

# 神経難病看護 知の体系化

## 専門的学習のためのテキスト

### 概要版

平成 24 年 3 月

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業

(希少性難治性疾患患者に関する医療の向上及び患者支援のあり方に関する研究班)

研究代表者 西澤正豊 新潟大学

研究分担者 小長谷百絵・中山優季

## はじめに

本書は、厚生労働省難治性疾患克服研究事業「希少性難治性疾患患者に関する医療の向上及び患者支援のあり方に関する研究班」の研究成果に基づき、作成されたものです。

この研究班は、平成23年度より再編し、新たに組織された研究班であり、難病看護は、分科会2難病関連職種のスキルアップに位置づけられています。分科会2は、その前身である「特定疾患患者における生活の質（Quality of Life, QOL）の向上に関する研究班」の成果と課題を受け継ぎ、難病看護の質の向上を目指すことを目的としています。

これまで、「特定疾患患者における生活の質（Quality of Life, QOL）の向上に関する研究班」の看護チームでは、日本難病看護学会と合同で、神経難病専門看護師（仮称）育成プログラムの検討を3年間にわたって行ってきており、その成果を発展させるべく、本年度は、「難病看護、知の体系化」に取り組みました。

ご承知の通り、難病看護は、看護基礎教育、卒後教育においても、教育プログラムに体系的に位置付けられていないことが課題であり、まず、基準カリキュラムの作成に着手すべく、文献検討やこれまでの研究成果より、難病看護を系統的に網羅するための検討を行いました。その結果、Ⅰ. 基礎科目、Ⅱ. 疾病と治療の理解、Ⅲ. 看護実践、Ⅳ. 療養場所による看護実践の特徴、Ⅴ. 難病の地域保健、Ⅵ. その他、以上6つの章立てとなりました。この章立てに基づき、中項目を設定し、第一線で活躍中の教育・研究・実践者らに執筆を依頼し、本書を作成しました。短い期間に関わらず、執筆をご快諾下さった執筆者ら（巻末に記載）、編集協力者に、心からの感謝を申し上げます。

本書が難病看護の体系的な教育に活用されることを期待し、時代と現場のニーズに即した難病看護の専門家育成のためにさらなる検討を行って参る所存であり、今後とものご支援・ご鞭撻をお願い申し上げます。

平成24年3月

「希少性難治性疾患患者に関する医療の向上及び患者支援のあり方に関する研究班」

研究分担者 小長谷百絵

中山 優季

# 目 次

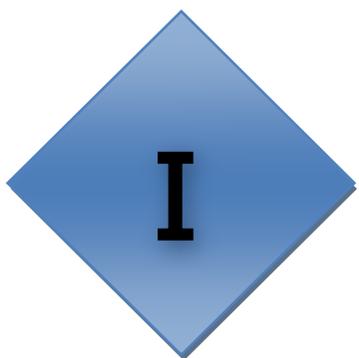
第Ⅰ章 基礎科 目	1
1. 人権と倫理	1
2. 難病とは何か	3
3. 対象の理解	5
1) 慢性病を持つ人としての理解	5
2) 難病者が抱える心理・社会的問題	6
3) 疾病や障がいの受容	7
4) QOL の向上	9
5) 社会参加	12
6) 家族の理解	13
7) 発達課題の達成(困難)	14
第Ⅱ章 疾病と治療の理 解	16
1. 疾患の理解	16
2. 症状と障がい	17
3. 治療	19
4. 治療薬の理解	20
第Ⅱ章 引用文献及び参考文献	21
第Ⅲ章 看護実践(共通する方法 論)	22
1. フィジカルアセスメント	22
1) 難病特有(特定症状)のフィジカルアセスメント	22
2) 検査(検査データを用いた)によるアセスメント	24
3) 疾患の特性に応じた病状進行についての看護判断	25
2. 看護計画の立案と評価	27
1) 療養環境のアセスメント	27

2) 看護問題・計画と支援結果の評価	29
3. 日常生活の援助と医療処置	34
1) 呼吸症状への看護	34
2) 栄養症状への看護	35
3) 循環症状への看護	37
4) 排泄症状への看護	38
5) 口腔症状への看護	40
6) 運動障がいへの看護	43
7) 皮膚症状への看護	45
8) 自律神経症状への看護	46
9) コミュニケーションの看護	47
10) 難病症状および合併する精神症状・認知障がいへの看護	48
4. 生活場面・状況別支援	50
1) 発病初期の支援	50
2) 症状進行期の支援	52
3) 意思決定への支援	53
4) 安定期(維持期)の支援	54
5) 終末期の支援	55
6) グリーフケア・家族のケア	56
7) 外出の支援	58
8) 就労の支援	60
9) 緊急時の対応	62
10) 災害時の対応	64
11) 遺伝看護	65
第Ⅲ章 引用文献及び参考文献	66

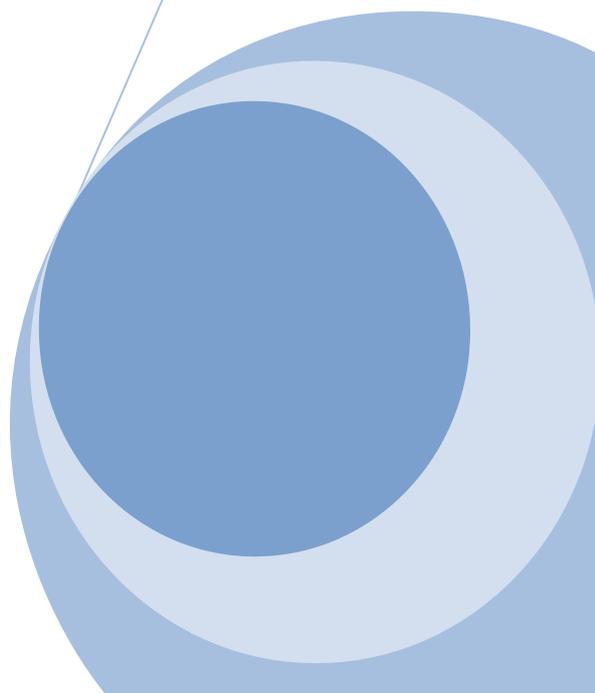
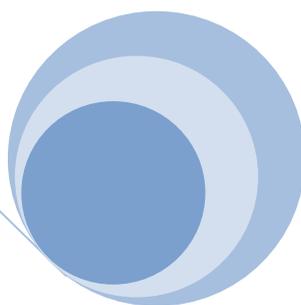
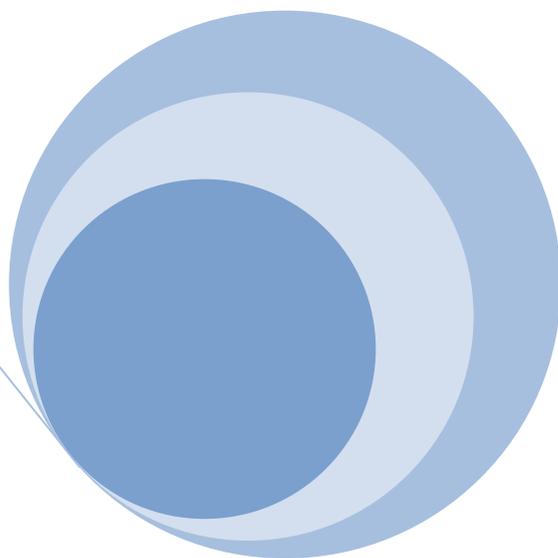
## 第Ⅳ章 療養場所による看護実践の特徴

1. 在宅	69
1) 在宅療養実現要因	69
2) 住環境の整備	70
3) 家族への看護援助	72
① 介護負担	72
② 家族への療養上の指導	73

③ 家族介護者のQOL .....	74
4) 独居療養者への支援 .....	75
5) 在宅・病院・施設間の継続看護 .....	76
6) 在宅ケアチーム .....	78
7) 在宅療養に関する制度とサービス .....	80
2. 病院 .....	82
1) 外来看護 .....	82
2) 病棟看護 .....	83
3) 入院時の看護 .....	84
4) 退院時の看護 .....	88
5) 在宅・施設との双方向援助 .....	89
3. 施設 .....	90
1) 難病療養者が利用できる施設概要 .....	90
2) 施設看護の特徴 .....	91
3) 療養の場を求める新たな展開 .....	94
第IV章 引用文献及び参考文献 .....	95
第V章 難病の地域保健 .....	97
1. 難病の地域アセスメント .....	97
2. 難病における保健所の役割 .....	98
3. 難病医療ネットワーク .....	99
4. 地域ケアシステムの構築 .....	101
5. 患者会の支援 .....	102
第V章 引用文献及び参考文献 .....	103
第VI章 その他 .....	104
1. リスクマネジメント .....	104
2. 災害時の対応 .....	106
3. 教育・コンサルテーション・研究 .....	107
4. 看護・医療政策 .....	110



基礎科目



## 1. 人権と倫理

### 到達目標

- 個人の人権・尊厳を理解する
- 看護の倫理を理解する

### ■個人の尊厳

日本国憲法は三大原則のひとつとして、基本的人権の保障を掲げている。つまり、憲法第十一条で、「基本的人権は、侵すことのできない永久の権利として、国民に与えられる」と記述し、憲法第十三条では個人の尊重を、憲法第十四条では「国民は法の下に平等であり、人種、信条、性別、社会的身分または門地によって、政治的、経済的、社会的関係において差別されない」と定めている。これは、病気や障がい、高齢であっても、それぞれの人々が個人の尊厳を尊重されることを意味している。

医療法第一条の二では、「医療は、生命の尊重と個人の尊厳の保持を旨とする」とし、医療の提供においても、憲法の理念を実現することが求められている。

この理念を看護の提供においても、実現することが重要である。

### ■看護の倫理

医療職が医療の提供において、利用者個人の尊厳を守る際に、医療を提供する者と医療を受ける者の間にある医療に関する知識の広さや量の相違が問題になる。その相違を埋め、利用者が適切な判断をできるために、十分な説明が必要となる。ここに利用者に対する説明の義務が生じ、利用者の納得を得て、医療を提供することが求められる。さらに、医行為は生命に対する侵襲性が強い行為であるから、医療を提供する者の謙虚で真摯な態度が求め、そこにはいくつかの原則が抽出されている。これらのことを集約したものが倫理綱領である。

ここでは、日本看護協会の倫理綱領を引用する。

### 前文

人々は、人間としての尊厳を維持し、健康で幸福であることを願っている。看護は、このような人間の普遍的なニーズに応え、人々の健康な生活の実現に貢献することを使命としている。

看護は、あらゆる年代の個人、家族、集団、地域社会を対象とし、健康の保持増進、疾病の予防、健康の回復、苦痛の緩和を行い、生涯を通してその最期まで、その人らしく生を全うできるように援助を行うことを目的としている。

看護者は、看護職の免許によって看護を実践する権限を与えられた者であり、その

社会的な責務を果たすため、看護の実践にあたっては、人々の生きる権利、尊厳を保つ権利、敬意のこもった看護を受ける権利、平等な看護を受ける権利などの人権を尊重することが求められる。

## 条文

1. 看護者は、人間の生命、人間としての尊厳及び権利を尊重する。
2. 看護者は、国籍、人種・民族、宗教、信条、年齢、性別及び性的指向、社会的地位、経済的状态、ライフスタイル、健康問題の性質にかかわらず、対象となる人々に平等に看護を提供する。
3. 看護者は、対象となる人々との間に信頼関係を築き、その信頼関係に基づいて看護を提供する。
4. 看護者は、人々の知る権利及び自己決定の権利を尊重し、その権利を擁護する。
5. 看護者は、守秘義務を遵守し、個人情報保護に努めるとともに、これを他者と共有する場合は適切な判断のもとに行う。
6. 看護者は、対象となる人々への看護が阻害されているときや危険にさらされているときは、人々を保護し安全を確保する。
7. 看護者は、自己の責任と能力を的確に認識し、実施した看護について個人としての責任をもつ。
8. 看護者は、常に、個人の責任として継続学習による能力の維持・開発に努める。
9. 看護者は、他の看護者及び保健医療福祉関係者とともに協働して看護を提供する。
10. 看護者は、より質の高い看護を行うために、看護実践、看護管理、看護教育、看護研究の望ましい基準を設定し、実施する。
11. 看護者は、研究や実践を通して、専門的知識・技術の創造と開発に努め、看護学の発展に寄与する。
12. 看護者は、より質の高い看護を行うために、看護者自身の心身の健康の保持増進に努める。
13. 看護者は、社会の人々の信頼を得るように、個人としての品行を常に高く維持する。
14. 看護者は、人々がよりよい健康を獲得していくために、環境の問題について社会と責任を共有する。
15. 看護者は、専門職組織を通じて、看護の質を高めるための制度の確立に参画し、よりよい社会づくりに貢献する。

## 2. 難病とは何か

### 到達目標

- 難病の定義について理解する
- 難病対策制度について理解する

- 1972年、スモン患者の要望に対応して、「難病対策要綱」が策定され、難病特有の対策がある。ここでは、難病特有な制度について紹介する。
- 「難病対策要綱」における難病の定義は次の2項である。

1. 原因不明、治療方法未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病（例；ベーチェット病、重症筋無力症、再生不良性貧血、悪性関節リウマチ）
2. 経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず介護等に著しく人手を要するために家庭の負担が重く、また精神的にも負担が大きい疾病（例：小児がん、小児慢性腎炎、ネフローゼ、小児ぜんそく、進行性筋ジストロフィー、腎不全、人

### 難病対策要綱

この定義は医学的というよりも、難病療養者の視点から、家族介護までを含んだ内容で定義されているところに、特徴がある。

- 現在(2012年3月)実施されている難病対策は次の5項目である。
  1. 調査研究の促進
  2. 医療施設の整備
  3. 医療費の自己負担の軽減
  4. 地域における保健医療福祉の充実・連携
  5. 生活の質(QOL)の向上を目指した福祉施策の推進
- 調査研究対象となっている疾患はつぎのとおりである。これらの疾患は随時、検討され、変更されている。

1. 表皮水疱症	28. 表皮水疱症
2. 多発性硬化症	29. 膿疱性乾癬
3. 重症筋無力症	30. 広範脊柱管狭窄症
4. 全身性エリトマトーデス	31. 原発性胆汁性肝硬変
5. スモン	32. 重症急性膵炎
6. 再生不良性貧血	33. 突発性大腿骨頭壊死症
7. サルコイドーシス	34. 混合性結合組織病
8. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)	35. 原発性免疫不全症候群
9. 1. 強皮症	36. 特発性間質性肺炎
-2 皮膚筋炎及び多発性筋炎	37. 網膜色素変性症
10. 突発性血小板減少性紫斑病	38. プリオン病
11. 結節性動脈周囲炎	クロイツフェルト・ヤコブ病
12. 潰瘍性大腸炎	ゲルストルマン・ストロイラー・シャイン カー病・
13. 大動脈炎症候群	致死性家族性不眠症
14. ビュルガー病(バージャー病)	39. 原発性肺高血圧症
15. 天疱瘡	40. 神経線維腫症
16. 脊髄小脳変性症	41. 亜急性硬化全脳炎
17. クローン病	42. バッド・キアリ(Budd-Chiari)症候群
18. 難治性肝炎のうち、劇症肝炎	43. 特発性慢性肺血栓栓症
19. 悪性関節リウマチ	44. ライノゾーム病
20. パーキンソン病関連疾患	45. 副腎白質ジストロフィー
-1 進行性核上麻痺	46. 家族性コレステロール血症※
-2 大脳基底核変性症	47. 脊髄性筋萎縮症※
-3 パーキンソン病	48. 球脊髄性筋萎縮症※
21. アミロイドーシス(原発性)	49. 慢性炎症性脱髄性多発神経炎※
22. 後縦靭帯骨化症	50. 肥大型心筋症※
23. ハンチトン舞踏病	51. 拘束型心筋症※
24. ウィリス動脈輪閉塞症	52. ミトコンドリア症※
25. ウェゲナー肉芽腫症	53. リンパ脈管筋腫症(LAM)※
26. 突発性拡張型(うっ血型)心筋症	54. 重症多形滲出性紅斑※
27. 多系統萎縮症	55. 黄色靭帯骨化症※
-1. 線条体黒質変性症	56. 間脳下垂体機能障害※
-2 オリーブ橋変性症	
-3 シャイ・ドレーガー症候群	

平成23年現在56疾病(※H21.10追加疾病)

### 3. 対象の理解

#### 1) 慢性病を持つ人としての理解

##### 到達目標

- 慢性病としてのとらえ方を理解する
- 状態と経過による段階を理解する
- 慢性病をもつ人を理解するための主たる概念を理解する

##### ■慢性病としての位置づけ

難病は慢性疾患として扱われることは少ないが、慢性腎炎などの慢性疾患、高血圧や糖尿病などの生活習慣病との共通点が多く、患者を理解する上で、慢性病をもつ人としてとらえる視点も重要である。まず、慢性・長期的な疾患を有し、一生その病をもちながら生活するという点である。それは不可逆的な変化をもたらし、完全な「治癒」を望むことができない。また、症状のコントロールや障がい・合併症の予防のために、常に自己管理を求められる。健康レベルを維持し、自らの能力を最大限に引き出すために、治療やケアを生活の中にうまく取り入れていかなければならない。病気の進行や障がいの出現によって、生活の再構築を繰り返すプロセスを歩むことになる。生活や人生設計の見直しだけでなく、価値観の変換も求められるであろう。

##### ■状態と経過による段階

慢性病をもちながら生活する人といっても、その段階には差が認められる。病気の初期の段階では、疾病と生活をコントロールしながら見かけ上は今までと同様の生活をおくれる場合もある。しかし、病気の進行によって症状や障がいが出現し、生活のしづらさが徐々に顕在化してくる。最後には、生活上全面的な介護が必要となり、生存そのものを支える医療機器とともに過ごす場合もある。

##### ■慢性病をもつ人を理解するための主要な概念

どのような病気を有していても、人には本来セルフケア能力が備わっている。セルフケア能力向上のために、まず自分を「病気をもつ」存在として認められるようになることが重要であることから、病気の受容とアイデンティティがポイントとなる。次いで医学的管理を必要とすることから「コンプライアンス」、つらい状況をその人なりに乗り越えていく努力に注目した概念「コーピング」が挙げられ、これらはセルフケア理論と併せて患者を理解するうえで主要な概念といえる。

## 2) 難病者が抱える心理・社会的問題

### 到達目標

- 難病者が抱える心理的問題を理解する
- 難病者が抱える社会的問題を理解する

#### ■ 難病者が抱える心理的問題

難病患者にとって、病気や障がいの受容など心理的な課題は大きい。難病に罹患するということは身体的な能力を失うだけに留まらず、仕事や家庭内の役割喪失、今までの生活スタイルの喪失など、喪失体験の連続につながっていく。そのような状況におかれれば、うつ状態に至ることも自然な反応であろう。意欲の低下、思考活動の低下、食欲不振、ゆううつな気分、イライラ、不安感情などが心理的変化として認められる。また、ストレートな表現ではなく、清潔へのこだわり、機器類の確認、同意、了解の確認行動、音や光への過敏な反応、コールや電話による頻回で過度な要求なども、心理的な問題が行動に表れていると考えれば対象をより深く理解できるようになる。心理的な問題は、家族にも同様に認められる。家族もまた、生活の再構築を求められ、いつまで続くかわからない介護役割を引き受けていくことになる。介護の負担感を訴えられない人やサービスなどの社会資源をうまく活用できない人に対しては、負担感や介護役割を抱え込みすぎないよう意識的にかかわる必要があるだろう。

#### ■ 難病者が抱える社会的問題

病気の進行に伴い、生活障がいが出現してくると、就学・就労といった社会活動に制限が出てくる。休職や退職を余儀なくされると、収入源が断たれることになり、経済的問題へ発展する。また、社会参加の機会が乏しくなることから、人間関係の範囲・交流も自然と縮小していくことになる。

もう一つの側面は、難病患者を支える制度がまだ不十分という社会的問題である。難病患者は医療ニーズも介護ニーズも大きく、家族の介護負担が大きい。難病患者を支える制度としては、難病対策、介護保険法、障害者自立支援法などがあるものの、量的にも質的にもニーズに対応できているとは言い難い。受け皿の乏しさゆえに、療養の場の選択や人工呼吸器装着の意思決定において制約を受けている課題も認められている。

### 3) 疾病や障がいの受容

#### 到達目標

- 概念・リハビリテーション概念とステージ理論、受容理論の問題について理解する

#### ■健康概念・リハビリテーション概念における問題

進行性で重篤な症状・機能障害がおきる難病に患者、家族が直面した際に、どのようにそれを理解して生きていくのか、また、それに対する症状コントロールや適切な支援は何かの研究は十分とは言えない。難病に対しては症状コントロールとリハビリテーションアプローチの組み合わせは必須であるが、十分ではない。たとえば、WHO の健康定義や国際生活機能分類 (ICF: International Classification of Functioning, Disability and Health) によるアプローチでは対応しきれない問題がある。難病においては症状・機能障害のさらなる進行と新たな症状・機能障害の付け加わりに対する支援方法について学習する必要がある。

難病ケアにおいて、多専門職ケアとして個々のケア技術をコーディネートする必要があるが、その際に、喪失感をもった患者・家族と対話する方法が確立できていない。このため、告知においても、個別症状に対するケアの導入においても、問題が起き、QOL が低下する原因となっている。難病において、身体機能や人生の喪失から再生に向かう人の心理過程を科学的に理解できておらず、肯定的な心理支援の方法が分からないからである。

#### ■ステージ理論における受容理論の問題

疾病の受容は、リハビリテーション医学で言う、障害の受容に対応する。難病領域での受容研究はほとんどなく、難病と生きる患者や家族の心理サポートにおいて受容理論が有用であるというエビデンスもない。障害の受容概念は 1951 年の Grayson の論文 (Concept of “acceptance” in physical rehabilitation) で提唱された。社会科学や力動的心理学の影響により、Cohn や Fink らによりステージ理論が提唱されたが受容概念ではなく、適応 (adjustment) が最終段階と考えた。1969 年、Kübler-Ross は「死の瞬間-死にゆく人々との対話」でステージ理論と受容理論を合わせたモデルを提唱し、世界の障害受容研究に大きな影響を与えた。1980 年、日本のリハビリテーション医学指導者の上田敏は障害受容とは「あきらめ」でも「居直り」でもなく価値転換であるとし、患者が障害受容に至ることがリハビリテーションとして必須であるとした。米国ではステージ理論の科学性への疑問、障害受容の行動化の困難、障

害受容に至らない人への蔑視がおきる悪影響があるため徐々に廃れた。その後、疾患や障害とともに生きる支援としては、適応(adaptation)や 1984 年に Lazarus と Folkman により提唱されたコーピング(coping)理論が盛んになった。

## ■ナラティブアプローチ

1990 年、構成主義の影響の下でエプストンとホワイトは精神科家族療法を改善するために、「Narrative means to therapeutic ends(邦訳:物語としての家族)」で、ナラティブ療法を発表した。解決困難な問題とはドミナント・ストーリー(優勢なストーリー)が十分に生きられた経験を表していない状態ととらえる。汲み残された経験に光があたり、オールターナティブ・ストーリー(もう一つの代替ストーリー)が創生される。問題は患者個人や家族・介護者の属性として存在するのではない。問題を外在化することを通して、新たな意味を見いだしながら、患者自身が物語を書き換え生きていくアプローチが可能とした。治らない難病と共に生きる生活を支援する方法としても有効な方法といえる。1999 年に Greenhalgh らはプライマリケア領域でナラティブに基づく医療(NBM)を提唱した。診療内容を改善するために、患者との心理的な協力関係の促進のためだけではなく、診断、治療のために、西洋医学の中で失われてしまった、患者の語るナラティブの意味を再構成するスキルが必要であるとした。2001 年に、ニーマイヤらは、喪失と悲嘆の心理療法—構成主義からみた意味の探究(Meaning Reconstruction and the Experience of Loss)を発表し、治らない疾患や死別における悲嘆ケアとして、ステージ理論や受容理論は有用ではなく、患者のナラティブから、意味の再構成を行いながら心理支援していく方法が重要であるとした。2009 年にオリビエらは Narrative and stories in health care で、シシリーソンドースが英国緩和ケアで行ってきたケアの基本的なスキルはナラティブアプローチであることを表明した。ナラティブアプローチは治癒を目指せない緩和ケアや難病ケアの領域での重要な心理支援方法であるといえ、ステージ理論や受容理論によって生ずる問題点を解決できる。

## 4) QOLの向上

### 到達目標

- 医療における科学的QOL概念を理解する

#### ■医療における科学的QOL概念

現代医療において、「QOL(Quality of Life)の向上」は治癒を目指せない、慢性疾患医療、高齢者医療、緩和医療、および難病医療等の領域で主要な目標となっている。しかし、様々な意味に使われ混乱が見られる。医療でQOLの向上という際には、何らかの手法により順位付けるか、計量可能な概念と考えられ、「生活の質」と翻訳される。一方、「生命の尊厳(Sanctity of Life: SOL)」の尊厳は、科学的評価・測定が不能な対象を指す哲学概念であり、宗教的接点を持つ。両者を混同し、SOLの代理指標をQOLと考えると、QOLが低い人は尊厳が少ないので生きる価値が少ないと考える誤りを犯してしまう。「人の命の質は計られないもので、良い命とか悪い命とかいう評価はできない」という文脈での「命の質」はQOLではなく、SOLを意味する。

#### ■これまでのQOLの測定方法と健康関連QOL

これまでのQOL測定方法には、社会全体が幸福になるための所得の分配を目的に、「最大多数の最大幸福」を実現するために、個人の幸福、福利を効用値(utility)として計量しようとしてきた。効用値を算出する際に、フォンノイマンのゲーム理論に由来する期待効用理論(expected utility theory of decision making under uncertainty)が用いられる。完全に良い健康状態の認識を1、死を0とし、時間得失法(time trade off:TTO)、標準賭博法(standard gamble:SG)、視覚アナログ尺度(Visual analogue rating scale:VAS)により効用値は計測できるとする。国民データを用いて、計量心理学的方法により標準化された変換テーブルに基づき効用値を算出するのがEuroQoL(EQ-5D)であり、効用値とQOLは同じと考えている。効用値の様に、国民全体を総和にしたりする様な一次元的QOL値は計測しえず、QOL自体が多次的構造を持つと考えるQOL概念ではこの様な誤解は起きない。これを計量心理学的に構成したのがThe 36-Item Short Form Health Survey:SF-36である。

SF-36の8領域、EQ-5Dの5領域はいずれもWHOの健康概念に基づいて制作者が事前に構成し計量心理学的な検討を経たもので、それを基準に、患者が主観評価することをQOL評価とする。このため、健康関連QOL評価尺度(Health related QOL instrument)と総称される。ある疾患集団において、症状や健康状態を患者自

身に評価してもらう評価尺度を、疾患特異的 QOL と呼び、ALS に対しては ALSAQ-40、パーキンソン病に対しては PDQ-39 がある。

治癒し得ない重篤な病態に対して、健康概念を基準にすると、いくらケア・治療介入しても、健康になるのが困難であるが、健康関連 QOL 評価尺度においても、同様の問題がおきる。このため、難病や緩和ケア領域において、ケア効果の判断評価をする際に、健康関連 QOL 評価尺度は使えない。緩和ケア、難病対策の目標はそれぞれ QOL の向上としているため、この点注意して学習する。

### ■個人のQOL評価

The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL)はオ・ボイルらにより作られた QOL 評価尺度である。この方法は緩和ケア領域や難病ケア領域における QOL 向上を評価可能な QOL 尺度と考えられている。SEIQoL は、半構造化面接法によりおこなうもので、被検者が適切に行えたかは面接者が判断する。治癒しない進行性の疾患では、人は症状の変化に応じて、重要な生活領域を変化させ生きている。健康関連 QOL 評価尺度は生活領域が固定されているために、その人にとって無関係な生活領域を計測対象とする場合がある。SEIQoL は動的に生活領域が変化している状態で適用可能であり、計量心理学的に正しい。被検者の作業記憶や構成概念の扱い能力が障害されている場合は妥当性や信頼性が低下する。

### ■患者の報告するアウトカム（PRO）とレスポンスシフト

2000 年代に入り、臨床試験における介入や治療効果の指標として「患者の報告するアウトカム patient reported outcome (PRO)」研究が質的研究と伴い進歩し、QOL は PRO の一つとして概念整理された。PRO は患者の主観的評価を自己記入式や面接法によりおこなうもので、個人の症状、機能、健康状態、生活の質、医療内容などを評価対象とする。QOL は基本的に自己の主観的評価であり、他者が判断する「人間らしさ」の評価というようなものでないことが再認識された。現在、PRO は患者の主観的評価、満足度を高める治療の開発のために、医薬品や医療機器の治験・臨床試験において評価項目として重視されている。患者の主観的評価を科学的に扱う場合には、レスポンスシフト(反応シフト: response shift)現象に注意する必要がある。主観的には人は同じ状態に対しても異なった時に異なった評価をすることがあるからである。生活分野の重みづけが変化したり、痛みの閾値が変わるなど VAS の評価尺度が変化したりすることで主観的評価が変わることが原因である。PRO を臨床評価とすることは、治療やケアにより、客観的に状態が良くなるだけでなく、患者に良いレスポンスシフトがおきることを重要視しているのである。

## ■緩和ケアにおけるQOL向上

難病ケアでは QOL の向上が目標とされているが、WHO の緩和ケアの定義(2002年)においても An approach that improves the quality of life of patients and their families facing problems associated with life-threatening illness,..(人生を脅かす疾患による問題に直面している患者と家族の QOL を改善するアプローチである。)とされている。緩和とは、個人の QOL の向上と定義され、それは病気の状態とケアとの関係性によって決まる患者と家族の PRO である。現代のホスピスの創始者である英国のシシリーソンダースは医療技術自体に「緩和」か「治療」かが事前に定められているのではなく、多専門職チームにより患者の抱えるトータルペイン(全人的苦痛)に対して QOL 向上のための適切なケアを行えば緩和が行えると科学的に考えた。手術、化学療法、放射線療法、人工呼吸療法、胃ろうなども、病気の状態と患者・家族との関係性において QOL が向上し、良いレスポンスシフトがおきるとしたらその介入は適切な緩和と考えられる。難病や緩和ケア領域ではレスポンスシフト抜きには QOL 向上を分析することができない。

## 5) 社会参加

### 到達目標

- 神経難病患者の社会参加について理解する
- 「生きることの全体像」を支援する重要性について理解する

### ■ 神経難病療養者の社会参加

重度の生活障がいと医療ニーズを併せ持ち、さらに進行性である難病療養者の社会参加の支援を考えるときには、単に学校、就労、通所、患者会活動、余暇活動など自宅外活動だけでなく、広く人や社会との交流を伴う活動と位置付け、インターネットやメール、電話、手紙などの利用、人を招待しての交流なども含めて社会参加とすることで、支援の方法に広がりや工夫が生まれる。

難病療養者が社会参加に目を向ける第一歩は、本人自身が病を受け入れ、普通の生活を可能にしたいと思うことからといわれる。そのきっかけは、さまざまであるが、患者会との出会いや同じ病気の患者との交流の果たす役割は大きく、専門職や支援者はこのパイプ役を果たす必要がある。

難病療養者の社会参加は、外出介助の有無、医療処置の有無、体調変化の有無や特定の症状の有無、性別、年代などに影響を受ける。特に、医療処置を必要とする場合にはこれを担うことのできる支援者を必要とし、そのために制約を受けることも少なくない。

### ■ 「生きることの全体像」を支援する

車いすの利用や医療機器を必要とする難病療養者が安全に外出するためには、外出中の体調の変化、トラブル(交通手段や外出先の施設や設備など環境の問題、人工呼吸器などの機器のトラブル、介助者の不適切な対応など)への対処方法などを事前に十分検討しておく必要がある。介助者が療養者の特性を理解し介助技術・知識を向上させるための支援も不可欠である。

ICF(国際生活機能分類、WHO、2001)は、生活・生きることを「心身機能・構造」「活動」「参加」の三つの「生活機能」レベルから説明し、「生きることの全体像」をとらえる必要性を強調している。このICFの考え方や支援アセスメントを、保健、医療、福祉、行政など多職種が連携・協働して支援するときの共通言語として用い、多職種連携を必要とする難病療養者の社会参加支援においても活用しようとする取り組みが行われている。



## 6) 家族の理解

### 到達目標

- 家族による介護の現状と問題について理解する
- 家族のQOLを保障する支援の必要性について理解する

### ■家族による介護の現状と問題

難病療養者の介護を担う家族は、進行する身体的な機能低下に伴う介護量の増加や医療処置、死の恐怖や孤独に向き合う療養者の心に寄り添う精神的な重圧感とともに日々を送っている。家族は公的サービスや社会資源の活用を進められるが、在宅生活を支援するサービスは、質・量ともに療養者・家族のニーズを満たせないのが現状である。そのため、24時間、365日、療養者のケアにあたる家族の負担は大きく、介護者の慢性的な過労、睡眠不足、腰痛、不定愁訴などの身体的な健康障がいも報告されている。

サービスや社会資源が利用しにくい要因の一つには、難病療養者のケアは個別性、重症度が高く、家族以外の支援者にはケアが困難なことがある。特に、経管栄養やたんの吸引、人工呼吸器の使用など医療的処置が必要な場合には、社会参加の制約を受けることもあり家族が付き添ってこれを担うことも少なくない。また、在宅支援サービスも医療処置が必要な場合には利用が困難になるなど、医療的ケアの担い手拡大は、緊急の課題となっている。

### ■家族の自己実現、QOLを保障する支援の必要性

家族の介護負担の問題は指摘されて久しい。しかし、その改善が進まない背景には、介護は家族の役割という社会的規範や専門職のなかにも「家族は患者を介護する資源」と捉える傾向がある。専門職や支援者は、まず自らもこのような規範に捕われていないかを見直す必要があるだろう。

在宅支援施策は本人支援を基軸としており、家族支援やレスパイトは二次的なサービスとして位置づけられてきた。しかし、緊急時や一時的なレスパイト支援は介護者にとって最低限の支援である。長年に渡り介護を引き受け、患者を支え続ける家族の自己実現、QOLを保障する支援が在宅支援のもう一つの柱として不可欠である。家族のライフステージの多様なニーズに柔軟に応えられ、介護者の社会参加や就労などにも利用できるサービスが必要である。訪問型サービスが家族のレスパイトやQOL支援としても機能するよう、制度の見直しと柔軟な運用が期待される。

## 7) 発達課題の達成（困難）

### 到達目標

- 神経難病の発症の時期による患者の特徴について理解する
- 神経難病患者の発達課題について理解する
- 神経難病患者と遺伝について理解する

人口の高齢化がさらに進行しつつある現在、パーキンソン病患者をはじめとして、統計的には難病患者の年齢層は中高年以上の患者層が多くを占める。しかし、全ての患者が中高年になってから発症したわけではない。難病患者を理解するための一つの視点として、その患者が何歳頃にその病気を発症したかということは、非常に大きな意味を持つ。

### ■先天性・小児期

成人の難病患者の中には、先天性の疾患、あるいは小児期に発症してそのまま成長して大人になった人もいる。例えば、進行性筋ジストロフィーなどはその典型である。このような人は、疾患による障がいを持ったまま、小児・学童期から青年期を過ごしており、様々な規制や制約に悩みながら多くは親や周囲の人の保護のもとに成長を重ねてきた人たちである。養護学級や在宅療養など、健常人と比べれば特異的な環境の中で育ってきた人も多いただろう。

そのような人たちが直面するのが、青年期の発達課題である。代表的なものは職業の選択であり、さらには親からの独立や結婚という問題がある。これらの患者は、疾患の特性から身体的な発達も不十分なままに大人になることも多く、個々の身体機能や心理的特性に十分に配慮した対応が必要となる。

### ■青年期

神経難病患者には、20歳～30歳代の青年期に発症する人もいる。脊髄小脳変性症や多系統萎縮症、筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病（若年性）、ハンチントン病など代表的な神経難病においても意外に青年期に発症する人は少なくない。

この時期で発症する人たちは、学生時代頃までは健常にごくごくしてきた背景を持つ中での発症であり、疾患の受容という点では先天性の人たちとはまた違う苦悩を持つことになる。直面するのは、就業や結婚などの青年期の発達課題であり、それらに対して困難を伴うことが多い。また、既に就職や結婚生活を送っていた人にとっても、症状の進行と共に退職を余儀なくされたり、離婚に追い込まれたりすることも少なくない。

## ■ 壮年期

神経難病では、実際には40歳～50歳代の壮年期で発症する患者が比較的多い。この世代で発症する人の場合、社会や家族の中での役割を考えた時に、高齢発症の患者とは決定的に違う問題を持つ。

壮年期の発達課題は、社会的役割の遂行である。この世代での発症においても、症状の進行と共に職業人としての役割がこなせなくなることは多い。そしてそのことが家計の維持や子どもの教育に大きな影響を与えることになる。人生の志し半ばで自分のなすべき仕事をあきらめざるを得なくなることは、本人にとって断腸の思いであろう。また、一家の大黒柱としての役割が果たせなくなることもあり、最悪の場合、家庭が破綻することもある。

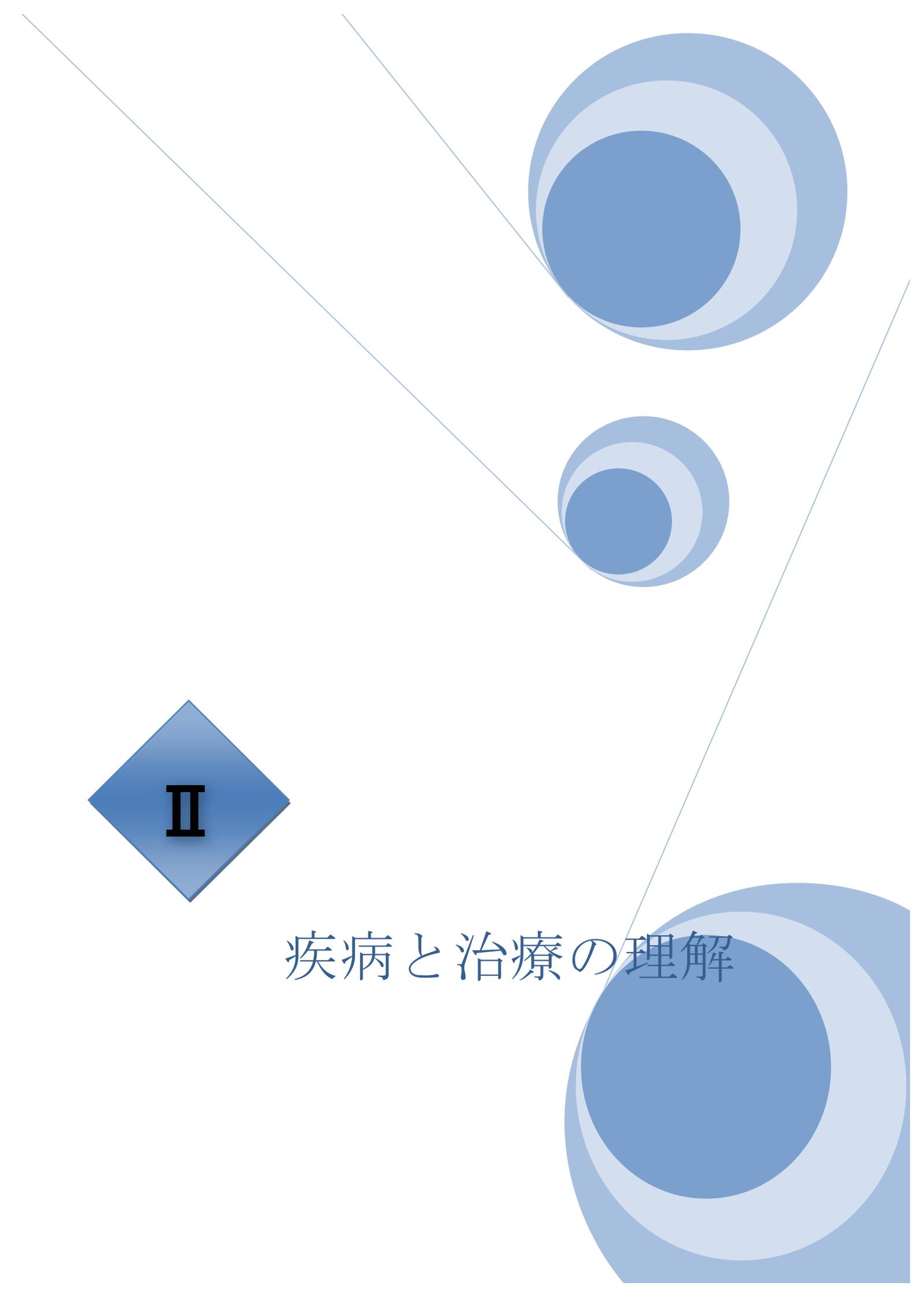
以上のように、難病患者を理解するための一つの視点として、その患者が何歳頃に発症したかということは、非常に大きい意味がある。仮に現時点で患者が高齢になっていたとしても、発症年齢を把握することはそれまでの患者の人生(発達課題)を深く洞察することにつながり、看護者としてその視点を忘れてはならない。

## ■ 遺伝の問題

神経難病患者の発達課題を考えるのに、もう一つ大変重要な要素がある。それは、「遺伝」の問題である。青年期や壮年期で発症する患者の中にも、一部「遺伝性」の人が存在する。近年、分子遺伝学・遺伝子診断の進歩により、一昔前ではわからなかった遺伝子学的側面からの疾患の解明が進んでおり、自分の病気が思いもよらずに遺伝性であったことが判明する場合もある。また、遺伝性の神経難病では、親の世代よりも早く発症し、しかも重症化するタイプがあり(表現促進現象)、そのような場合はより一層問題が複雑になる。

孤発性ならその患者のみの問題で済むが、家族の中でこの「遺伝性」という問題を人生の途中から予期せずに抱えることは、単に難病であるというだけではない、家族・親族にとっても大きく影響を及ぼすことになる。例えば、既に子どもがいる場合は、その子どもへの発症の心配という問題にも直面することになる。

なお、遺伝に関する問題は、倫理的にも非常にデリケートな問題を有しており、また項を改めて解説する。



II

# 疾病と治療の理解

## 1. 疾患の理解

### 到達目標

- 特に重要な疾患について病態を理解する

#### ■筋萎縮性側索硬化症（ALS）・特に重要な疾患について病態を理解する

1次運動ニューロンと2次運動ニューロンが共に変性脱落する疾患である。従って、随意運動が障がいされる。それ以外の感覚系、協調運動、自律神経系、高次機能は基本的に障がいされないが、いくつかの例外がある。ALSの最大の特徴は病状進行のスピードである。初発症状が出てから約2.5～3年で呼吸筋障がいのため生命が脅かされる。約15%は家族性であるが、残りは孤発性である。家族性では、SOD1遺伝子異常を示す家系が多いが、それ以外にいくつかの遺伝子異常が報告されている。孤発例では、TDP43蛋白の神経細胞内での蓄積が関連すると言われている。

#### ■パーキンソン病（PD）

ドーパミン産生ニューロンに異常があり、脳内でドーパミンが不足する。脳幹にある青斑核のノルアドレナリン・ニューロンから始まり、中脳の黒質のドーパミン・ニューロン、そのニューロンが投射する基底核機能が障がいされる。これらは、運動系のうち錐体外路系に属する。ドーパミン・ニューロンは前頭葉にも広く分布しており、運動障がいだけでなく認知機能、感情障がいや自律神経障がいも引き起こす。進行は個人差が大きいが緩徐である。

#### ■脊髄小脳変性症

家族性脊髄小脳萎縮症（SCA）と孤発性の多系統萎縮症（MSA）が含まれる。SCAでは、遺伝子異常の部位により変性が小脳に留まる場合（SCA6）と小脳・脳幹・脊髄に広がる場合（SCA1, SCA2, SCA3, SCA6など）がある。MSAは小脳・脳幹・脊髄・大脳基底核に病変が広がる。α-シヌクレインの細胞内蓄積が原因の1つとして追求されつつある。疾患の進行は、MSAがSCAよりかなり早く、10年程で全身の運動障がいが高くなる。

#### ■進行性筋ジストロフィー

遺伝性の筋変性疾患である。異常のある部位によりデュシェンヌ型（DMD）、顔面肩甲上腕型（FSHD）、肢体型（LGMD）がある。全身の筋萎縮と筋力低下を示すが、タイプにより障がい部位差が目立つ。さらに、筋症状のみならず全身の多臓器に異常を示す筋強直性ジストロフィー（DM）も多いタイプである。

## 2. 症状と障がい

### 到達目標

- 神経難病療養者の疾病・症状・障がいについて理解する
- 症状・障がいについて看護が果たす役割について理解する

### ■ 神経難病療養者の疾病・症状・障がい

神経難病は、原因不明に、脳や神経の神経細胞が、変性・消失して起こる疾病の総称である。神経変性をきたす神経の支配域に沿って、さまざまな症状・障がいを呈する。このため、解剖生理学知識に基づいた、アセスメントが必要となる。(表Ⅱ-1)に、主な症状の種類と内容および障がい、原因支配神経を記し、その症状を呈する代表的な神経難病を列記した。一見、同じような症状にみえても、疾患や神経支配領域の違いにより、詳細には異なり、名称も異なる場合もあるため、注意を要する。

また、神経難病者を悩ます症状には、(表Ⅱ-1)のような疾患由来のものと、それに、続発する症状や合併症などがある。そのため、生じている症状の成因を見極めることは、次に続く対応法の立案において、重要である。

### ■ 症状・障がいへの対応法

一言に運動障がいといっても、筋萎縮性側索硬化症のように、不可逆的に進行するもの、パーキンソン病の ON・OFF 症状のように、変動を繰り返しながら進行するもの、脊髄小脳変性症の失調症状のように、可か不可かという 2 次元ではとらえきれずに、進行するものなど、症状・障がいの内容は、疾患によって、異なる。

そのため、元疾患を知り、それに基づいた対応が必要である。

注意を要するのは、神経難病は、「進行性」というキーワードでくられる場合が多いため、出現している症状が不可逆的なものと諦められてしまうことがある。しかし、症状・障がいのうち、進行に伴う活動量の低下等から引き起こされる廃用性のものが重複していることがあることを再認識すべきである。

舌の肥大化によって、咬舌が悪化し、抜歯を勧められた者が、舌・口腔マッサージを定期的に取り入れた結果、4 ヶ月後に歯列内に収まるという事例があるなど、諦めずに、適した方法を取り入れていくことで防げることもあることを認識し、ケアに関わっていく必要がある。適した方法を関係職種とともに、模索していくことが、看護の役割といえる。

表 II-1 神経難病における主な症状・障がいと原因神経など

主な症状	その内容	主な障害	原因神経など	主な神経難病	
筋萎縮 運動麻痺 筋力低下	痙性麻痺 (痙攣性の筋萎縮) 筋トーン:亢進 深部腱反射:亢進 病的反射:陽性 筋萎縮:軽度	ト下肢運動障害 呼吸障害 嚥下・構音障害	ト位運動ニューロン  大脳中心前回皮質 大脳中心前回白質 内包・大脳脚 橋底部 延髄錐体 脊髄側索・前索	筋萎縮性側索硬化症	
	弛緩麻痺 (障害筋の麻痺と萎縮) 筋トーン:低下 深部腱反射:減弱,消失 病的反射:陰性 筋萎縮:著名		下位運動ニューロン  神経細胞体障害 末梢神経障害 神経筋接合部		筋萎縮性側索硬化症 脊髄性筋萎縮症  重症筋無力症
	ミオパチー,近位筋の萎縮		筋		筋ジストロフィー
筋緊張の異常	痙縮(spasticity) 折りたたみナイフ現象 など	上下肢運動障害 歩行障害	上位運動ニューロン	(脳血管障害)	
	固縮(rigidity) 鉛管様,歯車様		大脳基底核	パーキンソン病	
	筋トーン:低下		下位運動ニューロン (脊髄・末梢神経)		
不随意運動	振戦(ふるえ) 静止時振戦 姿勢時・動作時振戦 企図振戦	運動障害	大脳・基底核 (錐体外路系)	パーキンソン病	
	アテトーゼ(四肢末端のくねるような運動)			(脳性麻痺等)	
	バリスム(四肢を投げ出すような粗大運動)			(脳血管障害)	
	コレア(不規則早い無目的運動)			ハンチントン舞蹈病	
	ジストニア(ある姿勢や表情を緊張して、持続・変化させるような運動)			特発性ジストニア 症候性ジストニア	
	チック				
	ミオクローヌス			ヤコブ病など	
運動失調	ふらつき	運動障害	小脳路系 前庭神経とその連絡路	脊髄小脳変性症	
自律神経	心循環系:起立性低血圧,食事性低血圧,排尿失神, 血管迷走神経系失神, 呼吸系:睡眠時無呼吸症候群, 周期性呼吸,頻呼吸,リズム不整 消化器系:嘔気,嘔吐,腹痛,下痢, 便秘,便失禁 発汗・体温調節系:発汗過多,低下, 消失,うつ熱 泌尿系:	自律神経障害 起立性調節障害   発汗障害 体温調節障害 排尿障害	自律神経	多系統萎縮症  (shy-Drager 症候群)	

### 3. 治療

#### 到達目標

- 重要疾患の治療概要を理解する

#### ■ ALS

薬物治療はリルゾールにより行われている。呼吸不全に至る期間を延長する効果がある。薬物の臨床試験も計画されているが、現在効果のある治療に乏しい。対症療法としての包括的呼吸ケアの一環として使用を考慮する人工換気療法や胃瘻造設などによる安定した経管栄養法など生命を維持する方法は開発されている。また、気道クリアランスのための吸引法も開発されつつある。リハビリテーションは、生活を支える意味で重要であり、呼吸・コミュニケーションなどを中心に確立されてきた。

#### ■ PD

ドーパミンの補充、ドーパミン受容体刺激薬、MAO阻害薬などの薬物治療がなされる。治療が長期に及ぶと薬物治療の副作用も表れやすく、治療域も狭くなる。不随意運動(ジスキネジア)や子供や虫の幻視を中心とした幻覚等が現れる。薬の効果時間も短縮する為、急に身体の運動障がいが強くなったり改善したりするオン・オフ現象も起る。治療薬には沢山の種類があるので、薬剤を組み合わせる事になる。どうしても薬物治療効果が十分でない症例では、定位脳手術により基底核の淡蒼球や視床下核に電極を留置し、電気刺激する事で症状を抑える方法や経頭蓋磁気刺激による治療も試みられる。

#### ■ SCAとMSA

薬物治療は、タルチレリンが使われる。これは、甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン(TRH)の誘導体である。治療に関わらず症状は進行するので、対症的治療を行う。特にMSAでは、自律神経症状が強く排尿障がいを来すので、神経因性膀胱への薬物治療と留置カテーテルの使用が試みられる。錐体外路症状での運動障がい、コミュニケーションがとれなくなる事がしばしばあり、ALSとは別の意味で対処が大変困難な事を経験する。

#### ■ 進行性筋ジストロフィー

DMDでは、ジストロフィン遺伝子異常が特定されており、補充すべきジストロフィン蛋白も判明している。ジストロフィン蛋白をコードする遺伝子の一部分を読み飛ばして短縮したジストロフィン蛋白を生成するエクソン・スキッピングやその他の遺伝子治療が

考えられている。一部は開始され、効果が確認されつつある。世界同時に治療を試みる患者の登録が行われている。しかし、一般には進行する筋力低下へのリハビリテーションや人工換気療法、胃瘻からの栄養管理などが行われる。FSHD や LGMD への薬物治療はない。これらの疾患でも、必要に応じた対症的治療を行う。DM への治療は対症的治療である。

## 4. 治療薬の理解

### 到達目標

- 現在使われる治療薬を知る

#### ■ ALS

リルゾールは、ALS への唯一の薬物である。朝夕の食前服用である点に気をつける。

#### ■ PD

沢山の種類の治療薬があるが、総て対症療法である。L-ドーパ(L-ドーパ合剤を含む)、ドーパミン受容体刺激薬が治療の中心であるが、さらにドーパミン代謝経路上の種々の薬物が治療に用いられている。薬物療法は、個人差が大きく複雑で服用時間もまちまちになる事がある。症例ごとに医師の処方方を精査して内容を良く知る事が大切である。症状に日内変動が見られると、服用時間と臨床効果を時間帯ごとに観察する事が必要になる。

#### ■ SCAとMSA

タルチレリンが唯一の薬物である。

#### ■ 進行性筋ジストロフィー

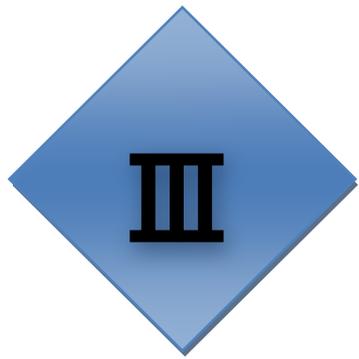
DMD では、プレドニゾロンが使われる事もある。進行を抑える効果がある。その他の進行性筋ジストロフィーへの治療薬はない。

#### ■ 対症的治療薬

それぞれの疾患で薬物治療に若干の相違があるが、いずれも未だに根本的治療薬を欠く。そこで、対症的治療薬として、気道クリアランスのための去痰剤、神経因性膀胱への抗コリン剤と $\alpha$ -遮断剤、下剤や止痢剤などが適宜使われる。

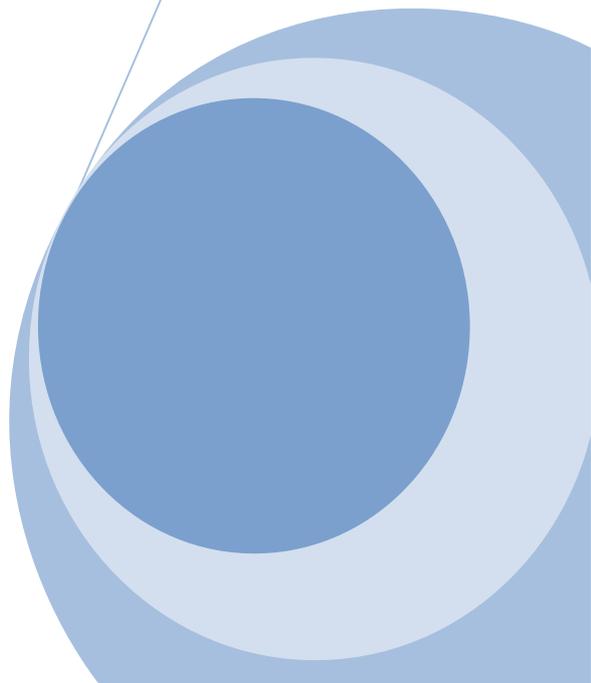
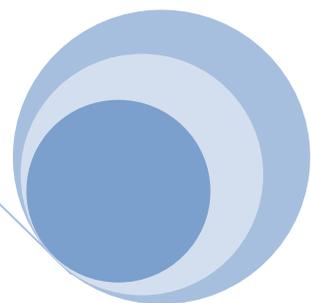
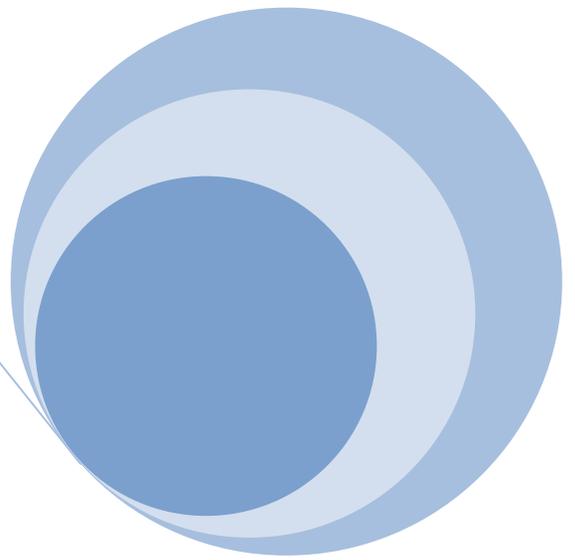
## 第Ⅱ章 引用文献及び参考文献

- 1) 日本医師会学術企画委員会監修 症候から診断へ第3集 2 神経 日本医師会 2000
- 2) 東京都立神経病院編著 神経疾患エキスパート看護師マニュアル 平井俊策監修 2002



看護実践

(共通する方法論)



## 1. フィジカルアセスメント

### 1) 難病特有(特定症状)のフィジカルアセスメント

#### 到達目標

- 神経難病の進行に伴うフィジカルアセスメントができるために必要なポイントを理解する

#### ■問診のポイント

進行による言語障がいのため病歴聴取の時に介護者や家族から聴取してしまうことがあるが、できるだけコミュニケーションツールを使用して患者の目を見て本人から話を聞く。その際に、口頭や筆談などでコミュニケーションが取れるときは半構成的な質問で聴取するが身体状況や障がいの度合いによっては「はい」、「いいえ」で答えられる質問をする。

#### ■問診の内容

家族構成、役割(仕事)、家族歴、既往歴、睡眠(パターン、時間、夜間覚醒、睡眠剤の使用状況)、排尿(回数)、排便(性状、回数)など

#### ■全身状態の観察

体格(身長、体重、BMI)、顔色、口唇(色、乾燥度など)、口腔(口角、口腔粘膜、歯肉、歯牙など)、栄養摂取方法(経管栄養、経静脈栄養、経口栄養)、皮膚の状態(浮腫、発疹、出血斑など)、爪(爪床の色、パチ状指)、姿勢(寝たきり、車いす、立位、歩行)、意識レベル等

#### ■呼吸の観察

換気不全は、徐々に進行するために、自然に活動性を低下させるなどして身体が対処をするために、問診によって呼吸苦の訴えが聞かれないことが多い。疲労・途中覚醒・明け方の頭痛・集中力の低下・イライラしやすいなどが無いかなどを問診する。

視診として呼吸数やリズム、吸気と呼気の差とともに胸郭の運動の観察や肩呼吸など補助呼吸筋の使用はないか、言語的な会話が可能であれば一文を区切りなく話せるか等も観察のポイントである。

聴診は解剖学的部位を考えながら左右対称に膜式の方で聴く。吸気、呼気で呼吸音や呼吸に伴う副雑音を聴きとる。一般には呼吸音の前に心臓の聴診から開始する。

## ■言語機能の評価

神経難病の言語障がいには主に運動障がい性構音障がい(肺・声帯・軟口蓋・舌・顎・口唇の筋系と、関与する神経系の疾患に起因する)と呼ばれるもので、声の質、声量、声の高さ、話す速さ、などから明瞭度を評価する。言語障がいが出現すると呼吸機能の低下や、摂食嚥下機能も低下している可能性がある。歯牙の状態の確認も必要である。

## ■摂食嚥下機能評価

問診:ムセ、咳、たんの量や性状、声の変化、食欲低下、食事内容の変化、食事時間の延長、食事時の疲労、体重の変化など。

簡便な嚥下機能評価には反復唾液嚥下テスト、水飲みテストなどがある。

食事摂取場面の観察では、食物を口腔内にためていないか、拒食がないか、時間の延長がないかなど。食事摂取時に頸部の聴診(長い嚥下音や繰り返しの嚥下音など)やパルスオキシメーターの酸素飽和度の低下はないかなど。

## ■日常生活動作・活動(ADL)の評価

カツスケール(Katz Scale)、ロートンスケール(Lowton Scale)など

## ■疾患や病気に応じた日常生活(活動)機能評価

パーキンソン病:修正版 Hoehn-Yahr の重症度分類、筋萎縮性側索硬化症:日本語版改訂 ALS 機能尺度(ALSFRS-R)

## 2) 検査（検査データを用いた）によるアセスメント

### 到達目標

- 呼吸不全や循環動態の変調を早期に把握するために必要な検査データを用いたアセスメントを理解する

### ■呼吸機能

肺活量(VC)スパイロメーターを使用して簡便に計測することができる。予測肺活量と実測の肺活量から%VCを算出して評価する。この値が80%以下になると拘束性換気障がいとする。座位と臥位で差があるため両方測定する。

胸郭拡張差はメジャーを用いて最も可動性の大きい剣状突起のレベルで、その細大吸気時と呼気時の周径差を測定する。背臥位でゆっくり深呼吸をしたときに測定する。健常人は5cm以上である。

最大咳嗽力(最大呼気流速:PCF)はピークフローメーターあるいはスパイロメーターで測定する。健常成人は360~960L/min2.3Lの呼気が排出される。270L/min以下で自己排痰困難で胸部を排痰介助をする必要がある。

最大強制吸気量(MIC)は簡易流量計で(レスピロメーター)で測定する。強制的に肺に送られた空気を息止めによって肺に保持することが可能な空気の量である。MICは強い咳をするためにも必要である。

動脈的酸素飽和度(SpO<sub>2</sub>)はパルスオキシメーターを用いて非侵襲的に測定が可能である。SpO<sub>2</sub>90%は動脈酸素分圧60Torrに相当するものでそれ以下に低下したら運動を中止して上昇を待つ。

### ■自立神経機能の評価

自律神経機能は単一の検査だけで判定できるものではなくいくつかの検査を実施する。自律神経症状を呈する疾患としてパーキンソン病やシャイ・ドレーガー症候群がある。臨床的には起立性低血圧、発汗障がい、便秘などがある。

### ■摂食嚥下機能評価

ビデオ嚥下造影法(Videofluorography, VF)は嚥下機能評価として現在のところ最も重要な検査法である。造影検査食を嚥下してもらい、X線透視画像として検査食の流れと貯留状態、嚥下関与器官の動きの観察を行う。

### ■運動機能評価

関節可動(ROM)、筋力、失調、バランスなど

### 3) 疾患の特性に応じた病状進行についての看護判断

#### 到達目標

- 神経難病療養者における経過を踏まえたアセスメントの方策が理解でき

#### ■ 神経難病療養者の疾患特性と看護判断

神経難病は、慢性・進行性の経過をたどるため、疾患特性に応じ、経過を踏まえてアセスメントすることが重要である。この「疾患経過」という時間軸がフィジカルアセスメント上大きな影響を与えることが特徴的であるといえる。このため、「疾患経過」を「療養行程」という枠でとらえ、「受療期」を分類し、各受療期における看護のポイントをまとめてきた。

#### ■ 受療期の分類

神経難病において、主に在宅療養を中心とする療養の場の設定での「受療期」は、以下の5期に分類されている。

- ① 発病初期
- ② 診断確定前期
- ③ 診断確定期
- ④ 治療期 【外来通院期, 入院期, 在宅診療期(往診期)】
- ⑤ 終末期 【死が近いと判断されている、または死に直面した状態、患者死後家族ケア期】

各受療期において、診療を適切に受けている状態であるかを、アセスメントをすることが重要であり、そのための視点としては、以下がある。

- 1) 疾患(症状)に対応した診療科の医師に受診している
- 2) 病状の変化や医師の指示に対して、診療を的確に受けている
- 3) 患者側の身体的課題・不安・治療参加状況・生活実態等を医師は承知している
- 4) 診療上必要な対話が両者間に成立している。
- 5) 必要な場合には、複数の医師(医療機関)を主治医としている。

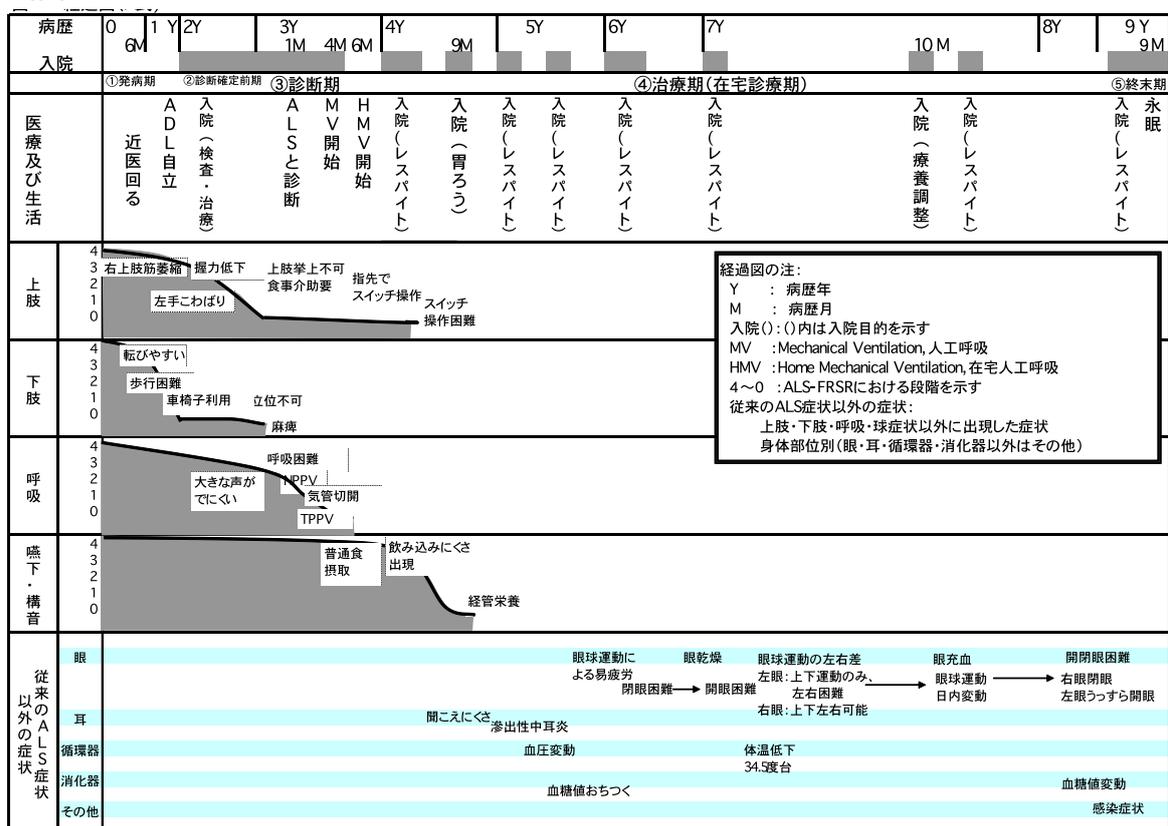
#### ■ 経過図の有用性

受療期におけるアセスメントを的確に行うためには、経過図の作成が効果的である。経過図は、受療状況および生活状況と病状・各症状の進行が一目で客観的にあらわすことができる。

これまでの経過図では、斜線部は、機能障がい重症化を視覚的に示していたが、本経過図では、より客観的に示すため、ALS機能評価尺度であるALS-FRSRにおける程度を数字で示し、それに対応させるべく、機能低下を示した。

近年では、診断技術の向上やインターネット等情報社会の進展により、比較的早期に確定診断が可能となったことから、①発病初期、②診断確定前期、③診断確定期までは、短縮化された傾向にある。しかし、情報の氾濫の故に起こる潜在(適切な医療に導かれない)患者の発見と医療への導入、受療の継続の支援は、変わらず重要である。次に、療養の長期化に伴い、④治療期(特に在宅診療期)の長期化が特徴としてあげられる。本事例においては、レスパイトを効果的に利用できたといえるが、長期の療養では、身体上これまで想定されてこなかった症状や療養環境の変化など様々な課題が生じうることを念頭においたアセスメントが求められるといえる。

図 III-1 経過図(A)



## 2. 看護計画の立案と評価

### 1) 療養環境のアセスメント

#### 到達目標

- 神経難病療養者への看護計画を立案するために必要な情報と、在宅看護過程を理解する

#### ■ 神経難病療養者への在宅看護過程

治療を主目的に行う医療機関等での看護過程に対して、神経難病療養者への在宅看護過程は、在宅で必要な医療を継続して行うことに加えて、在宅での療養生活や家庭での生き方、考え方を重視して、長期に療養することを念頭において支援する特徴がある。

在宅看護過程の構成要素は、情報収集・アセスメントー目標の設定ー看護計画ー実施ー評価であり、それを繰り返して行うが、情報収集の範囲が広く、また目標の設定に、長期目標と短期目標を設定し、療養者の希望や思いを支援できるよう工夫する。

情報収集する範囲は広く、疾患や障がい、心身の状態のみならず、家族や家族介護者、家庭の療養環境、経済状況などを収集するが、特に療養者の価値観やこれまでの生き方、楽しみにしていたこと、そして家族も含めてこれからの療養に対する考え方や希望は、在宅看護過程を展開する全ての構成要素の中で、繰り返しそれに照らし合わせて可能な限り実現できるよう支援するものとして、知っておかなければならないものである。

#### ■ 家族全体としてのニーズを捉える

療養者と家族のアセスメントをするときに、顕在化している問題だけでなく、これから予測される問題や、家族全体のニーズとしてこれから浮かび上がってくるものを捉える必要がある。それを捉えるために、家族の周期段階別の基本的発達課題<sup>1)</sup>を振り返り、この家族が今後、発達課題を達成していくためにどうしたらよいか、看護支援としてできることはないか考える必要がある。例えば、排出期の周期段階にある家族が、子が介護の一部を担っている場合、親子ともに子が家庭を離れることが難しいと考えている場合も少なくない。排出期の基本的発達課題は、子の独立に向けた課題であるにも関わらず、子が親を思い独立が妨げられる可能性や、子の独立後の家庭の再構築を考えにくくなってしまいう可能性がでてくる。このような潜在的なニーズを推測して、外部支援の導入を検討したり、支援チームでも家族を支える方法を考える必要がある。

(表Ⅲ-1)

表Ⅲ-1 家族周期段階別にみた基本的発達課題

	基本的発達課題(自標)	目標達成手段(経済)	役割の配分・遂行	対社会との関係	備考
婚前期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●婚前の二者関係の確立</li> <li>●身体的・心理的・社会的成熟の達成</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●経済的自立の準備</li> <li>●新居の設定(親との同居・別居)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●正しい性役割の取得</li> <li>●結婚後の妻の就業についての意見調整</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●相互の親族や知人の是認の確保</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●性衝動のコントロール</li> <li>●デート文化の確立</li> </ul>
新婚期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●新しい家族と夫婦関係の形成</li> <li>●家族生活に対する長期的基本計画</li> <li>●出産計画</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●安定した家計の設計</li> <li>●耐久消費財の整備</li> <li>●長期的家計計画(教育・住宅・老後)</li> <li>●居住様式の確立</li> <li>●出産育児費の準備</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●性生活への適応</li> <li>●夫婦間の役割分担の形成</li> <li>●夫婦の生活時間の調整</li> <li>●生活習慣の調整</li> <li>●リーダーシップ・パターンの形成</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●親や親戚との交際</li> <li>●近隣との交際</li> <li>●居住地の地域社会の理解</li> <li>●地域の諸団体活動への参加</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●社会的諸手続き(婚姻届・住民登録)の完了</li> </ul>
養育期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●乳幼児の健全な保育</li> <li>●第2子以下の出産計画</li> <li>●子の教育方針の調整</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子の成長にともなう家計の設計</li> <li>●教育費・住宅費を中心とした長期家計計画の再検討</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●父・母役割の取得</li> <li>●夫婦の役割分担の再検討</li> <li>●リーダーシップ・パターンの再検討</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●近隣の子供の遊戯集団の形成</li> <li>●保育所との関係</li> <li>●親族との関係の調整(祖父母と孫)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●妻の妊娠時への夫の配慮</li> </ul>
教育期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子の能力・適性による就学</li> <li>●妻の再就職と社会活動への参加</li> <li>●子の進路の決定</li> <li>●家族統合の維持</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●教育費の計画</li> <li>●住宅の拡大</li> <li>●建設費の計画</li> <li>●老親扶養の設計</li> <li>●余暇活動費の設計</li> <li>●子の勉強部屋の確保</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子の成長による親役割の再検討</li> <li>●子の家族役割への参加</li> <li>●夫婦関係の再調整</li> <li>●余暇活動の設計</li> <li>●家族の生活時間の設計</li> <li>●妻の就業による役割分担の調整</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●老親扶養をめぐる親族関係の調整</li> <li>●PTA活動への参加</li> <li>●婦人会、地域社会活動への参加</li> <li>●婦人学級・成人学級など学習活動への参加</li> <li>●夫の職業活動の充実</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●家族成員の生活領域の拡散への対処</li> </ul>
排出期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子どもの就職・経済的自立への配慮</li> <li>●子の情緒的自立への指導</li> <li>●子の配偶者選択・結婚への援助</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子の結婚資金の準備</li> <li>●老後の生活のための家計計画</li> <li>●子の離家後の住宅利用の検討</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子の独立を支持するための役割</li> <li>●子の離家後の夫婦関係の再調整</li> <li>●子の離家後の生活習慣の再調整</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●地域社会活動への参加</li> <li>●奉仕活動への参加</li> <li>●趣味・文化活動への参加</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●妻の更年期への対処</li> </ul>
老年期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●安定した老後のための生活設計</li> <li>●老後の生きがい・楽しみの設計</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●定年退職後の再就職</li> <li>●老夫婦向きの住宅の改善</li> <li>●健康維持への配慮</li> <li>●安定した家計の維持</li> <li>●遺産分配の計画</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●祖父母としての役割の取得</li> <li>●やすらぎのある夫婦関係の樹立</li> <li>●夫婦としての再確認</li> <li>●健康維持のための生活習慣</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子どもの家族との関係の調整</li> <li>●地域社会活動・奉仕活動・趣味・文化活動参加の維持</li> <li>●子どもの家族との協力関係の促進・老人クラブ</li> <li>●老人大学への参加</li> <li>●地域活動への参加(生活経験を社会的に生かすこと)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●健康維持</li> <li>●内閉的生活の傾向への対処</li> </ul>
孤老期	<ul style="list-style-type: none"> <li>●ひとりぐらしの生活設計</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●ひとりぐらしの家計の設計</li> <li>●ひとりぐらしの住宅利用</li> <li>●遺産分配の計画</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●子どもによる役割の補充</li> <li>●社会機関による役割の補充</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●社会福祉サービスの受容</li> <li>●老人クラブ・老人大学への参加</li> <li>●新しい仲間づくり・友人関係の活用</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●孤立はしても孤独にならないこと</li> </ul>

## 2) 看護問題・計画と支援結果の評価

### 到達目標

- 看護問題・計画・支援結果の評価の方法が理解できる

#### ■看護問題・計画

神経難病療養者の看護問題および計画は多岐にわたるが、問題を整理しやすいよう使用されてきた、東京都の在宅療養支援計画策定・評価事業での計画作成の視点を例にすると、身体の問題(運動障がい、呼吸障がい、嚥下障がい、自律神経障がい、コミュニケーション障がい、各医療処置に関する問題、精神的不安等)のほか、長期療養を支えるために必要な、適切な診療の提供の問題、適切な看護の提供の問題、適切な介護の提供の問題、生活上の問題、家族の生活の保障の問題等の視点がある。看護問題は、何の原因による問題かを記載することで、次の看護計画が具体的に考えられる。看護計画は、誰が(どんな職種が)、いつ(頻度)、何を、どのように行うかと、目標達成時期を記載する。

#### ■支援結果の評価

看護計画を立てる際には、あらかじめ長期目標と短期目標を設定する。長期目標は、達成に数カ月から数年かかるかもしれないが、療養者・家族の今後の療養生活の希望に沿うポジティブな目標が挙げられるとよい。そして、その長期目標を達成するために先に達成しておかなければならない、目安として数週間から数カ月で達成する短期目標を挙げる。目標は、看護師の目標ではなく、療養者・家族の目標となる。

看護支援を行い、看護目標達成時期に目標が達成できたかを評価する。達成されなかった目標は、目標が高すぎているか、看護計画が適切であったかなどを振り返り、次の在宅看護過程展開につなげる。

表Ⅲ-2

東京都在宅療養支援計画策定・評価事業様式から引用

様式2 療養経過表 <記載例> 疾患名 \_\_\_\_\_ 発症 年 月 \_\_\_\_\_ 確定診断 年 月 \_\_\_\_\_

	発症	6M	1Y	1Y6M	2Y	2Y6M	3Y	3Y6M	4Y	4Y6M	5Y	5Y6M	6Y	6Y6M	7Y	7Y6M
医療	初発症状	確定診断 H病院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院	入院
上肢					茶碗がもてない		立位不可		全廃							
下肢																
嚥下					飲み込み悪い		誤嚥									
呼吸																
排尿																
支援体																

症状・入院暦・受療内容等記載  
測定データ(血液、SPO<sub>2</sub>、PCO<sub>2</sub>等)

機能低下内容  
全廃状態: 随意的な動きが殆どできない

機能低下内容  
全廃状態: 随意的な動きが殆どできない

嚥下に関する症状推移  
経口摂取が極めて困難、誤嚥繰り返す  
または 医療処置導入まで

呼吸不全に関する症状推移  
呼吸不全状態: SPO<sub>2</sub> 90%以下  
PCO<sub>2</sub> 45mmHg以上

神経因性膀胱症状推移  
膀胱カテーテル留置まで

コーディネーションの内容

暦年数は、等間隔で

表Ⅲ-3

東京都在宅療養支援計画策定・評価事業様式から引用

様式3-1 疾患名: \_\_\_\_\_

項目	自立	一部介助	全面介助	項目	自立	一部介助	全面介助	項目	自立	一部介助	全面介助	項目	自立	一部介助	全面介助			
	1	2	3		1	2	3		1	2	3		1	2	3	1	2	3
D	歩行	1	2	3	入浴	1	2	3	快 楽 可 行	しびれ( )								
	階段	1	2	3	排泄	1	2	3		痛み( )								
	立位	1	2	3	洗面	1	2	3		知覚異常( )								
	座位	1	2	3	服薬	1	2	3		四肢冷感								
	寝返り	1	2	3	視力	支障無	みえにくい	見えない		浮腫( )								
	着替え	1	2	3	聴力	支障無	聞こえにくい	聞こえない		皮膚の異常( )								
	食事	1	2	3	コミュニケーション	支障無	とりにくい	とれない		その他								
	呼吸障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)												
	嚥下障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)												
排尿障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
排便障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
構音障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
起立性低血 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
体温調節 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
精神症状: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
知的障害: 1. 無 2. 有(いつ頃から				年	月)													
その他( )																		
(いつ頃から 年 月)																		
要介護認定 無 有り( )																		
身体障害者手帳 無 有( 級)																		
身長: _____ cm																		
体重: _____ kg																		
体温 _____ 度																		
血圧値 _____ / _____ mmHg																		
脈拍 _____ 回/分																		
呼吸数: _____ 回/分																		
呼吸様式: 胸式 腹式 混合																		
胸部聴診: 雑音有り なし																		
SPO2 _____ %																		
顔色: 紅潮 普通 蒼白 チアノーゼ																		
皮膚の異常: 無 有( )																		
褥創: 無 有( )																		
麻痺: 無 有( )																		
変形: 無 有( )																		
拘縮: 無 有( )																		
食事: 問題なし、飲み込み悪い、むせ、誤嚥、 食事時間 _____ 分																		
コミュニケーション手段: 会話、筆談、口唇の動き、表情、アイサイン 文字盤、コミュニケーションカード、コミュニケーションボード 意志伝達装置( ) コール、マクトス、 その他( )																		
清潔: 入浴、入浴サービス、清拭 感染症: 無 有( MRSA、緑膿菌、肝炎 ) その他( )																		

表Ⅲ-4

様式3-2 疾患名: \_\_\_\_\_ 受講生 受講No: \_\_\_\_\_ グループ: G 氏名: \_\_\_\_\_

環	住居: 一戸建て 集合住宅 _____階 エレベーター: 無 有 専用療養室: 無 有 療養ベット: 無 有 浴室: 無 有 トイレ: 和式 洋式 住宅改修: 無 有( 段差、間口、手すり、その他 )								
護	介護: 必要なし 必要 主たる介護者: 夫、妻、嫁、婿、舅、姑、子ども、 その他( ) 主たる介護者の年齢 _____歳 介護者の平均睡眠時間 _____時間 夜間介護 _____回 主たる介護者の健康問題: 無 有( ) 主たる介護者の治療中の病気: 無 有( )								
域	専門医: 医療機関名 _____ 受診形態: 外来 往診 受診頻度: 1 回/( ) 週 地域主治医: 医療機関名 _____ 受療形態: 外来 往診 受診頻度: 1 回/( ) 週 訪問看護: A訪問看護ステーション訪問頻度 _____ 1 回の看護時間 _____ 時間 ( 医・介 ) B 訪問看護ステーション訪問頻度 _____ 1 回の看護時間 _____ 時間 医療機関訪問看護頻度 _____ 1 回の看護時間 _____ 時間 ヘルパー: 週 _____ 回 _____ 時間 (うち 自立支援法に基づく支給時間: 月 _____ 時間 ) [ 週間支援計画 ]								
時		月	火	水	木	金	土		注意: 医療機関等記載する場合は、アルファベット等用いてください
午前									
午後									
夜間									
不定期									

表Ⅲ-5

様式4 看護診断と支援計画の立案

アセスメント		診断		計画立案/実施		評価
症状・徴候	関連要因	実際にある問題	起こる危険性がある問題	目標	看護支援計画	評価(時期)

### 3. 日常生活の援助と医療処置

#### 1) 呼吸症状への看護

##### 到達目標

- 神経難病療養者の呼吸障がいについて理解する
- 呼吸障がいへの対応法について理解する

##### ■ 神経難病療養者の呼吸障がい

神経難病における呼吸障がいは、呼吸運動の障がい(換気不全)と気道分泌除去困難(気道浄化困難)に分けて考えると理解しやすい。

換気不全は、徐々に進行することや激しい運動をする機会が減少することから気付かれにくく、疲労・不眠・明け方の頭痛・集中力の低下といった「慢性肺泡低換気」の症状の出現に留意する。

気道浄化困難は、咳をする力の低下が主要因といえる。球麻痺症状のある疾患では、飲み込み機能の低下から、誤嚥や気道閉塞症状による気道浄化困難をきたす場合もある。

これらの症状のアセスメントの方法には、肺活量(VC)・最大吸気容量(MIC)・咳の最大流速 CPF(CoaghPeakFlow)の測定がある。

%VC が 50%を切ると換気補助の必要が、CPF が 270L/分以下では、風邪をひいた時に、160L/分以下では、常時の排痰のための機械的補助(カフアシスト)が必要であるなど、定期的な測定により推移を見守り、タイミングを逸しない介入が必要となる。

##### ■ 呼吸障がいへの対応法

呼吸障がいへの対応法は、深呼吸・リラクゼーション・マッサージ等による、肺胸郭の可動域の保持がある。蘇生バックを用いた息溜めの方法により、空気を肺に受け入れる容量を保つことで、換気補助の必要時にコンプライアンスが保たれる。呼吸障がいの進行により、換気補助が必要になるが、これには、非侵襲的換気療法(NIV)と侵襲的換気療法(TPPV)の2種類がある。NIVは、導入検討期・導入期・維持期・維持困難期(耐用困難に至る疾患の場合)があり、それぞれに看護のポイントがある。特に、維持困難期を迎える場合、TPPV への移行への意思決定への支援に特徴がある。TPPV は、確実な気道確保のもとに行われる換気補助であり、人工呼吸器の安全管理と気道ケア(気道浄化・カフ圧管理)などが重要な看護のポイントとなる。

## 2) 栄養症状への看護

### 到達目標

- 神経難病療養者の栄養障がい・嚥下障がいについて理解する
- 神経難病療養者の栄養・嚥下障がいへの対応について理解する

### ■ 神経難病療養者の栄養障がい

神経難病における栄養障がいは、運動神経・自律神経の機能不全による嚥下障がい、慢性的な摂食障がいからのビタミン・ミネラル・微量元素などの不足状態である Marginal Malnutrition, 胃食道逆流, 嚥下障がいによる誤嚥性肺炎, 脳機能障がいに付随する消化管機能障がい, 寝たきりでの褥そうなど、栄養障がいが悪循環を来しやすい特徴を持つ。さらに、神経難病では、各疾患に特徴的な栄養障がいを呈することが知られている。

三大神経難病を例としても、ALS では、病初期に急激な体重減少を来し、何らかのエネルギー代謝の亢進 (hypermetabolism) が存在するといわれているが、人工呼吸装着し、安定期に入ると必要エネルギーが極端に少なくてよくなる。MSA でも、嚥下障がい、声帯麻痺、中枢性低換気など生命に関わる合併症を併発する時期には、BMI は低下するが、経管栄養にて、栄養が確保されると、BMI の増加や肥満が問題となることがある。パーキンソン病では、病初期に、栄養障がいを来すことは、まずないが、ALS と同様のエネルギー代謝の亢進が指摘されている。Hoehn-Yahr の分類 4~5 の重症化し、筋固縮・振戦などが顕著な場合には、痩せが目立つ。通常の Harris-Benedict の計算式から算出したエネルギー量では、不足している。以上、神経難病における栄養障がいは、疾患特異的なものがあり、同じ疾患でも進行や経過によって異なることに注意が必要である。各疾患の栄養障がいの特徴・適切な栄養評価の方法・栄養療法の確立が求められている。

### ■ 神経難病療養者の栄養評価

栄養評価は、①身体計測、②身体の状態、③生化学的数値から推定される。身体計測では、身長と体重からの BMI 値の算出が一般的であるが、神経難病者で立位不能、寝たきりの場合には、身長・体重の測定が困難である。この場合、膝高計測器による下腿長, 上腕周囲長, 上腕三頭筋皮下脂肪厚を用いて推定することができる。マラスムス型或いはクワシオルコル型といった身体の状態からは、栄養障がいの種類が推定できる。生化学的数値からは、栄養障がいの種類や不足栄養素を推定できる。エネルギーの必要量は、基礎代謝量に活動係数とストレス係数を掛け合わせて算定される。従来、用いられてきている基礎代謝量の算定式 Harris-Benedict の式の神経難病にお

ける妥当性、ならびに適正体重に理想体重又は現体重のどちらを用いるかなど課題が多く、現在、研究の途上であるといえる。

### ■ 神経難病療養者の嚥下障がいとその対応

栄養障がいを来す主要因に嚥下障がいがある。神経難病の場合、進行性に経過するので、注意が必要である。人体の解剖学的構造から呼吸と嚥下は中咽頭まで同部位を用いており、通常、巧みな機序で食物を認識すると喉頭蓋が閉じるが、なんらかの原因で、両者が交差し、誤って気道内に異物が侵入する（誤嚥）や喉頭侵入による気道閉塞（窒息）が最も危険な状態である。

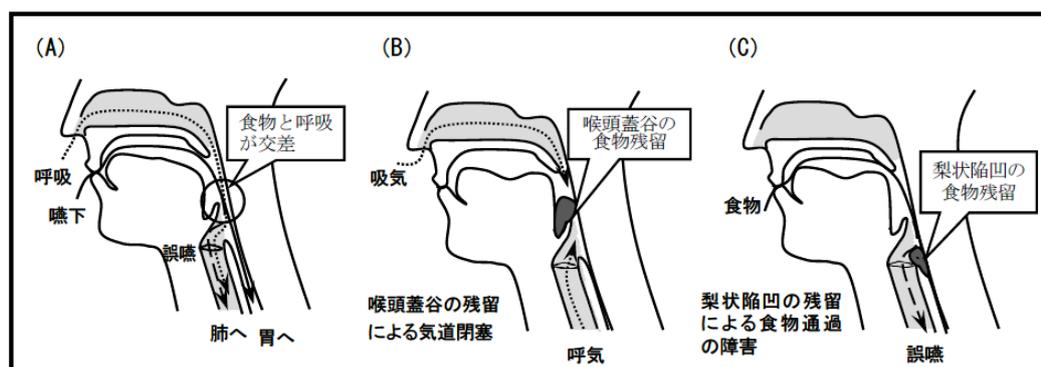


図 III-2

嚥下の過程は、①先行期、②準備期、③口腔期、④咽頭期、⑤食道期の 5 期に分かれるが、栄養障がい同様、嚥下障がいにも、疾患による特徴がみられる。どの過程の障がいかを評価し、原因に応じた各摂食嚥下リハビリテーションがあり、その適応を見極め安全に実施する役割が求められている。

### ■ 栄養障がいへの対応法

代替栄養法には、経静脈栄養と経腸栄養があり、消化管の機能が大きく問題となることが少ない神経難病では、経腸栄養が選択される。その種類に、経鼻と経皮（胃ろう・腸ろう）があり、近年においては経皮的内視鏡下胃瘻造設術（Percutaneous Endoscopic Gastrostomy, PEG）が主流になっている。

神経難病における PEG 等代替栄養法についての課題は、導入する時期（タイミング）と注入する内容であろう。前者については、%FVC50%というガイドライン上の目安はあるが、この時期では遅すぎる指摘が多い。加えて、適応の状態であっても、療養者の決断がつかない場合も多くあり、医療の葛藤の場の一つとなっている。後者では、前述した各疾患における必要エネルギーや栄養素の確立に加え、その消化・吸収機能を含めた至適な投与形態の検討、さらに、

家族と同じものをミキサーでといった「食事」としての視点を忘れることのない支援が重要であるといえる。

### 3) 循環症状への看護

#### 到達目標

- 中枢（脳・脊髄）および末梢組織の循環障がいについて理解する
- 中枢（脳・脊髄）および末梢組織の循環障がいへの対応法について理解する

神経難病における循環系の障がいとして、中枢神経系（脳・脊髄）と他の末梢組織の循環について概観する。

**Physical Examination** にて捉えにくい重要な意味を持つ脳循環、脊髄循環：中枢神経系の機能維持には一定以上の動脈血流が欠かせない。中枢神経系の動脈血流低下は心機能低下、摂取不足、起立性低血圧等で生じる。神経難病では、心拍出力の障がい（筋ジストロフィー）、摂食・嚥下障がいや感染症等による脱水、自律神経障がい原因となる。一方、神経変性疾患の有病率は高齢者に高く、動脈硬化性病変の合併を常に念頭に置く必要がある。脊髄循環は脳循環に比べて体循環血圧低下に耐性があるが、高齢者では動脈硬化に加え、脊椎や椎間板・靭帯の変形、骨棘形成、骨化などの影響も加わる。脊髄性や馬尾性の間欠性跛行と神経難病の症状が重畳することもある。脳血管障がいの併発により、神経変性疾患の症状が増悪、あるいは顕性化する。

末梢組織への循環障がいは、筋活動の低下する神経難病では不可避となる。筋ポンプ作用の低下や脱水により深部静脈血栓が生じやすい。さらに血栓の遊離から肺塞栓症のリスクも高い。また、末梢に浮腫を認めることも多い。浮腫には、薬剤、低たんぱく血症、無動のほか、リンパ循環不全も原因となる。

循環障がいへの対応には、摂取量、排泄量（排便、排尿、発汗）、使用薬剤、体位、意識、心拍、血圧（四肢、体位変換を加えたものを含め）、皮膚色の観察など基本的なバイタルサインの確認から始める。心電図、血圧のモニターや、在宅では ABPM（携帯式の血圧モニター）を活用する。脳血管障がいの併発には、新たな麻痺や意識障がいの増悪から気づかれることがある。進行した神経難病患者では、半盲や半側空間無視など高次脳機能障がいを確認しにくい。しかし、日々の摂食の様子や支援する方向と患者の反応の記録は診断への手がかりとなる。末梢循環障がいには全身管理、装具や寝具の調整、リハビリテーションスタッフとの連携を、また、浮腫では、パーキンソン病の麦角系薬剤等の影響を考慮して、薬剤師へのコンサルテーションも進める。

## 4) 排泄症状への看護

### 到達目標

- 神経難病療養者の排尿障がいについて理解する
- 排尿障がいに対する治療と看護介入について理解する
- 神経難病療養者の排便障がいについて理解する
- 排便障がいに対する治療と看護介入について理解する

### ■ 神経難病療養者の排尿障がい

排尿障がいは、上部尿路障がいと下部尿路障がいに分けられて、膀胱や尿道の下部尿路障がいには、蓄尿障がいと排出障がいがある。神経難病では膀胱と尿道の神経系が障がいされて神経因性膀胱や排尿筋-外尿道括約筋協調不全が生じて腎機能障がいを併発すると生命予後に影響する。膀胱に尿が貯められない蓄尿障がいには、膀胱の収縮や骨盤底の弛緩などの原因があり、蓄尿障がいに伴う症状には、失禁や頻尿がある。膀胱に貯まった尿の排出障がいの原因には、加齢や慢性疾患による膀胱の収縮力の低下や前立腺肥大に伴う尿道閉鎖などの原因があり、排出障がいに伴う症状として尿勢低下や排尿途絶などがあり、残尿を伴う。

排尿症状から排尿障がいは特定できず、また自覚症状を伴わない残尿も問題になるため、尿流動態検査(UDS)、残尿測定、排尿日誌による排尿回数や尿量測定とパッドテストを用いたアセスメントを行い、障がいに適した治療や看護介入が必要となる。

### ■ 排尿障がいへの治療と看護介入

尿失禁を認めると、一律に尿取りパッドやおむつを用いる現状があるが、安易なおむつ使用は療養者の自尊心を傷つけて、生活意欲の低下を招く。このためアセスメントに基づく適切な対応法が必要である。尿失禁を生じる蓄尿障がいのうち、過活動膀胱には薬物療法、腹圧性尿失禁には骨盤底筋訓練や手術、切迫性尿失禁には薬物療法と膀胱訓練や電気刺激が有効である。過活動膀胱(OAB)では、脳幹部橋より上位中枢の障がいと脊髄の障がいを伴う神経因性OABと、下部尿路閉塞や加齢、骨盤底の脆弱化に伴う非神経因性OABに分けられるが、対応は薬物療法と行動療法である。神経因性膀胱で残尿が多い場合には腎機能障がいを防ぐために薬物療法やカテーテルを用いた尿排出が必要になる。カテーテルを用いた尿流出法には、尿道留置法と間歇導尿法がある。長期にわたる尿道カテーテル留置による合併症では、感染による膀胱炎や結石形成、尿道損傷を起こすため、間歇導尿が推奨されており、本人又は介護者の理解と手技の獲得が必要である。尿道留置の長期化が予測される場合には、膀胱瘻の造設と管理も選択肢の一つになる。

## ■ 神経難病療養者の排便障がい

排便障がいには、便が作られるまでの消化吸収機能と、直腸で便を溜めて十分に排出する働きである直腸肛門機能が関与する。直腸肛門機能には、直腸と肛門括約筋、骨盤底筋群の働きと、姿勢が関係している。神経難病では、消化吸収機能障がいと直腸肛門機能障がいともに生じる。直腸肛門の感覚低下により、便意の知覚ができず直腸の収縮が喚起されず排便困難の原因となるため、蓄便障がいと排便(便排出)障がい、そして蓄便・排便ともに障がいを生じることがある。パーキンソン病では、排便障がいが運動障がいに先行すること、また中枢疾患では排便時に奇異性括約筋収縮による直腸肛門型便秘が報告されている。

排便障がいのアセスメントでは、排便日誌を用いて排便周期とブリストル便形状スケール、排便量を確認し、排便動作や排便姿勢、咀嚼や嚥下機能と食事内容・飲水量、直腸診による直腸収縮の低下や消失の確認と嵌入便の確認、薬物性便秘の可能性の検討などを行う。排便機能を評価する検査には、大腸通過時間、直腸肛門内圧測定、排便造影、肛門超音波などがあり、蓄便期の直腸コンプライアンスや排便期の直腸・腹圧上昇、奇異性括約筋収縮の有無などを測定して、総合的に障がいを把握する。

## ■ 排便障がいの治療と看護介入

水分と食物繊維(食物残渣)や腸内細菌叢活性化により便重量が増加する。大腸通過時間が長くなり腸管の水分吸収が進むと便形状は硬くなる。神経難病療養者の排便管理では、腸運動促進薬で大腸通過時間を短縮させ、座位姿勢を保持することやストレッチや筋力トレーニングなどの運動療法により便排出時の腹圧低下を改善する。そして適切な飲食と温罨法や腹部マッサージによる腸蠕動運動の促進が基本である。便意切迫感や便失禁がある人で外肛門括約筋を随意に動かすことができれば、骨盤底筋訓練を行う。便秘に対しては排便反射を促す摘便、浣腸、洗腸を行う。

経管栄養での便秘や下痢では、注入速度や浸透圧、食物繊維量などを調整する。プロバイオティクスやプレバイオティクスで整腸することや、整腸薬や緩下薬、止痢薬、座薬などの薬物の調整を行う。便失禁用品やストーマケア用品では、生活や状況に適した用品を選択して、皮膚障がいを予防するためのスキンケアを行うことが必要である。

## 5) 口腔症状への看護

### 到達目標

- 神経難病療養者の口腔の問題について理解する
- 看護職が主体的に専門性の高い神経難病者の口腔ケアに参画する必要性があることを理解する

### ■ 神経難病療養者の口腔の問題

神経難病療養者においては運動機能障がいや感覚障がいが生じることで、セルフケアでの口腔ケアが不十分となる。また、嚥下障がいや呼吸障がいなど健康問題の影響も受け、口腔衛生が保ちにくい。ALSにおいては、筋萎縮と筋力低下が主症状である。表情筋や咀嚼筋などを動かさなくなり口腔ケアを実施するための十分な開口ができず不衛生な状態となったり、閉口できず口腔内が乾燥し炎症をおこす場合がある。また、嚥下障がいや進行し、唾液が常に口腔内に貯留するような不快症状が持続したり、唾液が気管内に落ち込み、誤嚥性肺炎につながる場合もある。ALS 長期人工呼吸療養者の経過においては、萎縮していた舌が肥大化し歯列を越えたり、同一体位や生活環境により歯や舌が偏移し、口腔内を傷つけてしまうことも起きている。

### ■ 神経難病療養者の口腔ケアの問題

神経難病療養者の病気の特徴として多くの場合、嚥下障がいや呼吸障がいなど重度な健康問題があり、口腔ケア実施時に配慮すべき点が多い。また、個別性に応じた技術を必要とし、意思伝達手段も限られるため、ケアの専門性は高い。ALS 人工呼吸療養者の口腔ケア上の問題を(表Ⅲ-6)に示した。ほぼ24時間 NPPVを実施している療養者においては呼吸状態への細心の配慮が必要である。嚥下障がいのある療養者においては、筋力低下や舌の萎縮等により、含んだ水や唾液が気管内に落ち込んでしまうことがあるため誤嚥に注意する必要がある。筋力低下や固縮のある療養者では、ヘッドアップや排唾しやすい顔の向きにするなどの誤嚥防止のための姿勢をとれないこともある。開口するための対処法として、開口器は固縮や拘縮により顎の痛みを生じるため使用できず、頭部後屈位をとり、わずかな歯と歯の隙間から歯ブラシを口腔内に入れ、咽頭付近に貯留する唾液を気にかけてながら、複数の歯ブラシを使い分け、手探りで舌や歯の裏を磨かざるを得ないこともある(表Ⅲ-7)。口腔ケアの手順としては、誤嚥しにくい姿勢を整え、必要に応じて吸引の判断を行いながら実施する(図Ⅲ-3)。気管切開をしている療養者では、カフ圧が適正であることも確認する。なお、気管カニューレのカフはカフ下部への落ち込みを完全に防止できないことも理解しなければならない。また、歯を磨くことに重点をおくよりも、口腔内の衛生、不快症状や口腔

の問題への対処に重点をおき、口腔リハビリテーションを取り入れていくことも神経難病療養者には必要である。口腔リハビリテーションにより口輪筋や頬筋、咬筋などの廃用性の拘縮や固縮を防ぐことができれば、開閉口困難を最小限にとどめたり、表情から意思を読み取れる時期が延長し、その結果、療養者に心地よく安全な口腔ケアを実施でき、口腔の清浄化につながると考える。また、舌を咬んだり、歯が著しく偏移し口腔内を傷つけている場合、療養者の状態に合わせたマウスピースやバイトブロックを作成することも効果的である。しかし、こうした専門性の高いケアが必要な状態であるにもかかわらず、在宅療養においては非医療職が口腔ケアを実施している場合も多く、医療職である訪問看護師が積極的に口腔ケアに参画し、歯科専門職を含む多職種と連携をとり、療養者の状態に適した安全なケア方法を実施するための支援体制を整備する必要がある。

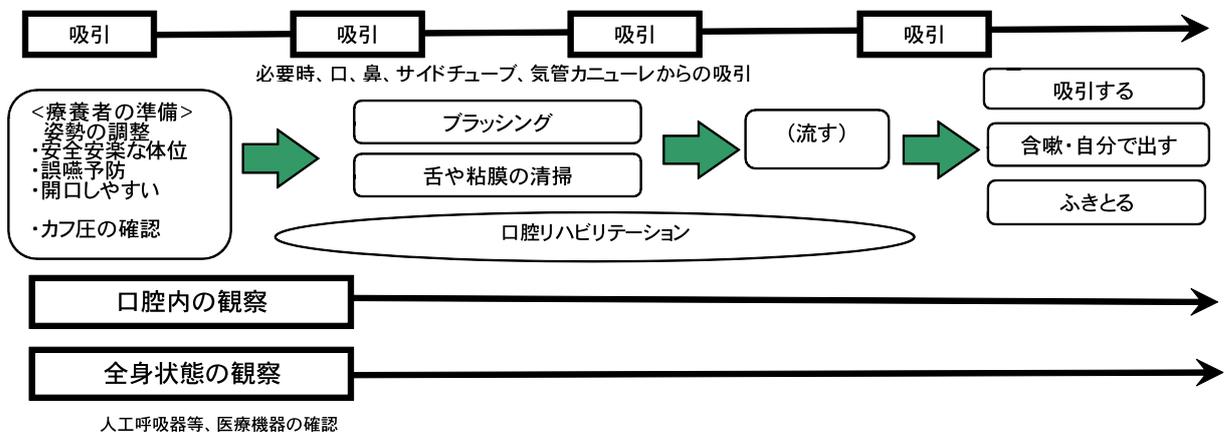
表Ⅲ-6 ALS 人工呼吸療養者における口腔ケアに関する

療養者の口腔上の問題	
1	呼吸状態に注意が必要である 特にNPPV(非侵襲的人工呼吸療養)実施者では、 ・24時間に近い状態で実施している場合、口腔ケア実施時にマスクを外したりすることで呼吸困難を生じる可能性がある→NPPVの限界 ・従圧式設定の場合、EPAP値が高いと呼気がうまくできず、誤嚥しやすく含嗽が困難である
2	嚥下障害に注意が必要であるが、誤嚥防止策がとりづらい 1)含嗽ができない・難しい 2)ヘッドアップ・側臥位・顔を横向きにすることは、療養者が下記の症状をきたすためできない ・易疲労 ・顎や肩の痛み ・開口できる姿勢が限局している ・固縮していて身体が動かず、体位変換ができない 3)開口できる頭部後屈位では、喉元に唾液がたまりやすい 4)カフ付やサイドチューブ付の気管カニューレを本人が望まず使用できない 5)カフ圧計をもっていない、使用したことがない
3	口腔に関する問題に対して解決できる対応策が見つからない A 開口困難 1)歯ブラシが口腔内(歯列内)に入らず、歯の裏、奥歯、舌、口蓋などを磨きにくい 2)1)のため、通常使用する歯ブラシに加えて、数種類の歯ブラシが必要である 3)口腔内の十分な観察ができない B 舌の問題(咬舌、肥大化、偏移、乾燥) 1)抜歯した場合、舌を咬まなくなったが、舌が肥大してしまう 2)舌は乾燥するが、一方で常に唾液が貯留しており、乾燥予防策の効果がない 3)症状の緩和のため、バイトブロックやマウスピース、マッサージなど様々なことを試しているが完全な解決には至らない C 歯(偏移、欠損) 1)偏移し口腔内を傷つけたり、欠損歯のところに舌が入り込み傷つけたりする
4	支援者・支援体制の問題 1)口腔ケアより優先したいケアがあり、時間の確保が難しい 2)口腔ケアを実施できる介助者の確保が難しい ・療養者の意思伝達を読み取れる介助者が限られている ・口腔ケア中後の唾液増加に対して吸引が必要となり、吸引の判断、実施ができる介助者が必要である ・介護職が変わるたびに、個別性の高い支援方法を習得していかなければならない
5	療養者の個性に応じた口腔ケア(介護)用品が必要である 1)開口困難な方への対応 ・吸引チューブ付ブラシのチューブは口が開きにくい療養者の口腔内まで入らない ・開口器(バイトブロック)は顎が痛くなり使えない ・子ども用の歯ブラシはヘッドが小さいが柄が短いため、成人の場合奥まで磨けない場合がある 2)舌を咬んでしまう方への対応 ・マウスピースなどは知識のある歯科医に作成してもらいたいに限られている 3)経済的な問題 ・介護用歯ブラシを日常的に使用するには価格が高い ・使い捨てブラシは、1度の使用ではもったいないので数回使い、壊れたことを経験している
6	療養環境 ・ベッド上の限られたスペースで口腔ケアを安全に行う必要がある
7	歯科診療や処置を受けることが困難である ・神経難病者を往診してくれる歯科医を見つけられない、ましてや人工呼吸療養者については特に難しい

表Ⅲ-7 使用物品の例

使用目的	使用物品		注意事項
唾液や洗浄液などの吸引	吸引器	一般的な吸引器 低圧持続吸引器 吸引チューブ付ブラシ	
開口困難な方で口蓋や舌を磨くことへの対応	ブラシ	ヘッドの小さい歯ブラシ スポンジブラシ	小児用の場合、柄やブラシの長さが短く、成人にはむかない場合もある
口腔ケア中、舌を嚙んでしまう方への対応	開口器		1 横指ほどしか開かない療養者に適したものは少ないため、舌圧子を重ねたり、歯ブラシの柄にガーゼを巻く、など個別に作成する必要がある
注水・洗浄	シリンジ	10~20ml 程度のシリンジ	小容量のシリンジのほうが、ゆっくり少量ずつ流しやすい
	吸い飲み		多量に水が入りやすく、誤嚥のある場合には使用しない
ふき取り	ガーゼ		嚥下障害があり、介助者の技術からも流すことが困難な場合には用いやすい。ガーゼはよく絞って使用する
洗浄液	洗口液、微温湯、緑茶など		吸引器によっては、消毒液や洗口液の使用を禁じている場合もある。歯磨き粉を使用する場合はごく少量とする。
舌や粘膜の乾燥への対応	保湿剤		保湿材を多量に塗り、咽頭部に固まってしまうことがないように注意が必要である。
歯肉、舌、口蓋などのマッサージやストレッチ	モアブラシやスポンジブラシなど		参考文献 3) 4) 参照
その他	保湿剤		
	ゴム手袋		
	ティッシュペーパー		
	パルスオキシメーター カフ圧計		
注水・吸引同時使用の口腔ケア器	注水吸引機能付きブラシ(電動・手磨き用)		

その他、療養者の身体状態や支援体制、療養環境などにより決定



図Ⅲ-3 口腔ケアの流

## 6) 運動障がいへの看護

### 到達目標

- 神経難病療養者の運動障がいについて理解する
- 運動障がいへの対応法について理解する

### ■ 神経難病療養者の運動障がい

神経難病による運動障がいは、疾患や病態による症状、障がい(一次的障がい)と、時を同じくして別の病因で生じた疾患、症状、障がい(二次的障がい)を表す。

二次的障がいは、主疾患との因果関係で3つに大別される

- 1) 医学的管理が不十分で続発した二次的障がい  
→ 廃用症候群と誤用性症候群
- 2) 主疾患と因果関係はあるが別の併発疾患として扱うもの  
→ 合併症
- 3) 偶然に併発した疾患

これらの症状、障がいをアセスメントし、適切な対応を行っていく必要がある。

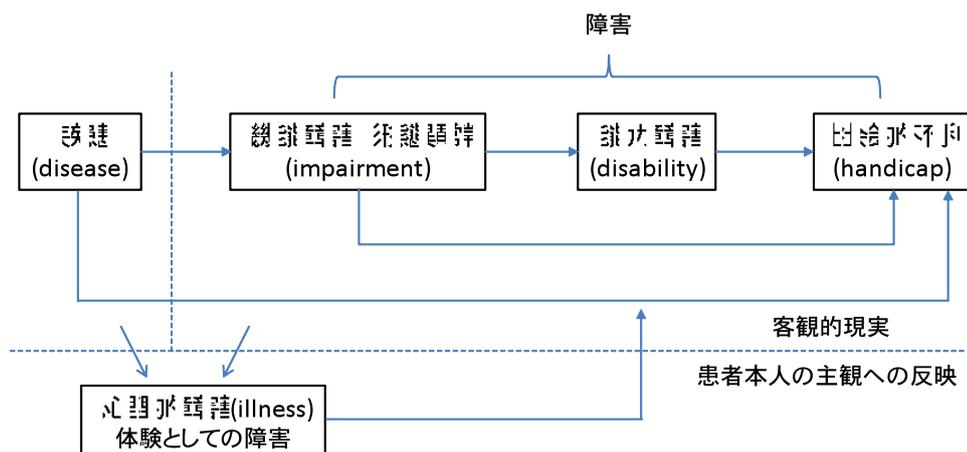
### ■ 運動障がいへの対応方法

障がい者へのリハビリテーションとは、障がい者の「人間らしく生きる権利の回復」「全人間的復権」を意味する。

障がいとは、生活上の困難、不自由、不利益である。障がいには4つのレベルがあり、各レベルは階層的であるが独立していて、それぞれ異なる原理で構成されている。

(図Ⅲ-4)

図Ⅲ-4 障がいの4つの側面の相互



障がいの軽減のため、障がいのレベルのそれぞれに対応した4つのアプローチがある。(表Ⅲ-8)

リハビリテーションの開始にあたっては、診断名の決定後、障がい歴、評価によって障がいの程度や合併症などの問題点を明らかにし、それぞれの問題点に対するプログラムの作成とゴール設定を行う必要がある。

表Ⅲ-8 リハビリテーションの基本的アプローチ

- 
1. 機能障害・形態異常に対して:治療的アプローチ
    - 麻痺(末梢性、中枢性)、失調症、その他の運動障害の回復促進
    - 二次的合併症の予防と治療
    - 失語・失行・失認などの高次脳機能障害の回復促進
  2. 能力障害に対して:代償的・適応的アプローチ
    - 残存機能の強化(片麻痺の“健側”、対麻痺の上肢など)
    - 義肢・装具・杖、車椅子などの補装具の処方
    - 日常生活動作(ADL)能力の向上(自助具の使用を含む)
  3. 社会的不利に対して:環境改善、改革的アプローチ
    - 住居の社会環境(公共建築・街路・交通機関を含む)の改造
    - 家族への働きかけ(心理的受け入れ態勢づくり)と介護者の確保
    - 職業復帰の促進、教育の場の確保(子供の場合)、  
生きがいのある生活(老人・重度者)、所得保障
  4. 心理的障害に対して:心理的アプローチ
    - 心理的サポート
    - 障害の受容と克服の促進
-

## 7) 皮膚症状への看護

### 到達目標

- 神経難病療養者のスキントラブルについて理解する
- スキントラブルの予防と対策について理解する

### ■神経難病療養者のスキントラブル

神経難病におけるスキントラブルの発生要因を大別すると、病状の進行による身体的変化、排泄物の付着、医療器具による物理的刺激がある。また治療薬の影響で皮膚が脆弱化して損傷しやすくなり、創傷治癒が遅延することもある。

身体的変化には、不随意運動、筋固縮、振戦、活動性の低下、知覚の低下などによる。とくに皮膚と皮膚が密着している部分は、摩擦、ずれ、湿潤によりスキントラブルが発生しやすい。また痛みや搔痒に対する知覚が低下すると、スキントラブルの発見が遅れる場合もある。

排泄物によるスキントラブルは、便、尿、汗が長時間、皮膚に付着することによる。とくに下痢が持続し自力での寝返りが困難な場合には、肛門周囲炎とともに褥瘡の発生リスクも高まる。医療器具による物理的刺激には、非侵襲的陽圧換気療法(NPPV)のマスク装着部、パルスオキシメーター装着部、弾性ストッキング着用部、留置カテーテル等による皮膚損傷がある。

### ■スキントラブルの予防と対策

スキントラブルは、日々のケアと観察により可能な限り予防すること、また早期に発見し対処することが肝要である。

予防のポイントは(1)皮膚の保護と保湿、(2)皮膚への刺激を最小限にすることである。保護と保湿には、皮膚を清潔に保ち、軟膏、クリーム、皮膚保護材を用いた日常のケアが不可欠である。刺激を最小限にするには、過剰な洗浄を避ける、弱酸性の洗浄剤を用いる、体圧分散マットレスの使用、体位の調整、可能であれば医療器具の種類や装着部位を変更するなどがあげられる。

スキントラブル発生時は、まず局所状態と全身状態を見て、発生要因をアセスメントする。つぎにスキントラブルの範囲、深さ、感染徴候および壊死組織の有無を判断し、状況に見合ったケアを行う。局所状態と全身状態は定期的にアセスメントし、治癒後も観察と予防的ケアを継続する。同時に栄養状態の評価、ケア主体者への指導と相談、環境整備、社会的サポートの調整を行う。

## 8) 自律神経症状への看護

### 到達目標

- 神経難病の自律神経症状について理解する
- 神経難病の自律神経症状への対応法について理解する

神経難病では多系統萎縮症やパーキンソン病など自律神経機能障がい呈する疾患が多い。特に血圧変化は脳循環障がいの直接の原因となり、原疾患の症状悪化と関連する。ストレス環境や高齢による血圧上昇→血管破綻(出血)もある。一方、体位、長期臥床、摂食後、入浴後、排泄後の血圧低下から脳循環障がい→失神あるいは虚血性脳血管障がいを生じる。左記誘因は交感神経血管運動神経機能の低下、摂食や排泄に伴う副交感神経優位状況に起因する。薬剤(頻尿治療薬や利尿薬等多数)や摂取不足も原因となる。誘因が重なると心臓への静脈還流はさらに減少し、心拍出量低下が著しくなる(Frank-Starling の法則)。神経難病患者の意識障がいや失神を認めた場合には直ちに臥位をとり、血圧測定とともに誘因を考察する。対応は誘因を避けることと、物理的な支援(体位管理、弾性ストッキング装用、薬物の改変、塩分付加等)を行う。

発汗と瞳孔:皮膚(発汗)と眼瞼、眼裂、瞳孔は看護実践でよく観察する部位である。Horner 症候群では、白熱球などで加温した場合、患側の無汗と対側の代償性発汗がみられ、患側の瞳孔(縮瞳)や眼瞼下垂(眼裂狭小)の所見は自律神経症状の手がかりとなる。多系統萎縮症では自律神経症状として交代制の Horner 症候群を認めることがある。神経難病のケアにおいては眼部や皮膚(発汗)の観察と記録を落とさない。部分的で著しい発汗は代償性発汗の念頭におく。進行性自律神経機能不全症(progressive autonomic failure:PAF)等では夏期のうつ熱対策が必要となる。

排泄は副交感神経が大きく関与する。交感神経は胸髄に神経核を有するのに対し、副交感神経は脳幹と仙髄部に神経核があり、排泄に大きく関与する。自律神経症状としての便秘は多くの神経難病でみられ、苦痛は大きい。強度の便秘時には通過障がい部位より上流の便が液状化して下痢のようにみえることがある。薬物(抗コリン作用を有する薬物、Opioid など)、筋力低下、食物繊維摂取不足は増悪させる。具体的な支援として排便等が行われるが、肛門反射や球海綿体反射の観察から仙髄からの反射弓を確認することもできる。また、排泄機能障がいには性機能障がいも付随することが多い。但し、自ら言い出しにくい症状でもある。

## 9) コミュニケーションの看護

### 到達目標

- 神経難病のコミュニケーション障がいについて理解する
- 神経難病のコミュニケーション障がいへの対応法について理解する

筋萎縮性側索硬化症(ALS)をはじめとする神経難病患者では、四肢の運動機能、移動能力障がいに加えて、嚥下、呼吸、および、コミュニケーション障がいが生じてくる。嚥下障がいには経管栄養(経鼻胃管、胃瘻、腸瘻など)等が、呼吸障がいには補助呼吸装置がある。一方、コミュニケーション障がいには支援者側だけの努力では解決できない部分がある。現在、一般に提供されているALS等のコミュニケーション障がい支援としては文字盤およびIT機器の利用が一般的である。文字盤は、病状が進んだ段階や電源のないところでも使える。一方、あえて文字盤を使用しないでIT機器の練習を積み、速く、正確に伝えることができるようになった事例もある。IT機器は、現行法では「重度障がい者用意思伝達装置」や「携帯用会話補助装置」として規定されている。もちろん、制度利用せずに気に入った機器を購入することもできる。しかし、独自に導入する経済的余裕のある療養者は多くない。現実的には法令の規定が支援機器の選定や入手に影響を与えている。「重度障がい者用意思伝達装置」は入力操作により、文字等走査方式、生態現象方式、その他に分けられる。支援するには地域ごとの制度や支援者の活動状況の理解が欠かせない。

随意運動が乏しくなると、脳波や脳表面血流などを利用した生態現象方式の入力に期待が集まる。しかし、現在、本邦では、生態現象方式を実際に有効利用している神経難病患者は稀である。視覚誘発性のP300様脳波利用をはじめ、さまざまな形式での研究が本邦で進んでおり、機器の一層の進化が期待されている。P300様脳波では、輝度変化に加えて青緑の色変化を用いると操作精度および操作性が向上し、頸髄損傷患者では健常者と同様の操作精度が得られている。ただ、ALS患者でも随意運動機能が保たれている場合には正答率が比較的高いがALSFRS-Rのスコアが0に至ると正答率が低くなる。単に機器の検出力の問題のほかに、神経難病の病態進行とともに運動機能以外の機能低下も念頭に置く必要がある。ALSで、書字できているうちからの誤記と側頭葉の萎縮の関連を指摘する報告や、比較的早期からのworking memoryの障がいも報告されている。進行期の神経難病では、運動機能障がいばかりでなく、意欲、認知機能等、多系統の機能障がい加わりやすく、コミュニケーション支援が一層困難となる。

## 10) 難病症状および合併する精神症状・認知障がいへの看護

### 到達目標

- 難病の症状として又は合併する精神症状・認知障がいについて理解する
- 神経難病療養者の精神症状・認知障がいの対応について理解する

### ■ 神経難病療養者における認知障がい・精神症状

神経難病における認知障がいは、「いったん獲得された知識が、後天的な脳の器質障がいによって生じる永続的な(不可逆的な)欠損」と定義づけられる。多くは、脳の広範囲な器質障がいに基づくもので、記銘力、記憶力、思考力、判断力の障がいを中心となり、社会適応も障がいされる。認知障がいは、ひとつの臨床像であり、疾患ではない。神経難病においても、パーキンソン病やハンチントン舞踏病、運動ニューロン疾患などの変性疾患で生じる。その中核症状は、知的機能の低下(失認、喚語障がい、失行、記憶障がいなど)であり、周辺(随伴)症状として、抑うつ、幻覚・妄想、易怒性、暴力、徘徊、不眠、せん妄などの精神症状がある。これらは、知的機能が障がいされつつある人間が、周囲との関わりの中で、示す反応性の症状である。

### ■ 認知障がい・精神症状の評価

認知障がい、精神症状には、①不安・うつ気分、幻覚・妄想など患者との面接によって評価できるものと、②落ち着きのなさや焦燥、徘徊、不適切な行動など、患者の行動を観察することによって評価されるものがある。

特に診療の際などには、簡単な高次機能検査として、改訂長谷川式簡易知能スケール(HDS-R)や Mini-mental State Examination、ウェクスラー成人知能検査改訂版(WAIS-R)などがある。(表Ⅲ-9)

### ■ 認知障がい・精神症状への看護

認知障がいは、記憶能力、思考判断力、言語機能などの認知機能障がいだけでなく、時に感情や意欲の低下、人格面での障がい、行動面の異常などを伴い、特有な症状を呈するため、症状、障がいの程度を把握した上での対応が望まれる。また、完治するものではないため、介護にあたる家族の負担・不安への対応が必要不可欠であるといえる。介護者の精神的負担が虐待行動につながることも否定できず、孤立しないような支援が必要と言える。

表 III-9 主な高次機能検査一覧

検査略称	概要
MMSE 認知機能検査	簡易な知能検査 見当識、記銘、計算、注意把握、視空間認知、構成能力、字、読解、理解力などの検査
RCPM レーブン色彩マトリックス	言語を介さずに答えられる検査で、被検者に負担をかけるとなく推理能力（知的能力）を測定できる。文化背景に影響されない。 実施がきわめて簡単かつ短時間ですみ、採点および結果の評価にわずらわしい分析などを必要としないため、スクリーニング・テストとして最適
Stroop ストロープテスト：前頭前野機能検査	習慣的に確立した言語性範疇の抑制障害評価と呼ばれている検査。日常的、習慣的な行為や認知傾向を抑制出来るかどうかを調べる前頭前野の機能の評価検査。
SDS うつ病のスコア	Zung WWK (1965年)により考案された抑うつ尺度 SDS (Self-rating Depression Scale)で、20項目の質問からなりいずれも4段階評価(いつも、しばしば、ときどき、めったに)を行うものである
kohs 立方体テスト	1920年、アメリカのコースが発表した知能検査。日本では1966年に大脇義一が翻案した
CM コーネルメディカルインデックス	コーネル大学のブロードマンら (Broadman, K. et al) 発されたものである。これは、患者の精神面と身体面の両方にわたる自覚症状を比較的短時間のうちに調査することを目的として考案され、実地臨床での問診の補助として、あるいは精神的問題点が関与する程度を知る一助としてスクリーニングに広く使用されている。
FAB 簡易前頭葉機能検査	簡便に前頭葉機能を測定できる6つの項目からなる面接形の検査です。満点は18点。健康な人だといたい8歳以上で満点がとれるといわれている
WAIS ウェクスラー成人機能検査	今日、最も広く用いられている知能検査。 検査項目は、知識、単語、数唱、算数、理解、類似の言語下位検査と、絵画完成、絵画配列、積み木、組み合わせ、符号の動作性下位検査がある。
NPI ニューロサイコロジーインソトリー (神経精神症状情報詳細)	神経精神症状を検査・評価するためのスケール 介護者に対する問診で測定が可能である。
WCST ウィスコンシンカード分類課題	強化学習の状況の変化に直面した際の柔軟さを意味する"セットシフティング" (set-shifting) の能力を見るための心理学的課題

## 4. 生活場面・状況別支援

### 1) 発病初期の支援

#### 到達目標

- 確定診断を受け、適切な医療が受けられるようにする
- 病気の不安を受け止め、必要な支援が受けられるようにする

#### ■確定診断に至るまで

神経難病では、運動障がい、摂食・嚥下障がい、感覚障がい、自律神経障がい、呼吸障がい、精神症状等、初発症状は様々であり、各科を転々として診断がすぐにつかないことが多々ある。神経難病が疑われる症状を呈する患者およびその家族から相談を受けた時には、「拠点病院」等の専門医療機関の神経内科を受診することを勧める。その際は相談者の希望を聞きながら、どの医療機関がよいか、外来の予約方法、紹介状の持参等、具体的に相談対応する。また、地域で行われている「難病検診」、「難病医療相談」等、身近なサービスを利用することもできるので、実施日時がタイムリーであれば上手く活用するとよい。受診を勧めるだけでなく、現在困っている生活上の問題を丁寧に聞き取り、対処方法を具体的に指導する。神経難病は進行性で生活障がいも進むため、継続した支援に繋がるように受診結果をフィードバックしてもらうことも大切である。

確定診断を受け、「どうしたらよいか分からないが、症状が進んでいくという不安な状態」を早期に脱し、適切な医療を受け、地域の人々から支援されて安定した生活を営めるようにすることが目標となる。

\* 拠点病院、難病検診、難病医療相談等の情報は、保健所、難病相談支援センター、難病医療専門員等から得ることができる。(ALS 患者の療養生活支援パスⅢ. 療養行程における第1行程)

#### ■確定診断・病名告知とその後の支援

診断が確定すると、患者の病名を医師が告げる。疾患の説明から治療法等をわかりやすいことばで、患者が理解したかを確認しながら情報を提供する(インフォームド・コンセント)。このインフォームド・コンセントは患者・家族の理解力や受け止め方、病気の進行や症状にあわせて段階的に行っていかなければならない。神経難病は進行性の経過を取ることが多く、遺伝性疾患も多いため、医療が寄り添い支援する視点が大切で、医師によるインフォームド・コンセントをサポートする役割が看護にある。病名告知の場面では看護職が同席し、患者・家族の理解力や受け止め方を看護計画に反映さ

せ、抱える不安や悩みに応えていくことが重要である。

確定診断後には「特定疾患医療受給証交付申請」について説明し、早期に制度が活用できるようにする。

「特定疾患医療受給証交付申請」の申請窓口においては、保健師に相談をつなげるようなシステムが求められる。保健師は、医師からの説明、心配不安に思っていること、現在の生活の困難さ、家族状況、介護力等をアセスメントし、個別の在宅療養支援計画を作成する。そうすることで保健師などが訪問して個別の相談・指導・助言などを行う訪問相談事業、各種サービスの適切な提供を支援する在宅療養支援計画策定評価事業等が展開されていく。なお、生活保護受給者は「特定疾患医療費助成」対象ではないため、患者・家族の同意のもと診断告知した医療機関から保健師への紹介し、今後の支援の依頼を行う。

発病初期においては、不安をしっかりと受け止める役割がとくに重要である。必要に応じてセカンドオピニオン(セカンドオピニオン外来、難病医療相談等)の紹介、セルフヘルプ(患者会、先輩療養者・家族)の紹介を行うこともある。(ALS 患者の療養生活支援パス 4. 在宅療養支援計画策定評価事業の活用に関するパス表 3-1「診断確定・ケアチームとの出会い」時期の在宅療養支援計画策定・評価事業)

## 2) 症状進行期の支援

### 到達目標

- 症状による二次的な合併症や障害の予防、早期発見・対応が受けられるようにする
- 必要な医療処置の実施についての意思決定が行えるように支援が受けられる
- 意思決定に基づく医療処置が安全に受けられるようにする
- 日常生活活動の障がいが最小限にとどめられる、安全な支援が受けられるようにする
- 病気の不安を受けとめ、必要な支援が受けられるようにする

### ■病状進行期の特徴

神経難病の病期は、ADL およびコミュニケーション(意思伝達方法)の障害、嚥下・排泄・呼吸・自律神経の障害(以下、特定症状という)と医療処置管理の実施状態との重なりで示す事ができる。病状進行期において療養者は、ADL や意思伝達の障害が重度になり、加えて、生命維持に危機を及ぼす特定症状が重度になる、あるいは、それに伴って気管切開、経管栄養、人工呼吸療法などを継続して実施する状態となる。

従って、日々の生活で療養者が経験する苦痛や困難を最小限にし、安全に安心して過ごせるように療養支援体制を整えることにおいて、医療職としての看護判断が必要であり、またその体制のなかで、他職種チームと連携して看護を実施することが重要である。

具体的には、専門医による診療、地域主治医による全身管理、一日複数回の訪問看護や、看護と連携する多くの訪問介護などが必要となってくる。このような療養支援体制を整えるためには、医療保険制度、介護保険制度、自立支援法に基づく制度、あるいは難病対策事業に基づく制度などを活用すること、またそれぞれの居住地域の資源を適切に組み合わせることが必要となる。保健所等保健師は、それらの調整を行い、介護保険のケアマネージャー、あるいは医療機関等との連携により、難病療養支援において専門的技術支援の役割を担うことが期待されている。

### 3) 意思決定への支援

#### 到達目標

- 意思決定支援の場面と看護師の援助を理解する

#### ■意思決定の場面

神経難病に限らず、何らかの病気による身体的な変調に気がついた時から、その病気の進行や症状に従って様々な場面で意思決定が必要になる。病院を受診するかしないか、薬剤を服用するかしないか、杖を使って歩くかどうかなど簡単に決められる選択からなかなか決められない選択まで様々な選択がある。

神経難病においては病気の過程での大きな選択はまず胃瘻の造設などの栄養摂取方法の選択である。次に気管切開や人工呼吸器を装着するかなど、呼吸不全にどのような方法で対応するかである。その他患者の意思決定が求められるのは、今までの役割の変更を迫られる時期、自助具による移動を選択する時期、音声的なコミュニケーションから文字盤やパソコンによるコミュニケーションツールが必要になる時期、家族以外の介護者の導入や療養場所の選択の時期である。これらの選択は、患者さんの知識、経験、嗜好、希望に基づいた情報を比較して検討する。看護師は転倒や衰弱化などの危険な状態に陥らないように早めの決定を求めがちだが、患者さんによっては短時間では決められないことが多い。

#### ■意思決定の援助

胃瘻の造設や、人工呼吸器の装着などは生命の存続に直結する重大な選択であるために、意思決定は難しい。医師は病名告知から外来受診の過程の中で、患者に嚥下障がいや呼吸不全などの兆候が出現する前から徐々に胃瘻の造設や、気管切開、人工呼吸器の装着についての治療の選択肢を患者とその家族に告げ、いつかはその選択に迫られる時が来ることを話す。看護師は、医師あるいは患者やその家族からその情報をキャッチして患者や家族が考えたり思ったりしていることを引きだし、考えをまとめてゆく援助が必要である。人工呼吸器の装着や胃瘻の造設など大変難しい意思決定であるために患者、あるいは家族介護者がひとりで悩まないように看護師から患者に適切な声がけをして、患者家族が限られた情報の中で必要以上に苦しまないようにする。また胃瘻の造設や人工呼吸器の装着は介護など他者の援助が必要になるため、患者が自由な選択できるように、社会資源サービスの利用について検討し家族が負担にならないような介護環境を整えるよう計画する。

## 4) 安定期（維持期）の支援

### 到達目標

- 身体状況が安定して過ごせるように、診療・治療、および下記の看護が受けられるようにする
- 原疾患およびそれに対する症状や障害、治療、合併症への看護
- 日常生活の障害に対する看護
- QOL向上のための看護
- 病気の不安を受け止め、必要な支援が受けられるようにする

### ■身体状況の特徴について

神経難病では、運動障害、摂食・嚥下障害、感覚障害、自律神経障害、呼吸障害、精神症状等、原疾患に伴う症状や障害は日々進行する。したがって病状の安定期とは、1)呼吸や嚥下、排せつなど、生命維持に困難をきたす症状があっても軽度であり、またその進行があまりみられないとき、あるいは、2)それらに対する必要な医療処置が実施されて(胃ろうの造設、気管切開、人工呼吸療法の実施など)症状が安定しており、なおかつ、日常生活活動の障害への対応法も確立しているとき、と定義することができる。

神経難病では、病状は進行する。従って安定期にあっても、病状の評価、安全な医療処置の継続的な実施、症状や障害への看護および安全な日常生活活動への支援が重要であり、医療および生活支援体制を確保し維持することが重要である。

### ■QOL向上への支援について

病状の安定期においては、外出などの社会参加活動を積極的に行っている多くの療養者に出会う。病状の安定・生命の維持が療養生活の目的になるのではなく、継続的に医療処置管理を実施しながらでも、安全な社会参加活動が行えるように支援することが看護の役割であり、療養者自身の希望や意向に寄り沿い、経験を共有し、その経験に学び、看護として、あらたな支援技術を蓄積させていくことも非常に重要である。

## 5) 終末期の支援

### 到達目標

- 療養者と家族が、希望する場所で療養を継続できるようにする
- 心身の苦痛症状が緩和されるように、適切な診療・治療、看護が受けられるようにする
- 療養者と家族の不安を受け止め、必要な支援が受けられるようにする

### ■医療処置実施についての意思決定内容の確認について

神経難病の1つであるALS(筋委縮性側索硬化症)においては、気管切開下で人工呼吸療養を実施するか、あるいはそれらを実施することなしに療養するか、の意思決定のいかんによって、医療の対応は大きく異なる。このように重要な意思決定については、複数の機会をとらえてその意思確認を行うことの重要性が指摘されているが、終末期の、より積極的な症状緩和処置の実施に際しては、あらためて緩和処置実施の意思確認が重要である。なお、この際に、意思決定の内容が変更される場合には、それに応じた入院・加療が行える病診連携等に基づく医療体制が必要である。

### ■身体状況の特徴について

神経難病の終末期は、癌の終末期と異なり、日常生活活動に重度の障がいを生じている場合が多い。また療養者は、上下肢の随意運動や構音、発声に障がいを生じている場合も多く、したがって、療養者は意思伝達の困難を経験する場合が多い。日常的に意思伝達困難を生じている状況に加えて、さらに終末期には、水分や栄養摂取も困難になる場合が多く、その結果、全身状態が低下し、通常は使用できていた意思伝達のための手段が利用できない、などの事態も生ずる。

以上のことから、心身の苦痛症状に対する適切な緩和処置に加えて、日々の日常生活活動への支援(苦痛が少ない姿勢の保持、排せつなど)を多く必要とすることから、十分な看護・介護量を確保する必要がある。

### ■終末期の療養の場の選択について

前述のように、神経難病の終末期においては、濃厚な診療・治療、看護・介護が必要となる。近年、在宅で療養する人々が増加しているが、終末期において、自宅での療養を継続できるか、あるいは入院による看取りが必要となるかについては、苦痛症状の緩和の可否と必要な診療体制、必要な看護・介護の提供状況、あるいは家族の心身の負担の状況などが大きく影響する。

適切な診療・治療、看護・介護体制を整えても、療養者あるいは家族の心身の状態

によっては、在宅での看取りが困難となる場合もある。このように、様々な要因によってその継続が不可能となりうる、不安定な神経難病の終末期においては、必要となったときにはいつでも入院が可能となる医療体制を確保して、在宅療養を継続できることが望ましい。これによって、家族が心身ともに疲弊する、在宅での無理な看取り、を避けることも可能と考える。

## 6) グリーフケア・家族のケア

### 到達目標

- グリーフケアについて理解する

#### ■ グリーフケアとは

近い人を亡くした家族（主たる介護家族にとどまらない）がその悲嘆を乗り越えようとする心の努力、死別に伴う苦痛や環境変化などを受け入れようとするグリーフワーク、それを支援するのがグリーフケアである。

#### <看護目標>

1. 療養期間を支えた家族が日頃から訪問看護師やその他の支援者と良好な関係を保ち、ケアに自信をもち、介護を肯定的に受け止められる看護の提供
2. 死の準備教育をする
3. グリーフケア(家族の話を聴くこと)を丁寧にし、看護を見直す

#### <神経難病の家族の思い>

家族は発病の早期から(表Ⅲ－10)に示すように思いもかけない多くの困難の中で、療養者本人を支え、最期の時を迎える。介護疲労から開放されホッとしたり、なにもすることがなくなりぼおっしたり、そのことで罪責感にとりつかれたりする。あの時の選択で本人を苦しめたのではないか、最期は苦しかったらどうか、など自責、罪障、今後の生活の不安とさまざまな感情にとらわれる。

#### <グリーフケア>

最期の時(表Ⅲ－10)の状況には、(表Ⅲ－10)に示すようにさまざまな状況にあり、どのような場面であったかによっても、家族が抱え込む悲嘆は変わる。さまざまな悲嘆に伴う症状を軽くしたり抜け出すために、十分悲しみ、何らかの方法で悲しみを表出し、受け止められることが必要である。信頼できる場で、心を開放し悲しみを癒すための場として、死別後のはやい時期であれば在宅となる。日頃介護に係っていなかった親族や小さな子供が立ち会う場面は避けたほうがよいことは言うまでもない。49日すぎの落ち着いた日に設定されることが多い。担当した看護師が対応できない場合は、信頼で

きる場を紹介する。

時には専門家の治療を必要とする場合もあることを考慮し対応してゆく。

### <さいごに>

特に神経難病の看護では、グリーフケアはその死別からはじめられるものではない。療養期間を支えた家族が日頃から訪問看護師やその他の支援者と良好な関係を保ち、ケアに自信をもち、介護を肯定的に受け止めていた場合悲嘆からの立ち直りが早いといわれている。また、闘病中に故人と良好なコミュニケーションが取れていた人は精神的健康状態が良好であったという報告がなされている。患者と家族のコミュニケーションを支えることも、看護師の重要な役割である。

家族が遭遇するおもな困難	<ul style="list-style-type: none"><li>・ 診断確定まで多くの医療機関をめぐる。</li><li>・ 確定後、適切な病名告知が得られなかった。</li><li>・ 難病、治らないといわれたショック</li><li>・ 病状進行に翻弄された</li><li>・ 医療処置の選択に苦慮した</li><li>・ 療養場所の選択</li><li>・ 経済的負担</li><li>・ 家庭経営の困難(家族の役割変更など)</li><li>・ 介護者や家族の健康維持管理の困難</li><li>・ サービス利用・手続きの複雑さ</li><li>・ 療養者の命を守る緊張感</li><li>・ 療養が長期にわたる、介護疲労がある</li></ul>
最期の時の状況	<ul style="list-style-type: none"><li>・ 短期の療養の末突然訪れたか、長期在宅療養の末であったか、</li><li>・ 療養場所が自宅であったか、長期在宅療養に末最期は医療機関など施設であったか</li><li>・ 家族が立ち会えたか</li><li>・ 看取りは家族のみであったか、医師の立会いがあったか、看護職や介護職とともにであったか</li><li>・ 看護師がケアを実施中の急変であったか</li><li>・ 本人・家族が望む医療が充分受けられたか末であったか</li></ul>

表Ⅲ-10 家族が遭遇する主な困難と最後の時の状況

## 7) 外出の支援

### 到達目標

- 神経難病療養者における外出の意義について理解する
- 外出の支援方法について理解する

### ■ 神経難病療養者における外出

神経難病療養者は、運動機能障がいにより、ICF 分類での活動・参加の制限を受けやすいといえる。さらに、疾患や今後についての悲嘆によって、社会との接点を拒むことも起こり得る。運動機能障がいによる活動・参加制限は、移動手段や機能代替によって克服可能であることは、言うまでもない。最重度の状態像である人工呼吸器装着療養者においても、人工呼吸器の小型化・可搬性が向上し、安全に「外に出る」ということが可能となっている。そのことによって、本来の自分を取り戻し、前向きに療養生活を送るきっかけとなる場合も少なくない。

筆者らの調査では、人工呼吸器装着の ALS 療養者の外出は、「療養者の希望」「必要物品（特に外部バッテリー）の所有」「意思伝達装置の利用」「バリアフリーの必要性」の認識によって、促進されることが分かった。外出は、手段の一つに過ぎないが、自信や今ある自己の受け入れ・生活の潤いとしての要素を持っており、その安全な支援の提供は看護の重要な役割であるといえる。

### ■ 外出の支援方法

外出の支援過程として、①療養者・家族の外出に関する意向（希望）②支援チームの編成③外出の可否査定（身体条件・外出先条件・外出時のケアニーズ）④外出支援方法の検討及び整備（当日出発準備・外出中・外出後）⑤実施を想定した練習⑥安全安楽な外出支援の実施⑦外出評価がある。各段階において、療養者の個性が尊重されるのはいうまでもなく、その人ごとの支援マニュアルの作成が望ましい。

特に、多くの医療機器は、移動を前提とした構造になっているわけではなく、電源の確保を筆頭に、移動中・外出先など屋外環境への適応が重要で、リスクマネジメントの視点が不可欠である。これら移動・外出の支援は災害時の支援にも共通することが多いため、希望が生じたときに可能となるような体制や物品の充足が望ましい。

表 III-11

	① 適切な物品(機器・器具・電源)の準備	②物品(機器・器具・電源)の適切なメンテナンス	③物品(機器・器具・電源)の適切な使用	④フェールセーフへの備え	⑤定期的な正常作動、通常状態の観察	⑥外出後の復帰確認と次の外出への備え
呼吸器本体(電源)	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ACアダプター(該当する機種の場合)</li> <li>・AC電源利用時の延長コード</li> <li>・外部バッテリー 劣化なし、必要時間分必要時、接続ケーブル、高速充電器(該当機種の場合)</li> <li>・シガーライターケーブル 充分な長さ、劣化なし</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・規定に基づく、保守点検、整備</li> <li>・内部バッテリーは、人工呼吸器の定期点検時に行われているが、外部バッテリーは、該当しない。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・AC電源 室内、最も優先すべき電源 国外(AC100以外)使用時変圧必要 変圧のために変圧器の要・不要な機種がある</li> <li>・外部バッテリー ACに次ぐ供給電源。 作動中は、頻回な電源の切り替えを避ける</li> <li>・車での電源の利用の際 シガーソケットに接続した状態で、車のエンジンを切らない。</li> <li>・内部バッテリー 非常用電源。AC電源、外部電源作動が困難な場合。</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・常時外部バッテリーへの接続(該当機種の場合)</li> <li>・車内では、電圧変動、振動で接触不良が起こりやすいため、外部バッテリー等複数の手段を用意する。</li> <li>・内部バッテリーを移動時の電源として使用しない(劣化、消耗を防ぐ)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・作動電源の確認 特に人工呼吸器、療養者移動後、電源切り替え時に必ず行う</li> <li>・人工呼吸器の設定、</li> <li>・療養者の呼吸状態(胸郭の動き)</li> <li>・全身状態</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・帰宅後に通常状態への復帰を確認 作動電源の確認 使用した機器の片付け、充電</li> <li>・帰宅後の支援者の疲労に対する配慮</li> </ul>
回路	<ul style="list-style-type: none"> <li>・外出用(移動用)回路</li> <li>・回路全長の長さを考慮(短→牽引の危険、長→巻き込みの危険、150cm以内)</li> <li>・なるべく接続部位の少ない回路を選ぶ</li> <li>・適切な材質(無理なくループが描ける)のチューブ類</li> <li>・呼吸抵抗の少ない人工鼻(移動中の加湿の確保)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・定期回路交換時の亀裂、リークの有無、のチェック</li> <li>・耐用期限前での交換</li> <li>・蛇管:破損、亀裂の有無 各接続部の緩み</li> <li>・フレックスチューブ:ピンホール</li> <li>・チューブ類:水滴の混入</li> <li>・呼気弁:水滴混入、開閉状況、磨耗の有無</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・回路全体 車椅子への適切な固定(牽引されないように、余裕を持たせて固定する。)</li> <li>・移動時に、各接続部に緩みがないか、確認する。</li> <li>・車椅子への固定具の工夫し、車輪内への巻き込みを防止</li> <li>・加湿加湿器使用の際 移動中は使用しない。 安定した場所に設置する。</li> <li>・チューブ類、呼気弁 結露(回路内水滴)の除去</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・不意の牽引時に、療養者に負荷がかからないよう、ループを描いて固定</li> <li>・予備回路の携帯</li> <li>・支援者が、迅速に回路交換が行えるように、日ごろから準備しておく</li> <li>・外れ、緩みを的確に示すアラーム設定値(通常の70~80%が推奨。換気量のアラームも使用)</li> <li>・SpO2モニタの利用</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・移送、動作時、姿勢確認時 巻き込まれないよう、カニューレやチューブ類の位置に注意を払う</li> <li>・ベッド操作時 ベッド周りに回路が挟まれていないか、注意を払う</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・帰宅時、通常状態への復帰を確認する。 加湿加湿器の電源確認</li> </ul>
吸引器	<ul style="list-style-type: none"> <li>・複数電源 バッテリー作動可能な機種</li> <li>・構造がシンプルで組み立て容易な機種</li> <li>・十分な吸引力</li> <li>・作動音の大きくない機種</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・正常作動、各 부품の磨耗状態</li> <li>・*購入後の定期的なメンテナンス体制は、未整備</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>・吸引付属物品の予備の携帯(あまりに、小さく、軽いものは落ちてしまう。必ず、同行者が持っている)</li> <li>・電源不要な手動式、或いは足踏み式吸引器の準備</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・作動電源の確認</li> <li>・使用前に、適正圧まで上昇するか確認</li> <li>・廃液量の確認(オーバーフローに注意)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・充電式のもの、使用後の充電を忘れない</li> </ul>

## 8) 就労の支援

### 到達目標

- 障がい者・難病患者の就労を取り巻く環境について理解する
- 障がい者・難病患者に対する就労支援施設・制度について理解する

### ■障がい者・難病患者の就労を取り巻く環境

昭和47年のわが国における難病対策のスタートから長い時間が過ぎ、難病に対する医療の現状や人々の認識は大きく変化してきている。医療の進歩と共に疾患自体の予後は向上し、上手に疾患を管理すれば患者の日常生活のQOLも維持できるようになってきた。しかし、そんな中にあっても、現在でも難病については「就労は不可能」という一般的なイメージがあることは否定できない。企業の雇用管理担当者のみならず、難病患者の就労支援をする立場にある保健・医療関係者や地域の労働支援関係者でさえも、難病患者の就労に対する知識が必ずしも十分とはいえないのが現状である。

わが国には、特定疾患治療研究事業の対象となっている難病患者が約71万人(平成23年3月)いるが、そのうち約3分の2が労働力人口世代にある人たちといわれている。難病といっても様々な疾患があり、単に病名だけでは就労能力の是非は判断できない。難病の中でも特に神経難病は、運動能力の障がいから就業は不可能というイメージは大きいですが、必ずしもそうとは限らない。症状があっても、就業が可能な人は多く存在し、実際に働いている人も少なくはない。

患者の側から見れば、就労できるか否かは、生活に直結する最重要課題であり、これは経済的な視点のみならず、自己概念や自尊心にも直結する問題でもある。何らかの事情により職を失ってしまった患者であっても、再就労を希望している患者は多い。

同じ障がい者でも通常の障がい者と難病患者には、違う側面があることに注意が必要である。例えば、筆者らの行った調査によれば、若年性パーキンソン病患者の抱える問題の筆頭は「就労問題」であるが、この疾患の場合、薬の作用によるON-OFF現象の存在に特徴がある。ONの時には健常人と変わらずに動けるが、OFFの時には別人のように体の動きが制限され、これが特に周囲からの誤解を招きやすく、より問題を複雑にしている。このように、難病患者の障がいは必ずしも固定された症状とは限らず、また、難病の中でも疾患によって様々な特徴があり、その疾患に合わせた支援が必要になる。

## ■障がい者・難病患者に対する就労支援施設・制度

一般に障がい者に対する就労支援施設には、ハローワーク、地域障害者職業センター、障害者就業・生活支援センターなどがあるが、難病患者に対しては特に難病相談・支援センターの存在が大きい。ここでは、難病患者等の療養上・生活上の悩みや不安等の解消を図るとともに、電話や面接などによる相談、患者会などの交流促進、就労支援など、難病患者等が持つ様々なニーズに対応することを目的とした活動を行っている。

一方で、昨今、障がい者雇用の促進は企業が取り組むべき事柄のひとつになっており、人事担当者にとって極めて大きな課題になっている。代表的な障がい者の雇用対策としては、**障害者雇用促進法**がある。これに基き、一般民間企業に対して、雇用する労働者の1.8%に相当する障がい者の雇用が義務付けられている(**障害者雇用率制度**)。そして、これを満たさない企業からは納付金が徴収され、この納付金をもとに雇用義務数より多く障がい者を雇用する企業に対して調整金が支払われたり、障がい者を雇用するために必要な施設設備費等が助成されたりする(**障害者雇用納付金制度**)。また、難病患者への対策としては、難治性疾患患者をハローワークの職業紹介により常用労働者として雇い入れ、雇用管理に関する事項を把握・報告する事業主に対して助成を行う制度(**難治性疾患患者雇用開発助成金**)がある。

ただ、多くの企業が抱える問題として、「雇用したいけれどノウハウがない」「ニーズに合う人材と出会えない」「どの部署でどんな仕事をしてもらおうか見当がつかない」などがあげられている。1.8%に相当する障がい者の雇用義務が達成されていない企業も多いという現実もある。また、仮に採用できた場合でも、互いの情報不足によるミスマッチや現場でのコミュニケーション不足が生じてしまい、早期に退職してしまうケースも少なくないという。

そのような現状を解決するために、独立行政法人高齢・障害者雇用支援機構；障害者職業総合センター(NIVR)が発表している研究成果(春名由一郎他執筆・編集)の知見はたいへん参考になる。これらの研究成果を基に、例えば「難病のある人の就労支援のために(2011)」「難病就業支援マニュアル(2008)」などの冊子が刊行されている(<http://www.nivr.jeed.or.jp/>)。その中には、難病患者に対する就労支援に関して、春名らがこれまでの研究において蓄積してきたデータや資料が総合的に整理され、難病患者の就業状況の実態、職場での雇用管理の仕方、地域の支援に必要な詳細な情報などが具体的に紹介されている。さらには、疾患ごとの雇用上の注意点にまで言及されており、たいへん有用であるので、是非一読をお勧めする。

## 9) 緊急時の対応

### 到達目標

- 緊急対応が必要な身体状態が生じた際に必要な対応が受けられるようにする

### <在宅療養の場合>

- 家族の状況に変化生じた際に、在宅療養を一時休止するためのレスパイトケアが受けられるようにする
- 支援チームの状況に変化が生じた際に、在宅療養を一時休止するための

### ■緊急対応が必要な身体状態と、適切な対応ができるようになるための準備について

神経難病をもつ人々への看護においては、生命維持に危機を及ぼす特定症状(呼吸障害、球麻痺症状、自律神経障害、排泄障害など)の評価が非常に重要である。大きくわけて医療処置管理実施前の時期と医療処置管理開始後の時期にわけることができ、日常生活活動における健康問題の程度を丁寧にアセスメントする必要がある。このようななかで、緊急対応が必要な、いわゆる急変を可能な限り回避し、予期された病状変化として、その早期発見の方法や対応方法について協議を行っておくことが望ましい。またこの協議内容を、医師、看護師、患者・家族等との間で、定期的に確認し、医療処置管理プロトコール、などとして提示し、看護班談および対応範囲を明確にしておくことも、在宅療養における安全管理のために重要である。

なお、医療処置管理を実施している場合には、通常 of 病状変化に加えて、医療処置管理の実施に関連して、何らかのトラブルが生じ、対応が必要となることも多い。このような場合においては、管理医療機関医師あるいは訪問看護職が生じた状況を確認し、それが病状に由来するものか、あるいは医療処置管理に由来するものかの判断を行う。そして、医療機器に由来する場合には、医療機器供給会社に必要な対応を依頼する、こととなる。また医療処置管理の実施にあたっては、生じやすいトラブルに対応するための物品を備え、対応方法についての日常的・定期的な確認も重要である。

### ■在宅療養の継続困難について

在宅療養の継続に困難を生ずる緊急事態は、前述の身体状況に関連すること、家族に健康問題が生じたなど家族の要因に関すること、加えてサービス提供が行えない、など提供体制に関すること、などがあげられる。このような場合、在宅療養を一時休止するためのレスパイトケアが緊急に必要となる。

## ■レスパイトケアについて

大きくわけて 2 つの方法が考えられる。1 つは、療養者宅において、長時間の訪問看護が連続的に提供される、などの自宅内でのケア、もう 1 つは、入院や入所、(通所)など、自宅外での支援体制によるレスパイトの提供である。前者については一部の地域で難病対策の一環として実施されている場合があるが、それ以外には、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等を医療保険とくみあわせて提供する、なども有用であろう。また、後者については、難病対策事業に基づく、一時入院事業、居宅生活支援事業に基づくショートステイ、なども整備されているが、様々な要因によって、利用しやすい、とは言えない状況である。このようななか、日常的にレスパイトが行え、また効果的な看護提供により心身の状態の改善がみられるなどの成果が報告されている、「療養通所介護」(会后保険制度における通所サービスの一類型)が、充分に利用できるように整備されること、加えて、そこで宿泊などが可能になること、への期待も大きい。

## 10) 災害時の対応

### 到達目標

- 災害時の対応を、個別支援の観点から理解する

#### ■日頃の備えの必要性について

難病患者は、災害時に避難行動・生活全般においてサポートが必要となる災害時要援護者である。しかし、日頃の闘病生活や介護で精一杯であり、災害に対する備えをしていないことが多く、災害が起こったら仕方がないと諦める声も多く聞かれる。一方、心配なときは救急車で専門病院へ行けば大丈夫、といった楽観的な意識も見受けられる。大規模災害でなくても、局地的な雷雨によって停電が発生することもあり、電気を必要とする医療機器を使用している人にとっては、生命にかかわる事態となる。発災後支援者が駆けつけるまでは、本人・家族のみで乗り切らなければならず、日頃の備えが重要であることを認識してもらうことがまず重要となる。

#### ■具体的な備えについて

生命に直結することから、ここでは呼吸管理に関する内容を取り上げる。緊急時持ち出し品に、外部バッテリー、AC 電源、シガーライターケーブル、アンビューバッグ、吸引用具一式、吸引カテーテル等が準備できているかまず確認したい。また、物品が揃っているだけでなく、外部バッテリーであれば充電されているかどうかの確認や外部バッテリーへの切り替え(接続)の手技の確認も必要である。吸引器には電気によらない足踏み式・手動式もあるが、普段使用していないと実際には慌ててしまい上手くできない可能性がある。定期的に物品と手技の確認をすることが重要であろう。また、夜間の停電下で、対応を迫られることがあることから、懐中電灯など一般の非常用持ち出し品も同じ場所に準備しておくことを勧めたい。今後、呼吸器自体を変更する機会があれば、内臓バッテリーが長時間のタイプにするということも検討する価値がある。

#### ■安否確認の方法

災害直後の安否確認の方法についてはまだ多くの課題が残っている。支援者だけが一方的に電話連絡を試みるだけでなく、NTT 災害用伝言ダイヤル(171)を用いて患者・家族側からも情報を発信してもらう等、効率的な安否確認の方法を検討していく必要がある。

## 11) 遺伝看護

### 到達目標

- 遺伝性という状況が発症者や家族にもたらす課題を理解する
- 遺伝性という点から発症者や家族にどのような看護が必要か理解する

### ■ 遺伝性という状況が本人や家族にもたらす課題

神経難病には、常染色体優性遺伝や常染色体劣性遺伝のような単一遺伝性疾患が少なくない。遺伝性であることの最も大きな課題は、疾患遺伝子を自分が受け継いでいることを受け止めながら、次世代にも引き継いでいるかもしれないことを配偶者や子どもに伝えるかどうか、またどのように伝えるかという家族間での内心の葛藤にある。発症者が抱える家族への罪責感と家族の反応に対する不安は計り知れない。

また、家族内の発症者は複数になることもあり、家族の介護負担は大きい。介護者である家族が発症リスクを抱えている場合もあることや、子どもの発症の不安を抱えながら発症者の介護をしている家族もいる。家族内でも個人および世代間で遺伝性であることの受け止め方は様々であり、家族ダイナミクスは複雑になりやすい。さらに、遺伝は結婚・就職などの差別につながる危険性を秘めている。

### ■ 遺伝性という点からみた発症者や家族に必要な看護

遺伝性であることで、発症者と家族は、ともにケアの対象になることを念頭においてかかわるべきである。家族内で遺伝情報をどのように共有しているのか家族アセスメントの視点も含めて把握し、病気の受け止め方を理解する。発症者の症状コントロールを十分に行うことは、発症者のためでもあり、将来発症する可能性がある家族にとっても影響が大きいという点で大きな意味がある。

日常診療の中で遺伝学的検査が行われるようになり、患者家族に病気の説明をするために、看護師には遺伝形式や遺伝子変異について理解することが求められている。遺伝学的検査には、発症後に診断を確定するための検査と、将来の発症予測のための検査があり、「知る権利」、「知らないままでの権利」について考慮しながら、思いを共有し丁寧に寄り添う看護が必要となる。状況によっては、遺伝子診療部門と連携して対応することが重要である。

親から子どもへ遺伝リスクをどのように伝えるかについては、子どもの発達段階を見据えたかかわりを通して、子どもが親に「向き合ってもらった」という思いを持てるよう親子関係を支援することが重要である。

### 第三章 引用文献及び参考文献

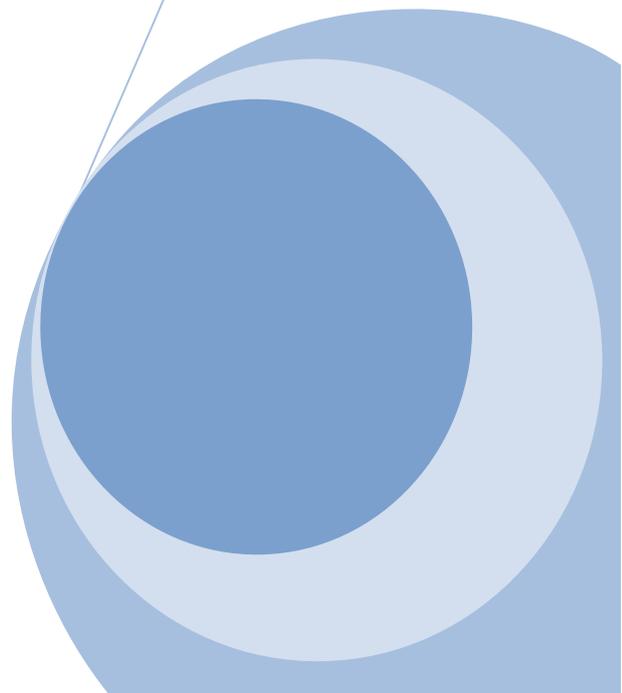
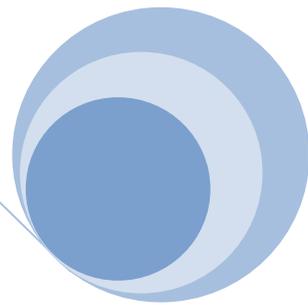
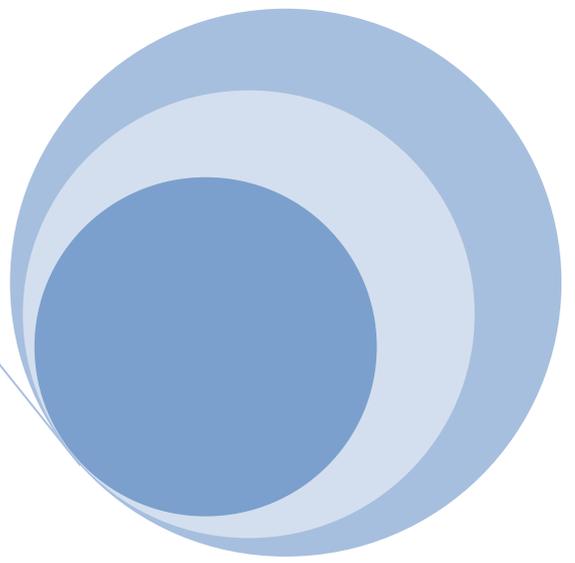
- 1) 川村佐和子編著 筋・神経系難病の在宅看護－医療依存度が高い人々に対する看護－日本プランニングセンター 1994
- 2) 川村佐和子、牛込三和子、小倉朗子 ALS 患者の療養生活支援パス 厚生労働省難治性疾患克服研究事業特定疾患の生活の質向上に資するケアの在り方に関する研究班 平成 14~16 年度分担研究総括報告書 2005
- 3) 望月嵩、木村汎 現代家族の危機 p12-13 有斐閣 1980
- 4) 東京都 在宅療養支援計画策定・評価会議 療養支援計画書式
- 5) 河原加代子代表著者 系統看護学講座 統合分野 在宅看護論 p54-75
- 6) 清水俊夫企画 特集神経難病の栄養ケア 臨床栄養 119(3) 249-284 医歯薬出版 2011
- 7) 鈴木康之、古田昭 排尿機能障害と下部尿路症状 穴澤貞夫、後藤百万ほか編 排泄リハビリテーション－理論と臨床. 中山書店. p66-67. 2009.
- 8) 服部孝道、安田耕作、山西友典、榊原隆次 神経疾患による排尿障害ハンドブック 三輪書店 p13-24 1998
- 9) 石河修、平尾佳彦編 尿失禁治療のストラテジー 先端医学社 p32-57 2003
- 10) 田中秀子、溝上祐子監修 失禁ケアガイド 日本看護協会出版会 p175-221, p233-242 2007
- 11) 本間之夫編 排尿・排便のトラブル Q&A 排泄学の基本と応用 p61-70. 2007
- 12) 日本排尿機能学会 過活動膀胱ガイドライン作成委員会編集 過活動膀胱診療ガイドライン 2005
- 13) 福井準之助監修 自己導尿指導 メディカ出版 2-26 2005
- 14) 後藤百万監修 排尿管理の技術 メディカ出版 72-124 2010
- 15) 本間之夫編 排尿・排便のトラブル Q&A 排泄学の基本と応用 p119-120 2007
- 16) 西村かおる編集 排便アセスメント&ケアガイド 学研 p67-85 2009
- 17) 穴澤貞夫、後藤百万ほか編 排泄リハビリテーション－理論と臨床 中山書店 p51-59, p175-176, p225-253 2009
- 18) 榊原隆次他 疾患・治療処置別排便障がいのアセスメントと治療・ケア 西村かおる編集 排便アセスメント&ケアガイド 46-55 2009
- 19) 山名哲郎編著 排便障害患者さんへのアプローチ メディカ出版 p68-86 2007
- 20) 田中秀子、溝上祐子監修 失禁ケアガイド 日本看護協会出版会 p268-279 2007
- 21) 松田千春、中山優季、小倉朗子、大竹しのぶ、長沢つるよ、板垣ゆみ、原口道子 ALS 在宅長期人工呼吸療養者の口腔内状況と口腔ケア方法の現状と課題 日本難病看護学会誌 14(3) 195-200 2010
- 22) 日本口腔ケア学会ホームページ <http://www.oralcare-jp.org/>
- 23) 黒岩恭子 黒岩恭子の口腔リハビリ&口腔ケア デンタルダイヤモンド社
- 24) 大川延也 今日からできる口腔ケア① Dental Diamond 2009 34(1) 72-77 2009
- 25) 加藤武彦、黒岩恭子、田中五郎編集 医歯薬出版株式会社 食べられる口づくり 口腔ケア&義歯 2009

- 26) 館村卓 臨床の口腔生理学に基づく摂食・嚥下障がい のキユアとケア 医歯薬出版株式会社 2009
- 27) 新田國夫編集 “口から食べるを支える” —在宅でみる摂食・嚥下障がい 口腔ケア— 南山堂
- 28) 松田千春、中山優季、小倉朗子、大竹しのぶ ALS 在宅人工呼吸療養者における口腔内状況と口腔ケア方法の現状と課題 日本難病看護学会学術集会 16(1) 68 2011
- 29) 井上一他編 運動療法ガイド—正しい運動処方 を求めて— 改定第3版 日本医事新報社 2001年
- 30) 藤田潔 パーキンソニズムの神経機構 JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION Vol 6 No 2 1997
- 31) 橋本洋一、眞野行生 パーキンソニズム患者のADL JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION Vol 6 No 2 1997
- 32) 土井篤他 パーキンソニズム患者に役立つ運動と生活指導 JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION Vol 6 No 2 1997
- 33) 山鹿眞紀夫他 ギランバレー症候群のリハビリテーション リハ・アプローチ JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION Vol 3 No 5 1994
- 34) 甲斐健児他 ギランバレー症候群の理学療法における評価 理学療法 14 卷 11 号 1997
- 35) 川平和美 標準理学療法学・作業療法学 専門基礎分野 神経内科学 医学書院 2002
- 36) Naftel JP Hardy GP 岩瀬敏訳 自律神経遠心系(臓性運動系) 高橋昭監訳 ヘインズ神経科学 エルゼビア・ジャパン東京 2008 p491-506
- 37) 神経筋疾患エキスパート看護師マニュアル 平井俊策監修 ヴァンメディカル 2002
- 38) ALS 患者の療養生活支援パス 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 分担研究総括報告書(平成14年度から16年度)
- 39) 金澤一郎、河原仁志監修 だれにでもわかる神経筋疾患 119 番 日本ライフプランニングセンター
- 40) 川村佐和子編集 最新訪問看護研修テキスト[ステップ2]「難病患者の看護」
- 41) 吉良潤一編集 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訂2版
- 42) 川村佐和子監 在宅ケア高度実践術 日本看護協会出版会 2002
- 43) 牛込三和子、小倉朗子、川村佐和子他 ALS 患者の療養生活支援パス 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 分担研究総括報告書(平成14年度~16年度) 2005
- 44) 小倉朗子 中山優季 小川一枝他 難病の保健活動 難病の地域アセスメントツールの紹介 保健師による難病の保健活動の実際 各地のとりくみから 平成22年度難治性疾患克服研究事業 特定疾患患者における生活の質の向上に関する研究班 分担研究報告書 2011
- 45) 川村佐和子他 人工呼吸器を装着しているALS患者の訪問看護ガイドライン 厚生省特定疾患研究 特定疾患の生活の質の向上に関する研究班 人工呼吸器装着者の訪問看護研究分科会 分担研究報告書 2000
- 46) 訪問看護研修テキスト 2011 日本看護協会出版会
- 47) 改訂版在宅看護論 2000 日本放送出版会
- 48) 廣瀬寛子著 悲嘆とグリーフケア 2011 医学書院

- 49) 大切な人をどう看取るのか 2010 信濃毎日新聞社文化部
- 50) 古内耕太郎、坂口幸弘共著 グリーフケア 2011 毎日新聞社
- 51) 筋萎縮性側索硬化症在宅人工呼吸療養者の社会参加としての外出を促進する要因の分析 中山優季
- 52) 日本保健科学学会誌 9巻4号 225-237 2007
- 53) 厚生省特定疾患特定疾患患者の QOL 向上に関する研究班 人工呼吸器装着者の訪問看護研究 分科  
会編集
- 54) 人工呼吸器を装着している ALS 療養者の訪問看護ガイドライン 2000
- 55) 秋山智 神経難病患者の発病から退職に至るまでの就業中の経験に関する質的研究 平成17~19年度科  
研費基盤研究(c)研究成果報告書
- 56) 障害者職業総合センター 難病のある人の就労支援のために 2011
- 57) 障害者職業総合センター 難病就労支援マニュアル 2008
- 58) 障害者職業総合センター 難病のある人の雇用管理の課題と雇用支援のあり方に関する研究 平成21~  
22年度
- 59) 障害者職業総合センター 障害者の自立支援と就業支援の効果的連携のための実証的研究平成20~22  
年度
- 60) 障害者職業総合センター 地域における雇用と医療との連携による障害者の職業生活支援ネットワークの形  
成に関する総合的研究 平成17~19年度
- 61) 障害者職業総合センター 難病等慢性疾患患者の職業特性と就労実態に関する研究 平成8~9年度
- 62) 川村佐和子監 組織のケア力を高める在宅ケア高度実践術 日本看護協会出版会 2002
- 63) 川村佐和子監修 在宅療養支援のための医療処置管理看護プロトコール 日本看護協会出版会 2000
- 64) 川村佐和子 医療ニーズの高い在宅障がい者の生活を支えるモデル事業 平成19年度厚生労働省障害  
者福祉事業補助金(障害お者自立支援調査研究プロジェクト)2008年 報告書



療養場所による  
看護実践の特徴



## 1. 在宅

### 1) 在宅療養実現要因

#### 到達目標

- 在宅療養が可能なる要因を理解する

#### ■在宅療養の意思決定

在宅療養を実現させるための要因として、まず在宅療養を希望するか否かが重要な点である。神経難病療養者の在宅療養は、家族介護者の存在や、地域の支援体制の状況、療養者・家族の療養のための支援者をコーディネートできるかの力にかかるところも大きい。長期療養となることにより、それに伴う状況もそれぞれ異なる。

療養者と家族が、それぞれが自分の自由な意思で、療養場所やその後の生き方を決定できるよう、在宅療養となった場合の具体的な状況や受けられる支援等の情報を、良いことも悪いことも偏らずに提供する。意思決定には時間がかかることも、考えを整理するために共に考える時間も必要となることもある。

#### ■在宅療養実現のための環境の整備

##### 1) 医療環境の整備

疾患の進行や身体状態が把握され、速やかに対応がされる為には、診療体制が整えられていることが必須である。神経内科専門医およびバックベッドが用意されていることや、通院が難しい状態の時は、往診ができるかかりつけ医がいることが必要である。かかりつけ医は専門医ではないこともあるため、専門医とかかりつけ医が連携して診療にあたるよう、神経難病患者在宅医療支援事業などを利用して、療養者宅で両医師が対診することも可能である。

そして、疾患の進行状況や介護状況等に応じて看護判断を行い、その療養者に必要な看護サービス量をアセスメントして実施できる訪問看護師が必要である。神経難病療養者は、人工呼吸管理や経管栄養法など医療処置を行う場合が多く、安全な実施と管理が必須となる。このため医師と具体的な指示があり、状態の変化や機器管理トラブルがあった場合にも迅速に対応できるよう、医療処置看護プロトコールなど事前に包括的な指示を受けて対応できるよう準備しておくことも必要である。

また、例えば在宅人工呼吸療法を行う ALS 療養者の場合、人工呼吸器および人工呼吸器回路等の人工呼吸管理用品、吸引器、吸入器、気管切開管理用品、経管栄養物品、衛生材料、意思伝達装置、経皮的動脈血酸素飽和度測定器などの生体反応測定機器、手動蘇生バック、非常用電源装置等、整備が必要な医療機器や器材

が多数ある。これらの故障時の対応や、メンテナンス、物品の安定供給がなされること、そして医療廃棄物の処理方法が確定できていることが必要である。電気を使用する医療機器も多いため、必要な電気容量が確保する。

## 2) 介護者と支援チームの体制

神経難病療養者が在宅療養を継続するために、主たる介護者がいること、および、医療保健福祉の多くの支援者が必要であり、その支援者が支援方針を統一してかわる支援チームとなることが重要である。状態変化時やトラブル発生時には特に迅速な情報交換や、カンファレンスを行うなどの連携が必要である。

## 3) 家族のケア能力

在宅療養を行う家庭では、近年の少子高齢社会のなか、家庭の世帯人数は減少し、家族それぞれが自己実現を求めて生活する現代社会において、介護保険制度などの介護を社会で担うシステムが進んできているが、それでもなお家庭内での介護が必要な現状がある。しかし、家族介護者は、介護以外にも担わなければならない家事、育児、経済的基盤を保つことなど役割を同時に担っていることも多い。

このような背景を考慮したうえで、家族のケア能力をアセスメントし、在宅療養が可能かを検討しなければならない。家族全体として、家族構成、家族成員の就学や就職状況、健康状態、家族内の関係性、介護への協力体制等の収集、家族介護者については、年齢・性別、家庭内での役割、職業、生活歴、価値観、介護への思い、健康状態、介護能力、副介護者の有無も収集し、在宅療養を検討する。

## 2) 住環境の整備

### 到達目標

- 神経難病療養者が在宅で安全に生活できる住環境を理解する

### ■住居

生活の場である住居が、使いやすいものであるか、使いやすくできるかどうか住宅改修が容易等を考えるため、貸し家であるか持ち家であるかの情報は必要である。療養者の居室やトイレ、洗面所、浴室、廊下、玄関の広さ、段差等も考え、療養生活がしやすいよう工夫する。

### ■室温、湿度、照明

神経難病の特徴として自律神経障がいがある。体温を調整しにくく、季節の温度の変化に室温・湿度を調整したり、衣服や寝具の工夫が必要である。

また、眼瞼の開閉が困難となった場合、眼の乾燥や、羞明感があり、部屋の照明を落したり、照明の位置を変えたり工夫する。しかし処置等に必要な局所照明は確保しておく。

## ■電気設備

人工呼吸器等の医療機器を安全に使用するために、電気設備関係の確認が必要である。医療機器は同時に使用している場合もあり、これら機器の使用電気容量を説明書等で確認し、契約している電気容量(アンペア:A)に不足がないか確認する。参考として、電気設備学会の調査による在宅医療住宅の住居面積に応じた主開閉器の定格電流を挙げる。

家庭内の配線は、家庭内の分電盤をみると、各部屋の配線の分岐状況がわかる。1つの分岐回路内で医療機器と一般電気製品を使用していると、電気容量を超えた場合にブレーカーが落ちる。炊飯器や電気ポットなど熱を発する電気製品は、特に注意が必要である。医療機器と一般電気製品は分岐回路を区別して使用するよう配慮する。

医療機器のプラグは、2極接地極付プラグ(通称 3P)を使用している場合が多く、3P用コンセントを使用したり、接地(アース)を付けることが望ましい。また、タコ足配線は、多くのプラグの重みでプラグが抜けかかった部分に埃がたまり、湿気が加わると発火することがある。また、タコ足配線によりコードが発熱する場合があるので注意が必要である。

表IV-1 在宅医療住宅の住宅面積に応じた主開閉器の定格電流

住宅面積(m <sup>2</sup> )	主開閉器(A)
50(15坪)以下	40
70(20坪)以下	40
100(30坪)以下	50
130(40坪)以下	60
170(50坪)以下	75

### 3) 家族への看護援助

#### ① 介護負担

##### 到達目標

- 神経難病療養者の家族における介護負担について理解する
- 介護負担を軽減する方略について理解する

##### ■ 神経難病療養者の家族における介護負担

神経難病は、慢性の経過を辿り、病気の進行によって介護者が必要になる。ほとんどの療養者は、在宅での生活になるため家族がその介護を引き受けている。日本の場合、主介護者の約 80%は、配偶者であり、限られたメンバーが介護を担っている可能性があるだろう。そのため、病気の重症度が増すに従い、外部サービスをうまく取り入れて療養介護していくことが非常に重要になる。たとえば、筋萎縮性側索硬化症では、数ミリ単位の体位変換を頻繁に行わなければならない、意思伝達が困難になると、特殊なコミュニケーションの工夫も必要になる。その上、介護者には人工呼吸器の操作、吸引、胃瘻からの経管栄養、尿留置カテーテルの取り扱いなど専門的知識と技術が求められる。こうした状況にあって、介護者は 24 時間、療養者の傍を離れることができない。身体的ケアはもちろんのこと、療養者の精神的ケアも引き受けなければならない。次第にストレスを溜め込んで重大な病気になる介護者も少なくない。そのため、介護者の身体的心理的アセスメントが重要になる。

##### ■ 介護負担を軽減する方略

神経難病の療養者が、医療依存度を増大していく状況では、介護者の替わりのいない一人介護は非常に危険であるといえよう。このような状況にあっても、介護負担を軽減するためのヘルパーや訪問看護師を必ずしもすんなりと受け入れない介護者もいる。介護疲労が極限に達して、精神科を受診するようになってはじめてヘルパー導入に踏み切る家族介護者も見受けられる。

介護の疲弊を予防するために、病気の初期段階から介護サービスの必要性を、療養者とその家族に説明することは重要である。また、家族介護者が「介護負担はない」と言い切ったとしても、自分の時間を持つことの必要性を適宜アドバイスする。さらに、介護者が孤立しないように、同病者の家族との情報交換、電話相談によって経過を共有し、必要があれば訪問による支援も実施する。最低数カ月に 1 回はレスパイトケアを取り入れ、介護者も体調を整えることは、療養者のケア向上に繋がることを伝える。

## ② 家族への療養上の指導

### 到達目標

- 医療依存度の高い療養者を介護する家族への指導を理解する
- 療養者と家族の療養を支えるコミュニケーションの重要性を理解する

### ■医療依存度の高い療養者を介護する家族への指導

神経難病の進行過程において、胃瘻造設や気管切開、人工呼吸器(以下、呼吸器)の装着といった医療依存度の高い処置を選択した療養者が、退院直後に在宅療養で抱える問題は非常に深刻である。入院中に想像していた療養生活と実際の生活が、かけ離れ不安は増大する。たとえば、呼吸器を装着した場合、頻回に吸引をしなければならず、時には警報音の原因がわからず対処に戸惑う。そのため、療養者も家族介護者も生活が軌道にのるためには、退院指導および最初の3ヵ月に看護師の果たす役割は大きいのである。気管切開および呼吸器を装着した場合には、吸引方法、呼吸器の管理、回路交換を介護者へ指導する。

療養者のなかには、呼吸器を装着していても、まだ嚥下障がいはいは出現しない人もいる。少量でもカロリーの高い食事の工夫、胃瘻造設後の栄養摂取方法の指導も行う。日々の介護で意外に難しいのは、筋力がなくなっていく療養者の排泄介助、清拭や寝衣の交換方法である。楽に介助するためにはポータブルリフトの使用も提案する。

### ■療養者と家族の療養を支えるコミュニケーションの重要性

神経難病療養者の意思を確認し生活を整えることは、病気の進行を防止するだけでなく、家族介護者の身体的心理的健康状態を良好に保つことにもなる。そのため、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病など構音障がいを来たす疾患では、療養者が、できるだけ気兼ねなく会話できるように介護者は雰囲気にも配慮する必要がある。

筋萎縮性側索硬化症では、手の障がいによって筆談ができなくなった後や、気管切開で音声によるコミュニケーションがとれなくなった後、眼球の運動を活用して意思疎通を図る50音の透明な文字盤は有効である。また、よく聞かれる訴えをカードにして、適宜活用するように勧める。これらの方法は、眼球運動が保たれている限り、便利な道具であるため介護者へ紹介する。また、「伝の心」など意思伝達装置の利用も早い段階で使用できるように、言語障がいの認定について医師へ確認し、家族介護者に申請するようにアドバイスしていく。

### ③ 家族介護者のQOL

#### 到達目標

- 家族介護者のQOLには協力体制が連動していることを理解する
- 療養介護生活のQOLを高める支援について理解する

#### ■家族介護者のQOLには協力体制が連動

家族介護者は、「介護に対して肯定的意味を見出すこと」が報告されている。特に配偶者は、介護が大変でも介護負担を感じない傾向にある(Rabkin,2000)。病気が進行すると、介護ヘルパーや訪問看護師、入浴サービスの業者、理学療法士など家庭にさまざまな人々が入ってくる。そうした人々といかに協力体制を作っていくのかが、家族介護者の QOL に連動している。Kahn ら(1980)は、ライフコースを護衛艦convoyのように周囲から支えるサポートネットワークの重要性を述べた。神経難病ではこのconvoyをいつ、どのような状況で、どのようなメンバーで構成し、生活を再構築するかが重要であろう。こうしたconvoyを導入する意義を家族介護者が理解しなければ、かえって人が入ってくるのが、ストレスになってしまう。このようなストレスは療養者にも伝わり安全で安楽な生活は営めない。そのため、家族介護者は、療養介護を支える医療福祉のメンバーと互いに良い関係性を築くことが神経難病には求められている。

#### ■療養介護生活のQOLを高める支援

療養者ができるだけ在宅で快適に暮らすには、さまざまな社会資源を活用することが重要である。特定疾患医療費助成、高額療養費の還付、障害者医療費助成制度、生命保険の入院給付金などの利用についてアドバイスが適宜求められる。また、訪問介護サービス、訪問入浴、訪問リハビリテーションなどによって、日常生活を支えるサービスの種類や単価なども重要な情報である。そして、同病の療養者がどのように病気を乗り越えたのか、どのように治療や療養の場を選択しているのかを知ることは、重い障がいをもって自分らしく生きていく上で貴重な機会になる。療養者みずからの体験世界はブログでも紹介しているため、インターネット利用の可能性についても指導する。また、患者会の紹介や同病者の療養生活を見学するための仲介役を担う必要もある。介護者が自宅での介護に行き詰らないように、具体的な介護方法の相談、身体的心理的ストレスへの対処方法をもアドバイスする。さらに、神経難病療養者が病気の初期段階から緩和ケアを受けられるような専門病院、専門医とのコンタクトをとって密に連携システムを構築しておくことも重要である。

## 4) 独居療養者への支援

### 到達目標

- 難病の独居療養について理解する
- 独居療養者への支援について理解する

### ■ 難病の独居療養とは

原因不明、治療法が未確立、進行性で長期慢性的に経過し、患者家族の負担が大きい疾患と定義されている。病名告知時期は特に変わることなく今まで通りの生活を希望することが多いが、ベッドの位置や外出の為の生活環境の調整時期でもある進行時期は本人の日常動作の出来ない感覚に対してどう支援をすれば出来るのかという介護方法の見直し変更が頻回になる。本人の「家で生活がしたい」という強い意志があっても、病状の進行期の身体的変化とそれに伴う精神的負担は本人のそういう強い意志をも不安定にするほど過酷である。進行することでその都度色々なことを諦めて、違ったことを受け入れていくことを何度も繰り返し、最終的には 24 時間他人介護の生活を余儀なくされる。「気管切開」「人工呼吸器」「胃瘻」という医療処置を受けると同時に健康問題と生活障がいが大きくなるのしかかってくる。

### ■ 独居療養者への支援とは

#### ① 本人の自己決定と自立を支える

日々の生活での決定に始まり、「気管切開」「胃瘻造設」等の生きる決定も全て本人が行うが、その決定を支援するための選択肢を多く整えることが大事である。最初の出会ってから信頼関係を築く努力を行い、いかなる時期においても本人の意志や希望や訴え等をよく聴き、課題や問題を把握し整理する。その結果それがケアの見直しや具体的な対応になり、本人の選択肢が増えることにも繋がる。その為には出会いから本人にいつも寄り添う看護を行う必要がある。

#### ② 病状の予測と介護への支援

日々の看護の積み重ねと同時に健康状態の把握や予測をすることが重要である。この看護アセスメントを行うことで適切なケアを事前に準備することができ安全な生活に繋がる。特に進行が急激に進む時には本人の自覚と同様にケア提供者にも混乱があり動揺することが多くみられる。それを少しでも小さくする為には予測したことを事前に本人と介護者へ伝えることが重要である。本人や介護者から聞き取ったりして頻回な情報交換と共有の場が必要になる時期でもある。安定している時も医療処置が必要になった時も同じで如何に健康状態を安定させ療養生活を安全に送ることが出来るように、本人と介護者に向けて支援することが大事である。

### ③ 地域での支援体制の構築

いろいろな支援制度をどのように活用するか、誰がコーディネートを行うのか、地区担当保健師、福祉事務所の担当ワーカー、行政の担当者等から介護保険のケアマネージャーや現場の介護者や看護師等や本人も含め役割分担を明確にし、色々な情報を一括集約することが重要である。そうすることで一見現場に問題があるように見えても実は色々な制度の問題や課題であったりする。

### ④ 独居療養者支援の課題

「痰の吸引等」については平成 24 年 4 月から、一定の研修を受けた介護職員は一定の条件の下にたんの吸引等の行為を実施できると法制度化された。しかし独居療養者への支援については全く体系化されていないし、24 時間介護が受けられるかどうかも保障されているわけではない。現実的にはこれから作り上げていくことである。個別のニーズを尊重したケアを行うことは個人の尊厳と自立支援にほかならない。重い健康障がいがあっても普通にその人らしく暮らせること、楽しみや生きがいを持って療養生活を構築している人から学び、そこから支援体系を構築する必要がある。

## 5) 在宅・病院・施設間の継続看護

### 到達目標

- 各機関の看護が個々の患者の QOL を高める看護計画を立案し、他機関の看護と共有・連携し、継続した質の高い看護が実践できる

### ■さまざまな機関から提供される看護の連携

医療機関内のように 24 時間の医療・看護が提供できない在宅において、訪問看護の果たす役割は重要である。その多くは訪問看護ステーションから提供される看護であるが、医療機関から提供される訪問看護、行政の保健師による訪問、デイサービスや療養通所介護等による通所サービスの看護やレスパイト制度(難病一時入院制度や介護保険・障害者福祉サービスによるショートステイ等)利用時の施設内看護もある。これらが有機的に連携することで、安定した在宅療養生活を支援することができる。また在宅療養の継続が困難になった場合、長期療養施設の看護への引き継ぎも必要となる。

### ■訪問看護制度

介護保険対象者の場合の訪問看護は介護保険からの給付となるが、「厚生労働大臣が定める疾病」においては医療保険の対象となる。訪問頻度は週 4 日以上、複数

回訪問加算として一日に3回までの訪問看護に加算ができ、同一日でなければ2つの訪問看護ステーションの利用、週7日以上指定訪問看護が計画されている期間であれば3つの訪問看護ステーションの利用ができる。

人工呼吸器療養者においては、1日3回を超える訪問看護として「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」を利用できる。

これらの制度を有効活用するためには、療養者の状態や看護必要量の査定を適切に行い、看護ケアの実施に反映させていくことである。

\*資料 ALS患者の療養生活支援パス(厚生労働省難治性疾患克服研究事業分担研究総括報告書平成14年度～16年度)より

●訪問看護の利用に関するパス

表5-2-1 訪問看護1「利用開始」医療保険制度

表5-2-2 訪問看護2「利用日数変更」医療保険制度

表5-2-3 訪問看護3「複数回利用」医療保険制度

表5-2-4 訪問看護4 難病対策「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」

表5-2-5 訪問看護5「複数の訪問看護ステーションによる複数回利用」難病対策「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」

表5-2-6 訪問看護6「1日3回を超える利用」ターミナル期 難病対策「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」

■よりよい看護の継続性を保つために必要なこと

① 現状の分析と実施している看護の評価と共有

現状分析をして計画・実施した看護の評価や課題を明確にし、同一施設内の看護スタッフで共有していること

② 地域ケアカンファレンスの実施

多機関が関わる在宅ケアチームで定期的に地域カンファレンスを実施し、支援方針や情報を共有する。このカンファレンスで課題についても議論し、課題解決に向けての具体策を看護計画に盛り込む。複数の機関からの訪問看護が支援している場合は、看護ケアの統一や看護スキルの共有のために、看護関係者だけでカンファレンスを開催することも有用である。

③ 療養場所が移る場合のカンファレンスやサマリーの活用

新たに医療処置が加わる時(胃ろう、気管切開、人工呼吸器装着等)の入院先医療機関で開催される「退院カンファレンス」は、新たな在宅療養体制の構築に不可欠である。入院期間が短縮化される昨今、病院から在宅へのスムーズな移行を支援する退院調整看護師の果たす役割は大きい。

療養場所が移る場合(在宅⇔医療機関・施設)、看護職同士の引継ぎ(含む「サ

マリー)は統一したケアを継続するために必要である。今後医療機関から在宅に向けて「地域連携パス」等が活用されていくことも一方法である。

#### ④ よりよい看護のために

患者のQOLを向上させるために、それぞれの機関の看護が何ができるかを考えて支援し、連携して看護実践をしていく。そのことで神経難病の看護の質と専門性を高めていくことができる。とくに入院医療機関と在宅への移行については引き継ぎだけでなく、実践した看護がどうであったか機関を超えてフィードバックをし、看護の連携を深めていくことが重要である。

## 6) 在宅ケアチーム

### 到達目標

- 患者のよりよい在宅療養生活を支える医療・福祉・保健等から成るチームを構築する
- 看護はその中で、療養者の安全な療養生活の維持とQOLの向上の役割を果たす

### ■在宅ケアチーム

神経難病の療養者は、病状の進行に伴って重症化し、健康問題、生活障がいのみならず、家族の介護負荷や経済的、社会的に困難な状況が生じてくる。医療保険、介護保険、障がい者福祉、難病(保健)制度、地域福祉、その他インフォーマルな支援も含めて支援者がチームを組み、療養者およびその家族が、地域の中で、その人らしい生活の実現を支えていく。

### ■在宅ケアチームの構成メンバー

療養者の病状、生活状況、家族構成、地域資源の状況、ライフスタイル等、療養者個々の状況に応じて構成メンバーは変わってくるが、基本的には以下の通りである。

#### (ア) 医療

- ・ 専門医
- ・ 往診医(ホームドクター)
- ・ その他の医療:歯科、皮膚科、耳鼻科等
- ・ 訪問看護
- ・ 訪問リハビリテーション
- ・ 薬剤師等

(イ) 介護保険関係

- ・ ケアマネージャー(介護支援専門員)
- ・ ホームヘルパー
- ・ 訪問入浴サービス、通所サービス等担当者
- ・ 福祉用具担当者

(ウ) 障がい者福祉関係

- ・ 担当ケースワーカー等

(エ) 保健

- ・ 担当保健師等

(オ) ボランティア、患者会、近隣支援者等

(カ) 医療機器供給会社等

■ 在宅ケアチームにおける看護の役割

診断後間もなく難病医療費助成制度の申請により、保健師による支援が開始される。保健師は専門医と往診医との連絡調整や、訪問看護、介護保険、障害者福祉サービス、難病制度の導入等を図り、その時期(病期)に応じた在宅ケアチームの構築を推進していく。また療養者や家族の不安に応え、ライフステージに応じた家族支援を寄り添って支援していくことは、治療法がなく病状が進行していく難病療養者にとって、道しるべの役割となる。

訪問看護は病状の進行に合わせて導入され、療養者の状況に応じて訪問頻度を増やしていく。その看護内容はフィジカルアセスメントを基本に、様々な看護ケア(呼吸器管理、気道浄化、経管栄養管理、膀胱留置カテーテルの交換等の医療処置、清潔・排泄ケア、家族指導等)である。病状進行期においては、気管切開や胃ろうの造設等の医療処置導入の適切な時期の判断のために、医師との連携が重要であり、医療処置が加えられた後には、家族への指導とともに、介護職等への指導・連携が療養者の安全を保つために大事な役割となる。

医療依存度の高い神経難病療養者の安全を守り、療養者と家族の望む QOL の高い生活を実現していく上で、看護の果たす役割は大きい。

## 7) 在宅療養に関する制度とサービス

### 到達目標

- 在宅療養に関する制度とサービスの全体像について理解する
- 在宅療養に関する制度とサービスの利用原則と例外を理解する
- 制度とサービスの今後の改正の方向性を理解する

### ■在宅療養に関する制度とサービスの全体像

神経難病療養者の在宅療養に関する制度とサービスには難病対策によるサービス、介護保険による介護サービス、障害福祉サービス、医療保険によるサービスがある。

難病対策のうち在宅療養と関係が深いものに、特定疾患治療研究事業疾患が対象の公費医療制度、保健所を中心とした在宅療養支援である難病患者地域支援対策推進事業、担当医が神経難病の専門医と連携を取れる神経難病患者在宅医療支援事業がある。診療報酬で定められた回数を超える訪問看護を実施する、在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究も重要な事業である。QOLの向上を目指した福祉施策である難病患者等居宅生活支援事業(実施主体:市町村)もある。また、相談支援や地域交流活動の促進と就労支援などを行う拠点施設である難病相談支援センターが、すべての都道府県に整備されている。

介護保険による介護サービスは、65歳以上の場合、要支援・要介護の状態であれば傷病名を問わずサービスの対象となる。40歳以上65歳未満の者は「介護保険法で定める特定疾病」に該当しなければサービス対象とならない。神経難病では、筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病関連疾患、多系統萎縮症がこの特定疾病に該当する。なお、40歳未満の者は介護保険の被保険者ではないため、介護保険による介護サービスの対象とはならない。

身体障害者手帳等の取得を前提とした障害福祉サービスでは障害者自立支援法の介護給付と補装具費支給制度が、医療保険では訪問看護療養費による訪問看護ステーションの訪問看護が、神経難病療養者にとって重要なサービスである。

### ■在宅療養に関する制度とサービスの利用原則と例外

神経難病療養者が制度やサービスを利用する場合、同じ内容のサービスの併用はできない。その場合の利用の優先順位は、介護保険による介護サービス、障害福祉サービス、難病対策によるサービスの順となる。一方、介護保険になく障害福祉にある重症障害者意思伝達装置支給やパルスオキシメーターの給付等は、障害福祉サービスとして利用することとなる。

この利用原則の例外事項として、神経難病療養者の訪問看護がある。指定訪問看

護及び指定老人訪問看護に係る厚生労働大臣の定める疾病等の場合、介護保険ではなく医療保険による訪問看護の対象となり、週 4 日以上 の算定が認められている。神経難病の対象疾病は、多発性硬化症、重症筋無力症、スモン、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、ハンチントン病、進行性筋ジストロフィー症、パーキンソン病関連疾患(進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、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度又はⅢ度のものに限る)、多系統萎縮症(線条体黒質変性症、オリブ橋小脳萎縮症、シャイドレーガー症候群)、プリオン病、亜急性硬化性全脳炎、ライソゾーム病、副腎白質ジストロフィー、脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、慢性炎症性脱髄性多発神経炎である。人工呼吸器を使用している状態も対象となる。

上述したように神経難病療養者の在宅療養に関する制度とサービスは多岐に渡り、利用方法も複雑なところがあるため、保健医療福祉の関係機関及び各専門職が連携して支援にあたる必要がある。

#### ■在宅療養に関する制度とサービスの今後の改正の方向性

介護保険法は平成 24 年度から一部改正がなされる。本改正は、医療、介護、予防、住まい、生活支援サービスを切れ目なく、有機的かつ一体的に提供する「地域包括ケアシステム」の実現を目指している。神経難病療養者に関係が深いものとして、市町村が事業者指定を行う地域密着型サービスに、「24 時間地域巡回型訪問サービス」や「複合型サービス」が創設される。24 時間地域巡回型訪問サービスとは、1 日複数回の定期訪問、随時対応、介護・看護サービスの一体的な提供を基本コンセプトにした新しいサービスである。複合型サービスとは、現行の「小規模多機能型居宅介護(通い、訪問、泊まりの 3 つの機能が一緒になった介護サービス)」と訪問看護を一緒にし、医療ニーズの高い要介護者の支援の充実を目指すものである。

この介護保険法改正と連動し、今まで違法性阻却の法解釈の下で認められてきた介護職員等によるたんの吸引等が、介護福祉士の業務として法的に位置づけられることとなった。介護福祉士以外でも一定の研修の修了者については都道府県知事が認定したたんの吸引等ができる。なお、たんの吸引等は医療行為であるため、医師の指示が必要である。そして、介護福祉士等がたんの吸引等を行うためには、事業所ごとに都道府県知事に登録する必要がある(この登録制度の事業所には現在、病院は含まれていない)。

また、障害者制度についても、今後、集中的な改革が予定されている。平成 21 年 12 月 8 日に「障がい者制度改革推進本部」が内閣府に設置され、現在、「障がい者制度改革推進会議」が開催されている。そのなかで、障がい者自立支援法を廃止し、難病も含めた「障害者総合福祉法(仮称)」をつくる検討が進んでいる。

## 2. 病院

### 1) 外来看護

#### 到達目標

- 外来における患者・家族への精神的支援の方策について理解できる
- 院内外における医療福祉専門職との情報共有について理解できる

#### ■外来における患者・家族への精神的支援

神経難病では、移動、食事、排泄、整容などの ADL 動作、コミュニケーションや呼吸など様々な機能に支障をきたす。また、変性疾患に代表される神経難病では、時間軸に逆行する改善は現在のところ困難である。原因が解明されておらず治療方法が確立していない疾患では、患者・家族の不安は大きく、そのような危機に直面した患者・家族への精神的支援が不可欠である。患者・家族は診断がつく前から症状に起因する苦痛や不安を抱えており、さらに様々な情報にアクセスできる時代にそれらの情報が、不安や妥当ではない期待や予測を生じさせることがある。診断直後や病状進行期など、患者それぞれが置かれている病期により、患者・家族の苦痛や不安は異なる。看護師は、患者・家族が病状経過のどの段階にいるのか査定し、患者・家族の感情の表出に向けた働きかけをすることが重要である。また、疾患や症状に対する認識の整理を行い、適切な情報提供と対応により、不安や精神的苦痛の軽減に向けた支援を提供する。

#### ■院内外における医療福祉専門職との情報共有

神経難病患者を支援していくためには、診断早期より地域の担当保健師へ情報をつなぎ、地域にある難病ネットワークと連携していくことが不可欠である。公費負担の申請など利用できる制度について、患者・家族に説明を行い、ソーシャルワーカーや保健師等と協働で、患者・家族の負担を軽減していく。病状の進行に伴い、地域の訪問看護師や往診医のサポートが重要で、病状経過について医師と密に連携をとることにより、シフトチェンジのタイミングを査定して、適切な時期に地域社会資源を導入していくことがポイントとなる。また、医療処置を伴い在宅療養を継続していくためには、定期的な家族介護者の休養や患者の体調チェック等のサポート体制が必要である。そのために、地域医療福祉専門職より患者・家族の在宅療養状況に関する情報を共有し、医師と連携しながら入院時期を調整していく。さらに、入院病棟へ患者の入院目的、在宅療養状況や家族状況に関する情報を伝達していく。

## 2) 病棟看護

### 到達目標

- 日常生活支援について理解する
- コミュニケーションの必要性について理解する

### ■日常生活支援

神経難病は、運動障がい の進行に伴い日常生活への援助が必要になってくる。

病状の進行状況により援助の必要性は様々であるため、ADL の自立度を判断し援助することが、病棟看護師の重要な役割である。援助に際しては、食事や排泄など実際の生活場面での日常生活動作が、身体の運動機能を維持・向上するためのリハビリテーションのひとつであることを念頭に置いてケアすることが看護のポイントである。

特に入院後数日間は、在宅から入院生活への環境の変化に伴い不安を強く感じる時期である。この期間は疾患の進行度やケアの必要度を評価できる難病看護経験のある看護師が、1 つ 1 つのケアを確認しながら、じっくり関わるのが望ましい。入院初期に患者としっかり向き合い関わりを持つことが、不眠や不安を最小に止め、その後の患者との関係を円滑にし、信頼関係の基盤を作る。

また、病状の進行に伴い気管切開・胃瘻などの医療的処置や人工呼吸器等の管理が増えてきている。病棟看護師は、患者が安全で安心した日常生活を送れるように様々な医療機器に対する知識・技術を深めることも必要である。

### ■コミュニケーションの必要性

神経難病は、コミュニケーション障がいを伴うことが多い。患者にとって、自分の意思を伝えることは生活をしていく上で最も重要であるが、病状の進行により自分で言いたいことが相手に上手く伝わらなかったり、気管切開を行うことで失声する。そのため、病状が進まない早い段階から会話補助装置の導入が行われている。病棟看護師は、会話補助として用いられる読話、文字盤、意思伝達装置等の使用方法に慣れておく必要がある。

病院では在宅と違い、日々ケアスタッフが入れ替わる。その都度内容を初めから確認していく作業を繰り返すことは、両者にとって時間がかかるだけでなく疲労感を与えることになる。まずはイエス・ノーの意思表示方法と、確実に可能な意思伝達方法の確認を行い、関わる全スタッフに早期に修得してもらう必要がある。その 1 つとして、ケアに入る際に患者に慣れたスタッフと初めて関わるスタッフがペアを組み、ケア場面を通してコミュニケーションのとり方を習得していく方法がある。

また、患者が発した言葉をありのまま記録に残し、患者が何を優先的に訴え・何を

大切にしているのかを模索し、会話のきっかけ作りや患者理解の糸口として活用していくことも求められる。

技術の進歩により様々な会話補助装置が開発されているが、単なるコミュニケーションツールの確立やナースコールの選択に止まっていたはいけない。患者の思いに寄り添い、相手が伝えたいと思う気持ちを理解しようとする態度こそが病棟看護師にとって最も重要である。

### 3) 入院時の看護

#### 到達目標

- 継続したケアを行うためのポイントについて理解する

#### ■看護の継続

神経難病患者の入院目的としては、薬物管理・リハビリテーション・医療処置の導入・レスパイト入院など多様である。入院により、療養環境が変わったとしても一定のケアの水準が保持でき、在宅で行われてきたケアが中断することなく継続されることが重要である。そのためには、(図IV-1)に掲げた退院調整フローチャート等を活用し、フローチャートに沿って病院スタッフがチームとして一丸となって患者に関わっていく必要がある。各セクションにおいて、病棟看護師は最大限の機能を発揮していくことが求められる。ここでは主に、フローチャートの中の入院時看護について取りあげる。

#### ① 患者・家族のニーズ収集

入院受け入れにあたっては、患者・家族の把握に努めなければいけない。必要に応じ、病棟看護師もメンバーの一員として情報収集のために入院前自宅訪問を行う。在宅ケアスタッフと日程調整を行い、コミュニケーション方法やケアの実際、在宅での生活状況や療養環境を見学。収集してきた情報を基に、入院後に関わる各部署の担当スタッフが集まり、患者の病気の進行度にあわせたケアが行われているか見直しを行う。見直しが必要と思われる箇所に対しては、具体策の検討も行う。

入院前から関係スタッフと情報共有を行い、患者理解に努め、入念な調整を図りながら患者を迎え入れるための万全な体制作りを行う。

#### ② 関連部署との連絡調整

入院後は自宅訪問を行った看護師がプライマリー看護師として、患者家族の意向を確認しながらケアの細かな確認・組み立てを行い、24時間タイムスケジュールを作成。全ての病棟看護師に周知・定着化をはかる。

入院前カンファレンスで、ケアの見直しが必要と検討された箇所については、特に時間をかけてじっくりと患者と向き合い、必要性を理解してもらった上で進めていく。見直した箇所については、今後在宅に戻った際にも継続可能であるのか在宅ケアスタッフと確認調整をとることが求められ、入院中においても在宅サービスとの連携は不可欠といえる。そして、患者が自宅に戻った時に、入院中に見直されたケアが継続できるように、家族や在宅ケアスタッフに対して具体的な指導を行っていくことも必要である。

また関連部署との連絡調整には、全てのケアスタッフと目標の共有化をはかるために、標準化した(図IV-2)のような看護連絡票を使用することが望ましい。一例を(図IV-2)に示す。

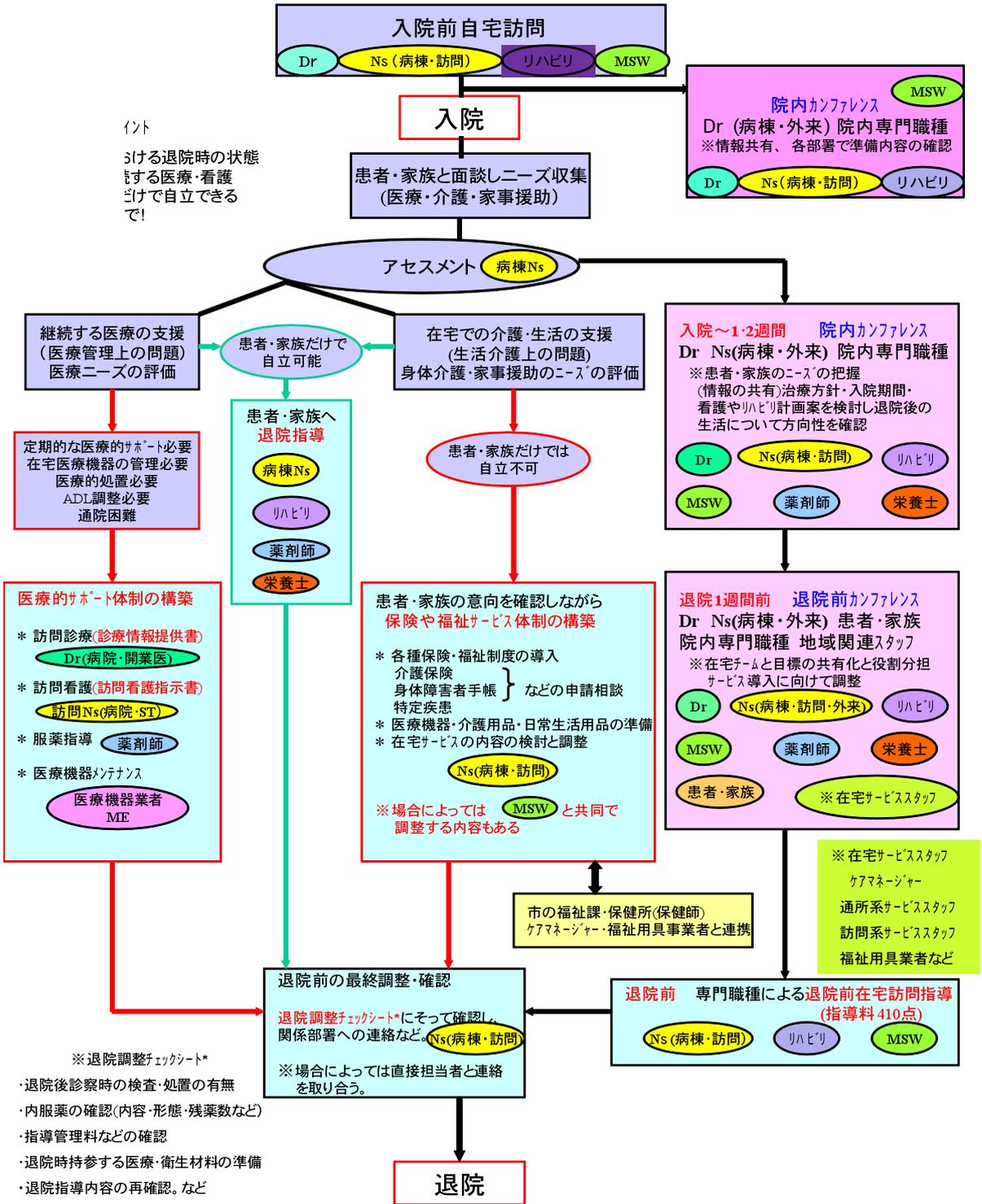
### ③ 家族・ケアスタッフへのサポート体制

難病患者を介護する家族・ケアスタッフは、徐々に進行する病態のため未来への展望をなくし精神的に追い込まれ、慢性的な介護疲れを抱えていることがある。患者の療養生活を支えている家族・ケアスタッフの頑張りを認め、ねぎらいの気持ちを忘れてはいけない。プライマリー看護師を中心に、どのようなことでも相談できる窓口としての役割を担うことも望まれる。

また内服薬や医療機器等に関する疑問に対しては、必要部署と連携をとりながら指導・情報提供ができるような医療的サポート体制の構築も求められる。

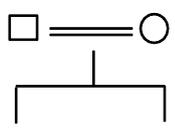
図 IV-1

# 退院に向けたフローチャート



図IV-2

介護連携記録

平成 年 月 日	
年 月 日生	才 性別
合併症	主治医
TEL	
転院理由および患者・家族への説明	
既往歴	身長 体重
家族歴（同居家族は○で囲む）  	感染症 アレルギー 食事内容： 方法：
	キーパーソン
継続される看護問題	

## 4) 退院時の看護

### 到達目標

- 患者の生活に合わせた療養指導について理解できる
- 地域の医療福祉専門職との連携について理解できる

### ■患者の生活に合わせた療養指導

看護師が患者の生活に合わせた療養指導を行うためには、まず患者・家族が退院後にどのような環境でどのように1日を過ごしたいのか把握する必要がある。その際に、病状に伴い今後起こりうる生活上の変化と継続する医療処置について、医師より情報収集を行い、退院後の生活のイメージについて、患者・家族・医療者が共通認識を持つことがポイントとなる。嚥下機能の低下を伴う場合には、食形態の調整や胃瘻・中心静脈栄養などの医療処置が導入されるため、栄養状態を評価しながら、患者・家族の生活スタイルに合わせた指導を行っていく。内服方法や医療処置については、患者・家族が対応可能となるよう、医師や薬剤師と連携して簡便な方法へ変更していく必要がある。また、移動や排泄・保清などの日常生活援助においては、家族の介護力を査定しながら、リハビリスタッフと協働で介護指導を行う。在宅で起こりうる異常や緊急時の対応を患者・家族が理解できているか確認することも重要である。特に、人工呼吸器を装着した場合には、家族に人工呼吸器のしくみや作動状態、アラームへの対処、回路交換や気管カニューレ抜去時の挿入手技など緊急時の対応法について習得してもらう必要がある。

### ■地域の医療福祉専門職との連携

難病患者を支える在宅療養体制には、家族、近隣住民などの、患者の生活環境にある者だけでなく、医師、看護師、保健師、薬剤師、介護福祉士、社会福祉士といった国家資格取得者や、介護支援専門員、訪問介護員のような、医療・介護サービスの提供を専門とする者が多様に存在する。これらの多職種が、今後の病状や見通しについての情報を共有し、関係者間で統一した対応をとるようにすることが重要である。退院前カンファレンスを通して、在宅療養生活の課題や起こりうる緊急時の対応について再度確認をすることや、患者・家族と地域医療福祉専門職との橋渡しとなる役割も期待される。退院後の診療体制や医療機器のメンテナンス、医療材料の提供など、必要な医療を誰がどのように提供していくのか調整することも大切である。

## 5) 在宅・施設との双方向援助

### 到達目標

- 退院後、在宅・施設関係者と連携した支援を行うことで、実施した退院支援の評価や、次回の入退院時に円滑な支援を行うことができる

### ■退院支援の評価

退院後、在宅・施設関係者(以下、関係者)が中心となる支援体制へ移行するが、引き続き関係者と連携を図りながら支援をしていく必要がある。

退院後、実際に在宅等での療養生活を始めると、患者の状態や家族の介護力、支援体制等の課題が浮き彫りとなり、あらためて関係者による調整が行われることが多い。そこで明確となった課題や患者の療養状況等の情報については、関係者からフィードバックをしてもらい、課題への対応策などを一緒に検討する。さらに、そのフィードバックを元に実施した退院支援の評価を行うことにより、今後の退院支援に生かすことができる。

### ■入退院時の円滑な支援への活用

日頃から関係者と情報を共有することにより、在宅等での療養生活中も、病状や家族の介護力、ケア体制等の状況や課題を把握することができる。

神経難病は進行性であるため、病状や療養状況等のきめ細かな把握が必要であり、また医療依存度が高いため急性増悪時などのバックベッドやレスパイト入院の確保も重要である。そのため、療養生活の状況を把握することは、入院の必要性や時期、緊急性を判断する際の貴重な情報となる。特に胃ろうや人工呼吸器等の医療処置が必要な場合には、時期を逸さずに入院をする必要があり、関係者と密に連携を図る必要がある。

このように、継続して関係者と連携することにより、適切かつ円滑な入院が可能となり、さらには入院中に取り組むべき課題も明確になっているため、円滑な退院支援を行うことができる。このような関係者との切れ目のない支援が、患者の安全な療養生活につながっていく。

### 3. 施設

#### 1) 難病療養者が利用できる施設概要

##### 到達目標

- 神経難病療養者が利用できる施設の現状について理解する

病院の機能分化や在院日数の短縮化などにより、療養の場は在宅療養が主体となっている。しかし、少子高齢化による影響や核家族化や独居といった家族形態の変化による家族介護力の低下に加え、病状の悪化進行により、家族介護負担は徐々に増すため、在宅療養の継続が困難なケースが増えてきている。特に、気管切開下で人工呼吸器装着を装着した場合は、24時間絶え間ない介護が長期に及ぶ。支援者は、制度や社会資源を利用して介護負担の軽減に対応するが、安全かつ安心できる在宅療養支援体制の整備においては、緊急時や家族介護が破綻もしくは困難な状況時に、入院あるいは入所できる施設確保の検討が重要課題である。しかし、重度障がいに加え医療依存度が高い難病療養者を受け入れる施設は、全国的に限られているのが現状である。

現在、難病療養者が利用できる施設としては、以下があげられる。国立病院機構の中で神経難病対策に取り組んでいる数か所の病院もしくは医療センターでは、レスパイト入院や長期入院の受け入れを行っている。また、関東地域では、世田谷神経内科病院、狭山神経内科病院などの神経内科専門病院や、一部の一般病院が積極的に長期入院の受け入れを行っている。

福祉施設としては、筋萎縮性側索硬化症(ALS 患者)が入居可能な身体障がい者療養施設(身障者施設)がある。これは、平成 10 年の障がい者プランの重要施策として、ALS の受け入れ態勢が整備され、身障者施設に ALS 等専用居室が設けられた。全国では 470 か所のうち 75 施設(139 床)(H19 年調査)に、関東地区では 105 ヶ所のうち 16 施設(22 床)(H16 年調査)に、ALS 専用ベッドがある。平成 18 年には自立支援法への移行により、この ALS 等専用居室は、ALS 患者の利用がない期間については、ALS 以外の利用が可能となった。その影響で、ALS による利用がすすんでいないとの指摘もある。

難病療養者を長期的に受け入れるにあたっては、医療と介護の両方のニーズを満たす必要がある。したがって福祉施設では、24 時間 365 日の医療の確保が課題であるが、夜勤帯に看護師の配置がない施設が多い。また福祉職員には、病気の理解や医療処置の技術習得のための研修が必要である。一方、医療施設では、24 時間 365 日の医療は確保できるが、診療が中心であるため、福祉施設のように外出の機会や各種行事に参加する機会はあまり期待できない。

## 2) 施設看護の特徴

### 到達目標

- 神経難病療養者が利用可能な療養通所介護の現状と課題について理解する
- 神経難病療養者のショートステイにおける看護実践の特徴を理解する

### ■療養通所介護（中重度者に対するデイケア）

#### <療養通所介護のねらい>

介護保険制度において、中重度者に対する通所サービスとして、平成18年に「療養通所介護」が新設された。利用者は難病等を有する重度要介護者、またはがん末期の者であって、サービス提供に当たり常時看護師による観察が必要な者とされている。すなわち、「が難病療養者」と「がん末期療養者」は明確にその対象として規定されている。また、利用の目的は、可能な限りその居宅において有する能力に応じ自立した日常生活を営むことであり、そのために医療的ニーズへの対応、機能訓練、そして、通常自宅で暮らすために必要な日常生活上の世話を受けるものである。

これは難病療養者の生活支援には、人工呼吸療法を含んだ呼吸ケア、経管栄養法、静脈栄養法を含んだ栄養管理、四肢筋力低下への対応としての移動の介助、褥瘡予防、スキンケア、および自力排泄困難に対する排便コントロール、尿路感染予防等、様々な医療処置の提供が必要となる。また、療養通所事業所への通所する移動においても、要支援者、軽度要介護者とは異なり、送迎前のバイタルサインズのチェック、乗車付添いが必要であり、看護師が行う医療的ケアが多いのが特徴である。

また、自宅での療養を継続するためには、介護者を含めた支援が必要となり、療養通所介護は短期入院・短期入所と同様に介護家族のレスパイトの意味合いも併せ持つ。人工呼吸器装着中であつたり、食事や排泄に関して全介助であつたりする難病療養者は、このケアを24時間担う家族によって、自宅での療養が可能となったといっても過言ではない。覚悟を持って自宅での介護を引き受けた家族であっても、吸引や体位交換などを休むことなく行うには限界がある。仕事として行っている看護師の医療処置は、病院においては交代勤務によって、訪問看護においては1日2時間程度と限られることによって、専門職としてのケア提供を行うが、医療処置の多い療養者で交代する者がいない場合、その在宅療養自体が破綻する恐れがある。

### <療養通所介護事業所の利用>

療養通所介護事業所を行うに当たり設置基準が定められており、その基準を満たす環境で安全な看護提供を行う。

**利用者:**定員 8 人以下

**人 員:**利用者数 1.5 に対して職員は 1 とする。

また、常勤専従の看護師を 1 人以上配置する。

**施 設:**利用者定員 1 人に対して 6.4 m<sup>2</sup>。(小規模型通所介護は 3 m<sup>2</sup>)

**体 制:**訪問看護事業所・主治医・居宅介護支援事業者と連携をとる。

また、緊急時の対応として緊急対応医療機関を定め連携をとる。

### <療養通所介護事業所利用の現状>

平成 22 年度に日本訪問看護振興財団が実施他療養通所介護事業所の現状の調査において、利用者全体の中で難病患者は 30.8%である。がん末期患者は 4.9%で、難病がん末期以外の患者は 55.8%となっている。また、難病患者の利用者の 70%が要介護 5、13%が要介護 4 であり、全介助の状態に通所している患者出がほとんどであるといえる。

利用の理由は、介護者の負担軽減・レスパイトが 90%近くで一番多い。また、患者本人の社会参加を理由としているのも 56%であり、介護者のためだけでなく、本人も他者とのかかわりを求めている利用であることがわかる。

実際に受けているケアの内容は、通常訪問看護で受けているケアに加えて入浴やリハビリテーションがあり、通所施設における時間・施設・人員があることから、訪問ではなかなか受けられないケアも受けられることが特徴である。

難病療養者の在宅療養継続を可能にするには、療養通所介護による支援によって、介護負担の軽減、医療的ケアによる病状の安定、そして療養者自身の社会とのつながりが必要であると考えられる。しかし、現状では、利用者の安全とケアの質を維持向上するには、報酬の低さ、看護師・介護士への負担の大きさが、事業所を運営していくことにも困難が生じる。

今後は、難病療養者が療養通所介護を利用することで、病状安定、在宅療養継続、家族の心身の健康などを、目に見える形で示して、療養通所介護を含めた在宅療養体制の充実の必要性を提言していかなければならないと考える。訪問看護ステーションや療養通所介護事業所が個々にこのことを訴えるのではなく、専門的に難病看護に携わる者が、地域を含めた医療体制の充実に向けて、効果的に情報を発信し、制度改革につながる提言をしていくことが期待される。

## ■ ショートステイ

神経難病療養者のショートステイは滞在型の訪問看護サービスと施設型サービスの2つがある。定期的な利用は家族介護者の日常的な休息に有効である。利用における看護実践のポイントは、在宅でのケア方法の引き継ぎを行ったうえで、施設内の環境を調整することである。

引き継ぐべき内容は、在宅での生活スケジュールやケアの工夫点、意思伝達の方法等である。引き継ぎの方法は、施設側支援チームと地域側支援チーム(在宅医療機器供給会社を含む)による支援者会議、施設側支援者による事前訪問と介護者への聞き取り、施設側看護師による訪問看護への同行訪問等がある。一方、施設内ケアの限界について療養者へ説明を要する。

施設内の環境の調整では、ナースコールの設置・調整、自宅からの持ち込み品の確認、施設職員による医療的ケアおよび生活援助方法の共有を行う。

また、支援者間で、利用日程、利用施設の主治医とかかりつけ医の緊急時の対応方法、利用前後の在宅サービスの調整、移送手段等を確認する。

## ■ 長期療養

神経難病療養者の長期療養施設における看護実践のポイントは、医療と生活、両方のニーズにバランス良く対応することである。

医療ニーズへの対応では、その人らしい生活を支える医療として、吸引や成分経管栄養法、在宅酸素療法や人工呼吸器療法などの医療的ケアを安全・安楽に提供する。生活ニーズへの対応では、療養者の外出希望に添うなど個人の生活ニーズを満たす支援を実施する。

これらのニーズに対応するためには、症状進行の査定、緊急時の対応、リハビリや終末期の看護など、神経難病の進行に対応した看護実践の理解と技術の習得を要する。また、施設内の福祉系職員への患者理解やケア技術に関する教育、病状観察など24時間対応の体制、看取りや意思決定場面での倫理的課題等、職員へのこころのケアの提供体制づくりは重要である。

長期療養施設は、在宅療養が破綻した場合に求められる。利用にあたっては、重症難病患者等入院確保事業(神経難病医療ネットワーク)による施設確保に協力を依頼する。

### 3) 療養の場を求める新たな展開

#### 到達目標

- 神経難病療養者の新たな療養の場について理解する

神経難病の長期療養施設は、病院や高齢者福祉施設とは違い、医療施設と福祉施設の間、あるいはその人らしい生活を支える医療が提供できる要素を満たすことがのぞましい。現行の制度下では、医療とケア体制を整備した「在宅」に近い要素を有する難病に特化した長期療養施設はない。しかし、神経難病療養者や家族の声に答えるべく、いくつかの新しい試みを行っている施設がある。

仙台市にある太白ありのまま舎は、1994年に患者が中心となって設立された全国初の難病ホスピス型身体障がい者療護施設である。設立趣旨は障がい者が精神的に自立して安心できる場であり、「家」というコンセプトのもと、定員60名の全室個室完備である。診療所が併設され医師が常駐しており、看取りも可能である。

難病ケアハウス仁(埼玉県)は、2006年に設立された有料老人ホームであり、重篤・難症で他施設ではなかなか受け入れられない患者が入居している。近隣のクリニックと連携をとっており、医師や看護師長らによる24時間対応がある。自己負担金は年金で賄えるような金額が設定されている。これ以外にも、筋萎縮性側索硬化症者などの受け入れを行う有料老人ホームがあるが、入居金などが比較的高額である。

難病マンションのつばさハウス(千葉県)がある。これは、2008年に、病院でもなく施設でもなく、患者が主体的に生きられる場所・住める場所を設立趣旨に、神経内科医師(吉野英医師)が設立したサービス付高齢者向け住宅(サ高住)である。8戸の患者用住宅(患者本人のみの入居、患者と家族一緒に入居するタイプがある)と、1階には訪問看護ステーションや訪問介護ステーション、居宅介護支援事業所があり、24時間対応している。

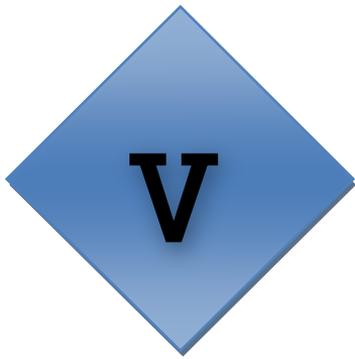
今後、第5次介護保険改正などに伴い、医療やケアを外付けサービスで提供する集合住宅の形態が増えていく可能性がある。

(紹介した施設の概要は、すべて文献や書籍、ホームページ等ですでに公開されているデータをもとにまとめたものである。

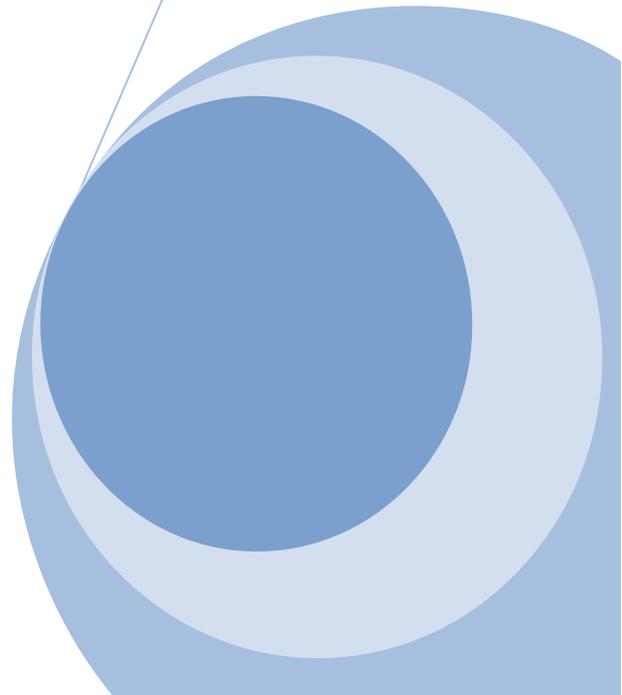
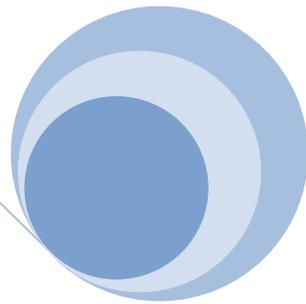
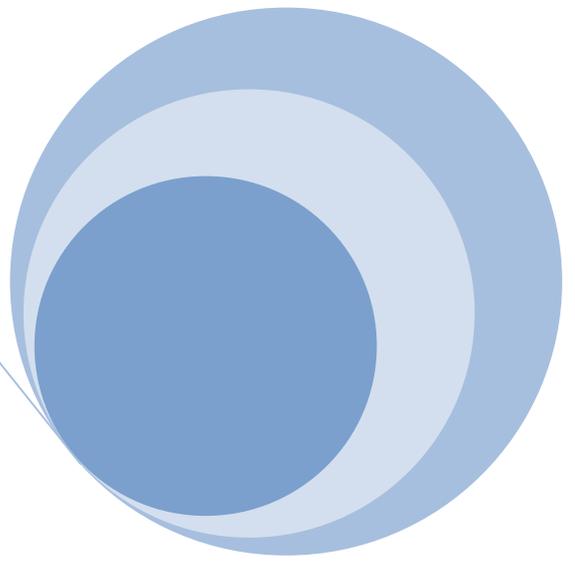
## 第Ⅳ章 引用文献及び参考文献

- 1) 社団法人電気設備学会 在宅医療を考慮した屋内配線システム調査研究委員会 在宅医療を考慮した屋内配線システム調査研究報告書 p94 電気設備学会 2001
- 2) 河原加代子代表著者 系統看護学講座 統合分野 在宅看護論 医学書院 2009
- 3) 川村佐和子責任編集 最新訪問看護研修テキスト ステップ 2 7 難病患者の看護 日本看護協会出版会 2005
- 4) 川村佐和子監修 医療処置管理看護プロトコール 第2版 日本看護協会出版会 2010
- 5) 中島孝 ALS マニュアル決定版 日本プランニングセンター
- 6) 吉良潤一 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
- 7) 日本 ALS 協会 新 ALS ケアブックー 筋萎縮性側索硬化症療養の手引き
- 8) ALS 患者の療養生活支援パス 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 分担研究総括報告書(平成 14 年度から 16 年度)
- 9) 訪問看護業務の手引き 平成 22 年 4 月版 社会保険研究所
- 10) 菅原京子 「心豊かにいきる」選択を支えるー 難病サービスの選択と説明を主点として 日本難病看護学会誌 15(2) p96-103 2010
- 11) 厚生労働統計協会 国民衛生の動向・厚生指標増刊 58(9) 2011
- 12) 平成 10 年 4 月 9 日健医発 637 号(最終一部改正 平成 21 年 4 月 21 日健発 0421003 号) 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実施要綱
- 13) 平成22年3月5日保発0305第3号 訪問看護療養費に係る指定訪問看護の費用の額の算定方法の一部改正に伴う実施上の留意事項について
- 14) 菅原京子 介護保険改正と難病療養 JALSA やまがた 47 p2-11 2011
- 15) 厚生労働省ホームページ「平成 23 年 2 月 22 日全国介護保険・高齢者保健福祉担当課長会議資料について」<http://www.mhlw.go.jp/stf/shingi/2r985200000133sr.html> (2011.10.18 閲覧)
- 16) 最新家庭介護レポート 介護保険制度の改正について <http://www.caresapo.jp/kaigo/issue> (2011.10.18 閲覧)
- 17) 平林勝政 家族以外の非医療職による「痰の吸引」の容認について 保健師ジャーナル 10(9) p712-717 2005
- 18) 平成21年12月8日閣議決定「障がい者制度改革推進本部の設置について」
- 19) 内閣府ホームページ「障がい者制度改革推進本部」  
<http://www8.cao.go.jp/shougai/suishin/kaikaku/kaikaku.html> (2012.01.20 閲覧)
- 20) 神経難病在宅療養ハンドブック よりよい緩和ケア提供のために 成田有吾編著 メディカルレビュー社 2011
- 21) 訪問看護ステーションの業務基準に関する検討 平成 18 年度報告書 p55-61 社団法人全国訪問看護事業協会 平成 19 年 3 月

- 22) 平成15年度 看護政策立案のための基盤整備推進事業報告書 人工呼吸器装着中の在宅ALS患者の療養支援訪問看護従事者マニュアル 社団法人 日本看護協会 平成16年3月
- 23) 神経疾患エキスパート看護師マニュアル 都立神経病院 2002
- 24) 財団法人日本訪問看護振興財団 平成 21 年度厚生労働省老人保健事業推進費等補助金 療養通所介護における医療連携の在り方に関する実践検証事業報告書 平成 22 年 3 月
- 25) 高砂裕子 2012 年介護報酬改定に現場の訪問看護ステーションから 難病と在宅ケア 17(10) p17-21 2012
- 26) 新井明子、牛込三和子、高久順子、細井さゆり、飯田苗恵、佐々木馨子、友松幸子 在宅人工呼吸器療法を実施している筋萎縮性側索硬化症療養者の介護者休息目的の初回入院導入における看護実践 日本難病看護学会誌 9(3) p194-199 2005
- 27) 新井明子、牛込三和子、飯田苗恵、佐々木馨子 在宅人工呼吸器装着ALS療養者の介護者休養目的短期入院の利用効果 日本難病看護学会誌 10(3) p224-230 2006
- 28) 牛久保美津子、川村佐和子、多賀谷悦代、小倉朗子、松下祥子、秋山智、本田彰子、藤田美江、牛込三和子 神経難病の長期療養生活を支えるさまざまな施設滞在型サービス事例の報告 日本難病看護学会誌 15(1) p35 2010
- 29) 牛久保美津子、川村佐和子、小倉朗子、秋山智、本田彰子、牛込三和子、多賀谷悦代、松下祥子、藤田美江 神経難病の長期療養生活を支える施設滞在型サービス事例 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特定疾患患者における生活の質(Quality of Life QOL)の向上に関する研究 平成 21 年度総括・分担研究報告書 p33-35 2010
- 30) 牛久保美津子、新井明子、小倉朗子 ALS の在宅療養生活を補完する施設ケアの現状 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特定疾患患者における生活の質(Quality of Life QOL)の向上に関する研究 平成 22 年度総括・分担研究報告書 p37-41 2011
- 31) 牛久保美津子、川村佐和子、小倉朗子、新井明子、秋山智、本田彰子、牛込三和子、松下祥子、藤田美江 在宅神経難病療養者の長期療養生活を補完する施設のあり方に関する研究 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 特定疾患患者における生活の質(Quality of Life QOL)の向上に関する研究 平成 20 年度～平成 22 年度総合研究報告書 p38-40 2011
- 32) 新井明子、牛久保美津子 身体障害者療養施設における ALS 療養者受け入れ上の課題 日本難病看護学会誌 2011 16(1) p73
- 33) 牛久保美津子 筋萎縮性側索硬化症(ALS)療養者の在宅療養生活を補完する施設ケアの現状と課題 難病と在宅ケア 2011 17(3) p49-52



難病の地域保健



## 1. 難病の地域アセスメント

### 到達目標

- 難病療養支援における地域アセスメントの必要性を理解する

#### ■ 難病の保健活動

地域看護（公衆衛生看護）は、個ならびに集団、あるいは地域を対象として、看護活動を展開する。難病の保健活動の範囲も同様であり、個、集団、地域に対してアプローチを行う。難病療養は、広域的、専門的技術支援を必要とする状態であることから、難病の療養支援は、地域保健法に基づいて、保健所が実施する活動として位置付けられている。介護保険法の創設以来、介護保険の対象者における、療養サービスの給付管理等を介護保険のケアマネージャーが実施するようになった。そして難病療養者も介護保険制度を利用する機会が多いことから、ケアマネージャーが療養支援の一員として加わることも多くなった。しかし前述のとおり、保健所保健師による難病療養支援における役割は、介護保険制度のケアマネージャーとは大きく異なる。

#### ■ 難病療養をめぐる地域の課題の抽出

「難病の地域アセスメントツール」は、ALS 等重症難病患者に焦点をあてた、保健師が管轄地域の在宅難病療養の課題を抽出するためのツールのひとつである。難病療養を支える地域の医療資源の量や質、ALS 等療養者の医療サービスの利用状況と充足状況を評価し、地域の難病療養にかかわる課題をその根拠とともに抽出するためのものである。

保健師は、地域の保健医療計画策定にも参画している。各地域の特性に応じた、療養にかかわる様々な課題を、客観的な根拠に基づいて抽出し、課題解決にむけての取り組みを進めるためにも、「地区（地域）診断」、「地域アセスメント」は非常に重要である。

## 2. 難病における保健所の役割

### 到達目標

- 難病療養支援における保健所の役割を理解する

#### ■保健所保健師の活動全般

人口 30 万～100 万に 1 箇所ある保健所では、ほぼ人口 1 万人当たり一人の保健師が配置されている。業務内容は 1. 家庭訪問・相談・教育活動など直接的支援、2. 仲間づくりやネットワーク化を図るようなグループ育成、連携会議、3. 地域管理・開発といった地域診断、計画策定、サービス開発、サービスの質保証、評価など多岐にわたっている。

#### ■保健師の難病活動

保健所の保健師の難病に関する活動は、地域保健法により「治療方法が確立していない疾病、その他の特殊疾病により長期に療養を必要とするものの保健に関する事項として提示されており、広域的かつ専門的技術支援を柱としている。具体的には以下のようなものがある。1. 難病医療費助成の申請から地域にそのような患者どの地域にどのくらい療養しているか、把握する。2. 在宅難病患者の療養相談（保健師の家庭訪問・電話・所内相談、必要な場合は理学療法士や栄養士、歯科衛生士との同行訪問）。3. 難病に関する講演会などの企画・運営をする。4. 仲間作り患者会活動の支援。5. 地域関係者会議の開催（専門医、地域主治医、訪問看護、ヘルパー、ケアマネージャーなど）。6. 在宅療養支援活動（家族介護者のレスパイトのための支援、困難事例の検討会など）。7. 地域支援者（訪問看護師、ヘルパー、ケアマネージャーなど）への講演会の開催。8. 地域にない新しいサービスの提案など。

#### 地域支援者と保健師の連携活動

1. 病院の退院調整看護師との連携
2. ケアマネージャーとの連携
3. 訪問看護師との連携
4. 地域医師会との連携
5. 患者会との連携

今後の保健師活動への期待

1. 地域の医療保健情報の集約と情報提供
2. 安全な在宅療養支援のための取り組み(認定特定行為業務従事者との連携による医療処置の実施について、など)
3. 災害時個別支援計画の策定への支援

### 3. 難病医療ネットワーク

#### 到達目標

- 地域の実情に応じた難病医療ネットワークの現状を理解する

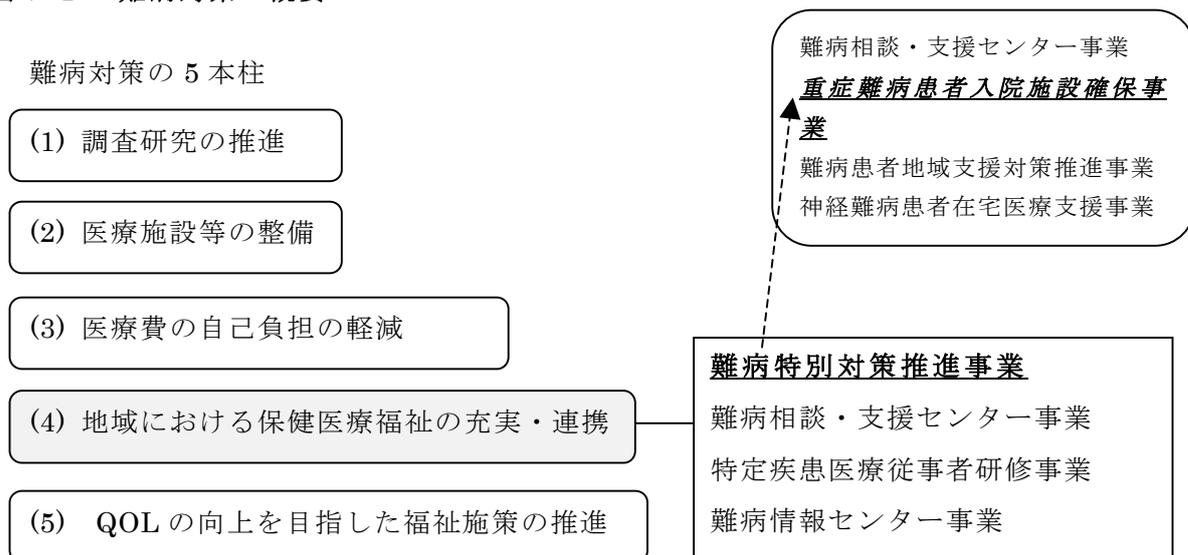
#### ■重症難病患者入院施設確保事業

日本の難病対策は、昭和47年にまとめられた「難病対策要綱」を踏まえ、難病対策事業を行っている。(I-2 難病とは何か 参照) 昭和47年当時に、(1)調査研究の推進、(2)医療設備の整備、(3)医療費の自己負担の軽減、を3本柱として事業が開始されたが、現在では(3)を医療費の自己負担の軽減とし、また新たに(4)地域における保健医療福祉の充実・連携、(5)QOLの向上を目指した福祉施策の推進が加えられ、この5本柱に各種事業を運営・推進している。

平成10年度から、(4)地域における保健医療福祉の充実・連携のなかに、「難病特別対策推進事業」(平成10年4月9日健医発第635号、平成10年4月9日健医疾発第28号)が、位置づけ実施されるようになった。そして難病特別対策推進事業の一つに「重症難病患者入院施設確保事業」が設けられた。この事業の目的は、重症難病患者のための身近な入院施設の確保を図ることで、そのために都道府県は概ね二次医療圏ごとに一箇所の協力病院を指定し、そのうち一箇所を拠点病院として、地域の医療機関の連携による難病医療体制の整備を図るというものである。(図V-1 難病対策の概要参照)

「重症難病患者入院施設確保事業」では、「難病医療連絡協議会」が都道府県事業の一環として設置(平成23年12月現在、青森県、沖縄県を除く45都道府県)され、相談連絡窓口として「難病医療専門員」が配置されている。

図 V-1 難病対策の概要



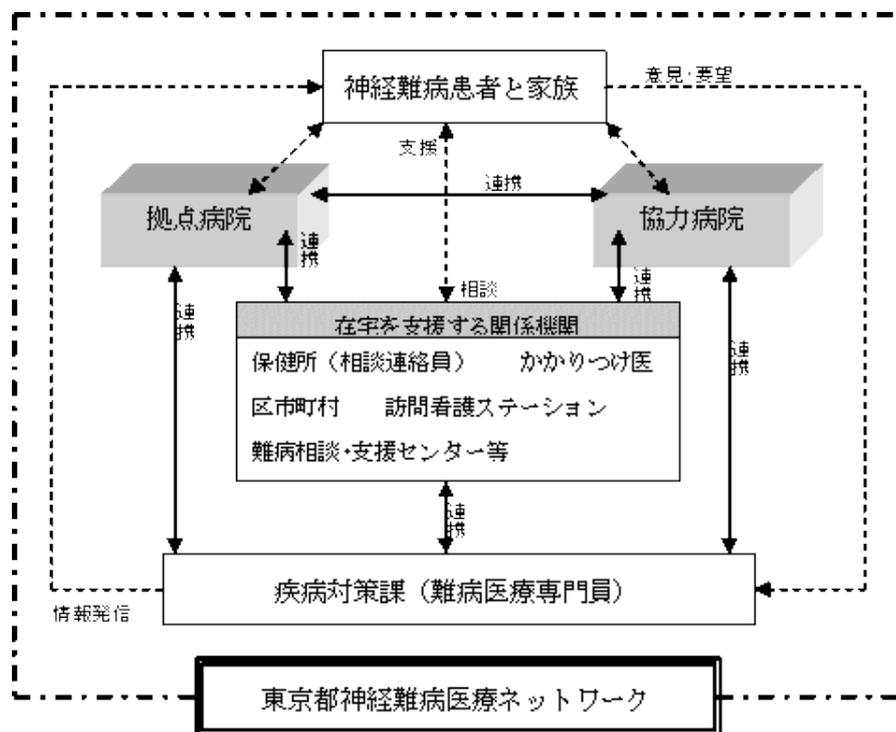
### ■ 難病医療ネットワークの現状

前述の「重症難病患者入院施設確保事業」の実施は、各都道府県の状況に応じて実施されている。対象はすべての難病であるが、現実的には筋萎縮性側索硬化症などの神経難病についての相談ニーズが高いことが明らかにされている。

東京都を例にあげると、平成 13 年度より「東京都神経難病医療ネットワーク事業」を実施し、重症神経難病患者に対する適時・適切な入院施設を確保するとともに、在宅療養時に適切な支援が行えるよう、地域の医療機関等によるネットワークを構築して神経難病医療体制の整備を図っている(図 V-2 事業の概念図参照)。

拠点病院は診断や急性増悪期等の総合的専門的医療を要する患者の受け入れを行い、協力病院は安定期における医療を要する患者の受け入れを行うこと、また拠点病院、協力病院ともに患者の在宅療養を支援することが事業内容となっているが、現実的には課題が多く、一人一人の療養者における支援ネットワークを構築した上で、これら制度上のネットワークを上手く活用できるようにしていく方策が必要となる。

図 V-2 東京都神経難病医療ネットワーク事業の概念図



#### 4. 地域ケアシステムの構築

##### 到達目標

- 難病療養支援において、地域ケアシステムを知って、活用することの必要性を理解する

地域ケアシステムとは、療養を支える様々な資源とそれらを有効に結び付けて、健康問題をもつ個々の人々に適用し、維持し続けるための支援体制、と定義することができ、具体的には関連する資源そのもの(医療機関、訪問看護ステーション、訪問介護事業所、など:ハードウェア)とそれらを適切に結び付けて運用するためのいわばソフトウェアをあわせて、地域ケアシステム、と定義することができる。

##### ■ 難病のケアシステム例の紹介：M市の場合

M市では、地区医師会が中心となって、神経難病等の在宅療養を支える一つのシ

システムを持っている。そのシステムは、①検診事業、②フォローアップ事業、③関係者の研修等を含むケア会議事業、(④難病患者訪問診療事業)などからなっている。①は、診断のついていない療養者、あるいは診断はついていないが療養についての総合的な相談を希望する受診者のための検診事業、②は、①等で把握された療養者の支援方針についての検討会、③は、医師会員、訪問看護ステーション、地域包括支援センター等の関係者が定期的に集い、在宅療養支援をめぐる課題を共有してその対策について検討したり、実際の支援例を共有して学ぶ場であり、関係機関間での知識や技術、課題の交流をとおして、地域のケア力の向上をめざすものである。

## 5. 患者会の支援

### 到達目標

- 患者会の機能をしり、支援・連携のあり方について理解する

患者会とは、同じ病気をもつ人々、あるいはその人々の療養を支える人々からなるひとつのグループである。患者会活動の目的は、療養に必要なことを様々な側面から、様々な形で実施していくこと、である。なかでも中心となる目的の1つは、療養にかかわる体験を当事者それぞれが共有し、その体験に共感し、考え方や療養にかかわる具体的なノウハウ、などを学びあうこと、といえるであろう。これらの活動をつうじて、支えあい、導きあう、いわばセルフヘルプ、ピアサポートといった機能を果たしている。

### ■患者会支援における看護職の役割

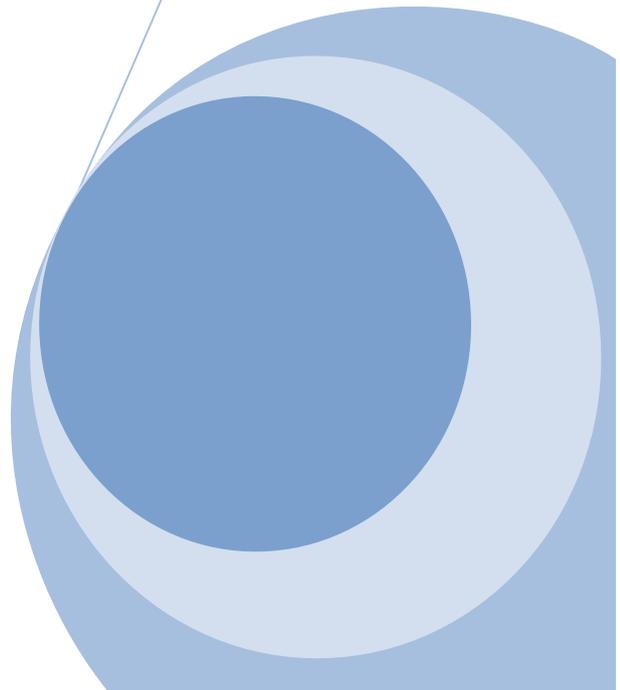
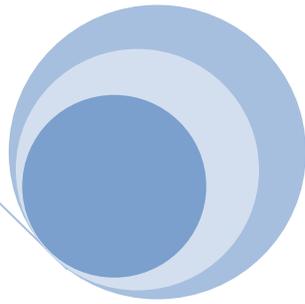
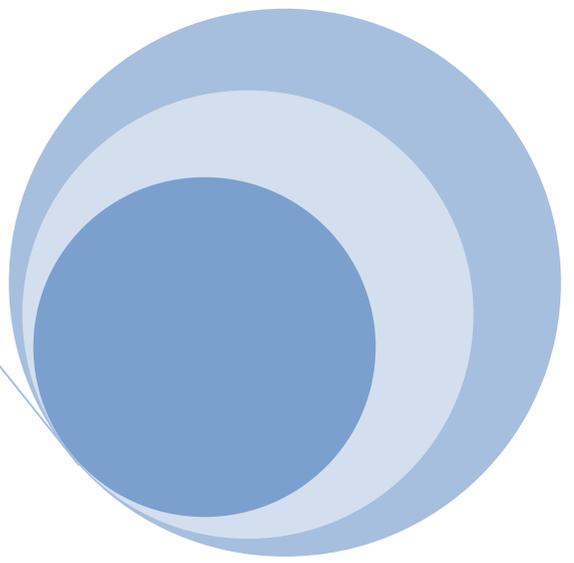
様々な役割があるが、ここでは1つの役割について述べる。当事者間でかわされる知識や技術等について、それらが適切であるか、誤解はないか、などを確認し、状況に応じた対応を行うことである。様々な大量の情報がいきかう現在。場合によっては当事者側が先に先進的な情報を得ている場合も少なくない。このような場合看護職は、それらの情報を確認し、また場合によってはそれらのより適切な情報の窓口や相談方法を考え、紹介する、などによって、当事者が、自分にとってやくに立つ情報かどうか、について「知りたい」、と考えている事柄に対応することも重要である。

## 第Ⅴ章 引用文献及び参考文献

- 1) 小倉朗子、小川一枝、中山優季、小西かおる他 難病の保健活動 難病の地域アセスメントツールの紹介  
保健師による保健活動の実際 角地のとりくみか、平成 22 年度難治性疾患克服研究事業 特定疾患患者  
における生活の質の向上に関する研究班 分担研究報告書 平成 23 年 3 月
- 2) ナーシンググラフィカ 公衆衛生 2011 メディカ出版
- 3) 改訂版在宅看護論 2008 日本放送出版会
- 4) 難病患者さんへの支援のご案内 2011 東京都福祉保健局
- 5) 疾病対策研究会監修 難病対策ガイドブック 現代社会保険 東京都神経難病医療ネットワーク事業 平成  
22 年度報告書 東京都福祉保健局 平成 23 年 12 月



その他



## 1. リスクマネジメント

### 到達目標

- 神経難病看護におけるリスクマネジメントの必要性について理解する
- リスクマネジメントの実際について理解する

### ■ 神経難病看護におけるリスクマネジメントの必要性

リスクマネジメントとは、危機管理であり、①事故の予防策、②事故への対応策を講じることである。リスクマネジメントで取り扱う「出来事」には、影響度によって「アクシデント＝事故」「インシデント(ヒヤリハット)」があり、出来事の状態や原因について、当事者のみでなく関係者によって分析を行い、組織的な危機管理に反映する。

国は、医療機関における医療事故情報等を収集・分析して医療安全対策の推進を図る事業を構築している。一方、重症化や医療処置ニーズが増加している在宅ではこのようなシステムは未確立であり、危機管理体制の構築は重要な課題である。

特に、神経難病患者の危機管理では、原疾患の症状の進行にともなう日常生活面・健康管理面でのリスクに加え、喀痰吸引・人工呼吸器管理や経管栄養等の医療処置に関する危機管理が必要である。

医療処置(喀痰吸引・経管栄養)については、平成24年度より一定の研修で知識・技術を習得した者は、医療職との連携の下、非医療職である介護職員の実施が可能となった。関係職種との連携(情報共有や役割分担など)が確実に行われなければ、不適切・不十分な連携によってかえって新たな事故を招きかねない。非医療職による医療処置の実施においても、療養者の安全性確保のためには、潜在的な危険性や今後の見通しなど医療職による総合的な判断による危機管理が重要である。

### ■ リスクマネジメントの実際

在宅における医療処置提供のリスクマネジメントの実際として、「たんの吸引」「経管栄養」に関するヒヤリハットの事象について、リスク要因分析に基づく安全性確保のための予防策を提示した研究事業報告を一例として示す。訪問看護師および訪問介護職員が認識したヒヤリハットの事象の「健康問題の概要」、健康問題を発生させていた「主要因」「看護職による予防策」は(表VI-1)の通りである。

リスクマネジメントでは、まずその出来事がインシデント・アクシデントに相当する出来事であるかどうかの判断が必要である。特に、療養者への身体への影響度等を考慮する必要性から、介護職等が当事者となった場合には医療職の判断を要する。状況や原因は、リスク要因分析モデル等を活用しながら客観的多面的に分析し、予防策も含めて、関係者で共有して再発予防に努めることが重要である。

表 VI-1 在宅におけるたんの吸引・経管栄養に関するヒヤリハットの状況と看護職の予防策

	たんの吸引	経管栄養
健康問題		
主要因		
健康問題予防のための看護職の予防策		

※厚生労働科学研究費補助金(地域医療基盤開発推進研究事業)「医療依存度の高い在宅療養者に対する医療的ケアの実態調査および安全性確保に向けた支援関係職種間の効果的な連携の推進に関する検討」平成20年度研究報告書;主任研究者 川村佐和子

※本結果は、訪問看護師・訪問介護職員に対する面接調査等により得られたヒヤリハット事象(たんの吸引:76事象、経管栄養:934事象)について、ヒューマンファクター工学医療用説明モデル:P-mSHELLモデル(河野,2004)の枠組みに基づくリスク要因分析を実施して検討したものである。

## 2. 災害時の対応

### 到達目標

- 災害時の対応を、地域の健康危機管理の視点から理解する

#### ■保健所保健師における健康危機管理

災害時の対応については、個別支援の他に、地域単位で取り組まなくてはならないものがある。これは主に保健所保健師の役割であろう。

平成18年3月、内閣府は「災害時要援護者の避難支援ガイドライン」を策定した。その中で、「人工呼吸器、酸素供給装置等を使用している在宅の難病患者等に対しては、保健所、消防署、病院など関係する機関と連携し、避難支援者とともに、病院等への搬送などの避難計画を具体化しておくこと。」と明記されており、避難支援プランを策定するよう求めている。保健師の役割としては、災害時対応のためのネットワークづくりがポイントとなる。

災害には、自然災害と人為災害があり、自然災害にも地震、風水害、噴火等種類があるが、電気や水道などのライフラインが寸断されても在宅療養者の生命を守ることができる、という基本目標は同じである。高層マンションの立ち並ぶ都市部なのか山間地域を有する地域なのか、交通機関の発達状況、医療機関をはじめとする支援する機関・人の充実度、在宅療養をしている患者の数、近隣住民の関係性の濃さなど、おかれている状況は地域によって異なっている。それぞれの地域特性に合わせて、発災直後の対応を考えていくことが求められる。発災直後は、道路の寸断や車の渋滞などで通常の移動が困難になること、通信が混乱したり制限を受けて電話がつながりにくくなること、担当者であっても出勤できないことなど、日常とは異なる環境で支援することになるということを十分念頭に入れて、実効性の高い支援計画を立てるべきである。また、これらの支援計画を立案していく過程で、各関係機関に所属する人々が「顔の見える関係」を構築しておき、いざという時にもスムーズなコミュニケーションがとれるようになっていくことが重要である。発災直後の安否確認の方法や、それらの情報の一元化など、今後検討しなければならない課題も多く残っている。各機関だけではなく、患者・家族、地域の住民も含めて、ネットワーク構築に取り組んでいく必要がある。

### 3. 教育・コンサルテーション・研究

#### 到達目標

- 神経難病専門看護師における専門的役割を知る

高度実践家を育成する専門看護師教育課程において、どの専門分野においても共通して身に着ける能力として、以下の6つの役割を果たす能力を挙げている。

1. 卓越した看護実践
2. 教育的機能
3. コンサルテーション・相談
4. ケア提供者間の調整
5. 研究活動
6. 倫理的調整

本テキストにおいて、看護実践に関しては、神経難病に特定した専門的看護技術の学習内容が述べられている。また、人工呼吸器装着、療養の場の選択の意思決定における倫理的調整に関する内容、チームの一員としての療養支援を行うケア提供者間の調整に関する内容についても、それぞれ他の項で取り上げられている。よって、ここでは神経難病専門看護師に求められる「教育」「コンサルテーション」「研究」に関する専門的役割について述べる。

#### ■教育

専門看護師や認定看護師は、一般看護師に対して、専門としている領域の看護に関する知識の普及、および技術向上を果たすために教育・指導を行う。病院施設等においては、看護師としてのキャリアアップを組織的・体系的に果たせるよう、院内教育が整っているところが多い。しかし、専門分化した看護実践の内容に関してはそれぞれ病棟等に任されている。

#### 【院内教育】

神経難病に関する教育指導については、一般の継続教育と同様に、院内教育と院外教育があるが、専門看護師がまず役割を果たすことは、院内教育である。

学習方式は、勉強会、講義といった知識を伝えていく形の学習と、事例の検討、シュミレータ等を用いたトレーニングといった演習形式で体験・討論を交えた形の学習、それと、実際の患者へのかかわりを通して計画的に知識技術を身に着ける On the Job Training(OJT)がある。専門看護師は、どの学習方式であってもその計画、実施、評価に関わる。院内教育は一人で実施することは難しく、師長等管理者、教育担当者等とともに看護業務の一部として実施する。この際、学習者が自らの位置づけをきちんと

自覚し、目的を持って取り組むよう支援することが重要である。

院内教育、特に OJT においては計画的に取り組むこと、そして、自分を含めた複数による評価を適切な時期に行うことが必要である。日常的な神経難病患者へのケア提供を漫然と行うのではなく、「〇〇について理解を深めるために～～のケアを行う」「勉強会で学んだ△△の技術を□□さんのケアの時実際に行ってみる」等、実践の中に具体的学習行為を組み込んでいくことを自らが行う必要がある。そして、その行為を振り返り、評価することで、経験からの学びにつながるものである。

このような実践の場での学習を支援することは、プリセプターシップで教育支援を行う場合の学習者と支援者の関係に似ている。神経病棟に初めて配属になった者や神経難病患者を受け持ちになった者に対しては、このような学びの狙いを自覚しての患者とのかかわりが有効であると考ええる。

### 【院外教育】

専門看護師の役割には、専門とする特定領域の看護に関する知識・技術を広く普及すること、すなわち、職場外における教育活動も必要となってくる。この場合、学習の狙いは、特定の病院、病棟で神経難病患者のケアができることではない。神経難病看護のスタンダードを理解し、その上で現在最も良い実践、ベストプラクティスを示すことが求められる。そのためには、自分自身が最新の知識・技術に関する情報に敏感であることが必要である。また、院内教育のように個人指導的な教育ではなく、集団に対する教育活動になるので、効果的な情報の提供や知識・技術を身に着ける方法を検討すること、すなわち教育方法を検討することが必要である。

### ■コンサルテーション

難病療養者が支援を求める窓口には、自治体等が実施している難病相談事業や、難病支援センターの相談窓口がある。難病看護を専門とする看護師は、この相談に関しては直接対応する機会は少なく、保健師や難病医療専門員がその役割を果たしている。医療施設の看護師は、症状出現による不安やどこに頼ればよいかという不安への対応というより、先が見えつつあり、検査結果を待ち、診断を受ける段階の患者に直接かかわることになる。

よって、この時期の患者に必要な支援は、病気が反面してこれからどのように療養をするのかということになるので、医療を受けることに関するコンサルテーションではなく、介護福祉的要素の大きいコンサルテーションとなる。コンサルテーションとは、まだ現状がはっきりつかめておらず、問題の原因に気づいていない状況において、対話等により現状の情報をつかんで、原因を明らかにし、その解決に向けての方策を返していくことである。よって、難病の診断がついてこれからどうしようかということを考える患者・家族にとって、最初の支援者となる。

医療施設においては、今後どのようなことが起こりうるかという予測を持って、患者家族の現在の生活や今後の生き方を理解しながら、まず、当事者が「課題」に気づくことができるように関わる。そして、その課題に対しての手段・方法・支援があること、ここからは医療、福祉、公的援助等の他者の力を活用が必須であることを示し、それにより安心感が得られるように方向付けをすることがコンサルテーションの狙いである。

## ■ 研究

高度実践を行う看護師にとって、知識・技術の裏付けを持って、根拠のある看護を提供することが必要である。難病看護において特定の問題に関する解決方法を見出したり、効果のある援助方法を開発したり、また、難病患者のケアの質が総合的に向上するための体制づくりをしたり、そのための基礎調査をしたりということは、日頃の日常的な看護実践の中でもその必要性を感じていることと思う。

まず重要なのは、研究として取り組む課題があると感じることである。

そして、そのために何をすればよいかを考えることが、研究への取り組みの一步となる。臨床における研究は、研究論文としてまとめ公表しなければならないわけではない。課題解決は、今の看護を変えていくこと、看護師の提供する技術を向上させるもの、そして、難病患者さんがより良い状態となることが目的である。一般に「業務改善」といわれるような、ちょっとした工夫であっても患者に対する効果が示されれば、それを研究とすることはできる。やりっぱなしではなく、その過程をきちんと書くことで、根拠を求められたときに説明し、患者を含めた他者への説得力のある説明につながる。

難病専門看護師は、自らの取り組みをその場だけでなく、広く他の一般看護師に知らせていくことが求められる。それは教育的活動でもあるが、看護を提供する時の知識・技術の根拠を説明できることが、特定の領域の専門職性を有していると判断されるものである。よって、研究業績蓄積を狙いとした論文の公表ではなく、自らの取り組みの結果を患者や看護師に提供するために臨床実践の場に、自らの取り組みの結果を提示することが必要である。

臨床の場において対象となる患者への看護に精通している看護職が、必ずしも研究的取り組みができるかというと、研究方法を身に着ける機会がなかったりして、研究をまとめ公表する機会がなかったりして、研究者としての経験は積んでいないのが現状であると予想する。

研究的取り組みの必要性を感じ、難病療養者を取り巻く現状での課題が明らかになった時に、支援を求めることが必要と考える。所属する病院組織の支援者、組織外の大学、研究所等の専門家等へのかかわりができるとよい。また、学会は研究の公表の場のみならず、活動を支援する役割を持つので、関連する学会へのかかわりを有効に活用することが望まれる。

## 4. 看護・医療政策

### 到達目標

- 介護福祉士等による喀痰吸引等の制度について理解する
- 高齢社会に入ったわが国における医療政策は医療機関内医療から在宅医療・ケアへと、在宅ケアは地域包括ケアとして提供される方向性である。各種施策が進行するなかで、介護福祉士等による喀痰吸引等の実施も現実化している。
- 2012年4月から、社会福祉士及び介護福祉士法の一部が改正され、認定特定行為業務従事者認定証を保有する者および2015年度以降に卒業する介護福祉士は認定されている対象者および行為について、業として実施することができる。
- この制度が対象とする行為は喀痰吸引(口腔、鼻腔、気管カニューレ内)と経管栄養(胃ろう・腸ろう、経鼻)である。これらの行為は医行為である。
- この制度は都道府県が実施主体である。
- 都道府県は、認定特定行為業務従事者認定証の交付、研修機関及び事業者の登録を行う。
- 認定特定行為業務従事者認定証は、限定される対象者と行為によって、第一、二、三号の種類がある。
- 認定特定行為業務従事者認定証交付を希望する者は、登録研修機関による一定の研修を受け、修了証を都道府県に提出し、認定証の交付を受ける。
- 認定特定行為業務従事者認定証を保有する者は登録事業者(体)に属し、医師の指示書をえて、行為をできることになる。

喀痰吸引等は医療チームとして行われ、安全・安心に提供されることが重要である。

## 執筆者一覧 (五十音順)

秋山智	広島国際大学 (I-3-7), III-4-8))
飯田苗恵	群馬県立大学 (IV-3-2))
○牛久保美津子	群馬大学 (IV-3-1), IV-3-3))
小川一枝 (難病医療専門員)	東京都医学総合研究所 (III-4-1), IV-1-5), IV-1-6), V-3, VI-4)
○小倉朗子	東京都医学総合研究所 (III-4-2), III-4-4), III-4-5), III-4-9), V-1, V-4, V-5)
○川村佐和子	聖隷クリストファー大学大学院 (I-1, I-2, VI-4)
○小長谷百絵	昭和大学 (III-1-1), III-1-2), III-4-3))
小林真理子	つばさ訪問看護ステーション (III-3-6))
○小森哲夫	国立病院機構箱根病院 (II-1, II-3, II-4)
近藤紀子 (難病医療専門員)	東京都医学総合研究所 (III-4-6), V-2)
坂井志麻	東京女子医科大学 (IV-2-1), IV-2-4))
重信好恵	練馬区医師会訪問看護ステーション (IV-1-4))
菅原京子	山形県立保健医療大学 (IV-1-7))
高橋香織	東京都立神経病院 (IV-2-5))
田中千鶴子	昭和大学 (I-3-5), I-3-6))
谷口珠実	杏林大学 (III-3-4))
中井三智子	三重県難病医療専門員 (III-3-9))
中島孝	国立病院機構新潟病院 (I-3-3), I-3-4))
○中山優季	東京都医学総合研究所 (II-2, III-1-3), III-3-1), III-3-2), III-3-10), III-4-7))
成田有吾	三重大学 (III-3-3), III-3-8))
橋口広子	国立病院機構新潟病院 (IV-2-2))
樋口富美代	国立病院機構新潟病院 (IV-2-3))
原口道子	東京都医学総合研究所 (VI-1)
柊中智恵子	熊本大学大学院 (III-4-11))
○藤田美江	北里大学 (I-3-1), I-3-2), III-4-10), VI-2)
○本田彰子	東京医科歯科大学大学院 (IV-3-2), VI-3, VI-3)
○松下祥子	東京医科歯科大学大学院 (III-2-1), III-2-2), IV-1-1), IV-1-2))
松田千春	東京都医学総合研究所 (III-3-5))
松原康美	北里大学東病院 (III-3-7))
村岡宏子	東邦大学 (IV-1-3))

※○日本難病看護学会 神経難病看護師 (仮称) 育成プログラム検討委員会委員

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
(希少性難治性疾患患者に関する医療の向上及び患者支援のあり方に関する研究)  
平成 23 年度 分担研究報告書

研究代表者 西澤 正豊 (新潟大学)  
研究分担者 小長谷 百絵 (昭和大学)  
中山 優季 (東京都医学総合研究所 難病ケア看護研究室)

編集 東京都医学総合研究所 難病ケア看護研究室  
〒156-8506 東京都世田谷区上北沢 2-1-6  
平成 24 年 3 月