

(別添1)

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患政策研究事業

難病医療資源の地域ギャップ解消をめざした難病医療専門員のニーズ調査と
難病医療専門員ガイドブックの作成

平成29年度 総括研究報告書

研究代表者 吉良 潤一

平成30(2018)年 5月

(別添1)

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患政策研究事業

難病医療資源の地域ギャップ解消をめざした難病医療専門員のニーズ調査と
難病医療専門員ガイドブックの作成

平成29年度 総括研究報告書

研究代表者 吉良 潤一

平成30 (2018) 年 5月

(別紙3)

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業
神経変性疾患領域における基盤的調査研究(総括・分担) 研究報告書
難病医療資源の地域ギャップ解消をめざした難病医療専門員のニーズ調査と
難病医療専門員ガイドブックの作成

「難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック」

改定第3版の作成

研究分担者：吉良潤一（九州大学大学院医学研究院神経内科学分野・教授）

要旨

「難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック」第2版の改訂を行い、第3版報告書タイプを作成した。【難病法の解説】の章を追加し、【社会資源の活用】の章は全面的に改稿するなど、難病法施行後に対応できる内容とした。全国の難病医療従事者に対し、2000部無料配布して周知を行った。さらに提言として、難病C0の業務のあり方・支援体制について添付した。

A. 研究目的

「難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック」第2版の改訂を行い、全国に配布を行って周知することを目的とした。

B. 研究方法

研究班員と協力者で、全16章を役割分担して計画的に執筆を行い、班会議にて検討会を行って内容を精練した。

C. 研究結果・考察

第3版報告書タイプを作成した。実際に使用して生じた問題点や社会制度の変更などに伴う修正を行った(表1)。

まず【難病法の解説】の章を追加し、【社会資源の活用】の章は全面的に改稿した。

【在宅療養環境に関する相談への対応】【遺伝に関する相談への対応】の章は、より実際の相談対応に沿った内容に改編を行った。また全国の難病C0から収集した事例も過去の制度のものは削除し、新しく困難事例や成功事例を20件追加した。事例集は今回の第3版報告書タイプには含めず、刊行版に掲載することとした。

さらに提言として、難病C0の業務のあり方・支援体制について添付した。

都道府県難病医療連絡協議会、全国保健所、神経学会教育施設、アンケートに協力いただいた訪問看護ステーション、神経難

病患者会、難病医療ネットワーク学会代議員等へ2000部無料配布した。

難病相談ガイドブック改訂第3版報告書タイプを精練した冊子に事例集を添付して、刊行を行う予定である。

D. 結論

難病C0の認知は回答者の5割にとどまっていた。難病C0が実際に行っている活動の中でニーズが高い項目は、レスパイト入院の確保、各種の情報提供、困難事例の対応であった。

E. 健康危険情報

なし

F. 研究発表

1. 論文発表

1)小早川優子、岩木三保、山崎亮、吉良潤一:ALS医療ニーズと地域医療資源調査:在宅での医療処置や意思伝達装置に焦点をあてて。日本難病医療ネットワーク学会誌(印刷中)。

2)小早川優子、吉良潤一:難病新法元年を

迎えて。日本在宅医学会雑誌17(2):23-26, 2016.

2. 学会発表

1)小早川優子、岩木三保、山崎亮、吉良潤一:ALS医療ニーズと地域医療資源調査:医療行為・福祉機器に対するニーズに焦点をあてて。日本難病医療ネットワーク学会機関誌, 2015, 3(1), p54.

2)岩木三保、小早川優子、山崎亮、吉良潤一:ALS医療ニーズと地域医療資源調査:難病医療専門員へのニーズに焦点をあてて。日本難病医療ネットワーク学会機関誌, 2015, 3(1), p91.

3)岩木三保、福重麻耶、小早川優子、吉良潤一。難病法施行後の難病医療ネットワーク事業の実態～都道府県アンケートより～。日本難病医療ネットワーク学会機関誌, 2016, 4(1), p63.

G. 知的所有権の取得状況(予定を含む)

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

図1 難病相談ガイドブック改訂第3版 報告書 目次

章	目次	執筆予定者
1	難病法	犬塚 貴
2	難病医療コーディネーターの役割	岩木三保・吉良潤一
3	入転院紹介に関する相談への対応	岩木三保
4	在宅療養環境に関する相談への対応	堀田みゆき・田中優司
5	災害対策	小川一枝
6	ALSに特有な対応の難しい医療相談とその対応	中井三智子・成田有吾
7	遺伝に関する相談と支援	野正佳余・澤田甚一・狭間敬憲
8	難病相談・支援センターとの連携	川尻洋美
9	小児慢性特定疾病児童等自立支援事業との連携	後藤和代・渡邊 真佐美
10	患者会との交流と連携	川田明広・野正佳余
11	ネットワークの拡充	岩木三保・立石貴久・吉良潤一
12	難病医療専門員への支援体制	岩木三保
13	社会資源の活用	原田幸子・蛸島八重子
14	事例紹介	岩木三保・中井三智子・吉良潤一
15	提言：難病Coの業務のあり方・支援体制について	難病ガイドブック班全員
16	参考資料	

(資料) 1

難病医療コーディネーターのあり方と支援体制についての提言

難病医療コーディネーター（難病医療専門員）は、難病医療提供体制整備事業(以下、難病ネットワーク事業)により各都道府県の拠点病院等に配置され、神経難病患者さん・ご家族を対象とした、多岐にわたる医療・療養上の相談対応を行っています。筋萎縮性側索硬化症(ALS)をはじめとする神経難病は、医療依存度や介護量が極めて大きいため、核家族や独居が一般的となった日本では在宅介護破綻に陥りやすい一方、過大な看護負担と人工呼吸管理負担から長期入院療養先をみつけるのも著しく困難です。その解消をめざして都道府県ごとに難病医療連絡協議会と拠点病院を中心とした難病医療ネットワークが構築され、難病医療コーディネーターが配置されています。

「難病医療資源の地域ギャップ解消をめざした難病医療専門員のニーズ調査と難病医療専門員ガイドブックの作成」研究班（吉良潤一班長）では、難病新法施行下での難病医療コーディネーターのニーズと活動状況、及び地域医療資源の全国調査を実施しました。その結果、難病患者さんには、一人一人の病状や介護者の状況にあわせた適切な医療・福祉制度の利用と、それによる医療処置・福祉器具のタイムリーな導入など地域の医療資源の有効活用が強く望まれますが、利用率の低い制度が多くあることが示されました。地域の医療資源の有効利用には、難病医療コーディネーターによる適切な情報提供と相談支援などが強く求められます。その一方で、難病医療コーディネーターは、各都道府県に1名しか配置されていないことが多く孤立しがちな上に、資格、勤務体制、配置場所、業務内容等が様々で、明確な業務指針や確立した研修体制・相談マニュアルがない状況が明らかとなりました。難病医療コーディネーターは各種相談、研修会、困難事例への対応、在宅療養環境整備に多くの時間を費やしており、レスパイト入院、長期入院、患者訪問、ネットワーク参加病院の拡充など期待ほどにはできていない現状です。

さらに指定難病が従来の56疾病から平成29年4月には330疾病に拡大され、医学の全ての分野・診療科にわたる専門性の高い多くの疾患が支援の対象となりました。難病医療コーディネーターは、これまでは主な支援対象が神経難病であったため、都道府県の拠点病院の神経内科と地域の協力病院、在宅医、保健所との連携強化に努めてきましたが、今後は拠点病院の全ての診療科の対外的な窓口機能を果たし、全ての診療科と地域・在宅医療との連携強化に努めることが望まれています。したがって、難病医療コーディネーターは、医学全領域に及ぶ希少難病や遺伝医学などを含めて多様な専門性を高めることが必要にな

ります。また多分野にわたる人的専門的ネットワークを構築していくことも不可欠です。難病法施行後の都道府県の新たな難病医療提供体制の構築においては、その成否の大きな部分は難病医療コーディネーターの活動に依存しているといえます。

しかし、難病医療コーディネーターは仕事の難しさに比べて給与など雇用面で恵まれていないため、人員の入れ替わりが顕著で、専門的な知識を有する人材を難病医療コーディネーターとして確保することの困難さが共通課題となっています。

このような状況を受けて、当研究班では難病相談ガイドブック改訂第3版の報告書を作成するとともに、難病医療コーディネーターのあり方と支援体制に関して以下の提言を行ないます。

平成30年3月吉日

「難病医療資源の地域ギャップ解消をめざした難病医療専門員のニーズ調査と
難病医療専門員ガイドブックの作成」研究班班員一同

提言

1. 名称を難病医療コーディネーターで統一することを提言します。

(自治体によっては難病医療専門員の名称が使われるなど、まちまちだからです。)

2. 難病医療コーディネーターは専従とすることを提言します。

(自治体によっては、兼任のところも少なくありません。業務が多岐にわたるため、専従でなければこなせない仕事量と仕事の難しさが、専従とすることでより専門的な経験や知識を深めスキルアップすることができます。)

3. 各都道府県での難病医療コーディネーターの業務を明確化し、本来の役割(様々な医療・福祉支援が複合的に必要で対応が困難な難病患者に対する広域的な医療資源等の調整と専門的な立場からの助言)に専念させることを提言します。

(健康局難病対策課長通知によれば、難病医療コーディネーターの役割は、様々な医療・福祉支援が複合的に必要で対応が困難な難病患者に対する広域的な医療資源等の調整と専門的な立場からの助言等を担うとされています。しかし、病院の中に配置されている場合、当該医療機関の退院支援に終始することも多く、本来の業務である全県的な調整や助言ができていないことが多いからです。)

4. 難病医療コーディネーターの労働条件の改善を提言します。

(業務内容の大変さの割に現状の労働条件は恵まれていないため、看護師など経験のある難病医療コーディネーターを採用するのが難しい状況です。また雇用条件に恵まれていない場合は短期で辞めるケースが多く、仕事に意義を見出せないうちに辞めたり後継者が育たなかったりするためです。したがって、常勤化すること、定期昇給を設けること、労災保険・雇用保険・厚生年金・医療保険等を整備すること、退職金の支払いができること等をお願いします。)

5. 難病医療コーディネーターが、常時相談できるスーパーバイザーやメンタルサポーターを置くことを提言します

(難病医療コーディネーターは各都道府県で単独配置されていることが多く孤立しがちであるためです。また患者・家族と医療サイドの板ばさみになることも少なくないからです。)

6. 難病医療コーディネーターが、積極的に学習し研修できる機会を継続的に保障することを提言します。

(都道府県によっては、学習や研修の機会が全くなく関係する学識を深めることができない状況にあります。研修に行く場合も全て自己負担の場合が少なくありません。研修を積むことでスキルアップし、本来の業務に役立てることが出来ますので、公費で学習・研修できる機会を保障するようお願いします。)

7. 難病医療コーディネーターを複数置くことを提言します。

(各都道府県で1名しか難病医療コーディネーターが配置されていないところが多い現状です。一方、難病相談支援センターの難病相談支援員は複数名配置されているところが少なくありません。複数名難病医療コーディネーターが配置されることで、効率よく仕事を分担したり、困難事例を相談したり、相互に支えあうことができます。過剰な勤務、超過勤務や休日出勤を減らすことが出来ます。また、後継者を育成することができます。)

8. 各都道府県の難病医療連絡協議会は行政とともに、難病医療コーディネーターが関係する様々な施設や団体との連携が円滑になるよう体制の構築に努めることを提言します。

(難病医療コーディネーターは、困難事例の全県的な調整業務にあたるため様々な機関や団体との連携が不可欠です。また、医療依存度の高い患者さんも少なくないため、医師が医療的判断をもってバックアップする体制が望まれます。医療機関、地域保健所、地域難病医療連絡協議会、難病相談支援センター、当事者団体など様々な機関との連携においては、難病医療コーディネーターのみでは連携体制を構築するのは難しい現状です。)

(別添5)

研究成果の刊行に関する一覧表レイアウト

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
岩木三保	地域における難病 患者の相談窓口	隅田好美	よくわかる地 域包括ケア	ミネルヴ ァ書房	京都市	2018年	168-169

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
小早川優子、岩木 三保、山崎亮、吉 良潤一	ALS医療ニーズと地域 医療資源調査：在宅で の医療処置や意思伝達 装置に焦点をあてて	日本難病医療 ネットワーク 学会誌	第4巻2号	32-37	2018年
岩木三保、小早川 優子、吉良潤一	筋萎縮性側索硬化症の 医療ニーズと地域医療 資源調査：難病医療コ ーディネーターへのニ ーズに焦点をあてて	日本難病医療 ネットワーク 学会誌	第4巻2号	38-43	2018年

ALS 医療ニーズと地域医療資源調査 ～在宅での医療処置や意思伝達装置に焦点をあてて～

小早川 優子¹⁾、岩木 三保²⁾、山崎 亮¹⁾、吉良 潤一¹⁾

¹⁾九州大学大学院医学研究院神経内科学分野

²⁾福岡県難病医療連絡協議会

【要旨】

ALS 患者と家族が必要としている医療資源を把握するため、全国的なアンケート調査を行った。集計の結果、訪問介護の頻度、痰の吸引や TPPV 施行時の介護者の確保、TPPV 導入時期、意思伝達装置導入時期に対する満足度が低いことがわかった。また障害者総合支援法による重度訪問介護、重度障害者入院時コミュニケーション支援事業に対する認知度と利用率の低さが明らかとなった。ALS 患者の療養において介護者の負担軽減は依然として大きな課題であり、個々の患者の病状や介護者の状況にあわせ、適切な制度の利用や医療処置・福祉器具の導入を進めていけるよう、医療従事者および福祉関係者による積極的で継続的な関わりが必要と考えられる。

はじめに

神経変性疾患の多くは未だ有効な治療法がなく、病気の進行とともに著しく日常生活動作 (Activities of daily living, ADL) が低下し、自宅や病院での療養が長期化する。患者が医療機関を受診し、診断・告知を受け療養生活を送る過程で、必要な医療資源を適切な時期に受給することが、神経変性疾患患者およびその家族の身体的・心理的・経済的負担を軽減する上で重要である。

神経変性疾患のなかでも筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis, ALS) は、全身の筋力低下や嚥下障害、呼吸障害を伴う重篤な疾患で、進行すると痰の吸引や胃瘻栄養、人工呼吸器管理等が必要となり、コミュニケーション能力も著しく低下する。そのため療養環境の整備や介護者の確保、長期療養先や短期入院施設の確保、心理的サポート等、必要な医療資源は多岐にわたる。近年は都道府県ごとの難病医療ネットワークの設立や難病医療専門員の配置により、比較的スムーズにこれらの医療資源が提供されている地域もあるが、未だ不十分な点も多いと考えられる。

今回我々は ALS 患者およびその家族が必要としている医療資源を明らかにするため、現在の療

養状況とそれに対する満足度を尋ねるアンケート調査を行った。

方法

全国の ALS 患者およびその家族を対象に、ALS 患者が療養していく上で必要と思われる公的支援制度・医療処置・福祉器具・情報源・心理的ケアなどについて、利用状況とそれに対する満足度を問うアンケート調査を行った。アンケートは多項目選択式で、倫理的配慮から、胃瘻や人工呼吸器についてインフォームドコンセントを得ている患者を対象としたアンケート用紙 A (28 問) と、これらについてインフォームドコンセントを得ていない患者を対象とした胃瘻や人工呼吸器に関する設問を除いたアンケート用紙 B (24 問) を準備した。アンケート内容について九州大学医系地区部局臨床研究倫理審査委員会の承認を受け、アンケート用紙の配布を神経変性疾患領域における基盤的調査研究班の班員と、全国の難病医療専門員に依頼した。本稿では設問のうち在宅療養における医療処置、介護状況、意思伝達装置に関する回答を中心に報告する。統計学的検討は JMP pro 12 (SAS institute) を用いて行った。

結果

26 都道府県から計 151 件の回答を得た。患者の年齢は平均 63.3 (± 9.7) 歳、男女比は 1.85、発症からの経過は平均 6.4 (± 5.9) 年であった。

回答者のうち 137 人 (91%) が在宅療養中で、そのうち痰の吸引を行っているのは 55 人 (40%)、胃瘻栄養は 59 人 (43%)、非侵襲的陽圧換気 (Noninvasive positive pressure ventilation, NPPV) は 21 人 (15%)、気管切開下陽圧人工呼吸 (Tracheostomy positive pressure ventilation, TPPV) は 51 人 (37%) であった。「これらの医療処置を導入する際に、問題がありましたか？」との問いに、「問題があった」と回答したのは痰の吸引が 75%、胃瘻栄養が 41%、NPPV が 43%、TPPV が 59% と、痰の吸引と TPPV は胃瘻栄養や NPPV に比べ「問題があった」との回答が多かった (図 1) (痰の吸引 vs 胃瘻 $P = 0.0004$, 痰の吸引 vs NPPV $P = 0.0045$, Fisher の正確検定)。また痰の吸引と TPPV は、問題点

の内容として「介護者の確保」が多いことが共通していた (図 2)。さらに「導入時期は適切であったと感じていますか？」との問いに、「適切と感じた」との回答は胃瘻栄養で 63%、NPPV で 71% であったのに対し、TPPV では 43% と低く、「遅かった」との回答が胃瘻栄養は 7%、NPPV は 0% であったのに対し、TPPV は 18% と高かった (図 3) (胃瘻 vs TPPV $P = 0.0040$, Fisher の正確検定)。

在宅療養の状況を見ると、約半数が同居者は配偶者のみ、または一人の子のみであった (図 4)。これは在宅で医療処置のある患者に限っても同様であった。痰の吸引の 1 日の平均吸引回数は 14 ± 9 回で、家族はほぼ全例で施行しており、ヘルパーが施行しているのは 55 人中 24 人 (44%) であった (図 5)。訪問診療の平均頻度は 3.0 ± 2.0 (回/月) (N=67)、訪問看護の平均頻度は 4.0 ± 2.7 (回/週) (N=81)、訪問介護の平均頻度は 4.7 ± 4.6 (回/週) (N=65) で、ADL

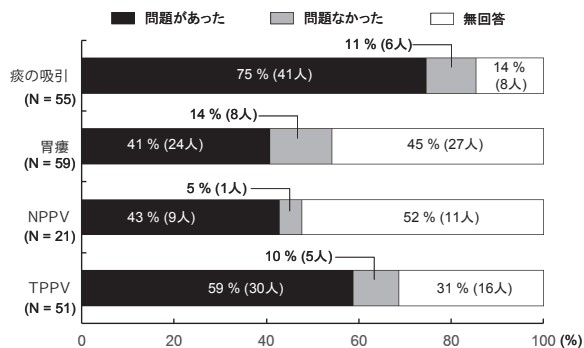


図 1 「在宅療養で、これらの医療処置を導入する際に問題がありましたか？」

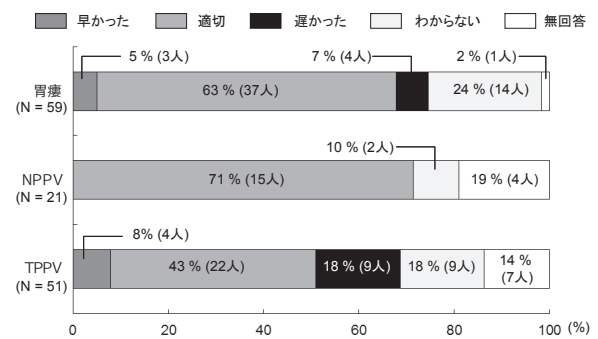


図 3 「これらの医療処置の導入時期は適切であったと感じていますか？」

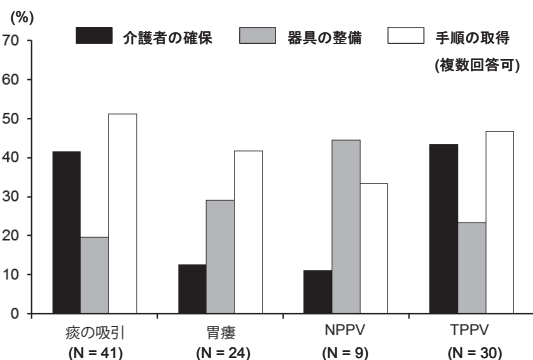


図 2 「これらの医療処置を導入する際に、何が問題でしたか？」

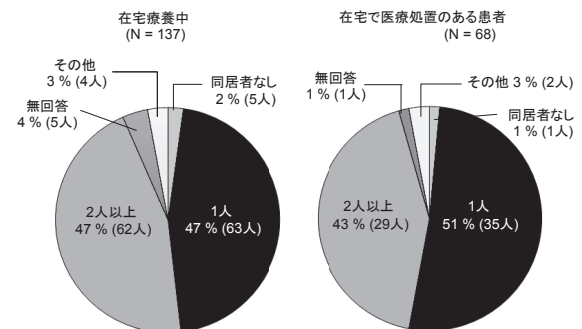
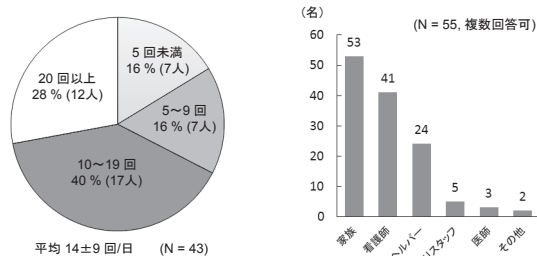


図 4 「同居人は何人いますか？」

均頻度は 4.6 ± 3.0 (回/週) (N=65)、訪問介護の平均頻度は 5.3 ± 4.8 (回/週) (N=53) であった。「これらの頻度について適切と感じていますか？」との問いに、訪問介護に対しては「ちょうどよい」との回答したのは58%であり、訪問診療や訪問看護に比べて満足度が低かった(図6)(訪問診療 vs 訪問介護 $P=0.0003$, Fisherの正確検定)。「障害者総合支援法による重度訪問介護について知っていますか？」との問いには、ADL全介助の74人のうち「知っている」と回答したのは37人(50%)で、そのうち実際に「利用している」と回答したのは11人(15%)のみであった(図7)。利用していない理由として、「近くに利用可能な事業所がない」という回答が複数あった。レスパイト入院については、全患者のうち「レスパイト入院をしたことがある」と回答したのは37人(25%)で、在宅療養中でADL全介助もしくは医療処置がある86人だけを見ても、「レスパイト入院をしたことがある」と回答したのは36人(42%)と、介護度が高い患者でもレスパイト入院を利用している患



「一日に何回痰の吸引をしますか？」 「誰が吸引していますか？」

図5 痰の吸引に関する設問

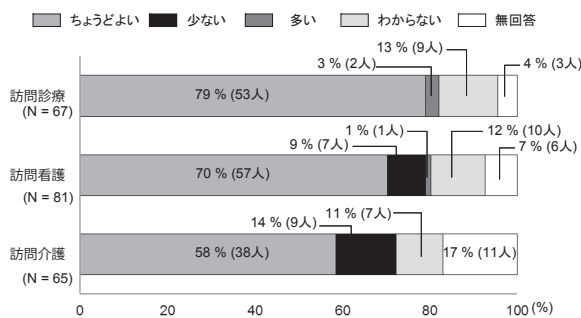


図6 「訪問診療・訪問看護・訪問介護の頻度は適切と感じていますか？」

者は半数に満たなかった(図8)。「重度障害者入院時コミュニケーション事業について知っていますか？」との問いに、全患者のうち「知っている」と回答したのは26人(17%)で、在宅療養中でADL全介助もしくは医療処置がある86人のみを見ても、「知っている」と回答したのは21人(25%)、実際に「利用している」と回答したのは5人(6%)のみであった(図9)。利用していない理由として、「近くに利用可能な事業所がない」「ヘルパーとの信頼関係の問題」との回

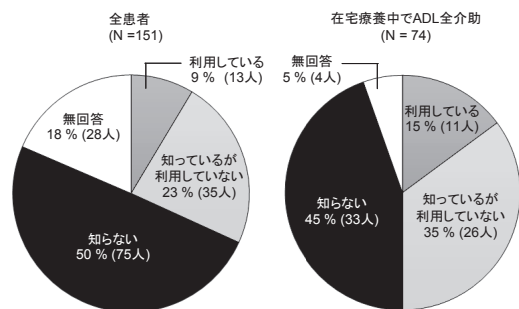


図7 「障害者総合支援法による重度訪問介護について知っていますか？」

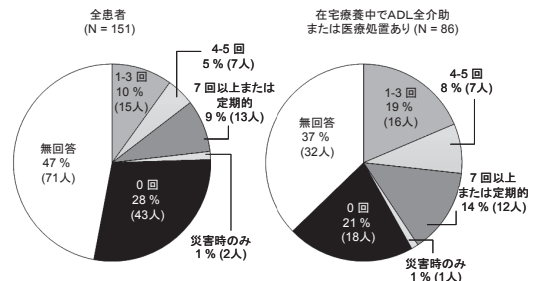


図8 「これまでにレスパイト入院をしたことがありますか？」

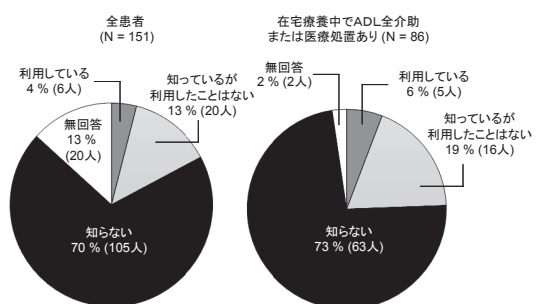


図9 「重度障害者入院時コミュニケーション事業について知っていますか？」

答があった。

意思伝達装置については、全患者のうち45人(30%)が現在使用中であった。36人(80%)が「役に立つ」という回答であったが、「導入時期が適切であったと感じていますか?」との問いに、「適切だった」と回答したのは意思伝達装置使用中の45人中26人(58%)で、12人(27%)が導入が「遅かった」と回答した(図10)。導入が「適切だった」と回答した群と「遅かった」と回答した群で、発病から意思伝達装置導入までの罹病期間に差はなかった(「適切だった」48.2カ月 vs 「遅かった」50.7カ月 $P=0.8384$, t検定)。

考察

今回のアンケート調査の結果、訪問介護の頻度、痰の吸引やTPPV導入時の介護者の確保、TPPV導入時期、意思伝達装置の導入時期に対する満足度が低いことが明らかとなった。一方で介護負担を軽減しうる障害者総合支援法による重度訪問介護、レスパイト入院、重度障害者入院時コミュニケーション支援事業といった制度についての認知度と利用率は低い状況であった。

2000年の介護保険制度の開始、2003年7月の医政発第0717001号によるALS患者の在宅療養の支援推進、2006年の障害者自立支援法の施行等、ALS患者の療養環境向上に寄与しうる施策が施行されてきた。しかし今回のアンケート結果から、在宅療養における介護者の確保の問題は依然として大きいことがわかる。今回のアンケート

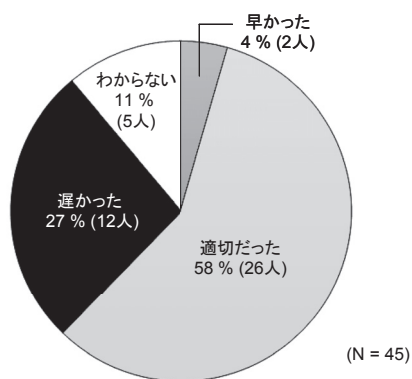


図10 「意思伝達装置の導入時期は適切であったと感じていますか?」

回答者のうち在宅療養中の137人中86人(63%)はADL全介助もしくは何からの医療処置を必要とするが、これらの患者の約半数は同居人が一人であり、配偶者もしくは同居している一人の子に介護負担が集中している状況と考えられる。特に痰の吸引とTPPV導入は、胃瘻栄養やNPPV導入と比べ介護者の確保が問題となっていることが多く、TPPV導入時期については胃瘻栄養やNPPVに比べ「導入時期が遅かったと感じる」との回答が多かった。TPPVの導入は診療ガイドライン¹⁾に沿って判断されることが望ましいが、実際には患者の病状以外に、介護者の確保の問題がTPPV導入時期を左右する一因となっている可能性が考えられる。過去に行われた全国調査によると、在宅で人工呼吸器装着中の患者において、医師および看護師をのぞく家族以外の者の痰の吸引実施率は2003年では30.8%、2006年では45.8%と報告されている²⁾。今回の調査では、TPPVもしくは気管切開施行後の在宅療養患者における医師および看護師をのぞく家族以外の者の痰の吸引実施率は53%であり、徐々に増加傾向にはある。ただしヘルパーによる吸引には制限があり、看護師が行うような徹底的な排痰が行えないため、介護負担軽減にはつながらないと指摘する報告や³⁾、介護職への喀痰吸引研修の様々な課題も指摘されている⁴⁾⁵⁾。痰の吸引は24時間いつでも行う必要があり、ヘルパーによる吸引は必要不可欠と思われるが、家族の介護負担軽減にはさらなる対策が必要と考えられる。

レスパイト入院について、全患者のうちレスパイト入院歴があるのは24%であった。これは2012年の愛知県における調査報告⁶⁾とほぼ同等の割合である。この調査報告によると、レスパイト入院を行わない理由は「患者が希望しない」「介護者が希望しない」が各々3割である。今回の調査で認知度・利用率ともに低かった重度障害者入院時コミュニケーション支援事業は、レスパイト入院時のコミュニケーション問題を軽減しうる制度であるが、市町村によっては施行されておらず、対象が単身者またはそれに準ずる者であることや、利用可能な事業所が少ない等、利用の拡大には解決すべき点が多い。レスパイト入院は介護

者の負担を軽減する有効な手段であるが、利用率は決して高いとはいえない状況であり、利用率が上がるような支援制度、支援体制が必要である。

意思伝達装置については、使用中の8割が「役に立つ」と回答している一方、導入時期については3割が「遅かった」と感じていた。意思伝達装置は障害者総合支援法により「補装具」として支給され、ALS等の神経難病患者に対しては判定時の身体状況が支給条件を満たしていなくても、急速な進行により支給条件を満たすことが確実と思われる場合は早期支給を行うよう配慮する必要があるとされている⁷⁾。今回のアンケート調査では意思伝達装置の導入時期について「遅かった」と回答した群と「適切であった」と回答した群で、発病から意思伝達装置導入までの罹病期間に差はなかった。ALSは進行の個人差が大きく、患者ごとに病状を見極め、適切な時期に導入をすすめる必要があることを示していると考えられる。

意思伝達装置利用の地域差は支援する人材の格差であるという報告がある⁸⁾が、このことは意思伝達装置だけでなく、ALS患者の療養全般に共通すると考えられる。重度訪問介護や入院時コミュニケーション支援事業など、制度があっても実際に施行する人材や事業所がなければ、患者は利用できない。人材養成と事業推進のための対策が必要である。また患者と関わる医療従事者や福祉関係者は、個々の患者の病状と介護者の状況にあわせ、適切な制度の利用や医療資源・福祉器具の導入を進められるよう、積極的で継続的な支援を行っていく必要がある。患者と関わる関係者各々の意識と知識の向上はもちろんのこと、各都道府県の難病医療専門員（難病医療コーディネーター）の活躍が、支援の地域格差解消につながることを期待される。

謝辞

この研究は、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「神経変性疾患領域における基盤的調査研究班」（研究代表者 中島健二）の助成によって行われた。アンケートの配布にご協力いただいた神経変性疾患領域における基盤的調査研究班班員の先生方、全国の難病医療専門員の方々に深謝する。

利益相反

本研究に関して申告すべきCOI状態はない。

参考文献

- 1) 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン作成委員会編. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013. 南江堂；2013. p.132.
- 2) 川村佐和子. ALS吸引問題のその後と最新の訪問看護事業の支援策. 日本難病看護学会誌 2009；14(2)：108-110.
- 3) 山本かよ. 侵襲的人工呼吸療法を受けている筋萎縮性側索硬化症患者の在宅ケアに携わる訪問看護師の技. 日本難病看護学会誌 2006；10(3)：189-197.
- 4) 内山久美, 久木原博子, 柊中智恵子, 田上和子, 吉村美津子. ホームヘルパーによる在宅ALS患者の気管内痰吸引の現状と課題. インターナショナル Nursing Care Research 2012；11(4)：35-43.
- 5) 赤沢昌子, 尾台安子, 丸山順子. 介護職等の喀痰吸引等研修における看護職の役割と指導者講習の課題. 松本短期大学研究紀要 2013；13-24.
- 6) 市川由布子, 角田由華, 西川智子, 藤掛彰史, 福岡敬晃, 徳井啓介, 丹羽淳一, 泉 雅之, 中尾直樹, 道勇 学. 愛知県下筋萎縮性側索硬化症患者の在宅療養実態に関する検討. 臨床神経 2012；52：320-328.
- 7) 日本リハビリテーション工学協会編. 「重度障害者用意思伝達装置」導入ガイドライン 参考資料編 2013. 神奈川：一般社団法人 日本リハビリテーション工学協会；2013. p.63.
- 8) 井村 保. 「重度障害者用意思伝達装置」利用支援に関する地域格差の現状. 中部学院大学・中部学院短期大学部 研究紀要第13号. 2012；13-23.

Nationwide investigation of ALS patients' and their families' medical needs and local medical resources : Medical procedures and intention-transmission devices

Yuko Kobayakawa¹⁾, Miho Iwaki²⁾, Ryo Yamasaki¹⁾, Jun-ichi Kira¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

²⁾The Fukuoka Medical Committee for Intractable Diseases, Fukuoka Prefectural Government

We conducted a nationwide questionnaire to investigate and identify medical resources that amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients and their families require. The survey revealed low satisfaction with the following : frequency of home-visit care, securing caregivers when patients need sucking of sputum and tracheostomy positive pressure ventilation (TPPV), and timing of introduction of TPPV and intention-transmission devices. Additionally, few people knew about support systems for persons with severe disabilities or communication difficulties, and they were underutilized. Caregiver burden is still a weighty problem for home-based care of ALS patients. Required medical resources differ according to the disease course and family situation. Medical and welfare personnel are expected to be actively and continuously involved in each individual case.

筋萎縮性側索硬化症の医療ニーズと地域医療資源調査 ～難病医療コーディネーターへのニーズに焦点をあてて～

岩木 三保¹⁾、小早川 優子²⁾、吉良 潤一²⁾

¹⁾福岡県難病医療連絡協議会

²⁾九州大学大学院医学研究院神経内科学

【要旨】

筋萎縮性側索硬化症患者およびその家族が必要とする情報提供や医療資源調整について151件のアンケート結果を分析した。診断時知りたかったことや不安に思ったことは、「病気の原因や経過や治療について」「療養する場所や医療機関について」の順で、知りたい情報は医師から得たという回答が多かった。回答者の9割が知りたい情報はすぐに得ることができたと回答していることから、満足度は高いと思われた。「レスパイト入院」の確保は5割に満たない状況であった。診断時や診療の初期から難病医療コーディネーターの存在を紹介することで、進行によって発生してくる問題に対し、タイムリーな対応が可能となることが望ましいと考える。

はじめに

筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS）に必要なとされる医療資源は、疾患の特性により療養環境の整備や介護者の確保、長期療養先やレスパイト入院の確保、心理的サポートなど多岐にわたる。比較的スムーズにこれらの医療資源が提供されている地域もあるが、未だ不十分な点も多いと考えられる。

平成10年度から、難病特別対策推進事業に「難病患者入院施設確保事業」が新設され、全国の都道府県に難病医療連絡協議会が設置された。平成28年4月4日健発0404第1号¹⁾により、現在は事業名が「難病医療提供体制整備事業」となった。難病医療連絡協議会に配置されている難病医療コーディネーターが各種相談への対応や医療介護情報の提供などを行っている。

今回ALS患者およびその家族の現状の療養状況とそれに対する満足度を尋ねるアンケート調査を実施した。本報告では、ALS患者およびその家族が必要としている情報提供や医療資源調整に焦点をあてて分析を行い、難病医療コーディネーターへのニーズを検討するための基礎資料とすることを目的とする。

方法

対象者は全国のALS患者とその家族とし、無記名自記式質問紙調査により実施した。調査期間は平成26年11月から平成27年3月に行った。

調査項目は、患者の基本情報、診断時知りたかったことや不安に思ったこと、知りたい情報はどのようにして得られたか、相談相手はいるか、入院先・在宅調整は誰が行ったか、レスパイト入院の調整は誰が行ったか、難病医療コーディネーターへの相談の有無などで、多項選択肢式とした。

胃瘻や人工呼吸器の説明を行っている患者を対象としたアンケート用紙A（28問）と、これらについて説明を行っていない患者を対象とした胃瘻や人工呼吸器に関する設問を除いたアンケート用紙B（24問）の計2種類を作成した。結果の分析は、記述統計で行った。

質問紙の配布は、神経変性疾患領域における基盤的調査研究班員（以下、班員）およびメーリングリストで同意の得られた難病医療コーディネーターに依頼し、計350通を配布した。

倫理的配慮として、九州大学医系地区部局臨床研究倫理審査委員会の承認を受けて、調査研究を

実施した。

結果

アンケートは151件（26都道府県より）回収し、回収率は43.1%であった。

患者の年齢は平均63.3（±9.7）歳、男女比は男：女 = 1.85：1、発症からの経過は平均6.4（±5.9）年であった。患者のADL状況は、全介助が87名（58%）、部分介助が39名（26%）、自立23名（16%）であった（図1）。療養場所は、自宅が132名（91%）、入院中12名（8%）、施設入所中2名（1%）であった（図2）。胃瘻による栄養管理は59人（43%）、非侵襲的陽圧換気

（Noninvasive positive pressure ventilation, NPPV）は21人（15%）、気管切開下陽圧人工呼吸（Tracheostomy positive pressure ventilation, TPPV）は51人（37%）が実施中であった。

診断時知りたかったことや不安に思ったことを複数回答で聞いたところ、「病気の原因や経過や治療について」が133名で最も多く、「療養する場所や医療機関について」が80名、「金銭面について」65名、「公的支援制度について」61名、「就労について」37名などであった。（図3）。また知りたい情報はすぐに得ることができたかについては、「すぐに得られた」94名（88%）、「すぐには得られなかった」10名（9%）、「どちらとも

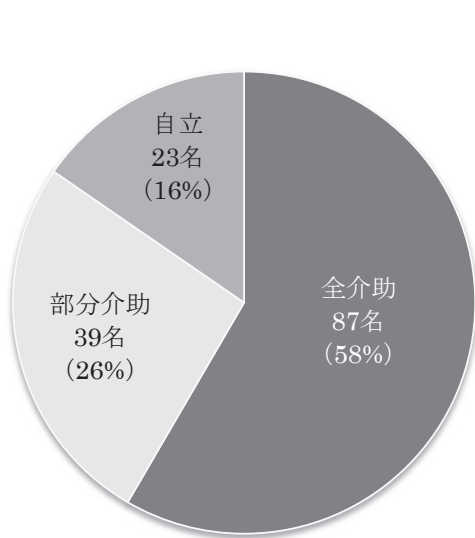


図1 患者のADL状況 (n=149)

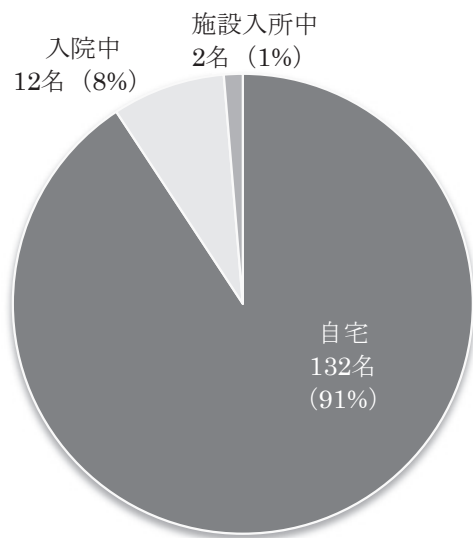


図2 患者の療養場所 (n=146)

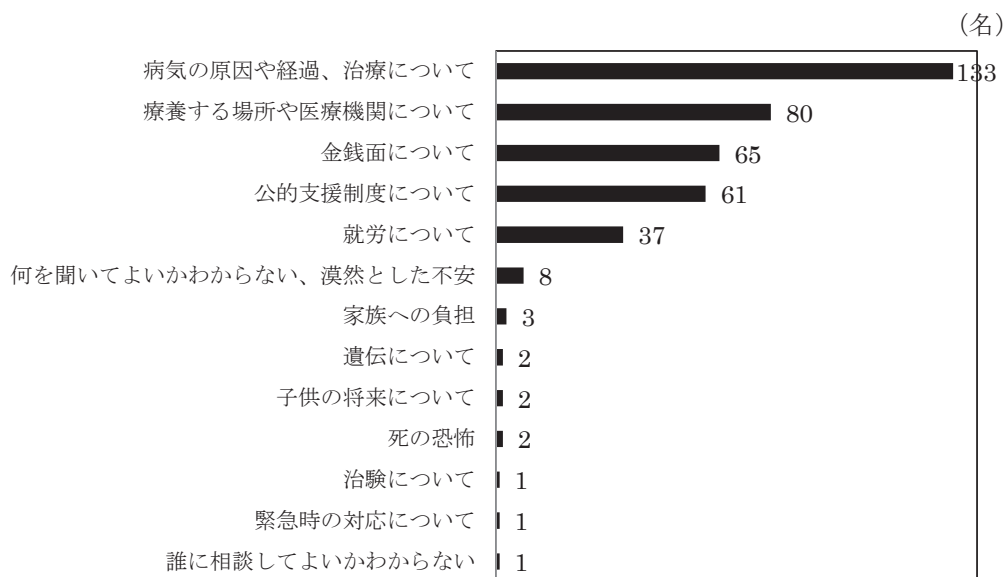


図3 診断時知りたかったことや不安に思ったこと（複数回答, n=140）

言えない」3名(3%)だった(図4)。知りたい情報は誰(何)から得られたかについては、「医師」84名、「難病医療コーディネーター」29名、「看護師」28名、「インターネット」24名、「ALS協会」11名などであった(図5)。

入院中の12名のうち、入院先の調整は誰が行ったかに対しては「医師」6名、「看護師」2名、「MSW」2名、「難病医療コーディネーター」2名であった(図6)。一方、在宅療養中の137名のうち、在宅調整は誰が行ったかは「ケアマネージャー」67名、「訪問看護師」21名、「難病医療

コーディネーター」12名であった。また悩みを相談する場所があるかについては、「ある」127名(89%)、「ない」11名(8%)であった(図7)。また難病医療コーディネーターにこれまで相談したことがあるかについては、「相談経験がある」は21.1%で、「継続して相談中」は16.5%であった。

入院できる病院の確保については、「予定入院」は111名(84%)、「緊急入院」は84名(63.6%)、「レスパイト入院」は60名(45.4%)だった(図8)。

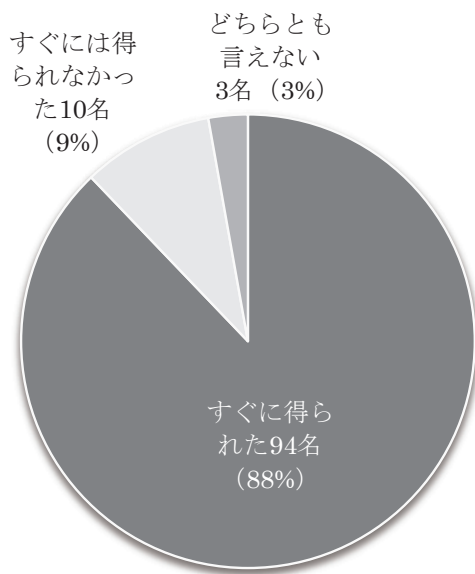


図4 知りたい情報はすぐに得ることができたか (n=107)

考察

本調査対象者は、在宅療養中である患者で91%を占めており、男性比率がやや高かった。またADLは全介助・部分介助が84%で、胃瘻、NPPV、TPPVの処置を行っている患者も4割に近く、介護度が高い群であるといえる。ALS療養者を対象としたレスパイト入院に関する先行調査²⁾と同様、重症度が高い患者が対象となっている特徴があることを考慮して、考察を進める。

本調査では、診断時の知りたいこと・不安に思ったことは、「病気の原因や経過や治療について」が他の項目に比して突出しており、「療養する場所や医療機関について」が続いていた。また、これら診断時の不安に対する情報は、医師から得たという回答が最も多かった。診断時の説明

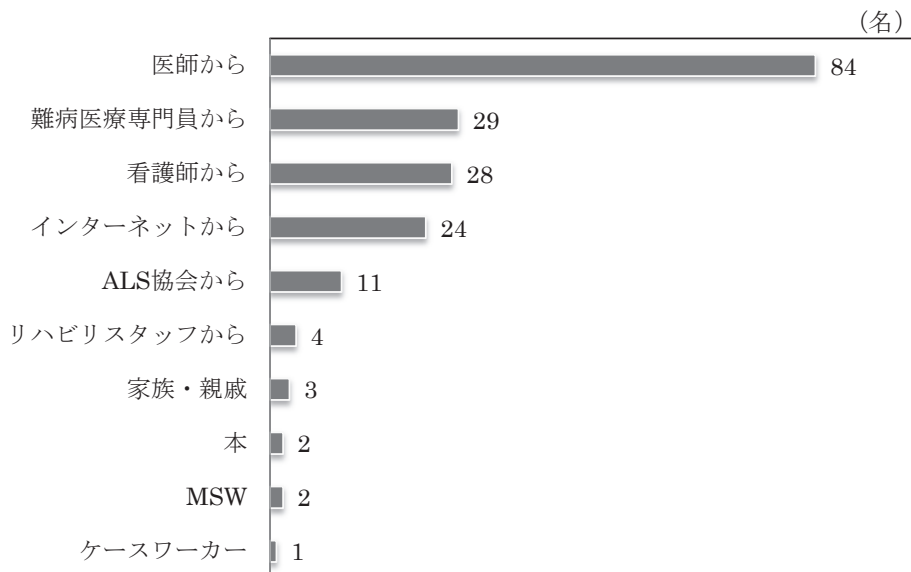


図5 知りたい情報は誰から得られたか(複数回答, n=142)

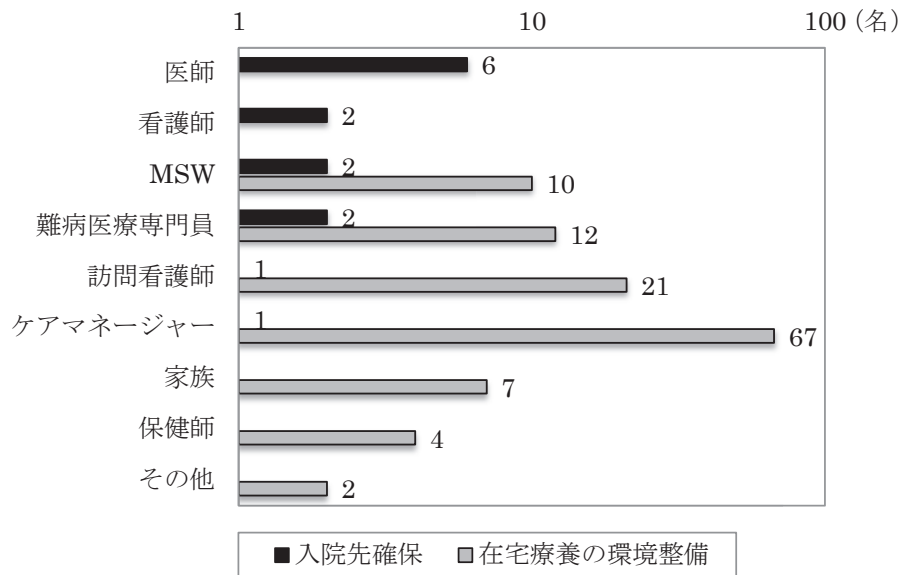


図6 入院先の確保は誰が行ったか (n=12, 複数回答) 在宅調整は誰が行ったか (n=137, 複数回答)

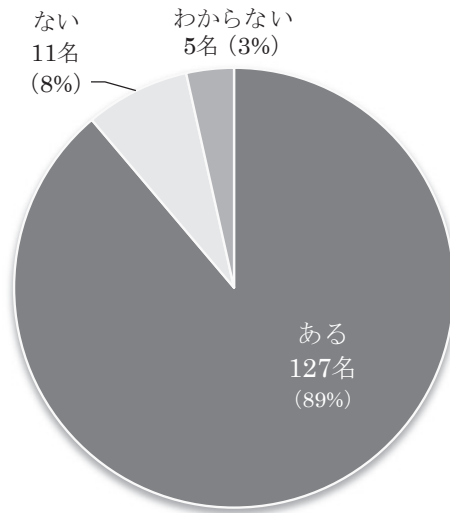


図7 悩みを相談する場所がありますか (n=144)

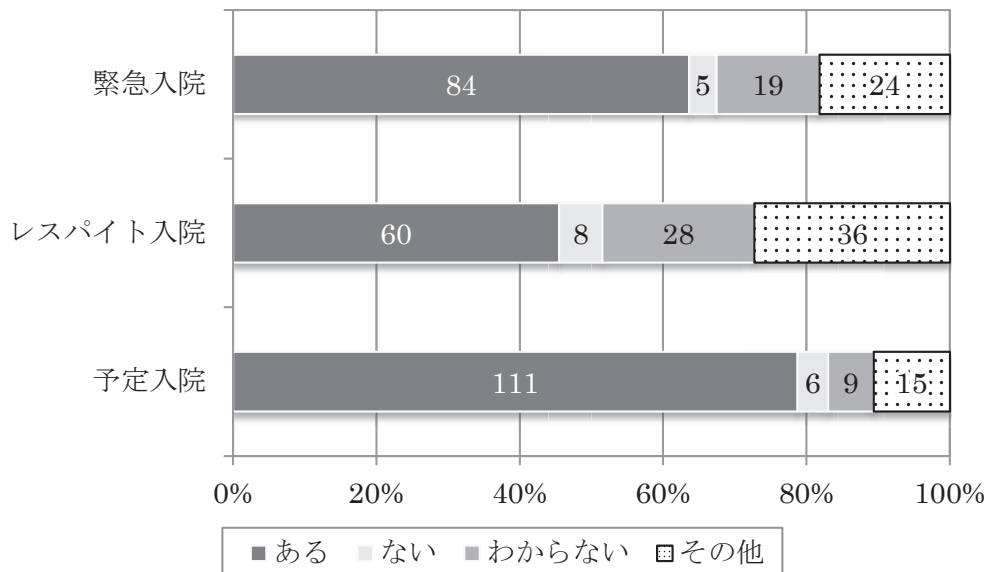


図8 レスパイト入院・緊急入院・予定入院 (計画的な入院) ができる病院の確保があるか (n=132)

やその後の診療場面で医師へ相談し、対応されていると思われる。神経難病の告知には、Buckman による癌を対象とした告知の6段階の手順<SPIKES³⁾>が参考にされている。このプロセスの中では、可能な範囲で専門の看護職やソーシャルワーカーが告知に同席することが提案されている⁴⁾。難病医療コーディネーターは単独配置の都道府県が多いため、すべてのALS患者の診断時の説明への介入は非現実的である。したがって必要に応じて医師から紹介されて相談窓口としてつながることが望ましい。日本神経学会のALS診療ガイドライン2013において、「ALSは進行の過程で(中略)、生活機能障害、社会的問題など様々な困難が生じる。それぞれに対応するためには多くの職種がかかわり、それぞれの分野のエキスパートが問題解決にあたることを望ましい⁵⁾。」と多職種連携チームで対応することの意義を述べている。診断時や診療の初期から院内の多職種が関わり、医師や多職種から適切に難病医療コーディネーターの存在を紹介し、相談窓口として知らせておくことが望ましいと考える。特に「療養する場所や医療機関について」は、進行によって現実味を帯びてくる問題であり、各医療機関で解決できないことが発生した場合、難病医療コーディネーターを紹介する意義は大きい。しかしながら、本調査結果では難病医療コーディネーターの入院調整・在宅調整への介入は多くなく、入退院調整以外の医療療養相談を主に対応していることがうかがえた。難病医療コーディネーターの全国的な実態調査⁶⁾においても、難病医療コーディネーターは入院先の紹介よりもむしろ各種情報提供や困難事例の対応に業務時間を費やしており、本調査でも同様の傾向がみられたといえる。

また実際の入院先確保ができていないかについては、「予定入院」84%と「緊急入院」63.6%であるのに対し、「レスパイト入院」は45.4%が確保できている状況であった。2015年に実施されたレスパイト入院の全国調査⁷⁾では、同じく重症度が高い回答者の76%がレスパイト入院の経験者であった。質問項目の文言や配布方法などが異なるため厳密には比較できないものの、先行研究と

の比較により本調査対象者はレスパイト入院の確保が十分でないことが考えられ、介護負担に応じた難病医療コーディネーターの介入の必要性が示唆された。

ALS患者とその家族は、診断時から療養の過程において、多様な情報を必要としているが、本調査では88%が知りたい情報はすぐに得ることができたと回答していることから、満足度は高いと思われる。また9割近くが悩みを相談する場所があるとも回答している。本調査は、班員と難病医療コーディネーターに調査票配布を依頼したため、医師や難病医療コーディネーターと一定のコミュニケーションがとれている患者家族へ調査票を配布した可能性があり、満足度が高く抽出された要因といえる。対象者の偏りは本調査の課題であり、今後の調査票配布先には検討が必要である。

謝辞

本調査は、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「神経変性疾患領域における基盤的調査研究班」(研究代表者：中島健二)の助成によって実施しました。アンケートの配布にご協力いただいた神経変性疾患領域における基盤的調査研究班班員の先生方、全国の難病医療コーディネーターの皆様に深く感謝します。

利益相反

本研究において利益相反に該当する事項はない。

文献

- 1) 厚生労働省健康局長 難病特別対策推進事業実施要綱(健発0404第1号平成28年4月4日)。東京：厚生労働省；2016。 http://www.nanbyou.or.jp/upload_files/H2804041.pdf
- 2) 成田有吾, 菊地仁志. 難病患者のレスパイト入院に関する全国実態調査報告書(難病患者への支援体制に関する研究班). 2015.p.19.
- 3) Buckman R. 悪い知らせの伝え方—6段階のアプローチ. 恒藤暁(監訳). 真実を伝える コミュニケーション技術と精神的援助の指針. 診断と治療社, 2000,p.65-97.
- 4) 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン作成委員会編. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013. 南江

- 堂；2013.p.48
- 5) 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン作成委員会編. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013. 南江堂；2013.p.60
- 6) 岩木三保, 吉良潤一. 第6章神経難病の地域支援「難病医療コーディネーターの役割」: アクチュアル
- 脳・神経疾患の臨床【すべてがわかる神経難病医療】. 中山書店, 2015.p.251.
- 7) 成田有吾, 菊地仁志. 難病患者のレスパイト入院に関する全国実態調査報告書(難病患者への支援体制に関する研究班). 2015.p.20.

Nationwide investigation of Amyotrophic lateral sclerosis patients' and their families' medical needs and local medical resources : What is required for Coordinators in the Network for Intractable Diseases

Miho Iwaki¹⁾, Yuko Kobayakawa²⁾, Jun-ichi Kira²⁾

¹⁾The Fukuoka Medical Committee for Intractable Diseases, Fukuoka Prefectural Government

²⁾Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

Abstract

This study aims to investigate the information and medical resources which amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients and their families require. We conducted a nationwide survey and 151 patients or families completed the questionnaire.

ALS patients and their families wished to know more about “causes of the disease,” “processes and treatment of the disease,” “the place of care facility and medical care facility” respectively. They received necessary information from their doctors. About 90% of them could obtain needed information instantly and had opportunity to discuss their issues with someone supportive. Those results indicated their satisfaction with gaining information. Less than 50% of the patients were able to receive respite admission.

Timely responses to the problems arising with disease progression is required to solve complex problems of ALS patients and their families. We recommend intervention medical coordinators for the intractable diseases as early as the time of initial examination or diagnosis.