資料4

厚生科学審議会疾病対策部会第10回難病対策委員会

平成22年2月15日

ALSなどの神経難病とともに

～医療現場からのメッセージ～

独立行政法人国立病院機構
南九州病院長　　福永秀敏

私の立ち位置

■「難病対策要綱」の策定された昭和47年に医師になり、爾来38年、確かな治療法のない神経難病医療にたずさわってきた。

■1984年から、ALSの在宅医療と人工呼吸管理をすることになった。そして条件整備ができたら、在宅ケアこそが、患者・家族にとって最も満足できる医療だと思った。

■筋ジストロフィー医療では、彼らの精神的なたくましさと「障害も個性である」という側面、そして終末期医療では、死と向き合う教育の重要性を強く感じた。

■システム構築と人材の育成が、両輪として機能すること。

■それぞれの生き方があるように、それぞれの死に方もある。人生は一つの物語であり、医療者はその物語を意義あるものにするための援助者でありたいと思う。

システム化

1. 難病の地域ケア・システム

国立療養所における在宅医療推進のための研究班班長
看護師等によるALS患者の在宅支援に関する分科会委員
鹿児島県重症難病医療ネットワーク協議会会長
厚生労働審議会疾病対策部会難病対策委員会委員

2. 筋ジストロフィーのケア・システム

筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究班班長

3. 医療安全対策のシステム化

厚生省リスクマネジメントスタンダードマニュアル作成委員会委員長
厚労省医療安全管理者の質の向上に関する検討作業部会部会長

1984年4月

日本で、おそらく始めての「体外式陰圧人工呼吸器」を在宅で、Sさんに使ってもらった。

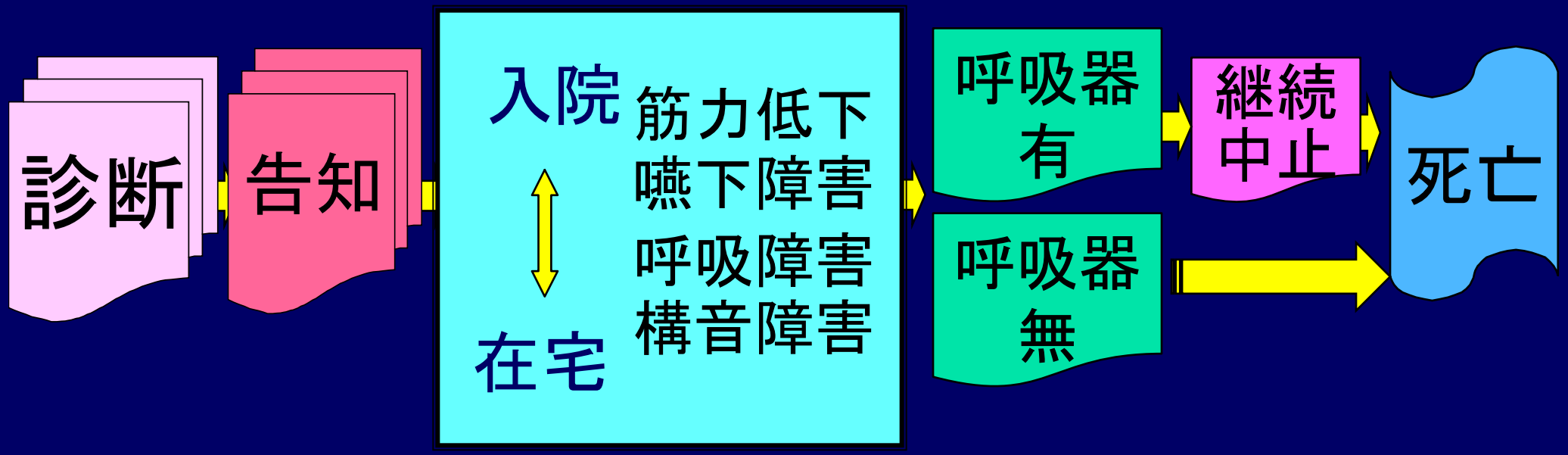
2年余り24時間の胸押し補助呼吸から開放されて、喜ばれた。

でも、6ヶ月ほど経ったある朝、眠るように亡くなられた。

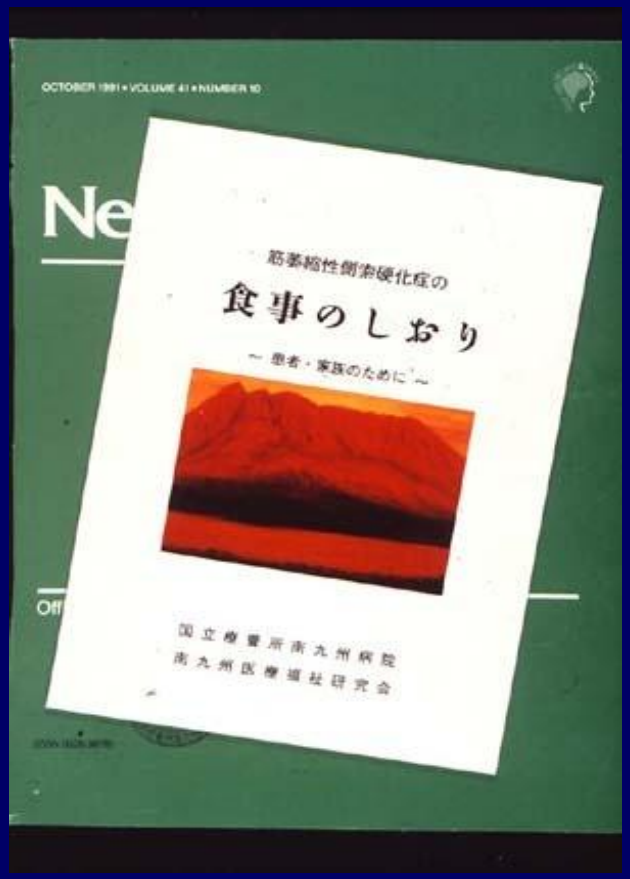
私が在宅ケアと取り組む「きっかけ」を作ってくれた患者さんである。

お母さんに指示するSさん、在宅だからできる
「この頃が一番充実していたかも・・・」とお母さん

ALS診断後の一般的経過

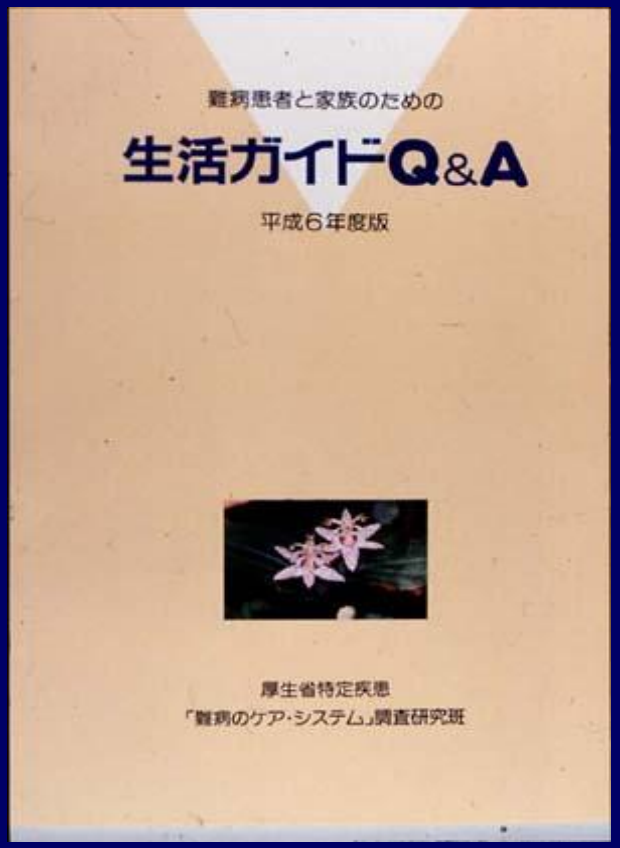


在宅療養のための3部作



（平成3年）

（平成5年）



（平成6年）

在宅医療の歴史（南九州病院）

1　昭和50年頃からALS患者訪問をボランティアで実施.

2　昭和58年、在宅人工呼吸管理開始

3　平成3年，南九州医療福祉研究会設立.

4　平成5年，「国立療養所における在宅医療推進に関する研究班」が発足．私が班長で当院が事務局.

5　平成6年より，病院の事業として計画的で継続的な在宅医療の実施.（規約･交通手段･緊急時の体制整備）

6　平成8年，鹿児島ALS医療福祉ネットワーク発足.

7　平成9年，難病支援検討会＆学習会（調整会議）.

8　平成12年、鹿児島県重症難病医療ネットワーク協議会

当院の在宅ケア

1　実務
2　教育研修
3　研究

訪問介護員養成研修

（名）

1　級　課　程				2　級　課　程		
	申込者数	受講者数			申込者数	受講者数
ｵﾘｼﾞﾅﾙ	310	140		ｵﾘｼﾞﾅﾙ	1，983	912
県委託	328	120		県委託	552	350
看護師等免除交付	H13年度	41	1，221			
	H14年度	452				
	H15年度	728				
計	638	1，481		計	2，535	1，262

ヘルパー養成研修

平成7年より平成20年まで1級課程1884人、2級課程1627人、合わせて3511人のヘルパー養成実施。
また難病患者等ヘルパー養成研修では、2027人が受講。

難病患者等ﾎｰﾑﾍﾙﾊﾟｰ養成研修

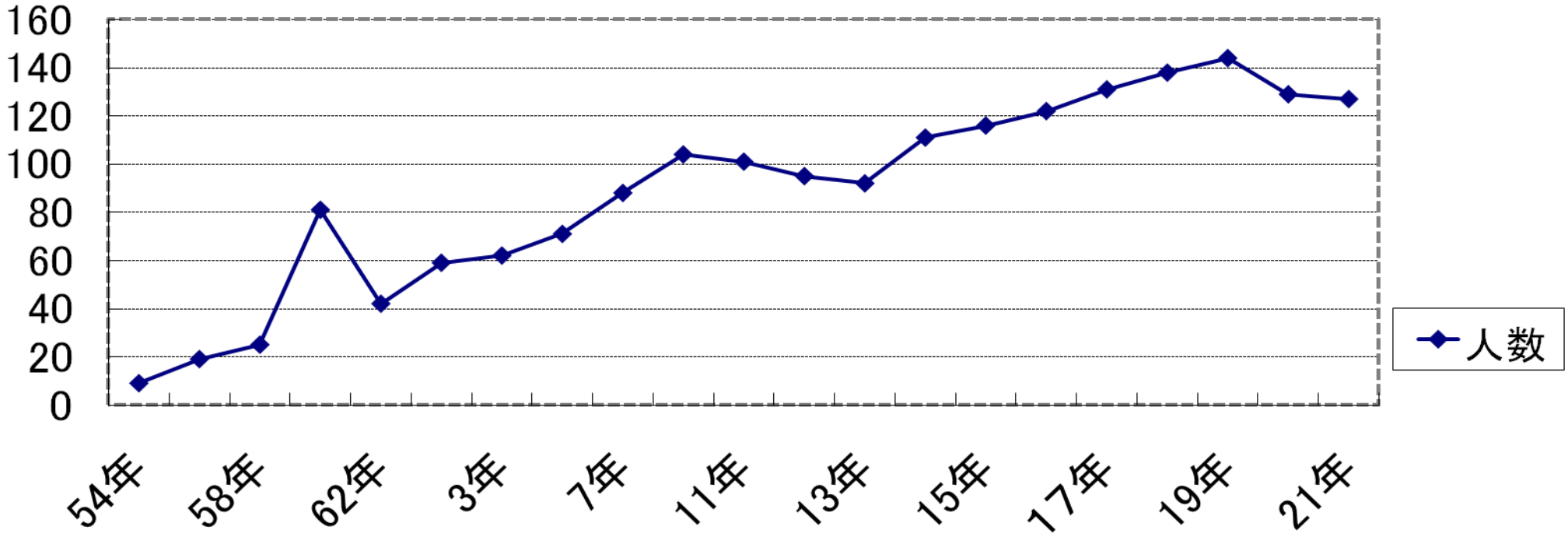
（名）

	難病基礎課程Ⅱ	難病基礎課程Ⅰ		
H12年度	51	73		
H13年度	68	前期	98	217
		後期	119	
H14年度	101	前期	175	324
		後期	149	
H15年度	109	前期	175	288
		後期	113	
	329	902		

吸引問題を考える機会になった患者さん

　ご主人が一人で奥さんの介護にあたっていた。夜間も吸引の度に起きていた。眠れる時間は訪問看護の2時間だけという日が続いた。せめてヘルパーに夜間の吸引をお願いできないものか・・・

図1　ALS患者特定疾患受給者数



鹿児島県患者数の推移（平成21年12月末日現在）

1）昭和49年に2人の認定があり、平成8～13年は100人前後
2）その後、微増し平成19年度が144人、平成21年12月で127人

人工呼吸器の使用状況と主な療養場所
（平成21年12月末）

	在宅	入院	施設入所	合計（%）
人工呼吸器使用	24(18.9)	41(32.3)	4(3.1)	69(52.4)
気管切開のみ	8(6.3)	2(1.6)	0	10(7.8)
その他	30(23.6)	12(9.5)	6(4.7)	48(39.8)
合計	62(48.8)	55(43.4)	10(7.8)	127(100)

（ ）%

長期療養の形態

1. 入院の場合

（1）医療法上では、一般病棟とその他.

（2）診療報酬上.

・障害者施設等入院基本料（出来高）
　特殊疾患入院施設管理加算
・特殊疾患入院医療管理料（包括，病室）
・特殊疾患病棟入院料（包括，病棟）
・療養介護病棟Ⅰ（介護区分Ⅴ以上）

（3）身体障害者療養施設ALS居室

2. 在宅の場合

（1）公的サービスの利用.
（2）ネットワークと地域ケアシステムの構築.

現在の当院の神経内科病棟の現状

病名	年齢	性	呼吸器	胃ろう	意思伝達の方法
ALS	79	女	（－）	（＋）	TLS
ALS	77	女	（＋）	（＋）	TLS
ALS	81	男	（－）	（＋）	TLS
ALS	73	女	（＋）	（＋）	TLS
ALS	45	女	（＋）	（＋）	TLS
ALS	67	男	（＋）	（＋）	まばたき
ALS	78	女	（＋）	（＋）	まばたき
ALS	62	女	（－）	（－）	文字盤
ALS	79	男	（－）	（＋）	まばたき
ALS	55	男	（＋）	（＋）	伝の心
ALS	82	女	（＋）	（－）	まばたき

ALSの長期ケアのための総論的コメント

1）告知

長期療養に伴うさまざまな問題、特に呼吸器装着などを考えると告知は避けて通れない。告知のやり方やアフターケアは大切。

2）呼吸器装着とTLSでの呼吸器の離脱

呼吸器装着はその前提として、在宅で可能かどうかも検討事項。

3）円滑な長期ケアの要因

①患者さん：人柄というか、周りにサポーターを惹きつける魅力があれば。
②介護者：主介護者が健康で、またサポートできる体制。
③医療機関のネットワーク：拠点病院と協力病院。ただ神経内科専門医だけでなく、呼吸器や外科系の医師でもなんら問題はない。レスパイト入院。
④緊急時の問題：いい時は在宅で、悪くなったら入院できる病院の確保。
⑤地域ケアシステム：連携と協力が必要。チーム医療そのものであり定期的な調整会議（事例検討会）が必要。地域医療連携室の役割。
⑥患者会との連携：相談窓口としても。ピアサポート。

4）ALSと人生

運動機能は極限まで退化するのに、精神機能は活発。 だからこそ、人の心を打つ患者さんも多い。

レスパイト入院

１）当初は介護者の病気、冠婚葬祭、災害時の一時入院を目的にしていたが、最近では介護者の休養

２）利用者の高齢化と共に主介護者も高齢となっているため、身体的負担が大きい。
人工呼吸器や吸引など医療依存度が高いこと、いのちの責任を担っていること等から持続的な緊張状態を強いられ、精神的ストレスが大きい。

３）利用者の多くはALS（全て人工呼吸器装着）で、患者・家族の交流、日ごろの悩みや不安を病院スタッフと共有の機会にも。

４）拠点病院などをその受け皿に

地域医療連携室の退院調整システムへの関わり

・入院時スクリーニングで地域の在宅支援担当者につなぐ退院調整ケースを選択。
・病棟看護師は初期情報をもとに初期カンファレンスを実施し、退院に向けた看護計画の立案。
・地域医療連携室と連携し、患者・家族・関係機関と連絡し長期療養の場の確認。
・退院時カンファレンス（患者家族、主治医、師長、受け持ち看護師、PT・OT、薬剤師、地域医療連携室、在宅支援担当者、地域関係機関）による退院先の確認と共有。
・退院後、サービス調整会議に参加し、在宅情報のフィードバック。

アメリカの事情

1）介護問題
- 87%が夫婦配偶者
- 配偶者以外の介護人
  0（48%）、1（15%）
  2（15%）、3，4（13%）

2）患者の1/3が家族や介護者に愛情を示さない

3）呼吸器は3%が装着

4）最期は自宅（53%）、19%（病院）、7%（ホスピス）

5）66%は痛みや苦しみ
89%は安寧
37%は酸素吸入
90%は遺言を、97%は遺言が守られた
（コロンビア大学三本先生）

表1. ALSの原因仮説とそれに基づく臨床治験の現況

原因仮説・薬剤機序	薬剤	治験計画	責任者・センター・研究基金	コメント
グルタミン酸拮抗剤	Talampanel (GYKI 53773)	RCT, Phase III Multicenter	Teva USA、Europe	進行中
グルタミン酸ラムダ受容体拮抗剤	Dextromethor-phane と quinidine の合剤*	RCT, Phase III Multicenter	B. Brooks Avanir/USA	偽性球麻痺に効果あり。第二試験進行中
グルタミン酸再吸収亢進	Ceftriaxone	RCT,Phase II/III Multicenter	M. Cudkowicz NEALS/USA, NIH	進行中
抗酸化剤	CoQ10	RCT, Phase II Multicenter	P. Kaufmann Columbia/USA, NIH	無効
	Edaravone	RCT, Phase III Multicenter	H. Yoshino Japan	進行中
神経栄養因子	IGF-I, subcu	RCT, Phase I Multicenter	E. Sorenson GLALS/USA, NIH	無効
	NGF	Phase I	M. Aoki/Y. Itohama, Japan	計画中
抗炎症剤	Minocycline	RCT, Phase III Multicenter	P. Gordon Columbia/WALS, NIH	進行中
Anti-apoptotic	TCH346	RCT, Phase III Multicenter	Novertis Eur/USA/Canada	無効
中枢神経へのワクチン	Glatiramer acetate	RCT, Phase III Multicenter	Teva Europe	計画中
蛋白凝集拮抗剤	Arimoclomol	RCT, Phase II/III Multicenter	M. Cudkowicz NEALS/USA	中断中
遺伝子発現促進剤	4-phenylbutyrate	RCT, Phase II Multicenter	M. Cudkowicz, VA Hospital/USA	中断中
Autophagy	Lithium carbonate	RCT, Phase II	WALS, NEALS, Europe	進行中
神経保護剤	Knopp 760704	RCT, Phase II	Knopp USA, Europe	進行中
	Methycobalamin	RCT, Phase III Multicenter	Eisai Japan	進行中
	TRO19622	RCT, Phase II Multicenter	Trophos Europe	進行中

ALSなど神経難病の今後の課題

1）厳しい療養生活でも「幸せ感」はある。よりQOLの高い生活を実現するためにはどうすればいいか。
2）病院など箱物の整備には、自ずから限界がある。レスパイト入院、クリティカルパスなど利用して有効活用を。同時に病気による、そして入院病棟による不公平感の解消を。
3）在宅療養が主流になる時代、介護力の確保、公的介護などの社会資源の活用、吸引や栄養交換などの医療処置を研修などの教育を経て順次介護職などにも拡大を。
4）地域間（県、市町村）のサービスの格差解消を。難病対策基本法の検討を。
5）病院間（拠点・協力）、病院と介護施設、訪問看護ステーションなどとのネットワークのより緊密な連携を。
6）事前指示書や尊厳死問題の議論は避けられない。
7）国立病院機構だけでも2000台を超える人工呼吸器が常時作動している。安全の問題では、現場は常に緊張状態にある。
8）魅力ある職場にすることで、意欲のある専門医師を難病の現場に。

ナラティブ

患者さんとの対話によって新しい物語を創造し、会話を通して新しい意味を発生させ、患者さんの持っている問題を解決していく･･･。

人生はいくつもの小さな物語からなる大きな物語である。自分の人生の物語を語れば、自分自身の人生や意味づけもできる。

人生の最後の時を共有し、その人の人生の物語を完成させる。

参考書籍

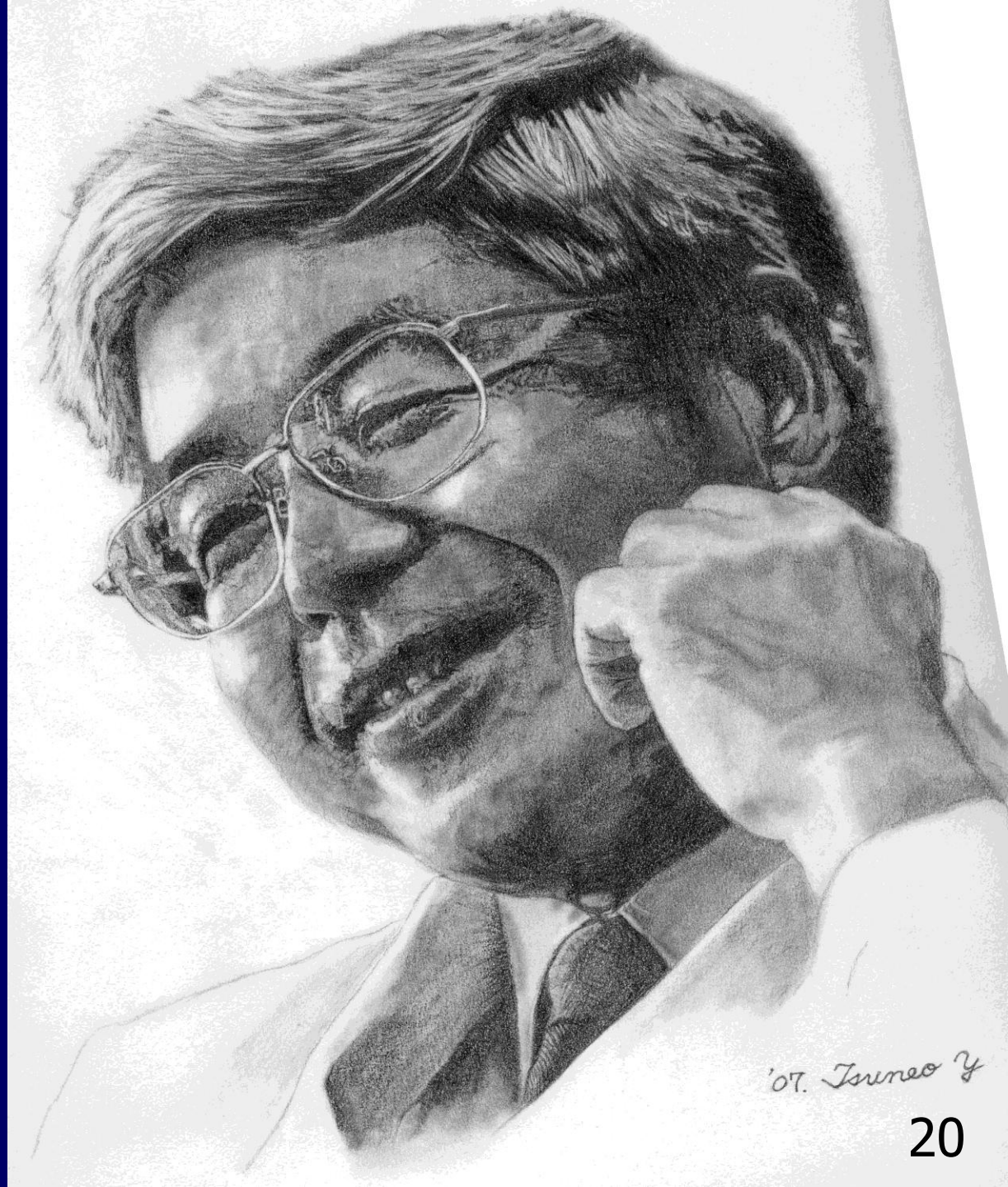
1）難病と生きる（春苑堂出版、1999年）

2）病む人に学ぶ（日総研、2004年）

3）早起き院長のてげてげ通信（随筆かごしま社、2007年）

4）早起き院長のてげてげ通信2～病と人の生き方と（随筆かごしま社、2009年）

山田君の微妙な手の震え

「またですか・・・」
「いやなあ、お前の
この微妙の手の震えが
あるから、髪の毛一本
一本の繊細さが出て
くるんだ。病気じゃないと
書けん！」
　いつも来客者に、そう
言いながら紹介する。
嫌そうに、そうでもない
ような複雑な表情をする。

障害も、人もそれぞれの
個性がある。相応のケア
が必要となる。