

**神 経 難 病 患 者
在宅療養支援のための
関係者向け手引き
～ ALSを中心として～**

第2版

2022年4月

島根県健康福祉部健康推進課

はじめに

出雲圏域の難病対策を検討する「難病患者在宅療養支援検討委員会」において、在宅療養に向けた検討が2004年に始まりました。

検討委員会の中では、筋萎縮性側索硬化症（ALS）患者の在宅療養について「入院中に疾患の告知や説明が不十分である」、「在宅で療養する人工呼吸器装着患者の呼吸器の機種がそれぞれ異なり、管理・確認に気を遣う」、「退院時の準備物品が病院や主治医ごとに毎回異なり複雑」、「本来入院中に本人・家族指導をされるべき指導がなされておらず、在宅療養に移行してからの指導になっている」等の様々な課題が見つかり、検討委員会での意見等をもとに、原型となる手引きが作成され、活用が始められました。その後、県全体で活用できる手引きとして策定し直してほしいとの関係者の要望を受け、2007年度に「ALS患者在宅療養支援のための関係者向け手引き」を作成しました。

それから10年以上が経過し、難病患者を取り巻く環境は大きく変化しています。国では、2015年に「難病の患者に対する医療等に関する法律」が公布され、島根県においても難病患者に対する医療費助成、難病・相談支援センター事業、難病医療提供体制整備事業の実施等において難病患者および家族の支援体制の整備を進めて参りました。

なかでもALSをはじめとする神経難病患者は、症状が進行性で療養期間も長いうえに、個別性が高く、診断早期から多くの関係者が連携した支援が必要です。

そのため、2007年度に作成した手引きをこの度改訂することとしました。神経難病患者の在宅療養をより安全・安心なものとするを目的として、より多くの患者の支援者に活用してもらえるよう、内容や表現の見直しと新たな内容の追加を行い、より現状に即した内容としています。

このたびの改定にあたり、ご協力をいただきました皆様に感謝を申し上げますとともに、この手引きが神経難病患者在宅療養支援の一助となることを願っております。

2022年4月

島根県健康福祉部健康推進課

課長 片岡大輔

はじめに

<本編>

神経難病とは	1
・筋萎縮性側索硬化症	
・パーキンソン病	
・多系統萎縮症	
・脊髄小脳変性症	
I 告知について	5
1. 告知の留意点	
2. 告知の内容	
3. 患者・家族に対する関係者の早期からの支援体制確立の必要性	
II 嚥下障害と栄養障害への対処	13
1. 背景	
2. 経腸および経静脈栄養の種類	
III 人工呼吸器装着段階での本人・家族の意思確認	14
1. 選択について	
2. 人工呼吸療法を選択しない場合	
3. 人工呼吸療法を選択する場合	
IV 在宅における人工呼吸療法開始にむけて	18
1. 調整事項（病院）	
2. 確認事項	
3. 人工呼吸器のトラブル等	
4. 療養環境の調整	
5. レスパイト的入院	
6. 在宅療養の評価とフォローアップのための入院	
<資料編>	
(資料1) 難病医療拠点・協力病院・その他関係機関の連絡先	22
(資料2) 入院中の家族指導（緊急時等連絡先等一覧表）	25
(資料3) 関係機関への情報提供についての同意書	28
(資料4) 退院時チェックリスト	29
(資料5) 療養環境確認シート	30
(資料6) 利用できる制度	31
(資料7) 週間サービス計画表（例）	34
(資料8) 在宅で起こりうる合併症	35
(資料9) 神経難病とコミュニケーション	36
(資料10) 人工呼吸器のトラブル対処法	39
(資料11) 災害発生後の各関係機関の役割	42

神経難病とは

筋萎縮性側索硬化症（amyotrophic lateral sclerosis, ALS）をはじめとする神経難病は、原因が不明で根治的な治療がなく、次第に障害が進行し、身体機能やコミュニケーション能力が著しく障害される。進行すると胃瘻管理や人工呼吸管理が必要になるなど医療依存度や看護・介護負担も大きく、在宅療養の継続や長期入院先の確保には困難を生じることが多い。

以下に、主な神経難病の病態を記載する。その他の疾患については、難病情報センター HP (<https://www.nanbyou.or.jp>) を参考にするとよい。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）

1. 概要

筋萎縮性側索硬化症（ALS）とは、手足・のど・舌の筋肉や呼吸に必要な筋肉がだんだんやせて力がなくなっていく病気である。しかし、筋肉そのものの病気ではなく、筋肉を動かし、かつ運動をつかさどる神経（運動ニューロン）だけが障害をうける。その結果、脳から「手足を動かせ」という命令が伝わらなくなることにより、力が弱くなり、筋肉がやせていく一方で、体の感覚、視力や聴力、内臓機能などはすべて保たれることが普通である。

2. 有病率

1年間で新たにこの病気にかかる人は人口10万人当たり約1～2.5人。全国では、令和元年度の特定医療費（指定難病）受給者証所持者数によると約9,900人がこの病気を患っている。

男女比は男性が女性に比べて1.2～1.3倍であり、男性にやや多く認める。この病気は中年以降いずれの年齢の人でもかかることがあるが、最もかかりやすい年齢層は60～70歳代である。まれにもっと若い世代での発症もある。特定の職業の人に多いということはない。

3. 原因

原因は不明だが、神経の老化との関連や興奮性アミノ酸の代謝異常、酸化ストレス、タンパク質の分解障害、あるいはミトコンドリアの機能異常といったさまざまな学説がある。日本人の家族性ALSの約2割ではスーパーオキシド・ジスムターゼ（SOD1）という遺伝子に原因があることが分かっている。最近になりTDP43, FUS, optineurin, C9ORF72, SQSTM1, TUBA4Aと呼ばれる遺伝子にも異常が見つかってきており、次々に原因遺伝子が明らかになっている。

多くの場合は遺伝はせず、両親のいずれかあるいはその兄弟、祖父母などに同じ病気の人がいなければまず遺伝の心配をする必要はない。その一方で、全体のなかのおよそ5%は家族内で発症することが分かっており、家族性ALSと呼ばれている。この場合は両親のいずれかあるいはその兄弟、祖父母などに同じ病気の人がいることがほとんどである。そのうちの約2割はスーパーオキシド・ジスムターゼ（SOD1）の遺伝子に原因がみついている。

4. 症状

多くの場合は、手指の使いにくさや肘から先の力が弱くなり、筋肉がやせることで始まる。話しにくい、食べ物がのみ込みにくいという症状や、足の筋肉がやせて力が弱くなる症状で始まることもある。いずれの場合でも、やがては呼吸の筋肉を含めて全身の筋肉がやせて力が入らなくなり、身体を動かすことが難しくなる。のどの筋肉の力が入らなくなると声が出しにくくなり（構音障害）、水や食べ物の飲み込みも難しくなる（嚥下障害）。また唾液や痰（たん）が増えることがある。呼吸筋が弱まると呼吸も十分にできなくなる。進行しても通常は視力や聴力、体の感覚などは問題なく、目やまぶたを動かす筋肉や排尿・排便に必要な筋肉には症状が出にくいことが知られている。

パーキンソン病

1. 概要

パーキンソン病とは、振戦（ふるえ）、動作緩慢、筋強剛（筋固縮）、姿勢保持障害（転びやすいこと）を主な運動症状とする病気で、50歳以上で起こる病気である。時々40歳以下で起こる方もあり、若年性パーキンソン病と呼んでいる。黒質のドパミン神経細胞の変性を主体とする進行性変性疾患である。近年では運動症状のみならず、自律神経症状や精神症状などの非運動症状も注目されている。

2. 有病率

10万人に100人～150人くらい（1,000人に1人～1.5人）。60歳以上では100人に約1人（10万人に1,000人）で、高齢者では多くなるので、人口の高齢化に伴い患者は増加している。

3. 原因

大脳の下にある中脳の黒質ドパミン神経細胞が減少して起こる。ドパミン神経が減ると体が動きにくくなり、ふるえが起こりやすくなる。ドパミン神経細胞が減少する理由はわかっていないが、現在はドパミン神経細胞の中に α シヌクレインというタンパク質が凝集して蓄積し、ドパミン神経細胞が減少すると考えられている。この α シヌクレインが増えないようにすることが、治療薬開発の大きな目標となっている。

4. 症状

ふるえ（振戦）、筋強剛（筋固縮）、動作緩慢、姿勢保持障害が主な運動症状である。ふるえは静止時の振戦で、椅子に座って手を膝に置いている時や歩いているときに、手に起こる。動かすとふるえは小さくなる。筋強剛は自分ではあまり感じないが、他人が手や足、頭部を動かすと感じる抵抗を指している。動作緩慢は動きが遅くなることで、同時に細かい動作がしにくくなる。最初の一步が踏み出しにくくなる「すくみ」が起こることもある。姿勢保持障害はバランスが悪くなり転倒しやすくなることである。姿勢保持障害は病気が始まって数年してから起こる。最初から起こることは無く、病気が始まって2年以内に姿勢保持障害が起こるときには、同じく神経難病の一つである進行性核上性麻痺などのパーキンソン症候群の可能性もある。運動症状のほかには、便秘や頻尿、発汗、易疲労性（疲れやすいこと）、嗅覚の低下、起立性低血圧（立ちくらみ）、気分が晴れない（うつ）、興味が薄れたり意欲が低下する（アパシー）などの症状も起こることがあり、非運動症状と呼んでいる。

多系統萎縮症

1. 概要

多系統萎縮症（multiple system atrophy : MSA）は成年期（30歳以降、多くは40歳以降）に発症し、組織学的には神経細胞とオリゴデンドログリアに不溶化した α シヌクレインが蓄積し、進行性の細胞変性脱落を来す疾患である。初発から病初期の症候が小脳性運動失調であるものはオリブ橋小脳萎縮症（olivopontocerebellar atrophy : OPCA）、パーキンソニズムであるものは線条体黒質変性症、そして特に起立性低血圧など自律神経障害の顕著であるものはシャイ・ドレーガー症候群と各々の原著に従い称されてきた。いずれも進行するとこれら三大症候は重複してくること、画像診断でも脳幹と小脳の萎縮や線条体の異常等の所見が認められ、かつ組織病理も共通していることから多系統萎縮症と総称されるようになった。

2. 有病率

全国では、令和元年度の特定医療費（指定難病）受給者証所持者数によると約11,400人がこの病気を患っている。そのうち、約30%が線条体黒質変性症、約70-80%がオリブ橋小脳萎縮症、16%がシャイ・ドレーガー症候群と推定されている。

3. 原因

MSAは小脳皮質、橋核、オリブ核、線条体、黒質、脳幹や脊髄の自律神経核に加えて大脳皮質運動野などの神経細胞の変性、オリゴデンドログリア細胞質内の不溶化した α シヌクレインからなる封入体（グリア細胞質内封入体：GCI）を特徴とするが、神経細胞質内やグリア・神経細胞核内にも封入体が見られる。ほとんどは孤発例であるが、ごくまれに家族内発症が見られ、その一部では遺伝子変異が同定されている。現在、発症機序について封入体や遺伝要因を手がかりに研究が進められているが、まだ十分には解明されていない。

4. 症状

パーキンソン病に似て、表情に乏しく、筋肉がかたくこわばり、動作が遅く、緩慢になる。また、話しにくくなり、起立・歩行も不安定となり、転びやすくなる。まれながら、手や指のふるえも見られる。やがて、立ちくらみや、尿の排出が困難になり便秘になるといった自律神経症状や、小脳の病変によるふらつきや話しにくさも見られる。明らかな知能の障害はほとんどない。パーキンソン病とそっくりな症状であるが、パーキンソン病の薬の効果が悪く、ADL障害の進行が早い場合には、この病気を疑う。

脊髄小脳変性症

1. 概要

歩行時のふらつきや、手の震え、ろれつが回らない等を症状とする神経の病気である。動かすことは出来るのに、上手に動かすことが出来ないという症状である。主に小脳という、後頭部の下側にある脳の一部が病気になったときに現れる症状である。この症状を総称して、運動失調症状と呼ぶ。この様な症状をきたす病気の中で、その原因が、腫瘍（癌）、血管障害（脳梗塞、脳出血）、炎症（小脳炎、多発性硬化症）、栄養障害ではない病気について、昔は、原因が不明な病気の一群として、変性症と総称した。病気によっては病気の場所が脊髄にも広がることもあるので、脊髄小脳変性症という。脊髄小脳変性症は一つの病気ではなく、この運動失調症状をきたす変性による病気の総称である。よって、その病気の原因も様々である。現在では、脊髄小脳変性症の病気の原因の多くが、分かっているが、一部まだ原因の解明されていない病気も残されている。

なお、足の突っ張り、歩行障害が主な症状である痙性対麻痺も、一部の疾患では小脳症状を呈することがあるため、我が国では行政上は脊髄小脳変性症に含まれている。

2. 有病率

多系統萎縮症という病気では、病型により程度は異なるが、運動失調症が、その症状の中心になる場合がある。そこで多系統萎縮症の一部も脊髄小脳変性症とされる。この多系統萎縮症を含めて、脊髄小脳変性症の患者は、全国で3万人を超えている。その中で、遺伝歴のない脊髄小脳変性症（多系統萎縮症とかオリブ橋小脳萎縮症という）が最も多く、約2/3を占める。1/3は遺伝性の脊髄小脳変性症である。痙性対麻痺は脊髄小脳変性症の5%程度を占める。

3. 原因

この病気は約2/3が遺伝性ではない（孤発性）。孤発性の場合、生活習慣や食習慣との間に、明らかな関係は知られていない。また、病気の進行を左右するような食習慣などもない。遺伝性の場合、親子で伝わる優性遺伝を取る病気や、兄弟・姉妹でのみ病気がでる劣性遺伝のものが知られている。遺伝性の病気の多くは原因となる遺伝子と、その異常が判明している。現在は、その病因遺伝子の働きや、病気になるメカニズムに応じて病気の治療方法が研究されている。脊髄小脳変性症の多くには、遺伝子は異なっても、それらに共通する異常や病気のメカニズムが認められている。それらの共通の異常を目標とした治療方法の検討も行われており、全く原因がわからなかった時代とは大きく異なっている。

4. 症状

主な症状は、起立や歩行がふらつく、手がうまく使えない、喋る時に口や舌がもつれるなどの症状である。痙性対麻痺では、足の突っ張り、歩きにくさが特徴的な症状である。脊髄小脳変性症では、これらの症状がたいへんゆっくりと進む。このような、運動が上手に出来ないという症状を総称して運動失調症と言う。脊髄小脳変性症として総称されている病気では、それぞれの種類で、運動失調以外にもさまざまな症状を伴う。

出典) 難病情報センター HP

I 告知について

1 告知の留意点

- (1) 診断がつけばできるだけ早い時点で、担当医師、看護師、ソーシャルワーカー等連携室スタッフで構成するケアチームにより（ALS の場合、患者・家族の同意が得られれば、診断後早期に保健所保健師、難病診療連携コーディネーター等も同席）、患者・家族に説明する。告知時に保健所保健師および難病診療連携コーディネーターの同席ができない場合であっても、患者・家族の同意が得られれば、できるだけ早期に連絡をし、患者・家族を支える地域の支援体制の構築を行うことが重要である。
- (2) 最初の告知では、患者も家族も難病という大変な病気であること以外頭に残らないことも多いため、その後、日を改めて面談し、病状の変化や治療選択する際等にも繰り返し説明を行う。また ALS の場合、病気を理解して頂くために、「ALS 患者さんの療養に関する DVD（「ALS とともに生きる力」提供：サノフィ・アベンティス株式会社）」を見てもらうことも必要である。
- (3) 必要に応じ、患者・家族に人工呼吸器を装着された患者宅に訪問してもらうなど、実際に患者がどのような療養生活を送り、どのような問題を抱えているかを見たり聞いたりして、他の患者・家族から情報収集をすることも大切である。
- (4) 患者の機能低下等の変化（図 1・P6）に合わせて（呼吸困難の進行、人工呼吸器装着、コミュニケーションが困難になった時、全身状態が悪化した時、意識がなくなった時、予期しないアクシデントがあった時、家族が介護困難になった時等）、十分な対話によるインフォームドコンセントと自己決定を尊重し、これからの人生を自分でどのように歩いていくかうまく表現できるよう支援する。また自己決定については、事前であれば何度でも変更可能であることを患者や家族に伝えることも大切である。
- (5) 在宅療養では、訪問看護・訪問介護・訪問入浴・訪問リハビリ等在宅サービスを受けながら基本的には家族が介護の中心となる。しかし、家族がそれまでの生活を変えないで介護を続けられるよう、患者と同様に家族への支援も大切にする。



- ①告知は担当医師を中心に、ケアチームで実施する。
- ②告知は 1 回で終わらせず繰り返し行う。
- ③ ALS の場合、病院は、告知時から保健所保健師、難病診療連携コーディネーターの参加を求める。告知時の参加ができない場合も、できるだけ早期に保健所保健師および難病診療連携コーディネーターが関与・連携し、地域の支援体制を構築していくことが必要である。
- ④機能低下等の変化に合わせて随時 ACP（アドバンスケアプランニング、人生会議）*1 を実施するよう努めることにより、患者の自己決定を尊重する。
- ⑤患者と同様に家族への支援も大切にする。

*1 ACP（アドバンスケアプランニング、人生会議）とはもしものときのために、患者本人が望む医療やケアについて、前もって考え、繰り返し話し合い、共有する取組のことである。詳細は、厚生労働省のホームページ（https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_02783.html）参照。

2 告知の内容

《主な告知内容》

- ・診断に至った理由
- ・疾患についての一般論（原因・遺伝性・頻度・発症要因は特定困難・病態の概略）
- ・現在提供できる治療
- ・研究がどのようにすすんでいて、今後の見通しはどうか
- ・社会制度利用について
- ・今後の生活を支えるシステムについて
- ・経済的支援について

(1) 診断に至った理由

- ・診察所見のまとめやそこからわかること
- ・検査の目的、結果、そこからわかったこと

(2) 疾患についての一般論（原因・遺伝性・頻度・発症要因は特定困難・病態の概略）

- ・主な症状（ALS の場合：四肢麻痺、球麻痺、コミュニケーション障害、呼吸筋麻痺）
- ・今後の予想される症状およびその対処（リハビリテーション、補助療法、経管栄養、呼吸補助機器など）
- ・治療の選択は自己決定が原則であり、自ら理解し選択することが必要となること
- ・症状を緩和できる方法が種々あること

(3) 現在提供できる治療

- ・(ALSの場合) リルゾールやエダラボンについて、完治させる薬ではないが予後を改善する可能性があること
- ・過度ではない範囲で希望を失わないように
- ・提供可能な治験について

(4) 研究がどのようにすすんでいて、今後の見通しはどうか

- ・諸外国の状況も踏まえて説明する

(5) 社会制度等利用について

- ・特定医療費（指定難病）制度、介護保険、障害者総合支援法、患者家族会など
- ・難病情報センター HP (<https://www.nanbyou.or.jp>) の紹介

(6) 今後の生活を支えるシステムについて

- ・介護の補助、在宅医療、施設や病院など

(7) 経済的支援について

- ・休職手当、傷病手当金、障害年金、生命保険高度障害、特定医療費（指定難病）制度など

出典) 日本神経学会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013, P46-49, 2013.



- ①人工呼吸器装着のメリット・デメリットはきちんと説明する。(P14 参照)
- ②コミュニケーション手段の準備は、早いうちからする。

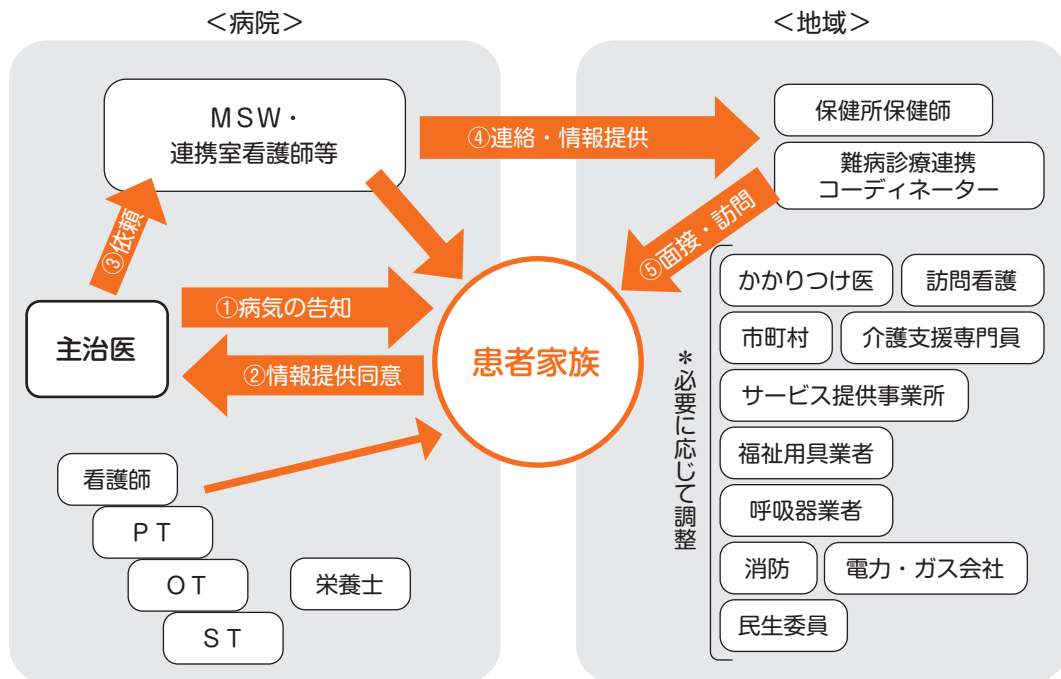
3 患者・家族に対する関係者の早期からの支援体制確立の必要性

(1) ALS 等重症神経難病においては、関係者が患者・家族の不安等の情報を共有し、適時相談に応じられるチーム形成が早期から必要である。患者情報等は個人情報に関するものであることから、本手引きに基づき情報提供の必要性について病院より説明し、患者・家族の同意が得られた時点で、保健所保健師や難病診療連携コーディネーターなどの関係機関・関係者へ必要な情報を提供し、患者・家族を支援していく体制を早いうちから確立していく必要がある。(図2参照)

早期からの患者・家族と退院後支援する関係者との顔合わせやカンファレンスを通して、多くの職種に支えられているという実感をもってもらい、在宅療養を開始する決意を固めてもらう良い機会となる。重症難病患者とその家族に対する在宅生活支援フロー図は、P11 に示すとおりである。

保健所保健師、難病診療連携コーディネーターは、ALS やその他保健所の支援が必要な神経難病患者を病院からの連絡や、特定医療費の申請窓口等にて把握し、できるだけ早期に患者・家族と関わりを持ち、信頼関係の構築を行う。また病院や地域の関係者等と連携し、地域の支援体制構築に向けた継続的な支援を行う。

図2



(2) 患者・家族の相談の場として、「しまね難病相談支援センター」や「日本 ALS 協会島根県支部」など患者・家族会等があり、ピアカウンセリングの役割を果たしている。(資料1・P24)。患者・家族会については最寄りの保健所やしまね難病相談支援センターへ相談するとよい。

(3) ALS をはじめとする神経難病の多くは、進行性で現在のところ治療法が確立されていない病気であるという厳しい現実がある。したがって告知は、患者や家族にとって大きな衝撃をうける場面になり、心理的なケアが重要になってくる。医師や多職種からなる支援チームは、その特性を活かし、患者や家族の心理を十分に理解した上で、その理解に添った心理的ケアを実施する必要がある。

また、心理的ケアの方法としては「集団による心理的ケア（ピアカウンセリング）」もあり、同じ病気で苦しむ方々が集まり、語り合うことで孤独感やうつ感情からの開放を目指すことができる。(2) で前述したとおりであるが、患者や家族を、これらのサポートグループと適切な時期に繋ぐことも必要である。



- ①患者・家族の同意を得た時点で、早期からの関係者の支援体制づくりを進める。
- ②神経難病患者とその家族に対する在宅生活支援フロー図を参考に関係機関が連携し支援を行う。
- ③保健所保健師・難病診療連携コーディネーターは、できるだけ早期から関係機関と連携し継続的な支援を行う。
- ④必要時、日本 ALS 協会島根県支部、全国パーキンソン病友の会島根県支部、しまね難病相談支援センター、保健所等へ相談をする。

参考 心理的ケアについて

心理的ケアは、患者さん・ご家族のそれぞれの心理を十分に理解し、その理解に添って実施するようにしたいものです。(中略) 心理的ケアの基本的イメージは「その人の客観的状況」と「その人の主観的な思い・願い・価値観」のズレによってもたらされる苦しみに対し、このズレが小さくなるように支えることです。ALS 患者さんにおいてその人の置かれている現実はあまりにも厳しいですが、その状況をありのまま受けとめ、どのような思い、願いであってもまず受けとめることから始まります。(中略)

ケアの姿勢

心理的ケアにおいて大切なのは、相手を理解しようと努めることです。(中略) その広がりの中で、患者さんやご家族が自由に思いや考えを語ることでできる関係を築いて、可能ならば自分では意識していないところの求めや病気の意味づけに気づくことができるような会話を実現することです。

出典) 日本 ALS 協会：「新 ALS ケアブック・第二版」, P201-204, 2013

難病患者とその家族に対する入院から在宅生活への支援の流れ・役割

患者・家族に対して早期から関係機関・関係者が継続的にかかわることで、患者・家族の不安軽減を図り、状況に応じた情報提供や制度及びサービスの活用をすすめ、療養生活におけるQOLを高めることができる。

神経難病患者と家族在宅生活支援フロー図

神経難病患者と家族に対する入院から在宅生活への支援の流れ・役割【在宅生活支援フロー図】

*実施の場合は□にチェックする。()に日付・実施者を記載する。

	検査入院・確定診断	在宅導入期(病院)	在宅準備・移行期(病院)	在宅移行直後(在宅)	在宅継続期(在宅)
患者・家族のアセスメント	<p>家族の構造的側面 ()</p> <p>□家族構成 □家族の社会的役割 □健康問題をもつ患者の特性 □健康問題とその理解 □関心 □生活習慣 □経済状態 □地域環境 □家族の機能的側面 () □コミュニケーション □相互理解 □意思決定・コントロール □家族の価値観 □役割 □関係(キーパーソンは誰か) □問題解決・ストレス □社会性(近隣交流・資源活用能力など)</p>	<p>□患者・家族の意思の確認 ()</p> <p>□在宅への不安や意思 ()</p> <p>□在宅へのイメージ ()</p> <p>□家族間の意思統一・コミュニケーション</p> <p>□キーパーソン ()</p> <p>□在宅ケアの必要性の理解の程度 ()</p> <p>□在宅ケアへの取り組みと不安 ()</p> <p>□医療助成の確認 ()</p>	<p>□家族のケア能力 ()</p> <p>□技術修得能力</p> <p>□主介護者及び他の家族成員 ()</p> <p>□在宅移行後の生活パターン ()</p> <p>□家族の生活パターン ()</p> <p>□居住環境・構造 ()</p> <p>□通院手段 ()</p> <p>□緊急時・災害時の対応 ()</p> <p>□不安や課題 ()</p>	<p>◆24時間医療的ケア実施の不安</p> <p>□家族関係 ()</p> <p>□サービス提供者との関係 ()</p> <p>□困っていること ()</p> <p>□患者・家族のQOL</p> <p>□身体的 ()・心理的 ()</p> <p>□社会的 ()・経済的 ()</p> <p>□家族機能 ()</p> <p>□困っていること ()</p> <p>□エイジの対応 ()</p>	<p>□患者・家族のQOL</p> <p>□身体的 ()・心理的 ()</p> <p>□社会的 ()・経済的 ()</p> <p>□家族機能 ()</p> <p>□困っていること ()</p> <p>□エイジの対応 ()</p>
病院医師・看護師	<p>□告知 ()</p> <p>□治療方針の明確化 ()</p> <p>□個別性のある看護計画立案と実施 ()</p> <p>□必要時情報発信 ()</p> <p>□MSWIに連絡 ()</p> <p>□保健所保健師に連絡 ()</p> <p>□難病診療連携コーディネーターに連絡 ()</p>	<p>◆家族が在宅生活を意思決定できるように支援</p> <p>□在宅決定について情報発信 ()</p> <p>□患者・家族へ在宅移行への説明 ()</p> <p>□患者・家族へ在宅ケアの必要性を説明 ()</p> <p>□在宅移行の不安に対応 ()</p> <p>□患者・家族会紹介 ()</p> <p>□院内カンファレンス ()</p> <p>□メンバ―【担当医() 病棟看護師 () 退院調整看護師 () MSW () 保健所保健師 () 難病診療連携コーディネーター () その他 ()】</p> <p>□在宅に向けた指導計画立案 ()</p> <p>□家族の生活パターンとのすり合わせ ()</p> <p>□在宅必要物品の調整 ()</p> <p>□在宅指導管理料対象であるか確認 ()</p> <p>□医療機器メーカーへ連絡・調整 ()</p> <p>□かかりつけ医へ連絡 ()</p>	<p>◆病室訪問 ()</p> <p>□病室訪問 ()</p> <p>□退院前カンファレンスの企画・開催</p> <p>□主治医、病院看護師、保健所保健師、訪問看護師、かかりつけ医等に連絡 ()</p> <p>□退院前又は退院時訪問の検討・企画・実施 ()</p>	<p>□生活に密着した退院指導計画立案 ()</p> <p>□退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□家族参加型カンファレンス実施 ()</p> <p>□24時間ケアプラン作成 ()</p> <p>□救急時や災害時の対応指導の実施 ()</p> <p>□退院に向けての最終調整 ()</p> <p>□退院指導計画・実施 ()</p> <p>□退院前又は退院時訪問の検討・企画・実施 ()</p>	<p>□地域支援者からのSOSに助言 ()</p> <p>□医療面の後援 ()</p> <p>□退院後訪問 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p>
連携室 (MSW・退院調整看護師等)	<p>□告知時の同席 ()</p> <p>□情報収集 ()</p> <p>□保健所保健師に連絡 ()</p> <p>□難病診療連携コーディネーターに連絡 ()</p>	<p>□病室訪問 ()</p> <p>□社会的資源・名制度の情報提供 ()</p> <p>□患者家族についての情報収集 ()</p> <p>□必要時、訪問看護事業所の導入 ()</p> <p>□必要時、介護支援専門員または相談支援専門員の導入 ()</p> <p>□経済面の支援検討 ()</p> <p>□在宅指導管理料対象であるか確認 ()</p> <p>□在宅必要物品の調整 ()</p> <p>□医療機器メーカーへ連絡・調整 ()</p> <p>□かかりつけ医へ連絡 ()</p> <p>□家族ニーズの把握 ()</p>	<p>□病室および自宅訪問 ()</p> <p>□退院前カンファレンスに参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□在宅移行後のレスパイト施設の確保 ()</p> <p>□市町村の利用できるサービスの情報提供 ()</p> <p>□災害時個別支援計画作成【病院、介護支援専門員、相談支援専門員、訪問看護師と連携】()</p> <p>□必要時、非常用電源登録の説明 ()</p> <p>□コミュニケーション支援 ()</p>	<p>□自宅訪問 ()</p> <p>□在宅サービス情報提供 ()</p> <p>□コーディネート ()</p> <p>□関係機関の調整窓口 ()</p> <p>□カンファレンス(支援会議)開催 ()</p> <p>□タイムリーなフィードバック ()</p> <p>□家族のニーズ把握 ()</p> <p>□レスパイト入院の必要性のアセスメントと調整 ()</p>	<p>□問題発生時の情報発信 ()</p>
保健所保健師	<p>□必要時告知への同席 ()</p> <p>□必要時情報収集 ()</p> <p>□特定医療費(指定難病)の申請・初回面談 ()</p> <p>□患者家族会の紹介または同じ疾患等にて療養されている人の紹介 ()</p>	<p>□情報収集・病室および自宅訪問 ()</p> <p>□状況に応じネットワーク支援者に連絡 ()</p> <p>□介護支援専門員または相談支援専門員の導入についての相談 ()</p>	<p>□病室および自宅訪問 ()</p> <p>□退院前カンファレンスに参加 ()</p> <p>□情報収集 ()</p> <p>□在宅移行後のレスパイト施設の確保(広域調整) ()</p> <p>□カンファレンス(支援会議)への参加 ()</p> <p>□レスパイト入院の広域調整 ()</p> <p>□コミュニケーション支援 ()</p>	<p>□自宅訪問 ()</p> <p>□在宅サービス・広域における医療保健福祉サービスの情報提供 ()</p> <p>□家族のニーズ把握 ()</p> <p>□カンファレンス(支援会議)への参加 ()</p> <p>□レスパイト入院の広域調整 ()</p>	<p>□災害時個別支援計画のアセスメント、モニタリング ()</p> <p>□災害時避難訓練の実施 ()</p> <p>□問題・災害等発生時の情報集約 ()</p>
難病診療連携コーディネーター	<p>□必要時告知への同席 ()</p> <p>□必要時情報収集 ()</p> <p>□患者家族会の紹介または同じ疾患等にて療養されている人の紹介 ()</p>	<p>□情報収集・病室および自宅訪問 ()</p> <p>□状況に応じネットワーク支援者に連絡 ()</p> <p>□介護支援専門員または相談支援専門員の導入についての相談 ()</p>	<p>□病室および自宅訪問 ()</p> <p>□看護計画書の作成(修正) ()</p> <p>□在宅でのケア内容の確認 ()</p> <p>□退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□個別性のあるケアプラン作成 ()</p> <p>□災害時個別支援計画作成への協力 ()</p>	<p>□自宅訪問 ()</p> <p>□在宅サービス・広域における医療保健福祉サービスの情報提供 ()</p> <p>□家族のニーズ把握 ()</p> <p>□カンファレンス(支援会議)への参加 ()</p> <p>□レスパイト入院の広域調整 ()</p>	<p>□災害時個別支援計画のアセスメント、モニタリング ()</p> <p>□災害時避難訓練への協力 ()</p> <p>□問題・災害等発生時の情報発信 ()</p>
訪問看護師		<p>□情報収集 ()</p> <p>□病室・自宅訪問 ()</p>	<p>□病室および自宅訪問 ()</p> <p>□看護計画書の作成(修正) ()</p> <p>□在宅でのケア内容の確認 ()</p> <p>□退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□個別性のあるケアプラン作成 ()</p> <p>□災害時個別支援計画作成への協力 ()</p>	<p>□状況に応じてコンサルテーション()</p> <p>□看護計画に沿ってケア提供 ()</p> <p>□問題発生時の対応 ()</p>	
介護支援専門員 or 相談支援専門員		<p>□情報収集 ()</p> <p>□病室・自宅訪問 ()</p>	<p>□病室および自宅訪問 ()</p> <p>□退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□情報収集と必要なサービスの検討 ()</p> <p>□市町村の利用できるサービスの情報提供 ()</p> <p>□介護保険法に基づきサービス計画書の作成または障害者自立支援法に基づきサービス利用計画作成 ()</p> <p>□災害時個別支援計画作成への協力 ()</p>	<p>□在宅サービス情報提供 ()</p> <p>□在宅サービスの調整 ()</p> <p>□状況に応じてコンサルテーション()</p> <p>□コーディネート ()</p> <p>□関係機関の調整窓口 ()</p> <p>□サービス調整会議の開催 ()</p>	
介護・福祉関係サービス提供者			<p>□退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□必要時介護・福祉サービス検討 ()</p> <p>□保健所保健師、介護支援専門員、相談支援専門員等と相談しながら災害時個別支援計画作成への協力 ()</p>	<p>□状況に応じてコンサルテーション()</p> <p>□災害時個別支援計画のアセスメント、モニタリング ()</p> <p>□災害時避難訓練への協力 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p>	
かかりつけ医		<p>□情報収集 ()</p>	<p>□退院前カンファレンスに参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□医師間連携し、医療情報共有 ()</p>	<p>□問題発生時の対応 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p>	
呼吸器業者			<p>□退院前カンファレンスに参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□病院・医療関係者等と連携し、情報共有 ()</p>	<p>□問題発生時の対応 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p>	
市町村保健師・福祉担当者		<p>□情報収集 ()</p>	<p>□必要時退院前カンファレンス参加 ()</p> <p>□情報収集と役割の明確化 ()</p> <p>□市町村の利用できるサービスの情報提供 ()</p> <p>□災害対策・避難行動要支援者名簿登録の説明 ()</p> <p>□個別避難計画の作成 ()</p>	<p>□問題発生時の対応 ()</p> <p>□問題発生時の情報発信 ()</p>	

の部分は主なコーディネーター

II 嚥下障害と栄養障害への対処

1 背景

球症状が進行すると、舌の運動障害や萎縮により口腔内移送が困難となるとともに、咽頭筋の筋力低下や呼吸との協調不全などにより、咽頭から食道への移送困難や誤嚥のリスクが高まる。経口摂取のみでは体重やBMI (body mass index) の減少がみられる場合、食事による疲労感や食事時間の延長がある場合、また誤嚥のリスクが高い場合は経口摂取を中止、または楽しみ程度とし、経腸栄養・経静脈栄養を主栄養とする。誤嚥が重症である場合には、味わうだけ、または嘔むだけでのみ込まない（吸引する）など食の楽しみに配慮する。口腔・咽頭のケアは、誤嚥性肺炎の予防とともに味覚の維持にも重要である。

2 経腸および経静脈栄養の種類

1) 胃ろう

一般的に用いられている方法である。口腔・咽頭内にチューブがなく、口腔咽頭のケアがしやすいが、造設は侵襲的であり、造設時や管理期に合併症のリスクがある。

胃ろうを選択する場合は、早めに造設することが推奨される。安全に造設するためには、% FVC^{*2}が50%以上 (SNIP^{*3}が40mmHg以上)の時期を選ぶのが望ましい。

2) 経鼻経管栄養

手技は広く普及しているが、長期使用では、口腔・咽頭の衛生について十分なケアが必要である。ケアが不十分な場合は肺炎を起こしやすい。

3) 間欠的経口経管栄養

栄養剤注入時に経口的にチューブを口から挿入し、終了後抜去する方法で、胃ろうの安全な造設時期を過ぎた場合や造設を選択しなかった場合に、呼吸機能・呼吸管理方法によらず、幅広い時期での導入が可能である。嘔吐反射が強い場合や認知障害がある場合は導入が困難である。

4) 高カロリー輸液

腸管機能の低下時でも十分な栄養投与が可能である。しかし、体内で最大の免疫組織である腸管を使用しないために生体制御に不利であり、感染対策を厳重にする必要がある。最近では完全皮下埋め込み式カテーテルが一般的である。投与エネルギーや栄養成分、水分を正確・確実に投与することができるが、カテーテル感染、血栓形成などの合併症がある。

5) 臨床における注意点

経口摂取困難であっても、食の楽しみを支える努力が必要である。胃ろうなどの経管栄養は患者・家族にとって大きな決断で、拒否することもある。経口摂取は可能な限り併用できることを説明し、医療的サポートを行う。

出典) 日本神経学会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013, P108-109, P112-113, 2013.

* 2 % FVC : FVC (努力肺活量) に対する FEV1 (一秒量) の割合%

* 3 SNIP : 鼻腔吸気圧

Ⅲ

人工呼吸器装着段階での 本人・家族の意思確認

1 選択について



十分な告知を受けた上で決定された患者の意思に寄り添い、援助していく。

病気や障がいの捉え方、人工呼吸器を装着し生きることへの考え方、人生観・死生観などが人によって大きく異なり、どの選択がよい・悪いということではなく、患者の意思に寄り添いながら、家族とも繰り返しよく話し合って決定する。また、患者・家族の意向は病気の進行状況、治療法の開発状況、社会的な支援の充実状況等により、その時々で変化することが普通である。随時、患者・家族及び関係者で話し合い（ACP）の場を設けるよう努めることが大事である。

選択には、以下のような方法がある。

- ①人工呼吸器を装着せず、そのまま生活する
- ②症状に応じて患者が楽になる方法として、非侵襲的陽圧換気療法（NPPV：non-invasive positive pressure ventilation）の選択もあり得るが、ALS の場合はその期間は短く、その後の検討が必要になる場合が多い
- ③重度になれば患者の選択として気管切開下陽圧換気療法（TPPV：tracheostomy positive pressure ventilation）の選択ができる。

【TPPV（気管切開下陽圧換気療法）とNPPV（非侵襲的陽圧換気療法）の適応、利点および欠点】

	適 用	利 点	欠 点
NPPV 	<ul style="list-style-type: none"> ○球麻痺が軽い患者（咳ができる、分泌物が少ない） ○軽度な呼吸障害の患者 	<ul style="list-style-type: none"> ○非侵襲的である ○すぐに呼吸補助を開始できる ○食事や会話ができる ○感染の機会を相対的に少ない 	<ul style="list-style-type: none"> ○換気効率が悪い ○患者の協力が必要 ○気道の直接吸引ができない ○マスクに対する違和感やマスクの圧迫による皮膚の発赤や潰瘍の発生
TPPV 	<ul style="list-style-type: none"> ○% VC が 40% を切った時点で呼吸困難感などの臨床症状を見ながら気管切開の時期を決めていく ○ NPPV が 限界 あるいは 継続 困難 になり、TPPV を 希望 した とき 	<ul style="list-style-type: none"> ○換気効率に優れる ○痰の吸引が容易 	<ul style="list-style-type: none"> ○侵襲的である ○気切孔の作製に時間と手間がかかる ○痰の分泌が増える ○清潔操作が必要 ○気管チューブの定期的な交換が必要 ○気道内出血のリスクがある ○気管切開部の感染、肉芽による痛み、出血

出典）日本神経学会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013, P126, 2013.



①十分な告知を受けた上で決定された患者の意思に寄り添い、支援していく。

2 人工呼吸療法を選択しない場合

- ・呼吸困難、不安、疼痛などの問題が発生することを説明する。
- ・麻薬、酸素、抗精神病薬などの効果と問題点を患者・家族によく理解してもらった上で、積極的に使用して苦痛緩和を行うことを説明する。
- ・身体的な苦痛だけでなく生きがい、趣味、喜びを大切にする暮らし方が大切であることを説明する。



①身体的苦痛の緩和に努めるとともに、生きがいや喜び等の精神面での支援に配慮する。

3 人工呼吸療法を選択する場合

病気の性質上、いったん人工呼吸器を装着した場合は、生涯にわたり必要となり、療養等で悩んだ患者が人工呼吸器を外すことを望んでも、医療上必要と認められた場合以外は装着された人工呼吸器を外すことは日本の法律では認められていないことを、きちんと患者・家族に理解してもらっておく必要がある。

〈NPPV による呼吸補助の基準〉

- 二酸化炭素分圧が 45Torr 以上
- 睡眠時に動脈血酸素飽和度が 88%以下の時間が5分以上持続
- %努力性肺活量 (% FVC) が 50%以下、あるいは最大吸気圧 (MIP) が 60cmH₂O 以下

〈人工呼吸管理を前提とした気管切開について患者と話し合う時期の目安〉

- ① NPPV を1日のうち 12 時間を超えて使用するようになったとき
- ② NPPV が使えず、かつ FVC < 50%以下あるいは呼吸不全の症状を呈するようになったとき

出典) 日本神経学会：筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン 2013, P128-131,2013

(1) 在宅人工呼吸療法の条件

ALS 等重症神経難病患者の人工呼吸療法は、医療依存度の高い在宅療養であり、生命の危機・介護量の多さによる患者および家族の身体的・精神的負担を極力少なくする対策を、退院前から考えておくことが必要である。

- ①『人工呼吸器を使用しながらこれからの人生を在宅で過ごしたい』という、患者・家族の思いが基本にあることが前提である。



*参考 島根県：在宅における人工呼吸器の安全使用のためのガイドライン,2012. 3

- ①人工呼吸器装着のメリット・デメリットを理解してもらう。(P14)
- ②在宅人工呼吸療法には『人工呼吸器を使用しながらこれからの人生を在宅で過ごしたい』という患者・家族の思いが基本である。

②療養を支援する家族に、必要なこと、合併症、ALSの長期療養で困ることを説明しておく。

《家族に必要なこと》

- アンビューバッグを使える
- 吸引器を準備すること
- 気管切開部のガーゼ交換ができる
- 人工呼吸器のアラームを理解できる
- 多くの支援者の出入りに耐えられる
- 痰の吸引ができる
- カニューレの交換ができる
- 付き添いの体制がつけられる
- 災害時（停電時）の対応について理解している

《在宅で起こりうる合併症》

- 呼吸器感染症 誤嚥性肺炎
- 尿路感染症 ○便秘 イレウス
- 湿疹 白癬症 巻き爪 褥瘡（じょくそう） ヘルペス 掻痒
- 胃ろう・気管開口部の肉芽増殖、出血
- 結膜炎 角膜損傷
- 中耳炎 外耳炎 中耳カタル
- 歯牙による口内損傷
- 関節亜脱臼 筋肉痛
- 貧血 糖尿病 低ナトリウム血症
- 不眠 不安 うつ症状 など

《ALS等の長期療養で困ること・対応》

- 唾液過多
⇒ 低圧持続吸引器にて対応
- 頻回の痰の吸引
⇒ 家族、ボランティア、登録特定行為事業による教育を受けたヘルパー（医師・訪問看護師による指導）、訪問看護師、低圧持続吸引システムの導入の検討
- 閉眼困難 睡眠障害 角膜損傷
⇒ 眼瞼をテープ固定、眠剤や点眼薬の導入の検討
- コミュニケーション障害
⇒ コミュニケーション機器の導入

③人工呼吸器を装着して在宅療養生活を送るための、かかりつけ医、訪問看護師、ヘルパーなどの支援体制の必要性を説明する。



①主治医とかかりつけ医、地域の関係者等が、早期から連携・調整する。

〈在宅人工呼吸器療法の条件〉

- ①患者と家族に在宅療養の希望がある
- ②相談や往診を依頼できる主治医がいる
- ③緊急入院が可能なベッドが確保されている
- ④病院から十分な退院指導が受けられる
- ⑤訪問看護等の在宅支援体制がある

〈退院が可能となる条件〉

- ①移動手段、呼吸管理、栄養管理、コミュニケーション方法の確立
- ②在宅支援体制の確立
- ③本人・介護者が不安に思う点への対応
- ④治療を要する感染症、呼吸困難や疼痛への対応

出典) 日本 ALS 協会：新 ALS ケアブック～筋萎縮性側索硬化症療養の手引き～第 2 版 ,P57-58, 2013.

IV

在宅における人工呼吸療法 開始にむけて

1 調整事項（病院）

- (1) 人工呼吸器装着前から、かかりつけ医との連携をとり、機種・機材の調整を行うことが望ましい。(人工呼吸器・カニューレ・加温加湿器・胃ろう等)
- (2) 支援体制として、病院（担当医師・病棟看護師・退院調整看護師、MSW等）、地域（かかりつけ医・訪問看護師・介護支援専門員・訪問介護事業者・保健所保健師・難病診療連携コーディネーター等）と入院中からケア会議等を開催し、連携をとっておくことが大切である。
- (3) 退院前に、どこの機関が何をどのくらい準備するか確認しておく。(資料4・P29)
- (4) 合併症発生時、または終末期にむけて、かかりつけ医等との調整をしておく。
- (5) 入院中から在宅をイメージして、家族指導を行う。(資料2・P25)

2 確認事項

(1) 病状急変時の対応

- ①本人の意思を日頃から確認し、患者・家族・関係者で事前に対応方法を確認しておく。
- ②救急車で病院へ搬送される場合は、患者の意思をきちんと伝え、病院を指定し搬送を依頼する。
- ③病院においては、患者の意思を尊重した対応ができるよう、主治医・救急担当医等で十分に連絡をとっておく。
〔(対応の流れ) 急変発生→訪問看護ステーションまたはかかりつけ医へ連絡→救急車を呼ぶ(病院指定・患者の意思をきちんと伝える)→病院(主治医・救急担当医等との連携)〕

(2) 災害時の対応

災害が起こった場合は、人工呼吸器を装着している在宅療養患者にとって、極めて深刻な事態を引き起こすことが予測されるため、日頃から災害に備え、それぞれの役割(資料11・P42)を確認した上で、物品や手順等について関係者で話し合っておく必要がある。また保健所を中心に、患者・家族及び関係者がよく話し合いながら災害時個別支援計画*⁴を作成することが必要である。

* 4 参考様式：

・松江保健所：https://www.pref.shimane.lg.jp/life/kenko/kikan/matsue_hoken/nanbyou.html

・出雲保健所：https://www.pref.shimane.lg.jp/medical/kenko/kikan/izumo_hoken/saigaizi-kobetusienkeikaku.html

・東京都福祉保健局：

<https://www.fukushihoken.metro.tokyo.lg.jp/iryuo/nanbyo/portal/kaigi/tokushitsukyougikai/zaitakubukai020130.files/shiryou1-2-6.pdf>

* 参考：「災害時難病患者個別支援計画を策定するための指針 改定版、2017（H28年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業 難治性疾患等政策研究事業）

3 人工呼吸器のトラブル等

在宅にて、人工呼吸器等の医療機器を装着している場合、種々のトラブルが発生することは現実的に起こりうる事実である。特に人工呼吸器は生命維持に直結する医療機器であり、トラブル発生を防ぐためのあらゆる点検確認と機器管理及びメンテナンスが重要になってくる。

起こりうるトラブルとその対処法については、(資料 10・P39) に示すとおりであるが、トラブルが生じたら「人工呼吸器の医療安全対策に係る報告書」(P41) により必ず報告し、再発予防対策に生かすことが重要である。「在宅人工呼吸器の医療安全に係る報告システム」等の情報提供も工夫するとよい。

4 療養環境の調整

事前に保健所保健師や介護支援専門員、難病診療連携コーディネーター等が自宅を訪問し、療養環境の確認を行い、環境調整を行う必要がある。確認事項としては、療養環境確認シート(資料5・P30)を参考に、退院後の生活をイメージしながら、調整を行うことが重要である。

また、病院から退院前訪問を行われる場合もあるので、連携して対応するとよい。



- ①人工呼吸器装着前からかかりつけ医と連携をとり、機種・機材等を調整する。
 - ②合併症発生時・緊急入院・レスパイト的入院について事前の調整が必要である。
 - ③入院時の連絡先〈レスパイト的入院〉〈体調管理の入院〉は、各病院連携室へ、〈緊急入院〉は、主治医または各病院連携室へ連絡する。
 - ④自宅の環境調整が必要である。
 - ⑤保健所においては、平常時から難病患者の状況把握や関係機関との連携をすすめ、難病医療の体制整備やネットワーク化を図る。また、災害発生時の各関係機関の役割を確認する必要がある。
- (資料 11)

5 レスパイト的入院

①家族・介護者は、夜間の痰の吸引をはじめ介護全般において身体的・精神的に拘束されており、レスパイト的入院により心身ともに疲労回復及びリフレッシュすることが必要である。

②県内では、ALS 患者等のレスパイト目的のために事前に病床を確保していないため、その都度、病院と調整していくことが必要となる。

患者・家族の意向を確認しながら、病院や時期・期間を決定していく。在宅かかりつけ医、病院主治医・地域連携室を中心に、保健所保健師、難病診療連携コーディネーターと連携を取りながら決める。できれば、入院中(レスパイト的入院中)に次回の予定をたてておくことが望ましい。

また在宅重症難病患者一時入院支援事業(資料6・P32)の利用にあたっては、患者家族による保健所への申請の必要があるため、保健所保健師との調整が必要である。

③関係者は「レスパイト」の目的を十分認識し、入院中は家族が十分休養をとれるよう配慮する。

6 在宅療養の評価とフォローアップのための入院

在宅療養患者及び家族が安心できる療養生活を確保することを目的として、拠点病院を中心とした総合病院等において年1回程度の定期入院により全身状態の維持・改善に向けた専門的検査や治療、リハビリ評価等を行うことが必要となる。

Point

- ①家族・介護者の心身の疲労回復のため、レスパイト的入院の機会を確保する。
- ②レスパイト的入院は、入院中に次回の予定をたてておくことが望ましい。
- ③年1回程度の定期入院により、全身状態の維持・改善に向けた検査や治療を行う。

資料編

(資料1) 難病医療拠点・協力病院・その他関係機関の連絡先	22
(資料2) 入院中の家族指導(緊急時等連絡先等一覧表)	25
(資料3) 関係機関への情報提供についての同意書	28
(資料4) 退院時チェックリスト	29
(資料5) 療養環境確認シート	30
(資料6) 利用できる制度	31
(資料7) 週間サービス計画表(例)	34
(資料8) 在宅で起こりうる合併症	35
(資料9) 神経難病とコミュニケーション	36
(資料10) 人工呼吸器のトラブル対処法	39
(資料11) 災害発生後の各関係機関の役割	42

難病医療拠点・協力病院・その他関係機関の連絡先

1. 難病医療拠点・協力病院

	施設名	市町村名	担当部署	連絡先	備考
難病診療連携拠点病院	島根大学医学部附属病院	出雲市	地域医療連携センター	0853-20-2620 (直通)	
難病診療分野別拠点病院	島根県立中央病院	出雲市	入退院支援・地域医療連携センター	0853-30-6500 (入退院支援・地域医療連携センター代表)	(入退院支援・地域医療連携センター代表)に連絡をし、担当者につないでください。
	独立行政法人国立病院機構松江医療センター	松江市	地域医療連携室	0852-24-7671 (直通)	
難病医療協力病院	松江市立病院	松江市	総合支援センター 医療相談室	0852-60-8000 (代表)	(代表)へ連絡をし、医療相談室へとお伝えください。
	総合病院松江生協病院	松江市	医療福祉相談室	0852-22-1614 (直通)	
	松江赤十字病院	松江市	医療社会事業課	0852-24-2111 (代表)	
	鹿島病院	松江市	医療相談部	0852-82-9096 (直通)	
	雲南市立病院	雲南市	地域連携室	0854-47-7520 (直通)	
	平成記念病院	雲南市	地域連携室	0854-45-5111 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域連携室へとお伝えください。
	町立奥出雲病院	奥出雲町	地域医療課	0854-54-1124 (直通)	
	飯南町立飯南病院	飯南町	地域医療部	0854-72-0221 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域医療部へとお伝えください。
	出雲市民病院	出雲市	地域連携センター	0853-21-2722 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域連携センターへとお伝えください。
	出雲市立総合医療センター	出雲市	地域連携課	0853-63-5111 (代表)	
	斐川生協病院	出雲市	地域連携室	0853-72-3002 (直通)	
	医療法人 徳洲会 出雲徳洲会病院	出雲市	地域連携室	0853-73-7793 (直通)	
	大田市立病院	大田市	地域医療連携室	0854-82-0330 (代表)	(代表)へ連絡をし、連携室へとお伝えください。
	社会医療法人仁寿会 加藤病院	川本町	地域医療連携室	0855-72-3220 (直通)	
	公立邑智病院	邑南町	地域連携室	0855-95-2111 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域連携室へとお伝えください。
	独立行政法人国立病院機構浜田医療センター	浜田市	地域連携室	0855-25-0505 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域連携室へとお伝えください。

社会福祉法人恩賜財団 島根県済生会江津総合病院	江津市	地域医療連携室	0855-54-0101 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域医療連携室へとお伝えください。
益田赤十字病院	益田市	入退院センター 地域医療連携課 医療福祉相談係	0856-22-1480 (代表)	(代表)へ連絡をし、医療福祉相談係へとお伝えください。
津和野共存病院	津和野町	地域医療連携課	0856-72-4033 (直通)	
六日市病院	吉賀町	地域医療介護連携室	0856-77-1581 (代表)	(代表)へ連絡をし、地域医療介護連携室へとお伝えください。
隠岐広域連立立隠岐病院	隠岐の島町	地域連携室	08512-3-1770 (直通)	

※希望により連絡先の掲載をしていない医療機関があります。

2. 難病相談支援センター（難病患者・家族・関係者相談窓口）

施設名	所在地	電話番号
しまね難病相談支援センター 難病診療連携コーディネーター	出雲市	0853-24-8510

3. 保健所（（特定医療費）指定難病申請窓口・難病患者・家族・関係者相談窓口）

保健所名	課名	電話番号
松江保健所	医事・難病支援課	0852-23-1315
雲南保健所	医事・難病支援課	0854-42-9638
出雲保健所	医事・難病支援課	0853-21-1191
県央保健所	医事・難病支援課	0854-84-9825
浜田保健所	医事・難病支援課	0855-29-5555
益田保健所	医事・難病支援課	0856-31-9548
隠岐保健所	総務医事課／地域健康推進課	08512-2-9701 / 08512-2-9710
	島前保健環境課	08514-7-8121

4. 市町村（障がい者手帳・補装具・日常生活用具等）窓口

圏 域	市町村名		担 当 課	電話番号
松江	松江市	本所	障がい者福祉課	0852-55-5304
	安来市	安来市健康福祉センター	福祉課	0854-23-3210
雲南	雲南市	本所	長寿障がい福祉課	0854-40-1042
	奥出雲町	仁多庁舎	奥出雲町福祉事務所	0854-54-2541
			健康福祉課	0854-54-2781
飯南町	頓原基幹支所	飯南町福祉事務所	0854-72-1773	
出雲	出雲市	本所	福祉推進課	0853-21-6959
県央	大田市	本所	地域福祉課	0854-83-8142
	川本町	本所	福祉係	0855-72-0633
	美郷町	本所	健康福祉課	0855-75-1931
	邑南町	本所	福祉課	0855-95-1115
浜田	浜田市	本所	地域福祉課	0855-25-9322
	江津市	本所	高齢者障がい者福祉課	0855-52-7934
益田	益田市	本所	障がい者福祉課	0856-31-0251
	津和野町	津和野庁舎	健康福祉課	0856-72-0651
	吉賀町	本所	保健福祉課	0856-77-1165
隠岐	隠岐の島町	本所	福祉課	08512-2-8561
	海士町	本所	健康福祉課	08514-2-1823
	西ノ島町	本所	健康福祉課	08514-6-0104
	知夫村	本所	村民福祉課	08514-8-2211

5. 患者・家族会

	連 絡 先
日本 ALS 協会島根県支部	しまね難病相談支援センター 0853-24-8510
全国パーキンソン病友の会島根県支部	
全国重症筋無力症友の会	
PSP のぞみの会全国進行性核上性麻痺の患者・家族会	

入院中の家族指導

患者・家族が在宅療養を選択した場合には、在宅療養への移行が円滑にいくよう入院中から病棟看護師等と連携して、計画的に家族・在宅関係者への指導や助言が十分できる体制をとることで、より不安なく安全な在宅療養に移行できる。

【家族指導】

病棟看護師等は在宅療養で必要となるケアの手技・注意点や緊急時の対応方法について、口頭指導のみでなく、入院中に家族（介護者）が実際に体験できるよう計画を立てる。

介護する家族が複数いる場合は、複数が体験できるようにしておく。特に、気管カニューレが抜けた時の対処法、カニューレ交換、アンビューバッグの使用、酸素の使用等についてはきちんとできるようにしておく必要がある。

P26 に、病棟看護師による家族への介護技術指導内容を参考に示している。介護者の状況に合わせ、在宅療養に向けて不安がより少なくなるよう指導していく。また緊急時に備え、連絡先一覧（P27）の作成を行うことも重要である。

病棟看護師による家族への介護技術指導

項目	項目内容	☑を入れる	確認内容	介護力の評価
基本知識	病気	<input type="checkbox"/>	疾患を理解している	
	感染対策	<input type="checkbox"/>	感染予防策が理解できる	
		<input type="checkbox"/>	消毒または滅菌の必要性和意味を理解できる	
基本的ケア	排泄	<input type="checkbox"/>	正常な便・尿の状態を理解できる	
		<input type="checkbox"/>	下剤や浣腸の必要な状態がわかる	
		<input type="checkbox"/>	下剤の服用や浣腸を的確に実施できる	
		<input type="checkbox"/>	主治医に必要時に連絡相談ができる	
	清潔	<input type="checkbox"/>	身体の保清・整容ができる	
		<input type="checkbox"/>	衣服の着脱ができる	
		<input type="checkbox"/>	口腔ケアができる	
褥創	<input type="checkbox"/>	褥創の予防対策ができる (除圧、湿気、衣服、寝具のしわなど)		
	<input type="checkbox"/>	褥創がある場合、褥創の処置ができる		
人工的 気道管理	気管カニューレ 管理	<input type="checkbox"/>	気管カニューレの種類・サイズと特徴がわかる	
		<input type="checkbox"/>	気管カニューレ交換の準備、介助ができる	
		<input type="checkbox"/>	気管カニューレ固定ができる	
		<input type="checkbox"/>	気管カニューレ抜去時の対処ができる	
	カフエア管理	<input type="checkbox"/>	カフエアの必要性・目的が理解できる	
		<input type="checkbox"/>	カフエアの確認ができる	
気道浄化	吸引	<input type="checkbox"/>	吸引の必要性が理解できる	
		<input type="checkbox"/>	吸引が必要な状態がわかる	
		<input type="checkbox"/>	吸引圧 20KPa 吸引時間 13~15秒以内 カテーテル挿入の長さ 10~13cm など、注意事項どおりに実施できる	
		<input type="checkbox"/>	吸引の清潔操作と吸引カテーテルの清潔管理ができる	
人工呼吸器 管理	基本的管理	<input type="checkbox"/>	人工呼吸器の設定の確認ができる	
		<input type="checkbox"/>	人工呼吸器の電源の確認ができる	
		<input type="checkbox"/>	回路交換の手順を理解している	
		<input type="checkbox"/>	加温加湿器の電源と残水量の確認ができる	
	アラーム対応	<input type="checkbox"/>	アラームの意味が理解できる(痰の貯留、回路のはずれ、カフのエアもれなど)	
		<input type="checkbox"/>	アラームの対処ができる	
	緊急時の対応	<input type="checkbox"/>	蘇生バックが使える	
		<input type="checkbox"/>	停電時：外部バッテリーに切り替え、人工呼吸器を作動することができる	
栄養管理	経口摂取ができる場合	<input type="checkbox"/>	栄養補給・水分補給が安全にできる	
		<input type="checkbox"/>	誤嚥予防ができる	
	胃ろうまたは 経鼻栄養	<input type="checkbox"/>	栄養・薬剤の内容や投与方法が理解できる	
		<input type="checkbox"/>	正しい手順で投与できる	
		<input type="checkbox"/>	カテーテルの種類、交換方法・頻度、固定方法がわかる	
		<input type="checkbox"/>	抜けた時の対処方法がわかる	
		<input type="checkbox"/>	胃ろう周辺のスキンケアができる	
		<input type="checkbox"/>		
コミュニケーション	コミュニケーション ツール	<input type="checkbox"/>	必要なコミュニケーション手段が使える	
		<input type="checkbox"/>	コールスイッチの設置ができる	
移動管理	車椅子での移動	<input type="checkbox"/>	車いすへの移乗方法を理解している	
		<input type="checkbox"/>	呼吸器の移動設置、外部バッテリーの接続ができる	
		<input type="checkbox"/>	蘇生バック、ポータブル吸引器の準備ができる	

出典) 東京都福祉保健局：難病患者在宅人工呼吸器導入時における退院調整・地域連携シート 2013.7

緊急時等連絡先等一覧表

所 属	電話番号
かかりつけ医（〇〇先生）	
訪問看護ステーション（〇〇）	
人工呼吸器メーカー（〇〇） （〇〇）	
難病医療拠点病院（〇〇先生） （連携室）	
ケアマネジャー（〇〇）	
消防署	
電力会社	（平日） （休日）
ホームヘルパー	
訪問入浴	
訪問リハビリテーション	
福祉用具	
意思伝達装置販売メーカー	
市町村担当職員	
難病診療連携コーディネーター	
保健所職員	

* 患者が在宅療養に移行する場合、（緊急時の）連絡先をまとめて渡しておく。

関係機関への情報提供についての同意書（案）

年 月 日

主治医 様

私は、今後の療養生活を進めて行く上で、関係機関よりサービス提供等の支援を受けるために、私の病状等に係る情報を関係機関及び関係者に情報提供されることに同意します。

(本人) 住 所

氏 名

(家族) 住 所

氏 名

※関係機関及び関係者・・・各保健所、しまね難病相談支援センター、市町村等

退院時チェックリスト

必要な医療機器や衛生材料の準備

項 目	☑を 入れる	医療機器	入手方法（記入例） 医療機関によるレンタル 障害者福祉サービス・自費購入	備考 （購入先・価格等）
人工呼吸に必要なもの	<input type="checkbox"/>	人工呼吸器		
	<input type="checkbox"/>	加温加湿器		
	<input type="checkbox"/>	人工鼻		
	<input type="checkbox"/>	回路一式		
	<input type="checkbox"/>	蘇生バック		
	<input type="checkbox"/>	外部バッテリー		
	<input type="checkbox"/>	（テストラング）		
	<input type="checkbox"/>	パルスオキシメーター		
	<input type="checkbox"/>	蒸留水（加温加湿器用）		
気管切開に関するもの	<input type="checkbox"/>	気管カニューレ		
	<input type="checkbox"/>	カニューレホルダー		
	<input type="checkbox"/>	カフエア用シリンジ		
吸引に必要なもの	<input type="checkbox"/>	吸引器		
	<input type="checkbox"/>	吸引カテーテル		
	<input type="checkbox"/>	コネクタ（必要な場合）		
	<input type="checkbox"/>	アルコール綿		
	<input type="checkbox"/>	手袋（必要な場合）		
	<input type="checkbox"/>	低圧持続吸引器（必要な場合）		
	<input type="checkbox"/>	メラチューブ（必要な場合）		
在宅酸素に必要なもの	<input type="checkbox"/>	酸素濃縮器		
	<input type="checkbox"/>	酸素ボンベ		
カフアシストに関するもの	<input type="checkbox"/>	カフアシスト		
	<input type="checkbox"/>	回路一式		
栄養に必要なもの	<input type="checkbox"/>	胃ろうカテーテル		
	<input type="checkbox"/>	経管栄養ボトル		
	<input type="checkbox"/>	経管栄養セット		
	<input type="checkbox"/>	注入用注射器（カテーテルチップ）		
	<input type="checkbox"/>	経管経鼻栄養カテーテル		
排泄に必要なもの	<input type="checkbox"/>	膀胱留置カテーテル		
	<input type="checkbox"/>	尿器		
	<input type="checkbox"/>	便器		
	<input type="checkbox"/>	ポータブルトイレ		
	<input type="checkbox"/>	シャワーボトル		
	<input type="checkbox"/>	紙おむつ		
コミュニケーションに必要なもの	<input type="checkbox"/>	意思伝達装置		
	<input type="checkbox"/>	文字盤		
	<input type="checkbox"/>	コールスイッチ		
移動に必要なもの	<input type="checkbox"/>	車椅子		
	<input type="checkbox"/>	クッション		
	<input type="checkbox"/>	リフト		
	<input type="checkbox"/>	スライディング・ボード		
その他必要なもの	<input type="checkbox"/>	ベッド		
	<input type="checkbox"/>	エアマット		
	<input type="checkbox"/>	血圧計		
	<input type="checkbox"/>	体温計		
	<input type="checkbox"/>	アルコール綿		
	<input type="checkbox"/>	手指消毒 処置用手袋		

出典）東京都福祉保健局：難病患者在宅人工呼吸器導入時における退院調整・地域連携シート 2013.7

療養環境確認シート

訪問者：

実施日：

確認済 ☑	内 容 (該当部分に☑)
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 一戸建て 療養室 (階) (階段 <input type="checkbox"/> : 有 <input type="checkbox"/> : 無) <input type="checkbox"/> 集合住宅 (階建て 階) (エレベーター <input type="checkbox"/> : 有 <input type="checkbox"/> : 無)
<input type="checkbox"/>	療養の部屋 約 () 畳
<input type="checkbox"/>	冷暖房器具 <input type="checkbox"/> エアコン <input type="checkbox"/> 灯油ファンヒーター <input type="checkbox"/> ガスヒーター <input type="checkbox"/> 扇風機 <input type="checkbox"/> 電気ヒーター <input type="checkbox"/> その他 ()
<input type="checkbox"/>	アンペア数 () A
<input type="checkbox"/>	必要コンセント数・場所の確認 () 使用機器 <input type="checkbox"/> 人工呼吸器 <input type="checkbox"/> 加湿加温器 <input type="checkbox"/> 吸引器 <input type="checkbox"/> 酸素濃縮器 <input type="checkbox"/> ギャッジベット <input type="checkbox"/> エアマット <input type="checkbox"/> その他 (コミュニケーション機器等)
<input type="checkbox"/>	段差 (<input type="checkbox"/> : 有、 <input type="checkbox"/> : 無) (場所：)
<input type="checkbox"/>	入口の間口の広さ (<input type="checkbox"/> : 適切、 <input type="checkbox"/> : 狭小) (場所：)
【必要な場合】	
<input type="checkbox"/>	手すり (<input type="checkbox"/> : 有、 <input type="checkbox"/> : 無) (場所：)
<input type="checkbox"/>	トイレ <input type="checkbox"/> 広さ () <input type="checkbox"/> 昇降便座 <input type="checkbox"/> ウォシュレット <input type="checkbox"/> その他 ()

改善項目と方法

家族の受け入れ体制 (不安など)

記入者：

利用できる制度

1. 医療費を助成する制度

加入する医療保険証等を提示し、自己負担分に対する医療費の助成制度は以下のようなものがある。

制 度	内 容	申請窓口等
特定医療費 (指定難病) 助成	指定難病の治療等にかかる医療費の自己負担額の助成。自己負担額は原則 2 割で、所得（課税状況）による階層区分により月額自己負担上限額が決まる。 ※軽症者特例～指定難病に罹患していると認められた方で、病状の程度が疾患ごとに定められた重症度を満たさない方でも、支給認定日の属する月以前の 12 ヶ月以内に、指定難病による医療費総額（10 割）が 33,330 円を超える月が 3 月以上ある場合は医療費の助成を受けることができる。	保健所
福祉医療	重度の身体障がい者や知的障がい者、精神障がい者の方、18 歳未満等が対象となる医療費の自己負担額を助成する制度。	市町村
高額療養費の還付	医療機関や薬局の窓口で支払った額が、ひと月で上限を超えた場合にその超えた金額を支給する制度。指定難病受給者証の交付を受ける前にかかった医療費が高額だった場合などはこの制度を利用すると負担が軽減される。	医療保険者

2. 在宅療養を支える制度

(1) 医療保険で使えるサービス

制 度	内 容	申請窓口等
医療サービス	訪問診療・往診、訪問看護（厚生労働省が定める疾病（ALS・脊髄小脳変性症・多系統萎縮症・パーキンソン病を含む）・リハビリ	

(2) 障がい福祉制度

制 度	内 容	申請窓口等
身体障害者手帳	障がいの種類・程度によって、補装具や日常生活用具の給付（※詳細 P32 参照）、交通費や各種料金の割引など様々なサービスを受けることができる。	市町村
障害者総合支援法が定めるサービス	障害者総合支援法が定めるサービスには、大きく「自立支援給付」と「地域生活支援事業」の 2 つの種類がある。 自立支援給付は、利用するサービス費用の一部を行政が個別に給付するものであり、介護給付・訓練等給付・自立支援医療・補装具給付などの費用が給付される。 地域生活支援事業は、日常生活用具給付等があり、利用者負担はサービス費用の 1 割相当であるが、所得に応じて月額負担上限額の設定や各種減免措置などがある。介護保険制度による同様のサービス利用が可能な場合には、原則として介護保険が優先される。	市町村

障害者総合支援法が定めるサービス	<p><補装具費支給制度（コミュニケーション機器など）> 補装具（障がい者等の身体機能を補完または代替し、かつ、長期にわたり継続して使用されるもの）の支給は、補装具を購入する費用を支給する制度である。対象は補装具を必要とする身体障がい者および難病患者等。</p> <p><日常生活用具給付制度（電動式たん吸引器など）> 障がい者が日常生活をより円滑に行えるよう、障がいの種類や程度に応じて日常生活上の便宜を図るための用具の給付を受けられる。対象は在宅障がい者および難病患者等。</p>	市町村
------------------	--	-----

(3) 介護保険で使えるサービス

制 度	内 容	申請窓口等
介護保険サービス	<p>対象は 65 歳以上または 40 歳以上の ALS、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症、パーキンソン病（ホーエン・ヤールの重症度分類がステージ 3 以上であって生活機能障害度がⅡ度以上）を含む厚生労働省が定める疾病等に罹患し、要支援または要介護状態と判断された方。</p> <p>訪問看護においては、ALS、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症、パーキンソン病（ホーエン・ヤールの重症度分類がステージ 3 以上であって生活機能障害度がⅡ度以上）を含む厚生労働省が定める疾病等の利用者については、介護保険ではなく、医療保険による訪問看護の適用となる。</p> <p><利用できるサービス>等 訪問介護、訪問看護、訪問リハビリ、通所介護、短期入所、特別養護老人ホームなどへの入所、福祉用具の貸与・購入等</p>	市町村

(4) その他

制 度	内 容	申請窓口等
在宅重症難病患者一時入院支援事業（レスパイト入院への支援）	医療依存度の極めて高い在宅重症難病患者の介護者の休養等のため、重症難病患者が一時的に入院できるよう支援する事業。対象は人工呼吸器（侵襲的・非侵襲的）を装着している方、また気管切開をしており頻回吸引を必要とする方。助成は年度で 28 日を限度としている。	保健所
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	在宅で人工呼吸器を使用している指定難病及び特定疾患の患者のうち、一定の要件を満たす方について、訪問看護ステーション等事業者に対して事業費の支給を行う。（1 日につき 4 回目以降の訪問看護等）	保健所
在宅障がい者のための非常用電源確保対策事業	災害時など避難先である福祉避難所や自宅の非常用電源の確保を目的に、保健所にポータブル発電機を配備し、市町村からの申し出により発電機等の貸出を行うものである。対象は在宅障がい者で人工呼吸器等の医療機器を使用して生活している方。	市町村 保健所

3. 生活費などの経済的保障

制 度	内 容	申請窓口等
傷病手当金	社会保険に加入している被保険者が、業務外の理由による病気やけがの治療のため休業しているときに、傷病手当金が支給される。連続する3日間を含み4日以上仕事に就けず、休業した期間について給与の支払いがない場合に支給される。	事業所を管轄する協会けんぽ、または健康保険組合
雇用保険	雇用保険に加入していた人（原則として離職の日以前2年間に11日以上ある月が通算して12か月以上加入していたことが条件）が離職した後、労働の意思及び能力があるにもかかわらず職業につくことができる状態であるとして、公共職業安定所（ハローワーク）に求職登録を得て失業の認定を受けたときに基本手当が支給される。症状や障がいの状況により求職活動が困難な時には、診断書を添付し受給期間を最大3年間延長して、その間に身体や環境条件を整えてから、求職登録することも可能である。	公共職業安定所（ハローワーク）
障害年金	病気やけがによって生活や仕事などが制限されるようになった場合に、現役世代の方も含めて受け取ることができる年金。受給のためには年金の納付状況など条件が設けられている。	年金事務所
特別障害者手当	20歳以上の在宅生活をされている方で、著しく重度の障害があるため、日常生活において常時特別の介護を必要とする場合に支給される。ただし、継続して3か月を超えて入院した場合、社会福祉施設等に入所した場合には手当が支給されない。また、所得が一定額以上の場合は、支給制限の対象となる。	市町村
私的保険	民間の保険会社が販売している生命保険は、様々な特約がついているものが多くあるので、それらを利用することができる。	保険会社
生活保護	療養生活の間に、各種の社会保障制度や貯蓄・私的保険などの利用等しても、医療費をはじめ生活費の捻出が難しい場合は、生活保護の制度がある。（支給される保護費は、地域や世帯の状況によって異なる。）	市町村

週間サービス計画表（例）

< NPPV（非侵襲的陽圧換気療法）実施の場合（要介護4） >

週間サービス計画表

利用者名 ○○○○（在宅療養，NPPV）様

作成年月日 ○○○○年 ○月 ○日

時間	月曜日	火曜日	水曜日	木曜日	金曜日	土曜日	日曜日	主な日常生活上の活動
深夜								
早朝								日中・夜間家族介護
午前	6:00							
	8:00							
	9:00		訪問看護		訪問看護			
	10:00							
午後	11:00							
	12:00							
	13:00	訪問入浴		訪問入浴		訪問看護		
	14:00		訪問看護		訪問看護		訪問介護	
	15:00							
	16:00	訪問リハビリ		訪問リハビリ		訪問リハビリ		
夜間	17:00							
	18:00							
	19:00							
深夜	20:00							
	22:00							
	0:00							
	2:00							
4:00								
週単位以外のサービス		訪問診療週 1 回						

< TPPV（気管切開下陽圧換気療法）実施の場合（要介護5） >

週間サービス計画表

利用者名 ○○○○（在宅療養，気管切開 及び TPPV）様

作成年月日 ○○○○年 ○月 ○日

時間	月曜日	火曜日	水曜日	木曜日	金曜日	土曜日	日曜日	主な日常生活上の活動
深夜								
早朝								日中ほぼ一人暮らし（家族の見守りあり） 夜間家族介護
午前	6:00							
	8:00	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	
	9:00							
	10:00	訪問リハビリ	訪問リハビリ	訪問リハビリ	訪問入浴	訪問リハビリ	訪問看護	
午後	11:00							
	12:00	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	
	13:00							
	14:00	訪問入浴	訪問看護	訪問看護	訪問看護	訪問看護		
	15:00							
	16:00	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	
夜間	17:00							
	18:00	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	訪問介護	
	19:00							
深夜	20:00							
	22:00							
	0:00							
	2:00							
4:00								
週単位以外のサービス		訪問診療週 1 回						

在宅で起こりうる合併症

〈ALS 患者にみられる合併症〉

<p><呼吸器系></p> <p>肺炎、無気肺</p>	<p>ALS 患者で最も注意すべき合併症。間欠的に呼吸補助をしないで、自力での呼吸が可能な場合には無気肺が起こりにくいが、自発呼吸ができなくなると無気肺をきたしやすくなる。在宅用の TPPV の機種では深呼吸の機能が備わっていないものがあるため、その場合は、1 回換気量を標準より多めの 12 ~ 15ml/kg に設定することがすすめられている。呼吸理学療法、1 日に何回か蘇生バッグで用手的深呼吸を間欠的に行う方法、カフアシスト（カフマシーン）による痰の咯出も有用である。</p>
<p>人工呼吸器 起因性肺損傷 (VILI)</p>	<p>人工呼吸による陽圧換気自体が肺組織を障害する病態である。その障害は最高気道内圧が 25hPa を超すと発生しうる。長期人工呼吸器管理を行っている患者の肺に異常影が現れたとき、VILI の可能性を考察することが求められる。</p>
<p><消化器系></p> <p>腸管麻痺</p>	<p>胃や腸に空気やガスが大量に貯留し、胃の膨満や腸管麻痺をきたすことがあり、重度になると麻痺性イレウスをきたし、致死的になることがある。原因の 1 つに呑気症が考えられ、その場合、食前に胃ろうチューブからエア抜きを行うことで回避できる。</p>
<p>流涎過多</p>	<p>唾液の嚥下が不十分になることが原因。薬（抗コリン剤、硫酸アトロピン、抗ヒスタミン剤など）で対応困難な場合は、低圧持続吸引装置を使用する。</p>
<p><耳鼻科系></p> <p>滲出性中耳炎</p>	<p>嚥下障害が進行し経管栄養に移行した頃から生じやすくなる。難聴が主症状で、痛みを伴わないため、気づかれにくい。耳鼻科の治療で滲出液を吸引してもらうと聴力は改善する。全例に出現しうるとして、つねに聴力の状態に気を配ることが大切である。</p>
<p>めまい</p>	<p>長期臥床患者においては、体位変換時や移動時に回転性のめまい、眼振・嘔気を生じることがある。本人の訴えを良く聞いて体位変換の方法を検討し、予防する。</p>
<p><皮膚科系></p> <p>かゆみ</p>	<p>進行例では必発と思ってよい症状。自力で掻くことができないだけに苦痛が大きい。抗ヒスタミン剤の内服に加え、乾皮症に用いる尿素含有の軟膏が有効である。</p>
<p>褥瘡</p>	<p>長期臥床例では少なからず見られる。経管栄養食で微量元素（銅・亜鉛など）の不足が起こると貧血や褥瘡が生じやすくなる。ALS 患者の場合、感覚にはむしろ敏感になっているため、疼痛による苦痛が大きい。除圧用具、自動体位変換できるエアマットを利用する。</p>
<p>浮腫</p>	<p>長期例では、四肢および体幹の浮腫が出現することがある。心不全や腎障害、低蛋白血症がない場合、不動によるものと考えられる。四肢末端の挙上やエアマッサーが有用である。</p>
<p>痛み</p>	<p>ALS 患者の 50 ~ 70% が経験するとされる。痛みを分類すると ALS 以外の原因、ALS 自体によるもの、四肢麻痺のための不動によるものに分けられる。これらを見分け、原因に応じた対応が求められる。</p>
<p>不眠</p>	<p>呼吸補助をしている患者では、不安・抑うつ・体位変換困難による痛みなどが原因となり不眠が生じる。不眠があると夜間の吸引回数が増加し介護疲労の原因になるため、眠剤の投与を工夫したり、入浴や昼間の車椅子散歩等も有効である。</p>
<p>認知症</p>	<p>ALS は運動神経が選択的に脱落変性する進行性の神経難病であり、最後まで「頭だけは冒されない」と思われていたが、認知症は 5 ~ 10%、軽度認知障害は 32 ~ 45% の割合で生じている。ALS における認知障害は失語を中心とした言語の障害と、性格変化や行動異常が主体である。</p>

出典) 日本 ALS 協会：新 ALS ケアブック 第二版 2013, P60 ~ 63, 2013.

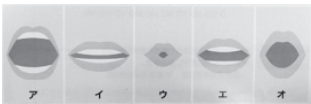

川口有美子、小長谷百絵編：在宅人工呼吸器ケア実践ガイド～ ALS 生活支援のための技術・制度・倫理 P39 ~ 40, P142 ~ P143, 2016

神経難病とコミュニケーション




神経難病者にとってのコミュニケーションは、様々な人と心を通じあうための手段である。そのため、病気の進行などで日常生活や社会活動において、困ることがないように、できるだけ早期から様々なコミュニケーション方法を準備することが重要である。



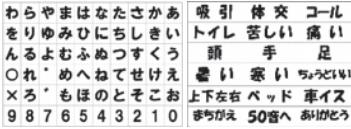


準備をする際は、発話による音声機能を維持しつつ、新たなコミュニケーション手段を模索する。作業療法士等の専門職と一緒に、障がいの程度やどのような場面で活用するものなのかを明確にして、機器とスイッチの組み合わせを工夫していくことが大切である。

また、手段は一つだけではなく、文字盤と伝の心というように、なるべく2つ以上の手段を確立することが理想である。

コミュニケーション手段	概要
顔（表情）	喜怒哀楽などの心の状態は、一般的に顔に現れると言われていることから、表情から読み取る方法。
口（言葉） 	音声による発話だけでなく、口の形を読みとる方法や、気管切開等の処置後でもスピーチバルブを用いた方法。
書字 	手指により、メモ帳や磁気ボードなどに書く方法。
道具や IT 機器	随意運動が可能な手足や顔周囲の筋肉、あるいは障害されにくい眼球運動により、文字盤、トーキングエイド、ファインチャット、伝の心、指伝話、様々な視線入力装置を用いた方法。 *以下、「コミュニケーションツール」で詳細を記載する。

【コミュニケーションツール】

パソコン	
伝の心 	自動で動くカーソルをワンスイッチで操作することで、文字や文章などをを入力する。また、テレビやエアコンなどの操作だけでなく、メールやインターネットなどの操作も可能である。
Miyasuku EyeCon SW 	スイッチや視線で文字や文章などを入力することができる意思伝達機器。テレビやエアコンなどの操作だけでなく、メールやインターネットなどの操作も可能である。
Orihime Eye 	スイッチや視線で操作することができる意思伝達機器。文字盤をデジタル化しており、文字盤と同じ感覚で使用することができる。文字盤が画面内で動くため、パソコン画面の端まで視線を向けることができない人も操作が可能である。 分身ロボット「OriHime」を接続することができる。

ipad	
<p>トーキングエイド</p> 	<p>Apple Store からアプリを購入する。 文字を一文字ずつタップすることで単語や文章を作成したり、外部スイッチ（別売）を使って操作することもできる。</p>
<p>指伝話</p> 	<p>Apple Store からアプリを購入する。 文字を一文字ずつタップすることで単語や文章を作成したり、外部スイッチ（別売）を使って操作することもできる。また、介助する人が話す人の目などの合図をみて、文字の選択・決定を行い操作することもできる。</p>
その他	
<p>文字盤（ニード盤）</p> 	<p>透明な盤に「かな文字」や「簡単な単語」が書かれている。持ち運びが容易で、場所を選ばずに活用できる。 方法として、「行を選んで、その次に文字を選ぶ方法」「指で指さしながら行う方法」「視線を合わせながら行う方法」などがある。</p>
<p>ファインチャット</p> 	<p>パソコンではないため、電源を入れるとすぐに立ち上がり、パソコンのようなフリーズはない。外部スイッチを接続することで、スイッチで操作することができる。 個々のニーズにあわせて操作パネルを変更して利用することができる。</p>
<p>ペチャラ</p> 	<p>かな文字を指で押していくことで単語や文章を入力する。 持ち運びが容易である。（重量 850g）</p>

【スイッチ】

様々なコミュニケーションツールもその機器を操作するスイッチが適切でなければ、十分に活用することができない。そのため、スイッチの選択・調整は重要である。作業療法士等の専門職は、スイッチの選定や調整には、運動機能の細かな動きの変化や病気の進行等を評価しながら対応していく。

以下のような市販品もあるが、作業療法士等の専門職がオーダーメイドのスイッチを作成することも可能である。

スイッチの種類	概要
<p>接点式スイッチ 例) スペックスイッチ、 ジェリービーンズ ビッグスイッチ</p> 	<p>押すことで信号出力を行う。</p>
<p>呼気（吸気）スイッチ 例) プレスマイクスイッチ</p> 	<p>呼気圧（吸気圧）の変化で、信号出力を行う。（感度調整が可能）</p>

<p>帯電式スイッチ 例) ポイントタッチスイッチ ピンタッチスイッチ</p> 	<p>先端がタッチセンサーであり、触れるだけで信号出力を行う。(感度調整が可能)</p>
<p>光電式スイッチ 例) ファイバースイッチ</p> 	<p>光線を遮ることで信号出力を行う。(感度調整が可能)</p>
<p>視線入力式スイッチ 例) TM5-mini</p>  <p>PCEye 5</p>	<p>目の動きを感知して、カーソル移動や文字の決定等を行う。</p>
<p>PPS スイッチ 例) エアバックスイッチ、 ディップスポンジスイッチ、 ピエゾセンサスイッチ</p> 	<p>空気圧等の「ひずみ」が「ゆがみ」を感知することで信号出力を行う。</p>

《コミュニケーション機器の貸出し・相談に関する問合せ窓口等》

コミュニケーション機器については市町村窓口にて申請して支給を受けることになるが、購入前のお試しや練習を目的としてお使いいただけるよう機器（Miyasuku EyeCon SW（視線入力装置）、指伝話、伝の心、各種スイッチ等）の貸出を各保健所やしまね難病相談支援センターにて行っている。貸出にあわせて、機器の使い方などの説明も行っている。

* 参考 しまね難病相談支援センター，島根県作業療法士会：コミュニケーション支援の手引き 2018

人工呼吸器のトラブル対処法

人工呼吸管理では、種々のトラブルが起こることがある。

よって、人工呼吸器には必ずトラブルが発生するという前提に立って、日頃から考えておくことが必要である。また人工呼吸器のアラームが鳴り、とっさに原因が分からない場合は、まず蘇生バック（アンビューバック）を使う。呼吸を確保し、落ち着いて人手が増えてから、トラブルの原因を探す方が安全である。普段から使っていないと、緊急時に使えないので、蘇生バックの使用に慣れておくこと、すぐに分かる場所に保管することが重要である。

人工呼吸器のチェックポイント

項目	チェックポイント	確認項目
電源	電源表示部	コンセントが入っているかどうか
フィルター	空気取り込み部	エアフィルターが汚れていないかどうか
気道内圧	気道内圧計	規則正しく動いているかどうか
加温加湿器の電源	加温加湿器の表示部	動いているかどうか(容器が温まっているかどうか)
加温加湿器の水	容器内の水	水が入っているかどうか
呼吸回路の緩み	接続部(特に呼吸器との接続部)	緩んでいないかどうか(まし締めをする)
バッテリー	残量	実際にバッテリーで動かし、残量を確認する
回路の中の水	回路内(ウォータートラップ内)	水が溜まっていないかどうか

出典) 川口有美子、小長谷百絵編：在宅人工呼吸器ケア実践ガイド～ ALS 生活支援のための技術・制度・倫理 第4刷 2019, P16

人工呼吸器のアラームが鳴る主な理由と対応

<p>○低圧アラーム</p> <p>どこかから空気漏れが起こり、肺に入る空気が少なくなっている。空気漏れの原因を取り除く。</p>
<p>○高圧アラーム</p> <p>どこかに障害物があり、肺に空気が入りにくくなっている。痰が詰まっている可能性が高い。吸引を行い、また回路内に詰まりがないか確認する。</p>
<p>○AC 電源不良アラーム (電源異常アラーム)</p> <p>AC コンセントが使えていない。外出等でコンセントを外したのであれば、バッテリーで動いていることを確認した後アラームを消す。コンセントを外した覚えがないのにアラームが鳴ったのであれば、まずバッテリーで動いているかを確認する。その後、停電や、AC コンセントの破損等を確認する。</p>

出典) 川口有美子、小長谷百絵編：在宅人工呼吸器ケア実践ガイド～ ALS 生活支援のための技術・制度・倫理 第4刷 2019, P9

人工呼吸器の医療安全対策に係る報告システムについて

平成 23 年度より人工呼吸器に関するトラブル情報を保健所に提供することで、早期に関係者へ情報提供・注意喚起を行うシステムを実施している。(P40)

在宅人工呼吸器の医療安全に係る報告システム実施要領

1. 背景・目的

医療従事者が常駐しない在宅において、生命維持装置である人工呼吸器を使用する患者にとって安全対策は重要な課題である。

島根県では、人工呼吸器を装着して在宅療養する患者が増加していることから、平成22年度に県内の人工呼吸器使用患者を対象に人工呼吸器及び回路、接続部品によるトラブル経験や機器等の保守点検の実態調査を行った。その結果、半数以上の在宅療養者が人工呼吸器本体、回路、接続部品についてのなんらかのトラブルを経験していた。

そこで、トラブル事例を県全体で収集し、トラブルの原因や再発予防対策について関係機関に還元することで事故予防対策に対する注意喚起を行うことを目的とし本報告システムを運用する。

2. 対象者

訪問診療及び訪問看護で業務上人工呼吸器を取り扱う施設（*現に人工呼吸器使用患者を担当している施設）

3. 報告対象となる事象

難病患者に対して、人工呼吸器の使用による副作用、感染症または健康被害が発生する恐れがある不具合等について、保健衛生上の危害の発生または拡大を防止する観点から報告の必要があると判断したすべての事象であり、薬事法に基づく「医薬品・医療機器等安全性情報報告制度」による報告を行わないような軽微な事例についても報告の対象とする。

4. 報告方法

- 1) 事象があった月の翌月10日までに、報告書（P41）により、管轄の保健所難病支援担当課あてに郵送またはファックスをする。
- 2) 必要に応じて「医療機器安全性情報報告書」を医薬品医療機器総合機構安全第一部安全性情報課あてに報告することとする。
- 3) 保健所は、報告を取りまとめ、当該月の月末までにしまね難病相談支援センターへ報告する。

5. 報告された情報の活用方法

- 1) しまね難病相談支援センターは、報告があった場合、報告施設名を消去した報告書を速やかに関係機関へ情報提供し、注意喚起を行う。
- 2) 重要なトラブル事例と思われる場合は、かかりつけ医、訪問看護ステーション、メーカー等関係者で結果の検証や今後の再発防止対策を検討し、後日保健所へ情報提供する。
- 3) 難病等対策協議会へ報告し、再発予防対策を検討する。

6. 事務局

しまね難病相談支援センター（難病診療連携コーディネーター）

Tel 0853-24-8510 Fax0853-22-9353

島根県健康推進課（難病支援グループ） Tel 0852-22-5267 Fax0852-22-6328

災害発生後の各関係機関の役割

災害応急対策期		災害復旧・復興期		
時 間	24 時間以内	72 時間以内	2 週間以降	
目 標	生命維持	医療の確保 (薬剤の確保)	生活環境の確保	
<p>難病患者特有の患者・家族の問題点</p>	<p>◎ライフライン寸断による在宅療養継続困難</p> <ul style="list-style-type: none"> ・アンビュを押しながら自力で移動せざるをえなかった ・バッテリー確保困難 ・連絡先が分からない ・電話不通のため、通信手段がない <p>◎薬剤の中断とストレスによる体調悪化</p> <ul style="list-style-type: none"> ○歩行不安定、転倒 ○自力避難への不安 ・家族だけで避難をさせることが困難 ・家族が不在による不安 ・日内変動の不安 ・ここで死んだほうがいい (自宅からの避難拒否) 	<p>◎病院受診困難</p> <ul style="list-style-type: none"> ・内服薬の継続困難 ・交通寸断のための医療機関変更 <p>◎食事・栄養確保困難</p> <ul style="list-style-type: none"> ・避難所にエントナーを持っていかなかった <p>◎リハビリ継続困難</p> <ul style="list-style-type: none"> ・毎日の体操ができない ・リハビリ通院困難 	<p>◎避難生活 (避難所) での療養困難</p> <ul style="list-style-type: none"> ○移動：移動方法の制限、排泄：トイレまで遠い、トイレの不便さ→水分制限 ○他者への気兼ね ・避難所で迷惑をかけたくないから自宅にいる ○病気についてのプライバシー ・周囲の人に病気のことを知られたくない ・病気のつらさをわかってもらえない ○食事時間が不規則なため、内服コントロールができない ◎仕事 (就労) の不安 ・職場を失い、気持ちが弱る ・介護保険サービスが開始できず、家族が仕事に行けない 	<p>◎今後の生活への不安</p> <ul style="list-style-type: none"> ○仮設住宅の不便 (段差、風呂、等) ○家族・周囲への気兼ね ○楽しみ、生きがいの制限 ・春になって畑仕事ができるかしら ○1人暮らし高齢者が在宅生活への自信喪失→長期入所：長期入院 ◎長期に予測される精神的ストレス ・地震を思い出したくない ・失ったことは心にしまっておきたい ・地震のせいでは悪化した
	<p>それぞれの役割</p>	<p>生死に関わる課題に直面</p>	<p>被災によるストレスの激増 (生活パターンの変化、病状悪化への不安)</p>	<p>人生にとっで病氣、災害の危機を乗り越えて生きていく</p>
<p>患者・家族</p>	<p>安否、避難先を知り、関係スタッフへ情報発信 (災害伝言ダイヤル「171」などを活用)</p> <p>近所、地域の自主防災組織等への情報発信、協力要請</p> <p>必要な薬、食料、物品の持出し</p> <p>必要時、医療機関への避難</p>	<p>薬剤の確保</p> <p>関係スタッフへ連絡</p>	<p>新しいコミュニティの中でも近所つきあいを大切に</p> <p>医療機関受診を中断しない</p> <p>地震体験、辛さ、気持ちを互いに表出、話を聴く</p>	
	<p>行政</p>	<p>指定難病に関する情報発信</p> <p>難病医療連絡協議会から診療可能医療機関の把握と情報発信</p> <p>各種患者団体との窓口調整</p> <p>管内医療機関の被災状況の確認</p> <p>平常時作成リストを元に安否確認</p> <p>所内において役割分担、被災情報の共有</p>	<p>難病対応可能な支援チームの編成、調整</p> <p>被災地外の医療機関が診察・相談に対応できるよう調整</p> <p>市町村支援を通して難病患者情報把握</p>	<p>集い、訪問活動を通して精神面への支援</p> <p>難病ボランティアの調整</p>
<p>関係機関 (訪問看護、介護サービス事業所)</p>	<p>管内医療機関の被災状況の確認</p> <p>平常時作成リストを元に安否確認</p> <p>所内において役割分担、被災情報の共有</p> <p>安否確認</p>	<p>要支援者の避難策の確保</p> <p>福祉避難所への難病患者・障害者・高齢者等の移動と活用状況の把握</p>	<p>確実な物資の配給 (災害弱者要支援物資)</p>	
	<p>近隣住民</p>	<p>複数の介護者、協力者による搬送への協力 (平常時の避難訓練実施)</p>	<p>ケアマネジャー：要介護者の避難先の調整 (緊急ショートステイ)</p>	<p>介護保険サービスの再開、調整</p>

出典) H28 年度厚生労働科学費補助金 難治性疾患等克服研究事業 難治性疾患等政策研究事業、災害時難病患者個別支援計画を策定するための指針 改定版、P10、2017

**神経難病患者在宅療養支援のための
関係者向け手引き
(第2版)**

2022年4月

発行：島根県健康福祉部健康推進課
松江市殿町1番地 TEL0852-22-5267