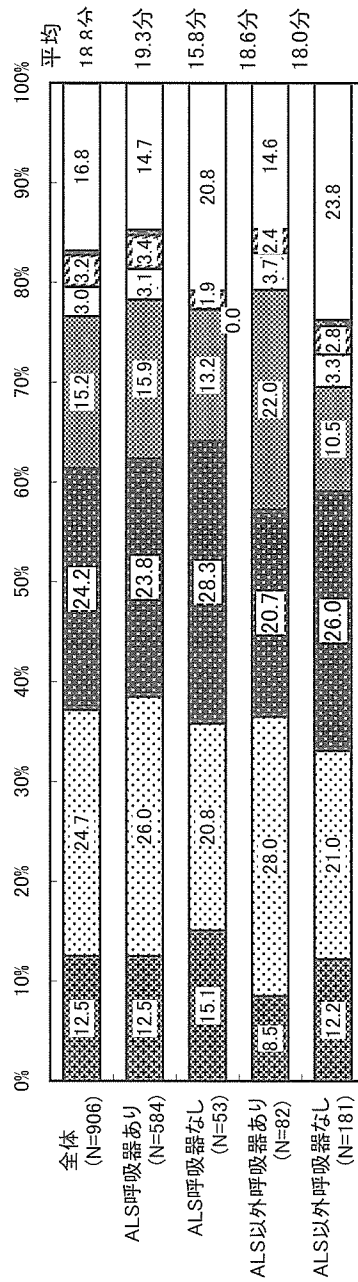
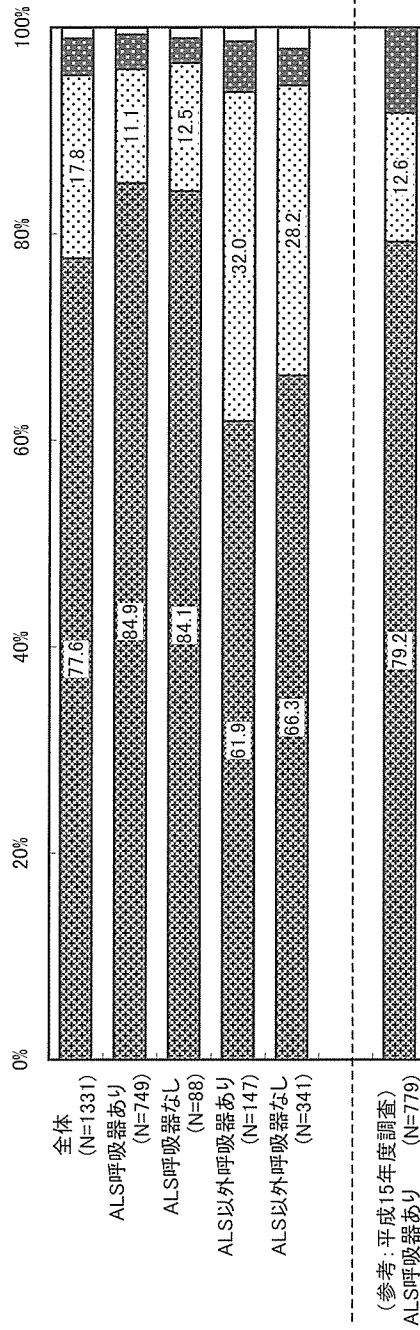


図 緊急時往診体制-訪問までの時間

VIII. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 6. 緊急時訪問看護体制 (SA)

	対象： 全対象者			無回答
	1. あり	2. なし	3. 不明	
全体	1331 100.0	237 17.8	46 3.5	15 1.1
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	83 11.1	25 3.3	5 0.7
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	11 12.5	2 2.3	1 1.1
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	47 32.0	7 4.8	2 1.4
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	96 28.2	12 3.5	7 2.1
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり	779	617	98	64
----- 保健所の把握状況 (N=779)	100.0	79.2	12.6	8.2

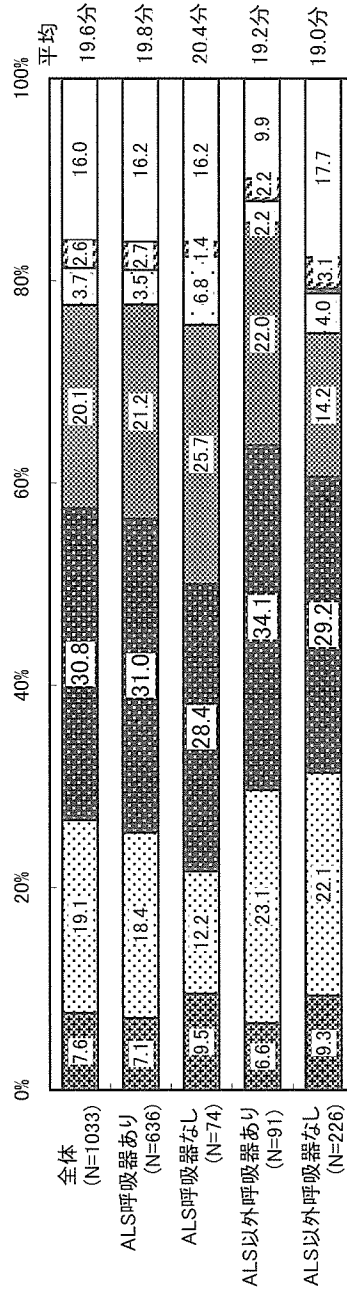


■ あり □ なし ▨ 不明 ○ 無回答



VIII. 緊急時の連絡・支援体制の確保 - 6. 緊急時訪問看護体制-訪問までの時間

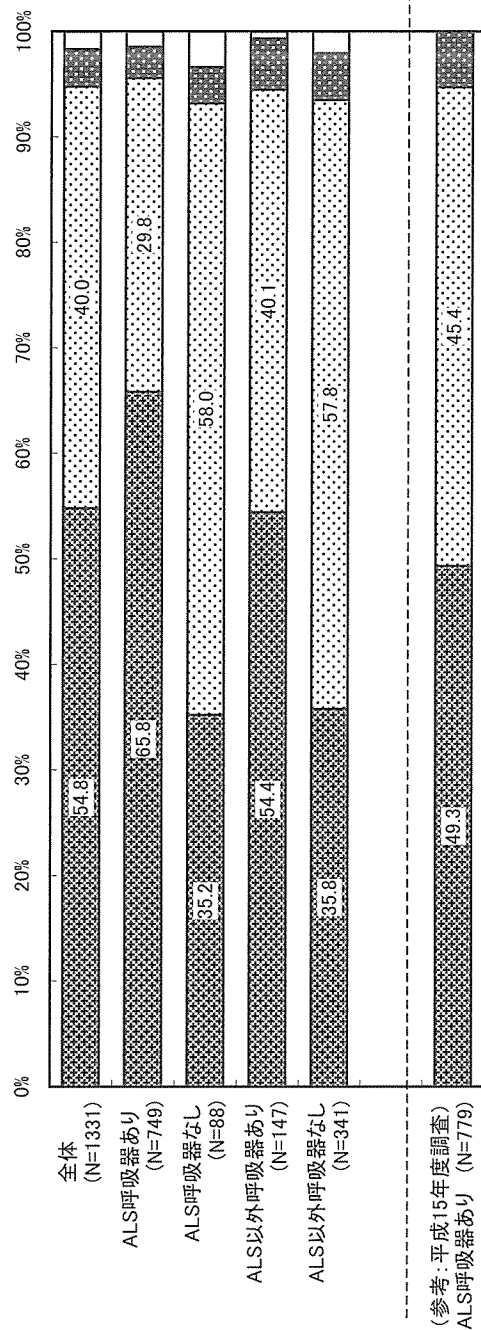
対象： 緊急時訪問看護体制あり対象者	～5分	～10分	～20分	～30分	～45分	～60分	60分超	無回答	平均	標準偏差	最大値	最小値
全体	1033 100.0	79 7.6	197 19.1	318 30.8	208 20.1	38 3.7	27 2.6	1 0.1	165 19.61	12.06	90	1
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	636 100.0	45 7.1	117 18.4	197 31.0	135 21.2	22 3.5	17 2.7	0 0.0	103 19.81	11.6	60	1
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	74 100.0	7 9.5	9 12.2	21 28.4	19 25.7	5 6.8	1 1.4	0 0.0	12 20.44	12.05	60	5
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	91 100.0	6 6.6	21 23.1	31 34.1	20 22.0	2 2.2	2 2.2	0 0.0	9 18.93	11.02	60	5
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	226 100.0	21 9.3	50 22.1	66 29.2	32 14.2	9 4.0	7 3.1	1 0.4	40 18.96	13.82	90	2.5



■～5分 □～10分 ▨～20分 ▩～30分 □～45分 ■60分超 ▨～60分 □無回答

IX. 保健所の支援体制 - (1) 在宅療養調整会議等 - 1. 退院前の関係者調整会議開催の有無 (SA)

	対象：全対象者			
	1. はい	2. いいえ	3. 不明	無回答
全体	1331	729	533	22
	100.0	54.8	40.0	1.7
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749	493	223	11
	100.0	65.8	29.8	1.5
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88	31	51	3
	100.0	35.2	58.0	3.4
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147	80	59	7
	100.0	54.4	40.1	0.7
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341	122	197	7
	100.0	35.8	57.8	2.1
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり	779	384	354	41
保健所の把握状況 (N=779)	100.0	49.3	45.4	5.3



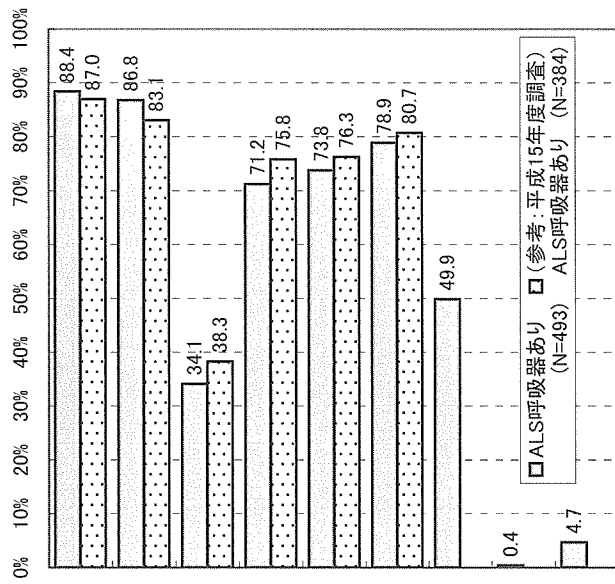
白い はい 黒い いいえ 不明 無回答

IX. 保健所の支援体制 - (1)-在宅療養調整会議等 - 1. 関係者調整会議の参加者 (MA)

対象： 関係者調 整会議開 催あり対 象者	1. 入院先 の医師	2. 入院先 の看護職 員	3. 地域主 治医（か かりつけ 医）	4. 保健所 保健師	5. ケアマ ネジャー	6. 訪問看 護師	7. その他 ※	8. 不明	無回答
全体	729 100.0	632 86.7	624 85.6	209 28.7	503 69.0	498 68.3	566 77.6	372 51.0	3 0.4
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	493 100.0	436 88.4	428 86.8	168 34.1	351 71.2	364 73.8	389 78.9	246 49.9	2 0.4
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	31 100.0	23 74.2	27 87.1	3 9.7	24 77.4	27 87.1	22 71.0	13 41.9	1 3.2
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	80 100.0	73 91.3	69 86.3	19 23.8	54 67.5	33 41.3	70 87.5	49 61.3	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	122 100.0	97 79.5	97 79.5	19 15.6	72 59.0	71 58.2	83 68.0	64 52.5	0 0.0
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=779)	384 100.0	334 87.0	319 83.1	147 38.3	291 75.8	293 76.3	310 80.7	---	---

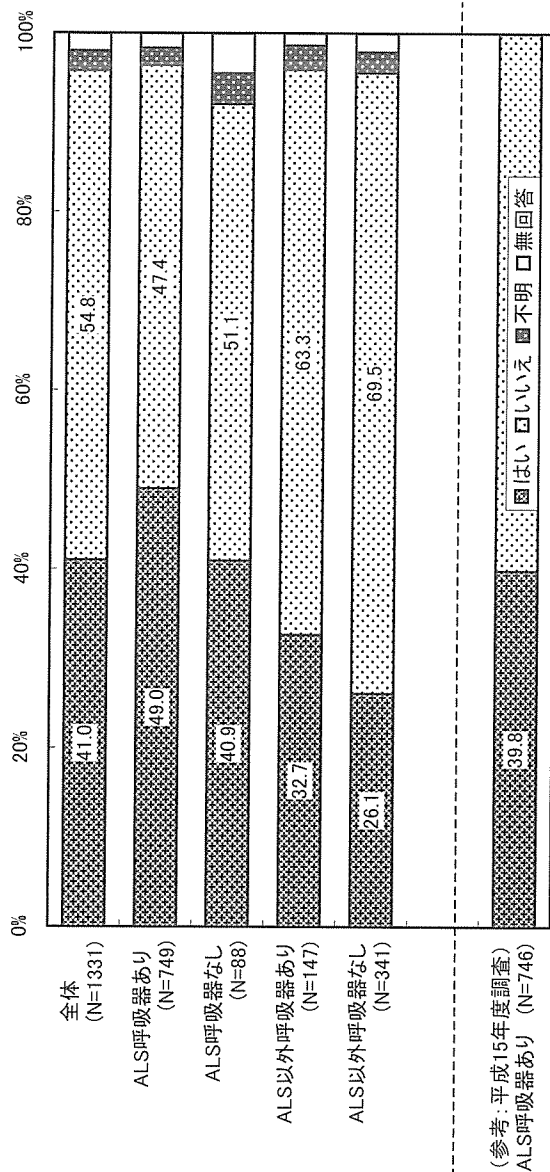
※7. その他の内容：

- ・ 訪問介護関係者（ヘルパー、事業所職員等）
- ・ 本人・家族
- ・ 区市町村関係者（保健師、福祉担当者他）
- ・ 入院先の医療機関関係者
- ・ かかりつけ医療機関の関係者
- ・ 医療機器業者
- ・ 消防署職員（救急救命士を含む）
- ・ ボランティア  
他



IX. 保健所の支援体制 - (1) 在宅療養調整会議等 - 2. 退院後のケア会議開催の有無 (SA)

	対象：			無回答
	1. はい	2. いいえ	3. 不明	
全体	1331 100.0	546 41.0	730 54.8	29 2.2
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	749 100.0	367 49.0	355 47.4	14 1.9
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	88 100.0	36 40.9	45 51.1	3 3.4
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	147 100.0	48 32.7	93 63.3	4 2.7
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	341 100.0	89 26.1	237 69.5	8 2.3
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり 保健所の把握状況(N=746)	746 100.0	297 39.8	449 60.2	---

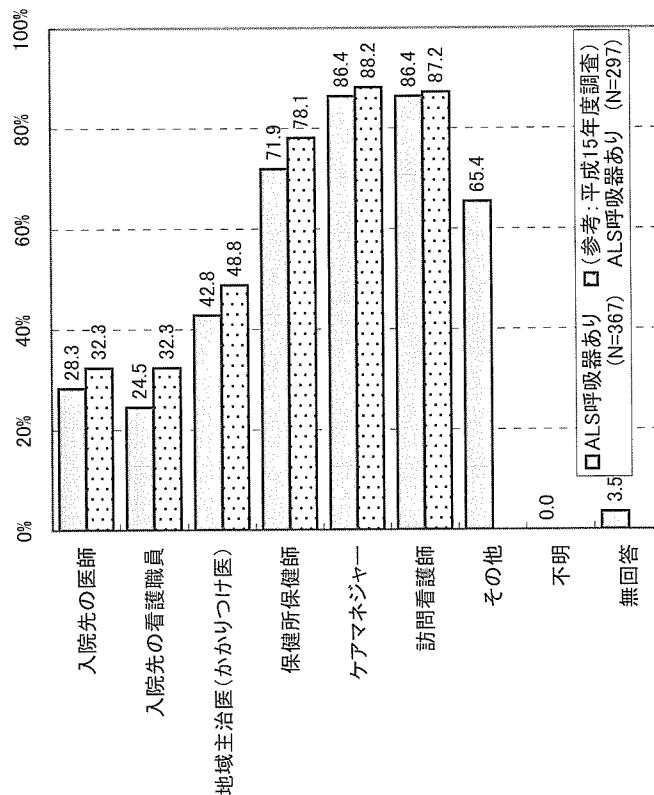


IX. 保健所の支援体制 - (1) 在宅療養調整会議等 - 2. ケア会議の参加者 (MA)

対象： ケア会議 開催あり 対象者	1. 入院先 の医師	2. 入院先 の看護職 員	3. 地域主 治医 (か かりつけ 医)	4. 保健所 保健師	5. ケアマ ネジャー	6. 訪問看 護師	7. その他 ※	8. 不明	無回答
全体	546 100.0	152 27.8	220 40.3	389 71.2	427 78.2	470 86.1	356 65.2	1 0.2	15 2.7
ALS患者：人工呼吸器の使用あり	367 100.0	104 28.3	157 42.8	264 71.9	317 86.4	317 86.4	240 65.4	0 0.0	13 3.5
ALS患者：人工呼吸器の使用なし	36 100.0	7 19.4	12 33.3	21 58.3	33 91.7	31 86.1	23 63.9	1 2.8	0 0.0
ALS以外：人工呼吸器の使用あり	48 100.0	15 31.3	17 35.4	34 70.8	18 37.5	38 79.2	33 68.8	0 0.0	2 4.2
ALS以外：人工呼吸器の使用なし	89 100.0	25 28.1	12 13.5	65 73.0	53 59.6	78 87.6	56 62.9	0 0.0	0 0.0
(参考：平成15年度調査)ALS呼吸器あり	297	96	145	232	262	259			
保健所の把握状況(N=297)	100.0	32.3	48.8	78.1	88.2	87.2			

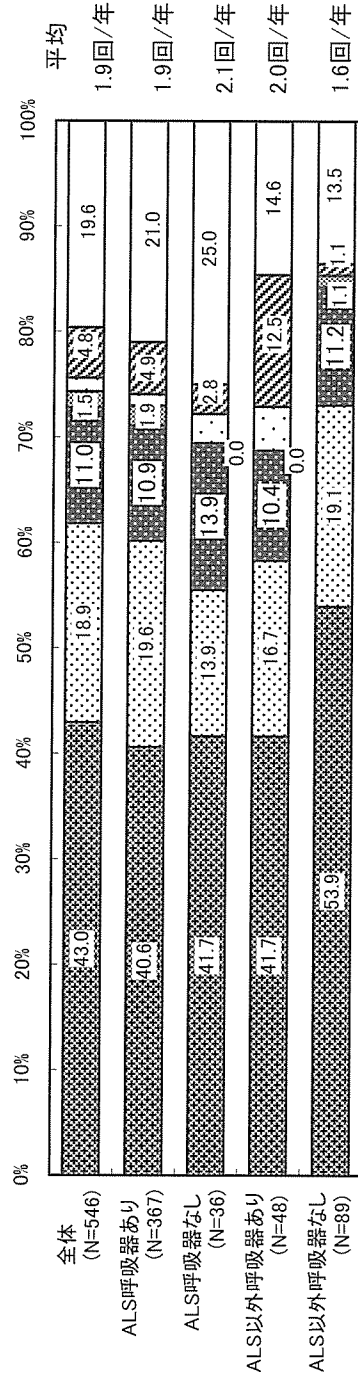
※7. その他の内容：

- ・ 訪問介護関係者 (ヘルパー、事業所職員等)
- ・ 本人・家族
- ・ 区市町村関係者 (保健師、福祉担当者他)
- ・ 入院先の医療機関関係者
- ・ かかりつけ医療機関の関係者
- ・ 医療機器業者
- ・ 消防署職員
- ・ 家政婦
- ・ 他



IX. 保健所の支援体制 - (1) 在宅療養調整会議等 - 2. ケア会議の回数 (回/年)

	対象 : ケア会議開催あり対象者							平均	標準偏差	最大値	最小値
	~1回	~2回	~5回	~10回	10回超	不明	無回答				
全体	546 100.0	235 43.0	103 18.9	60 11.0	8 1.5	7 1.3	26 4.8	1.88	1.8	13	0.5
ALS患者 : 人工呼吸器の使用あり	367 100.0	149 40.6	72 19.6	40 10.9	7 1.9	4 1.1	18 4.9	1.91	1.77	12	0.5
ALS患者 : 人工呼吸器の使用なし	36 100.0	15 41.7	5 13.9	5 13.9	0 0.0	1 2.8	1 2.8	2.13	2.31	12	1
ALS以外 : 人工呼吸器の使用あり	48 100.0	20 41.7	8 16.7	5 10.4	0 0.0	2 4.2	6 12.5	2.19	2.71	13	0.5
ALS以外 : 人工呼吸器の使用なし	89 100.0	48 53.9	17 19.1	10 11.2	1 0.0	0 1.1	1 1.1	1.59	1.04	7	0.5



~1回
  ~2回
  ~5回
  ~10回
  10回超
  不明
  無回答

# 第 3 章

## まとめ

## 第3章 まとめ

### 1. 「難病対策事業の実施状況調査」 結果の概要

全国の保健所（保健センターを含む）685ヶ所に調査協力を依頼した。このうち406ヶ所（回答率59.3%）からの返送・有効票が得られた。

#### 1) 回答機関において把握されていたALS療養者数

総療養者数は、5335人、うち人工呼吸器を装着しているのは1591人(29.8%)、そのうち、在宅療養中であったのは、993人(1591人中、62.4%)であった。

#### 2) 難病対策推進事業

都道府県実施主体の、重症難病患者入院施設確保事業は、実施率63.8%（H15年 53.8%）、都道府県・保健所・政令市・特別区が実施主体の事業については、在宅療養支援計画策定評価事業 64.0%（H15年 54.9%）、訪問相談事業 93.8%（同 93.8%）、医療相談事業 76.1%、（同 78.6%）、訪問相談事業 40.1%（同 43.7%）であった。また市町村が実施主体である、難病患者等居宅生活支援事業は、ホームヘルプサービス事業 60.6%（同 49.7%）、短期入所事業 42.1%（同 31.6%）、日常生活用具給付事業 67.2%（同 45.5%）、ホームヘルパー養成研修事業 47.3%（同 42.2%）であった。

なお、都道府県が実施主体である在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業は、実施率38.2%（H15年 27.7%）であった。

#### 3) 保健、医療、福祉に関連する独自の事業、活動など

ALSに関する事業、活動の実施率は、疾患の理解に関する講演会 35.5%（H15年 30.8%）、患者会支援や交流会などが35.2%（同 30.8%）などであった。また、二次医療圏難病対策会議、難病保健医療福祉調整会議は、平成18年の実施率がそれぞれ8.9%、23.9%であり（H15年は、それぞれ6.0%、23.1%）、看護関係者連絡会は17.5%の実施率であった。一方、個別ケア会議の実施率は、平成18年 73.2%（H15年 56.5%）であった。

#### 4) 吸引問題への取り組みについて

とりくんでいる機関の割合は、50.0%（H15年 15.6%）、とりくみの内容は、個別訪問、相談対応が163機関(80.3%)でもっとも多く、ついで、情報収集・実態把握107機関(52.7%)、通知の内容についての情報提供96機関(47.3%)などであった。

#### 5) 支援を十分におこなっているか

ALS療養者に対して、支援を十分におこなっている、と回答した機関は、144機関(35.5%、H15年 12.1%)、ALS以外の療養者に対する支援を十分におこなっているのは、102機関(25.1%)であり、行っている支援の内容でもっとも多かったのは、患者や家族に対する個別支援 97.2% であった。

#### 6) 吸引問題に対する活動の実施

おこなっていると回答したのは、203機関(50.0%、H15年 15.6%)であった。



## 2. 「療養者実態調査」(1331人)の結果の概要

全国の保健所（保健センターを含む）684ヶ所に調査協力を依頼し、うち回答は326機関から得られた。回答人数は1,331人分の有効回答が得られた。

### 1) 対象の概要

表1 疾患名

疾患名	全体	人工呼吸器装着	人工呼吸器の使用なし
	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)
ALS	837 (62.9)	749 (83.0)	88 (20.5)
	(100.0)	(89.5)	(10.5)
ALS以外	488 (36.7)	147 (16.3)	341 (79.5)
内訳	309 (23.2)	65 (7.2)	244 (56.9)
・神経難病	72 (5.4)	37 (4.1)	35 (8.2)
・小児難病	35 (2.6)	10 (1.1)	25 (5.8)
・重度心身障害	27 (2.0)	24 (2.7)	3 (0.7)
・進行性筋ジストロフィー	13 (1.0)	2 (0.2)	11 (2.6)
・脳出血等脳血管疾患後遺症	7 (0.5)	0 (0.0)	7 (1.6)
・遷延性意識障害	4 (0.3)	1 (0.1)	3 (0.7)
・交通事故	21 (1.6)	7 (0.8)	14 (3.3)
・その他*	11 (0.8)	5 (0.6)	6 (1.4)
・不明・記入なし	6 (0.5)	6 (0.7)	0 (0.0)
不明・記入無し	6 (0.5)	6 (0.7)	0 (0.0)
計	1331 (100.0)	902 (100.0)	429 (100.0)

\*その他の内訳：急性脳症後遺症、低酸素脳症、モヤモヤ病、SLE、強皮症、皮膚筋炎、気管支拡張症、肺気腫

表2 年齢

	H15年度	H18年度					
	ALS療養者人工呼吸器装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
	人数 (%)	人数 (%)	人工呼吸器装着	人工呼吸器の使用なし	人工呼吸器装着	人工呼吸器の使用なし	人工呼吸器装着
	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)
20歳未満	1 (0.1)	113 (8.5)	3 (0.4)	0 (0.0)	54 (36.7)	56 (16.4)	0 (0.0)
20～39歳	18 (2.3)	88 (6.6)	17 (2.3)	0 (0.0)	32 (21.8)	39 (11.4)	0 (0.0)
40～64歳	407 (52.2)	512 (38.5)	365 (48.7)	36 (40.9)	27 (18.4)	80 (23.5)	4 (66.7)
65歳以上	349 (44.8)	608 (45.7)	360 (48.1)	50 (56.8)	34 (23.1)	162 (47.5)	2 (33.3)
不明・記入無し	4 (0.5)	10 (0.8)	4 (0.5)	2 (2.3)	0 (0.0)	4 (1.2)	0 (0.0)
計	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)

表3 総合的ADL

	H15年度	H18年度					
	ALS療養者人工呼吸器装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
	人数 (%)	人数 (%)	人工呼吸器装着	人工呼吸器の使用なし	人工呼吸器装着	人工呼吸器の使用なし	人工呼吸器装着
	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)
全面介助	719 (92.3)	1218 (91.5)	706 (94.3)	59 (67.0)	133 (90.5)	314 (92.1)	6 (100.0)
一部介助	40 (5.1)	82 (6.2)	30 (4.0)	21 (23.9)	13 (8.8)	18 (5.3)	0 (0.0)
ほぼ自立	7 (0.9)	19 (1.4)	6 (0.0)	7 (8.0)	0 (0.0)	6 (1.8)	0 (0.0)
不明・記入無し	13 (1.7)	12 (0.9)	7 (0.9)	1 (1.1)	1 (0.7)	3 (0.9)	0 (0.0)
計	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)

表4 過去一年間の入院

	H15年度	H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
			人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	
あり	536 (68.8)	1004 (75.4)	561 (74.9)	71 (80.7)	111 (75.5)	256 (75.1)	5 (83.3)
なし	239 (30.7)	324 (24.3)	188 (25.1)	17 (19.3)	34 (23.1)	84 (24.6)	1 (16.7)
不明・記入無し	4 (0.5)	3 (0.2)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (1.4)	1 (0.3)	0 (0.0)
計	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)

表5 入院の理由(複数回答)

	H15年度	H18年度				
	ALS療養者人工 呼吸器装着	過去1年間に入 院がある	ALS療養者		ALS以外の療養者	
			人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の使 用なし
人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	
胃ろうの交換	77 (14.8)	178 (17.7)	105 (18.7)	19 (26.8)	10 (9.0)	42 (16.4)
肺炎	84 (16.1)	180 (17.9)	67 (11.9)	12 (16.9)	24 (21.6)	76 (29.7)
人工呼吸器の設定の 調整	68 (13.1)	72 (7.2)	55 (9.8)	1 (1.4)	14 (12.6)	1 (0.4)
病状の評価	69 (13.2)	123 (12.3)	64 (11.4)	18 (25.4)	17 (15.3)	24 (9.4)
レスパイト(家族介 護者の負担軽減)	192 (36.9)	310 (30.9)	210 (37.4)	18 (25.4)	30 (27.0)	50 (19.5)
その他	31 (6.0)	454 (45.2)	233 (41.5)	34 (47.9)	62 (55.9)	122 (47.7)
不明・記入無し	0 (0.0)	17 (1.7)	12 (2.1)	1 (1.4)	1 (0.9)	3 (1.2)
対象者数	521 (100.0)	1004 (100.0)	561 (100.0)	71 (100.0)	111 (100.0)	256 (100.0)

表6 介護者の概要

表6-1 主な介護者(複数回答)

	H15年度	H18年度				
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者	
			人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし
人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	
配偶者	656 (84.2)	943 (70.8)	619 (83.2)	72 (81.8)	51 (32.3)	201 (58.9)
子ども	235 (30.2)	382 (28.7)	255 (34.3)	27 (30.7)	32 (20.3)	68 (19.9)
親	39 (5.0)	237 (17.8)	45 (6.0)	3 (3.4)	87 (55.1)	102 (29.9)
子の配偶者	50 (6.4)	58 (4.4)	39 (5.2)	5 (5.7)	5 (3.2)	9 (2.6)
兄弟姉妹	19 (2.4)	39 (2.9)	18 (2.4)	5 (5.7)	3 (1.9)	13 (3.8)
その他	44 (5.6)	118 (8.9)	73 (9.8)	9 (10.2)	12 (7.6)	24 (7.0)
介護者なし	4 (0.5)	5 (0.4)	1 (0.1)	1 (1.1)	2 (1.3)	1 (0.3)
不明・記入無し	0 (0.0)	4 (0.3)	1 (0.1)	0 (0.0)	2 (1.3)	1 (0.3)
対象者数	779 (100.0)	1331 (100.0)	744 (100.0)	88 (100.0)	158 (100.0)	341 (100.0)

表6-2 その他の介護者の有無と人数

	H15年度	H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
			人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	
あり	466 (59.8)	686 (51.5)	413 (55.1)	43 (48.9)	80 (54.4)	147 (43.1)	3 (50.0)
なし	266 (34.1)	609 (45.8)	312 (41.7)	43 (48.9)	67 (45.6)	184 (54.0)	3 (50.0)
不明・記入無し	47 (6.0)	36 (2.7)	24 (3.2)	2 (2.3)	0 (0.0)	10 (2.9)	0 (0.0)
対象者	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)
(介護者の人数)							
平均±標準偏差	1.82±1.10	1.71± 0.97	1.80±1.07	1.69±0.64	1.58±0.63	1.54±0.86	1.33±0.58
最大値	11		11	3	4	6	2
最小値	1		1	1	1	1	1
回答者数	464	680	410	42	78	147	3

対象者の平均年齢は、全体で 57.96±20.01 歳、人工呼吸器装着 ALS療養者では 63.21±10.73 歳であった。また、主な介護者は、配偶者が 943 人(70.8%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、83.0%、(H15年 84.2%)、介護者の人数は、全体では平均 1.71±0.97 人、人工呼吸器装着 ALS療養者では、1.80±1.07 人(H15年 1.82±1.10 人)であった。

過去一年間に入院の経験があった割合は、全体では 1004 人(74.9%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、561人(74.9%、H15年 68.8%)、入院の理由は、「レスパイト」が全体で 310 人(30.9%)、「肺炎」が 180 人(17.9%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、「レスパイト」が、210 人(37.4%、H15年 36.9%)、「胃ろうの交換」 106 人(18.7%、H15 14.8%)、「肺炎」67 人(11.9%、H15年 16.1%)であった。

## 2) 医学的管理とトラブルなど

ALSで人工呼吸器を装着していなかった 1 例を除く、1330 例が、専門医あるいはかかりつけ医の診療を受けていた。

緊急時の関係者連絡体制を確保していたのは、1198 人(90.0%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、92.7% (H15年 86.8%)、緊急時往診体制を確保していたのは、906 人(68.1%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、78.1% (H15年 80.1%)、緊急対応を必要とするトラブル等を経験していたのは、641 人(48.2%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、47.1% (H15年 49.0%)、トラブルの理由は、病状の変化、医療機器のトラブル、などであった。

また緊急時の入院病床を確保していたのは、991 例(全 133 例中 74.5%)、人工呼吸器装着 ALS療養者では、78.5% (H15年 86.3%)であった。なお、もっとも入院病床の確保率が低かったのは、ALS以外の人工呼吸器の使用なし群であり、緊急時の入院病床を確保していたのは、219 例(全 341 例中 64.2%)であった。

ALS人工呼吸器装着者における、外部バッテリーの所持率は 71.9%(うち平成 18 年以前の購入者 52%)、蘇生バックの所持率は 90.7%、などであった。

表7 緊急時の関係者連絡体制

	H15年度	H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	全体	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
			人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	人数 (%)	
あり	676 (86.8)	1198 (90.0)	694 (92.7)	75 (85.2)	125 (85.0)	298 (87.4)	6 (100.0)
なし	50 (6.4)	87 (6.5)	30 (4.0)	8 (9.1)	14 (9.5)	35 (10.3)	0 (0.0)
不明・記入無し	53 (6.8)	46 (3.5)	25 (3.3)	5 (5.7)	8 (5.4)	8 (2.3)	0 (0.0)
対象者	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)

表8 緊急時往診体制

	H15年度		H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	人数 (%)	全体 人数 (%)	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
				人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
あり	624 (80.1)	906 (68.1)	584 (78.0)	53 (60.2)	82 (55.8)	181 (53.1)	6 (100.0)	
なし	99 (12.7)	365 (27.4)	130 (17.4)	30 (34.1)	60 (40.8)	145 (42.5)	0 (0.0)	
不明・記入無し	56 (7.2)	60 (4.5)	35 (4.7)	5 (5.7)	5 (3.4)	15 (4.4)	0 (0.0)	
対象者	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)	

表9 過去1年間の緊急連絡を必要とするトラブルの有無

	H15年度		H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	人数 (%)	全体 人数 (%)	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
				人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
あり	382 (49.0)	641 (48.2)	353 (47.1)	37 (42.0)	82 (55.8)	166 (48.7)	3 (50.0)	
なし	362 (46.5)	672 (50.5)	384 (51.3)	50 (56.8)	63 (42.9)	172 (50.4)	3 (50.0)	
不明・記入無し	35 (4.5)	18 (1.4)	12 (1.6)	1 (1.1)	2 (1.4)	3 (0.9)	0 (0.0)	
対象者	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)	

表10 緊急対応を必要とするトラブルの理由 (複数回答)

	H15年度		H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	人数 (%)	緊急連絡を必要 とするトラブルあ り	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
				人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
病状の変化	208 (54.5)	412 (64.3)	201 (56.9)	21 (56.8)	60 (73.2)	127 (76.5)	3 (100.0)	
医療機器のトラブル	165 (43.2)	178 (27.8)	144 (40.8)	3 (8.1)	13 (15.9)	18 (10.8)	0 (0.0)	
家族の生活状況の変化	35 (9.2)	29 (4.5)	13 (3.7)	1 (2.7)	6 (7.3)	9 (5.4)	0 (0.0)	
その他	64 (16.8)	101 (15.8)	48 (13.6)	13 (35.1)	12 (14.6)	27 (16.3)	1 (33.3)	
不明・記入無し	4 (1.0)	12 (1.9)	5 (1.4)	0 (0.0)	3 (3.7)	4 (2.4)	0 (0.0)	
トラブルあり	382 (100.0)	641 (100.0)	353 (100.0)	37 (100.0)	82 (100.0)	166 (100.0)	3 (100.0)	

表11 緊急時の入院病床の確保

	H15年度		H18年度					
	ALS療養者 人工呼吸器 装着	人数 (%)	緊急連絡を必要 とするトラブルあ り	ALS療養者		ALS以外の療養者		疾患名不明
				人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着	人工呼吸器の 使用なし	人工呼吸器 装着
あり	382 (49.0)	991 (74.5)	588 (78.5)	68 (77.3)	110 (74.8)	219 (64.2)	6 (100.0)	
なし	362 (46.5)	236 (17.7)	103 (13.8)	15 (17.0)	26 (17.7)	92 (27.0)	0 (0.0)	
不明・記入無し	35 (4.5)	104 (7.8)	58 (7.7)	5 (5.7)	11 (7.5)	30 (8.8)	0 (0.0)	
対象者	779 (100.0)	1331 (100.0)	749 (100.0)	88 (100.0)	147 (100.0)	341 (100.0)	6 (100.0)	