

ALS患者在宅療養支援のための 関係者向け手引き

(第1版)

平成20年3月

島根県 健康福祉部 健康推進課



はじめに

平成10年に出雲圏域で人工呼吸器を装着したALS（筋萎縮性側索硬化症）患者さんが在宅療養に移行されたのをきっかけに、「自宅で過ごしたい」という患者さんの思いをかなえるため、家族や関係者等の努力のもと、人工呼吸器を使用して在宅療養に移行する患者さんが増加してきました。このような動きは現在県下全域に広がりつつあります。しかし、一方で、地域で人工呼吸器を装着した患者さんを受け入れるかかりつけ医をはじめ、訪問看護やホームヘルプ等関係者の受け皿は限られており、家族や関係スタッフが苦労しているのが現状です。

平成16年、出雲保健所において、難病対策に関する関係者の検討の場である「難病患者在宅療養支援検討委員会」を強化し在宅療養に向けた検討が始まりました。検討委員会の中で、ALS患者さんの在宅療養を行なう上での課題として、「入院中に疾患の告知や説明が不十分である」、「在宅療養になる人工呼吸器装着患者さんのそれぞれで呼吸器の機種が異なり、管理・確認に気を遣う」、「退院時の準備物品が病院や主治医ごとに毎回異なり複雑」、「本来入院中に本人・家族指導をされるべき項目が未実施で、在宅療養に移行してからの指導になっている」等の声を受けたことがきっかけで、関係者の意見等をもとにこの手引きの原型が作成され、活用が開始されました。

一方、前述したように、県下全域で在宅療養への移行が進もうとする中で、ぜひこれを県全体の手引きとして策定し直して欲しいとの関係者の要望があり、今回の発刊となりました。しかし、この手引きの活用については、告知のあり方など一律に運用することは困難な点もあります。

今後とも、ALS等の患者・家族の安全・安心な療養を支援していけるよう関係者の声を聞きながら療養支援を進めていきたいと考えており、この手引きが一助となればと願っています。

最後に、今回この手引き作成に御協力いただいた出雲圏域の検討委員をはじめ関係者の皆様に心より感謝するとともに今後の御協力を重ねてお願い致します。

平成20年3月

島根県健康福祉部健康推進課

課長 牧野由美子

目次

はじめに

ALSとは	1
I 告知について	2
1. 告知の留意点	2
2. 告知の内容	2
3. 患者・家族に対する関係者の早期からの支援体制確立の必要性	4
II 呼吸器装着段階での本人・家族の意思確認	8
1. 選択について	8
2. 人工呼吸療法を選択しない場合	8
3. 人工呼吸療法を選択する場合	9
III 退院にむけて	11
1. 退院時の調整等	11
2. 退院時の確認事項	11
資料	
(資料1) ALSにおける難病医療拠点病院・協力病院の役割	13
(資料2) ALSと人工呼吸器	14
(資料3) 入院中の家族指導	15
(資料4) 関係機関への情報提供同意書	18
(資料5) ALSで利用している制度	19
(資料6) 在宅で起こりうる合併	21
(資料7) ALSとコミュニケーション	22
(資料8) 人工呼吸器のトラブル対処法	26
(資料9) 関係機関連絡先一覧	31
(資料10) 災害発生後の各関係機関の役割	37
*参考・・・以下は、出雲圏域で活用しているもの	
(資料11) 準備物品・環境準備	38

ALS（筋萎縮性側索硬化症：amyotrophic lateral sclerosis）とは

- 運動神経系のニューロンが、進行性に変性脱落する原因不明の変性疾患。
臨床的には、運動、手指などの筋萎縮や筋力低下など随意的な運動障害で気づかれることが多い。
四肢の運動障害の他に、発声・発語、嚥下、呼吸筋障害などが生じる。知能障害や視覚を含めた感覚障害などの運動神経系以外の障害は一般的にはみられない。
- 呼吸筋障害による換気不全で、多くは3～4年で死亡に至るとされていたが、人工呼吸器装着により長期療養が可能となっている。

【疫学・病因】

有病率は世界各国で差がなく、2～6/10万人で、男女比はやや男性に多い傾向がある。日本での家族性（遺伝性）の頻度は3～4%で、残りは孤発性（遺伝性でない）ALSである。原因は不明である。

島根県内のALS患者数は79人であり（平成20年3月末現在）、男性46人、女性33人である。在宅療養者は51人であり、そのうち人工呼吸器装着者は18人である。

【症 状】

ALSの随意運動筋群障害は、その障害の程度・速度・組み合わせなどは一人一人の患者で異なるが、以下のような特徴がある。

- 四肢、体幹筋力の低下
- 咀嚼、嚥下、発声言語機能低下
- 呼吸筋麻痺 拘束性呼吸機能低下
- 意識、知的活動正常
- 感覚機能すべて正常
- 自律神経機能正常
- 呼吸器をつけなければ予後は発病から数年
- 主死因は呼吸困難

I 告知について

1. 告知の留意点

- (1) ALSと診断がつけばできるだけ早い時点で、担当医師、看護師、ソーシャルワーカー等相談室スタッフで構成するケアチームにより（患者・家族の同意が得られれば、いずれかの時点で難病医療専門員等も同席）、患者・家族に説明する。
- (2) 最初の告知では患者も家族も難病という大変な病気であること以外、頭に残らない状況も多いので、その後、日を改めて面談し、病状の変化や治療選択する際等にも繰り返し説明を行う。また、ALSという難病を理解して頂くために、「ALS患者さんの療養に関するビデオ」を見てもらうことも必要である。
- (3) 必要に応じ、患者・家族に人工呼吸器を装着された患者宅に訪問してもらうなど、実際にALS患者さんがどのような療養生活を送り、どのような問題を抱えているかを見たり聞いたりして、患者・家族から情報収集をすることも大切である。
- (4) 患者の機能低下等の変化に合わせて（呼吸困難の進行、呼吸器装着、コミュニケーションが困難になった時、全身状態が悪化した時、意識がなくなった時、予期しないアクシデントがあった時、家族が介護困難になった時、どのように生きたいか等）、十分な対話によるインフォームドコンセントと自己決定を尊重し、これからの人生を自分でどのように歩いていくかうまく表現できるよう支援する。
- (5) 在宅療養では、訪問看護師・ヘルパー・訪問入浴・訪問リハビリ等在宅サービスを受けながら基本的には家族が介護の中心となる。しかし、家族がそれまでの生活を変えないで介護が続けられるよう、患者と同様に家族の支援も大切にする。

2. 告知の内容

《主な告知内容》

- ・ 病気について
- ・ 公的な補助制度・相談窓口について
- ・ 必要経費について
- ・ 病気が進行した際の人工呼吸器装着について
- ・ コミュニケーションのとり方について

項目のポイント

- * 告知は担当医師を中心に、ケアチームで実施する
- * 告知は1回で終わらせず繰り返し行う
- * 機能低下等の変化に合わせた、十分なインフォームドコンセントと自己決定を尊重する
- * 患者と同様に家族の支援も大切にする

(1) 療養について

進行性であり、介護度は確実に増加するという病気の性質を理解してもらう。

また、在宅療養では訪問看護師・ヘルパー等在宅サービスを受けることができるが、介護の基本は家族であることを説明する。

(2) 公的な補助制度・相談窓口について

○特定疾患治療研究事業の手続きと公的な補助制度の紹介(資料 5)

○相談窓口(しまね難病相談支援センター、市町役場担当課、保健所等)の紹介(資料 9)

(3) 必要経費について

療養が長期になることから、医療費等療養に関する費用の説明を行う。(資料 11)

(4) 病気が進行した際の人工呼吸器装着について

装着後に、眼球運動の障害によりコミュニケーションがしにくい状態になる場合もあること、呼吸器をいったん着けると外せないこと、長期療養施設は非常に少なく、在宅療養が基本になること等を説明しておく。

(5) コミュニケーション障害について

コミュニケーション障害が日常生活上で大きな障害となってくる。意思伝達装置の支給までは時間がかかり、病状も進行してくることも予想されるため、入院中からデモ機に触れたり、実際に見たりしながら、状況に応じて準備しておくことが必要。(資料 7)

項目のポイント

*呼吸器装着のメリット・デメリットはきちんと説明する

*コミュニケーション手段の準備は、早いうちからする

【呼吸器装着時の気管切開をするメリット・デメリット】

《メリット》

- 換気効率に優れる
- カフの利点：呼吸器より送り込んだ空気が漏れないようにし、ある程度誤嚥を防げる
- 痰の吸引が楽になる

《デメリット》

- 局所麻酔ではあるが、手術が必要
- 痰の分泌が増える。30分～1時間おきに痰の吸引をする必要がある
- 清潔操作が必要
- 気管チューブの定期的な交換が必要
- カフやチューブの圧迫により気道内出血がおこることがある
- 呼吸器装着後は外せない

＜病名告知の考え方＞

- ①告知は最初から患者と家族に同時に行う。
- ②進行性の疾患で、リルゾールは病気の進行を若干押さえるが、治癒させるものではないことを正しく認識させる。
- ③専門医療機関が、予想される諸問題に対して、サービス、情報を提供できることを説明する。
- ④診断後早期からパソコンの使用を検討することが望ましい。
- ⑤嚥下障害には経鼻管栄養や胃ろうなどを併用して、経口摂取を楽しみながら必要な水分・栄養を補うよう援助することが望ましい。
- ⑥呼吸障害に関しては、気管切開し人工呼吸器を装着することの意味と人工呼吸器装着後の入院・在宅を含めた療養環境整備を十分に説明することが必要である。

『出典：2002年日本神経学会』

3. 患者・家族に対する関係者の早期からの支援体制確立の必要性

- (1) 関係者が患者・家族の不安等の情報を共有し、適時相談に応じられるチーム形成が早期から必要である。患者情報等は個人情報に関するものであることから、情報提供の必要性について病院より説明し、患者・家族の同意が得られた時点で、難病医療専門員や保健所などの関係機関・関係者へ必要な情報を提供し、患者・家族を支援していく体制を早いうちから確立していく必要がある。
(資料 4)
早期からの患者・家族と退院後支援する関係者との顔合わせやカンファレンスを通して、多くの職種に支えられているという実感をもってもらい、在宅療養を開始する決意を固めてもらう良い機会となる。
ALS等重症難病患者の早期支援フロー図は、P 7 に示すとおりである。
- (2) 患者・家族の相談の場として、「しまね難病相談支援センター」「日本ALS協会島根県支部」等があり、ピアカウンセリングの役割を果たしている。(資料 9)
- (3) ALSは、身体的機能障害に加えて、呼吸さえも奪われる、進行性で現在のところ治療法が確立されていない病気であるという厳しい現実がある。したがって告知は、患者さんや家族にとって大きな衝撃をうける場面になり、心理的なケアが重要になってくる。
医師や多専門職種から成るALS支援チームは (P 6)、その特性を活かし、患者さんや家族の心理を十分に理解した上で、その理解

項目のポイント

- * 患者・家族の同意を得た時点での、早期からの関係者の支援体制づくり
- * ALS等重症難病患者の早期支援フロー図
- * 日本ALS協会島根県支部、しまね難病相談支援センター

に添った心理的ケアを実施する必要がある。

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

参 考

<心理的ケアについて>

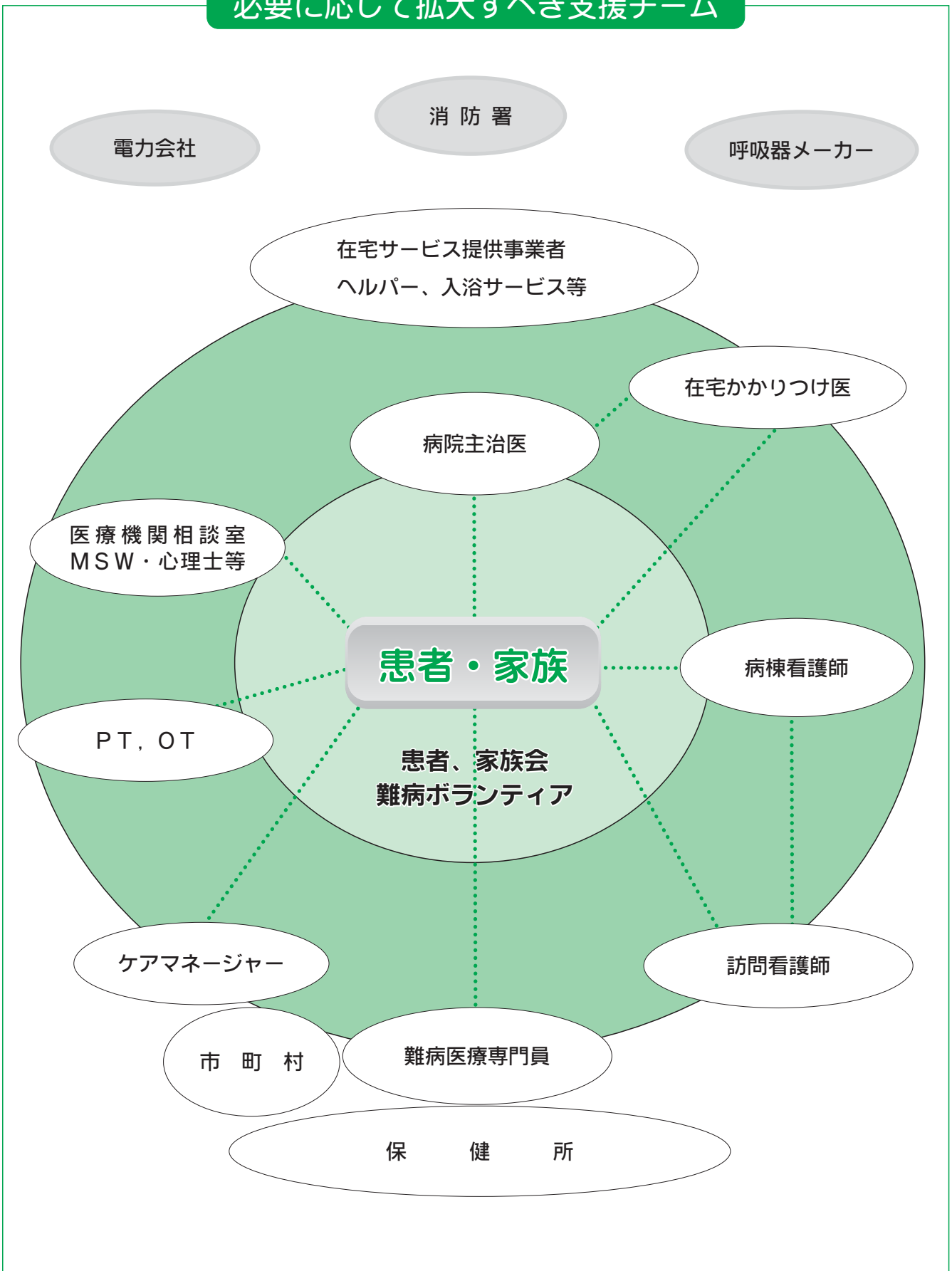
心理的ケアは、患者さん・ご家族のそれぞれの心理を十分に理解し、その理解に添って実施するようにしたいものです。（中略）心理的ケアの基本的イメージは、「その人の客観的状況」と「その人の主観的な思い・願い・価値観」のズレによってもたらされる苦しみに対し、このズレが小さくなるように支えることです。ALS患者さんにおいてその人の置かれている現実はあまりにも厳しいですが、その状況をありのまま認め、どのような思い、願いがあるか、たとえ現時点では不可能な病気からの回復の願いであっても受けとめることから始まります。（中略）

ケアの姿勢

心理的ケアにおいて大切なのは、自由に会話が広がるよう心がけ、相手を理解しようと努めることです。その広がりの中で、患者さんやご家族が自分の思い、考えを語ることのできる関係、そして可能ならば自分でも気づいていないところの求めや自分の意味づけを見出してもらえようような会話を実現することです。

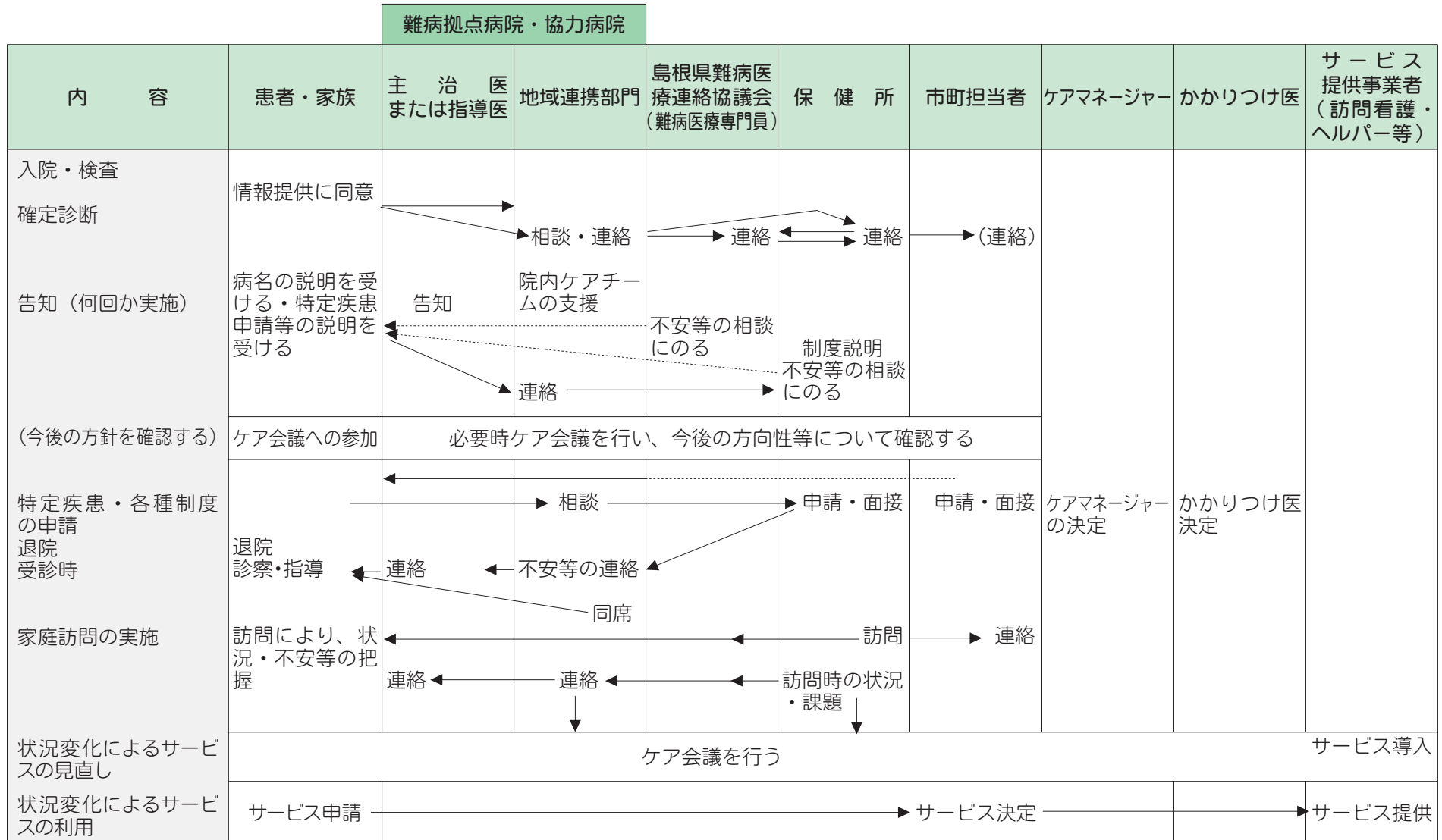
『出典：2005年「新ALSケアブック」から抜粋』

必要に応じて拡大すべき支援チーム



ALS等重症難病患者の早期支援フロー図

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



II 呼吸器装着段階での本人・家族の意思確認

1. 選択について

十分な告知を受けた上で決定された患者さんの意思に寄り添い、援助していく。

病気や障害の捉え方、呼吸器を着けて生きることへの考え方、人生観・死生観などが個々人によって非常に異なり、どの選択がよいとか悪いということではなく、患者の意思に寄り添いながら家族とも繰り返し、よく話し合っ

て決定する。

選択には、以下のような方法がある。

- ①呼吸器を装着せず、そのまま生活する
- ②症状に応じて患者が楽になる方法として、非侵襲的人工呼吸器（NIV:non-invasive positive pressure ventilation）の選択もあり得るが、ALSの場合はその期間は短く、その後の検討が必要になる
- ③重度になれば患者の選択として気管切開による人工呼吸器（TV:tracheal positive pressure ventilation）の選択ができる

項目のポイント

* 十分な告知を受けた上で決定された患者さんの意思に寄り添い援助していく

2. 人工呼吸療法を選択しない場合

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

項目のポイント

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

参

考

< 苦痛緩和の方法 >

呼吸困難・不安の管理

1. 可逆的原因があれば、その治療（肺炎、気管支痙攣など）

2. 間欠的な呼吸困難の治療

- ①不安の軽減 抗不安薬、抗うつ薬の内服・注射（できるだけ呼吸抑制作用が少ないもの）
- ②オピオイドの投与 短時間作用のものを少量から開始（例：1回量塩酸モルヒネ2.5～5 mg）
- ③酸素の投与

- ・低酸素を伴うとき、少量（0.5L/分）から
- ・低酸素がなくても有効な場合もあり、少量投与を試みる価値あり

3. 持続的な呼吸困難の治療（がんの疼痛緩和に準ず）

- ①オピオイドの時間ごとの投与
 - ・開始時：4～6時間ごとのモルヒネ投与（経口、または非経口）

- ・ 1日の総量がだいたい決まれば長時間作用のものに変更（経口、非経口）
- ・ 非経口的投与の場合、坐薬は望ましくないことが多い（睡眠を妨げる可能性大）
- ・ 重症の場合はモルヒネの連続注入
- ・ 嘔気・嘔吐がある場合は鎮痛薬を併用
- ・ 高用量では呼吸抑制のリスクがあることを家族に了解してもらうこと

（注1）モルヒネ使用に際しては、現段階では施設によっては倫理委員会を通して対応する必要があるかもしれない

☆☆ 島根県内では、現在までにALS患者に対する麻薬使用について保険審査がされたことがない。診療請求時には、使用時の状況等を詳しく記載すること。

②夜間の症状コントロールにはジアゼパムやミダゾラムを追加

呼吸抑制の可能性があることを家族によく説明しておく

③末期の落ち着きのなさに対してはクロルプロマジンなどの抗精神病薬の時間ごとの非経口的投与

4. 低酸素血症に対しては酸素療法

①低用量（0.5L/分）から使用

②低酸素状態がなくても少量の酸素により呼吸困難が軽減することもあるので、使用してみる価値あり

疼痛の管理

1. 初期治療：非麻薬性鎮痛薬、抗痙攣薬を用いる
2. 非麻薬性鎮痛薬が奏功しなかった場合：WHOの指針に従ってオピオイドを適宜に使用する

末期の呼吸困難の治療

1. 安静時の呼吸困難に対して：オピオイドを単独または酸素投与と組み合わせて使用する
2. 高用量では呼吸抑制のリスクがあることを家族に了解してもらうこと
3. クロルプロマジンと鍼灸療法を検討すること

終末期の不安の治療

1. 抗不安薬、抗うつ薬などを積極的に投与する

『出典：「ALS治療ガイドライン」より』

3. 人工呼吸療法を選択する場合

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

（1）在宅人工呼吸療法の条件

ALS患者の人工呼吸療法は、最も医療依存度の高い在宅療養の代表であり、生命の危機・介護量の多さによる身体的・精神的負担を極力少なくする対策を、退院前から考えておくことが必要である。

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

項目のポイント

*人工呼吸器装着のメリット・デメリットを理解してもらう（P3）

*在宅人工呼吸療法には、『呼吸器を使用しながらこれからの人生を在宅で過ごしたい』という本人・家族の思いが基本である

《家族に必要なこと》

- ・アンビューバッグが使える
- ・吸引器を準備すること、支給可能
- ・気管切開部のガーゼ交換ができる
- ・呼吸器のアラームを理解できること
- ・多くの他人の出入りに耐えられる
- ・痰の吸引ができる
- ・カニューレの交換ができる
- ・24時間付き添う体制が作れる

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

《在宅で起こりうる合併症》

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

《ALSの長期療養で困ること》

- ・唾液過多 最近は持続唾液吸引器あり
- ・頻回の痰の吸引：家族、ボランティア、一定の教育を受けたヘルパー（医師・訪問看護師による指導）、持続吸痰装置も開発中
- ・閉眼困難 睡眠障害 角膜損傷
- ・コミュニケーション障害

③そのためのかかりつけ医、訪問看護師、ホームヘルパーなどの支援体制の必要性を説明する。

項目のポイント

- * 主治医とかかりつけ医等とが、早期から連携・調整する

参

考

<在宅人工呼吸器療法の条件>

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

<退院が可能となる条件>

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

『出典：「新ALSケアブック～筋萎縮性側索硬化症療養の手引き～」』

III 退院にむけて

1. 退院時の調整等

- (1) 人工呼吸器装着前から、かかりつけ医との連携をとり、機種・器材の調整を行うことが望ましい。(呼吸器・カニューレ・加湿器・胃ろう等)
- (2) 支援体制として、かかりつけ医を中心に、訪問看護師、ホームヘルパー、ケアマネージャー等事業者等と入院中からケア会議等を開催し、連携をとっておくことが大切である。
- (3) 退院時に、どこの機関が何をどのくらい準備するか確認しておく。(資料 11)
- (4) 合併症発生時、または終末期にむけて、かかりつけ医等との調整をしておく。
- (5) 入院中より在宅をイメージして、家族指導を行う。(資料 3)

2. 退院時の確認事項

(1) 病状急変時の対応

- ①本人の意思を日頃から確認し、本人・家族・関係者で事前に対応方法を確認しておく。
- ②救急車で病院へ搬送される場合は、本人の意思をきちんと伝え、病院を指定し搬送を依頼する。
- ③病院においては、本人の意思を尊重した対応ができるよう、主治医・救急担当医等で十分に連絡をとっておく。

(対応の流れ) 急変発生 → かかりつけ医へ連絡 → 救急車を呼ぶ (病院指定・本人の意思をきちんと伝える) → 病院 (主治医・救急センター・救急担当医等との連携)

(2) 災害時の対応

災害が起こった場合は、人工呼吸器を装着しているALS療養患者にとって、極めて深刻な事態を引き起こすことが予測されるため、日頃から災害に備え、物品や手順について関係者で確認しておく必要がある。

また、患者・家族及び関係者がよく話し合いながら災害時の個別支援計画を作成することが必要である。

*参考：「災害時要援護者避難支援ガイドライン」(H19.7 島根県)

「重症難病患者の地域医療体制の構築に関する研究班」・災害時難病患者支援計画策定検討ワーキング (H20.3 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患研究事業)

(3) 人工呼吸器のトラブル等

在宅にて、人工呼吸器等の医療機器を装着している場合、種々のトラブルが発生することは現実的に起こりうる事実である。特に人工呼吸器は生命維持に直結する医療機器であり、トラブル発生を防ぐためのあらゆる点検確認と機器管理及びメンテナンスが重要になってくる。起こりうるトラブルとその対処については、(資料 8) に示すとおりであるが、「人工呼吸器の医療安全対策に係る報告システム」等の情

項目のポイント

*呼吸器装着前からかかりつけ医と連携をとり、機種・器材等を調整する

*合併症発生時・緊急入院・レスパイト的入院について事前の調整が必要

*入院時の連絡先

<レスパイト的入院>
<体調管理の入院>は、各病院相談室へ。<緊急入院>は、主治医または各病院相談室へ。
(連絡先：資料 9)

*保健所においては、平常時から難病患者の状況把握や関係機関との連携をすすめ難病医療の体制整備やネットワーク化を図る。また、災害発生後の各関係機関の役割を確認する必要がある。(資料 10)

報提供も工夫するとよい。

(4) レスパイト的入院

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

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

患者本人・家族の意向を確認しながら、病院や時期・期間を決定していく。在宅のかかりつけ医、病院主治医・相談室を中心に、難病医療専門員と連携を取りながら決める。できれば、入院中(レスパイト的入院中)に次回の予定をたてておくことが望ましい。

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

(5) 在宅療養の評価とフォローアップのための入院

①ALS患者等では人工呼吸器を装着するなど長期療養となる場合が多い。これらの難病在宅療養患者及び家族が安心できる療養生活を確保することを目的として、総合病院等において年1回程度の定期入院により全身状態の改善に向けた専門的検査や治療、リハビリ評価等を行うことが必要となる。

②検査入院時のチェック項目(例)として、次のようなものがある。

項目のポイント

*家族・介護者の心身の疲労回復のため、レスパイト的入院を確保する

*レスパイト的入院は、入院中に次回の予定をたてておくことが望ましい

*年1回程度の定期入院により、全身状態の改善に向けた検査や治療を実施する。

神経学的所見と評価	①四肢筋力、深部反射、病的反射、脳神経、球麻痺、知覚異常 ②知的障害・情動障害の評価 ③ALS診断基準・重症度の評価 ④筋電図
神経学的検査	①脳の画像診断(MRI、CT)、脳機能評価(脳波)
全身状態の評価	①ベンチレーターの条件や再設定(機械変更) ②口腔内や咽頭喉頭の診察とケア方針 ③眼科診察とケア方針 ④褥創の状況とリスク ⑤尿路系異常の有無と膀胱機能 ⑥血液学的全身チェック、血液ガス分析 ⑦胸部・腹部CT、腹部超音波、心機能(心電図、心エコー) ⑧胃婁交換、胃婁部・気管部の肉芽の状況や合併症の有無、胃婁や気管カニューレ管理方法 ⑨薬物療養のチェックと機能 ⑩新たな治療方針の導入
ケア及びリハビリテーション	①コミュニケーション能力のチェックと今後の方針 ②関節可動域と筋力評価 ③在宅リハビリの障害チェックと今後の方針 ④嚥下機能の評価と経口摂取の可否 ⑤栄養状態の評価と今後の栄養方針 ⑥その他個別患者の疾患管理に関する、今後1年間の留意事項
全身疾患の評価	①皮膚疾患の診断とケア方針 ②聴覚の評価、耳鼻科疾患の有無 ③婦人科疾患の有無

資 料

(資料 1) ALSにおける難病医療拠点・協力病院の役割	13
(資料 2) ALSと人工呼吸	14
(資料 3) 入院中の家族指導	15
(資料 4) 関係機関への情報提供同意書	18
(資料 5) ALSで利用している制度	19
(資料 6) 在宅で起こりうる合併症	21
(資料 7) ALSとコミュニケーション	22
(資料 8) 人工呼吸器のトラブル対処法	26
(資料 9) 関係機関連絡先一覧	31
(資料 10) 災害発生後の各関係機関の役割	37

参考資料 ＊出雲圏域で活用しているもの

(資料 11) 準備物品・環境準備	38
-------------------------	----

ALSにおける難病医療拠点・協力病院の役割

【目的】

重症難病患者に対し、病状急変時や家庭での看護・介護が困難になった場合に適宜適切な医療の提供ができるよう地域の医療機関によるネットワークの整備を図る。

＜島根県内の拠点・協力病院＞県内16病院

難病医療拠点病院 (3か所)	松江医療圏(1) 出雲医療圏(2)	国立病院機構松江病院 島根大学医学部附属病院、島根県立中央病院
難病医療協力病院 (13か所)	松江医療圏(5)	松江赤十字病院、松江市立病院、松江生協病院 玉造厚生年金病院、安来市立病院
	雲南医療圏(1)	公立雲南総合病院
	出雲医療圏(1)	出雲市立総合医療センター
	大田医療圏(2)	大田市立病院、公立邑智病院
	浜田医療圏(1)	国立病院機構浜田医療センター
	益田医療圏(2)	益田赤十字病院、津和野共存病院
	隠岐医療圏(1)	隠岐広域連合立隠岐病院

＜拠点病院の役割＞

拠点病院は、協力病院と協力して地域における難病医療体制の拠点的機能を担い、次の事業を実施する。

- * 協力病院等からの要請に応じて、高度の医療を要する患者の受け入れを行う
- * 協力病院等医療機関、福祉施設等からの要請に応じて、医学的な指導・助言を行う
- * 難病研修会開催など難病医療確保のための各種事業への協力を行う

＜協力病院の役割＞

協力病院は、拠点病院等と協力し、次の事業を実施する。

- * 拠点病院等からの要請に応じて、患者の受け入れを行う
- * 福祉施設等からの要請に応じて、医学的な指導・助言を行うとともに、患者の受け入れを行う

《難病医療専門員の配置・役割》

- * 患者・家族からの相談に対応し、支援に関する調整を行う
- * 入院等に関し、拠点病院・協力病院及び関係機関との連絡調整を行う
- * 拠点病院・協力病院等の関係医療従事者に対し資質向上を図るための研修会を開催する

ALSと人工呼吸器

【装着の時期】

- ①客観的なALS患者の呼吸機能評価法としては、%予想努力性肺活量（percent-predicted forced vital capacity=%FVC）の測定が多く用いられ、ALSでは50%以下が呼吸を補助する基準として挙げられている。
- ②50%以上保たれていても疲労感、呼吸困難感のある患者は仰臥位になると換気量が有意に低下したり、また、50%以下になっても、必ずしも臨床的な呼吸機能低下症状が現れないこともある。そのため、患者が換気不全に伴う症状を訴えたら、%FVCの検査値にとらわれずに呼吸補助を考えていくべきである。
- ③50%以下の時は症状がみられなくても、臨床症状と%FVCの評価を少なくとも3ヶ月ごとに行い、呼吸補助の時期を決めていく対応が必要である。（「日本神経学会治療ガイドライン」）

<肺活量（%VC）と呼吸管理の段階>

80%以下：人工呼吸器装着について相談開始
 60%以下：非侵襲的陽圧呼吸（NIV）の導入
 人工呼吸器装着の意思決定
 40%以下：気管切開を検討

<気管切開の時期>

%VC40%以下
 痰・唾液の喀出困難
 頭痛・不眠・四肢がなまりのように重い等の自覚症状
 呼吸数増加
 頻脈
 苦悶様顔貌
 動脈血のPCO₂増加

【呼吸器の種類】

在宅人工呼吸器の種類		陽圧式人工呼吸器の特徴
陽圧式人工呼吸器	<非侵襲的（鼻・顔マスク）> BiPAP Hamony BiPAP Synchrony 等	非侵襲的（鼻マスク） 挿管・気管切開が不要 感染が少ない ケアが容易 会話は通常 食事は通常 吸引が困難
	<侵襲的（気管切開カニューレ）> PLV-100 LTV-950	侵襲的（気管切開） 挿管・気管切開が必要 感染の危険 気道ケアが困難 会話が困難 食事は困難 吸引が容易

入院中の家族指導

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

【家族指導】

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

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

以下に、オリエンテーション項目内容及びチェック項目を参考に示している。介護者の状況に合わせ、在宅療養に向けて不安がより少なくなるよう指導していく。

- ①疾患の理解
- ②人工呼吸療法
- ③日常生活の注意点
- ④人工呼吸器の取り扱い
- ⑤気管切開・気管カニューレの管理（気切ガーゼ交換、カフエア確認、カニューレ交換方法）
- ⑥緊急時の対処及び連絡方法（アンビューバッグの使用）
- ⑦在宅介護に向けての準備
- ⑧体調異常時の早期発見
- ⑨清潔管理（清拭、シャワー、口腔内清拭、手浴、足浴、洗髪など）
- ⑩栄養管理（経口摂取、経管栄養）
- ⑪排泄の介助
- ⑫褥創の処置
- ⑬痰・唾液の吸引
- ⑭薬の管理
- ⑮社会福祉サービスの利用

①～⑮の各項目について以下を参考とする。

項目	内 容
疾患の理解	<input type="checkbox"/> 呼吸の仕組み・呼吸不全の病態がわかる
人工呼吸療法とは	<input type="checkbox"/> 人工呼吸療法についてわかる <input type="checkbox"/> 人工呼吸療法の適応がわかる
日常生活の注意事項	<input type="checkbox"/> 感染予防の必要性・感染予防方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> 体位変換の必要性・体位変換の方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> 脱水予防の必要性・脱水予防の方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> 必要な食事の内容・摂取方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> 排泄コントロールができる <input type="checkbox"/> 入浴・清拭の方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> コミュニケーション方法がとれる

項目	内容
機器の取り扱い	<input type="checkbox"/> 各部の名称機能がわかり、モード、換気量、呼吸回数など指示どおりに設定されているか、確認できる <input type="checkbox"/> 回路の組み立て、接続ができる <input type="checkbox"/> 加湿器に滅菌蒸留水を入れ接続できる <input type="checkbox"/> 電源を接続し、スイッチを入れることができる <input type="checkbox"/> テストバックをつけ適正に作動するか確認できる <input type="checkbox"/> モニター（換気量・回路内圧など）観察し異常がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> それぞれの警告ランプ（低圧アラーム・高圧アラームなど）の意味がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> 換気が設定条件どおりか確認でき、対応できる <input type="checkbox"/> 呼吸回路内に水分の貯留がないか確認し、水を捨てることができる <input type="checkbox"/> 呼吸回路・モニターラインなどに破損・亀裂・ねじれ・ゆるみはないか確認して、対応できる <input type="checkbox"/> 機械本体から異常音・発熱はないか確認し、対応できる <input type="checkbox"/> 加湿器の水位レベル及び温度の異常がないか確認し・蒸留水の追加ができる <input type="checkbox"/> 呼吸器の作動停止、作動異常の対処方法がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> アラームが鳴った時の対処方法がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> 回路の交換ができる <input type="checkbox"/> 回路の消毒方法がわかり、実施できる <input type="checkbox"/> アンビューバッグの接続ができる <input type="checkbox"/> 適度な速さと圧でバッグを押すことができる
気管カニューレの取り扱い	<input type="checkbox"/> カニューレについてわかる <input type="checkbox"/> 必要物品（新しい気管カニューレ・Yガーゼ・消毒液・滅菌綿棒・キシロカインゼリー・カフエア確認用注射器・固定用ひも・吸引用具等）がわかり、準備できる <input type="checkbox"/> 新しいカニューレのカフのエアもれがないか確認ができる <input type="checkbox"/> 気管カニューレを引き抜くことができる <input type="checkbox"/> 気管切開孔周囲の分泌物を除去し、皮膚を消毒用綿棒で消毒できる <input type="checkbox"/> カニューレにキシロカインゼリーをつけて挿入できる <input type="checkbox"/> ガーゼを交換し、ひもで固定できる
気管内吸引の取り扱い	<input type="checkbox"/> 吸引の必要物品（吸引カテーテル・滅菌手袋またはピンセット・アルコール綿・蒸留水等）がわかり、準備できる <input type="checkbox"/> スイッチを入れ吸引器とカテーテルを接続できる <input type="checkbox"/> 滅菌手袋かピンセットなどでカテーテルを扱うことができる <input type="checkbox"/> カテーテルを折り曲げて気管内に挿入し、ゆっくり回転させながら吸引できる <input type="checkbox"/> 吸引終了後カテーテルの痰を拭き取り、水を吸引できる <input type="checkbox"/> カテーテルの消毒ができる <input type="checkbox"/> 吸引瓶の汚水を清潔にすることができる
緊急時の対処	<input type="checkbox"/> 停電時の対処方法がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> 緊急時の対処方法がわかり、対応できる <input type="checkbox"/> 緊急時の連絡先、連絡方法がわかり、対応できる

できたらチェックする

緊急時等連絡先等一覧表

所 属	電 話 番 号
かかりつけ医（〇〇先生）	
訪問看護ステーション（〇〇）	
人工呼吸器機器メーカー（〇〇） （〇〇）	
難病医療拠点病院（〇〇先生） （相談室）	
ケアマネージャー（〇〇）	
消防署	
電力会社	（平日） （休日）
ホームヘルパー	
訪問入浴	
訪問リハビリテーション	
福祉用具	
意思伝達装置販売メーカー	
市町担当職員	
難病医療専門員	
保健所職員	

* 患者が在宅療養に移行する場合、（緊急時の）連絡先をまとめて渡しておく。

関係機関への情報提供についての同意書（案）

平成 年 月 日

主治医 様

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

(本人) 住所

氏名

印

(家族) 住所

氏名

印

ALSで利用している制度

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

		申請窓口等
高額療養費の還付	1ヶ月あたり入院・外来を含めた自己負担額のうち、一定の金額を超えた額が約3ヶ月後に償還される。医療費領収書を添付して保険者に申請する。	各 保 険 者
特定疾患治療研究事業による医療費の助成	ALSにかかる医療費の自己負担額の助成がある。一般・重症認定があり、重症認定となると自己負担はない。なお、訪問看護・薬剤の院外処方分についての自己負担額はない。	保 健 所
在宅人工呼吸器使用特定疾患患者等訪問看護治療研究事業	医療保険での訪問看護利用の制限を越えた回数（1日3回目以降）分を利用することができる。	保 健 所
福 祉 医 療	身体障害者手帳1・2級の人が医療機関にかかった場合に、医療費の自己負担額の一部を助成する。（1割を超える額を助成、自己負担上限額あり）	市 町 村

2. 身体が不自由になった時

①身体障害者福祉

		申請窓口等
身体障害者手帳	身体が不自由になってきたら主治医等と相談し、手帳の申請をする。身体に障害のある方が各種障害福祉サービスを利用するためには、手帳の交付を受けることが必要。障害種類・等級に応じて、補装具費・日常生活用具の支給などのサービスや各種税金等の減免などを受けることができる。	市 町 村
障害者自立支援サービス	平成18年から、身体・知的・精神障害の3障害を一元化し、障害のある方が必要とするサービスを利用できる仕組みに障害福祉サービスが再編された。 自立支援給付（介護給付・訓練等給付・自立支援医療・補装具給付（車椅子・補聴器等）と地域生活支援事業（日常生活用具給付等）があり、利用者負担はサービス費用の1割相当であるが、所得に応じて月額負担の上限設定や各種減免措置などがある。 介護保険制度による同様のサービス利用が可能な場合には、原則として介護保険が優先される。	市 町 村
福祉タクシー利用券による助成	身体障害者手帳1級か車椅子・ストレッチャーでなければ外出できない在宅療養の方に、タクシー券を交付する。	市 町 村 単 独 事 業

②介護保険

		申請窓口等
介 護 保 険	対象は65歳以上及び40歳以上のALSを含む16疾患の指定を受けた人。 （ALS患者で介護保険の対象となる場合は、介護保険による訪問看護の適応を受けず、医療保険による訪問看護が可能であれば1日複数回、毎日受けることができる。）	市 町 村

3. 難病患者等居宅生活支援事業

		申請窓口等
難病患者等 居宅生活支援事業	難病対象疾患及び関節リウマチの方で、老人福祉法・障害者自立支援法・介護保険法の施策の対象でない方の在宅療養を支援する事業。日常生活用具の給付やホームヘルパー・短期入所のサービスが提供される。	市 町 村

4. 生活費などの経済的保障

		申請窓口等
傷病手当金	政府及び組合管掌健康保険組合の被保険者（本人）が、病気やけがのために働くことができず、連続して3日以上勤めを休んでいる時に、4日目から支給される。ただし、休んだ期間については事業主から傷病手当金の額より多い報酬額の支給を受けた場合には、傷病手当金は支給されない。なお、退職した場合、1年以上健康保健に加入しており、退職時に傷病手当を受給していれば引き続き継続して1年6ヶ月の範囲で受給できる。	社会保険事務所または健康保険組合
雇用保険	雇用保険に加入していた人（原則として離職の日以前2年間に11日以上ある月が通算して12ヶ月以上加入していたことが条件）が離職した後、労働の意志及び能力があるにもかかわらず職業につくことができる状態であるとして、公共職業安定所（ハローワーク）に求職登録を得て失業の認定を受けたときに基本手当が支給される。症状や障害の状況により求職活動が困難な時には、診断書を添付し受給期間を最大3年間延長して、その間に身体や環境条件を整えてから、求職登録することも可能。	公共職業安定所 (ハローワーク)
障害年金	国民年金・厚生年金・共済年金に加入している期間に、けがや病気で一定の障害の状態になった場合、障害基礎年金と障害厚生年金または障害共済年金が支給される。受給のためには各種要件がある。	社会保険事務所
特別障害者手当	20歳以上で著しく重度の障害があるため、日常生活において常時特別の介護を必要とする場合に支給される。ただし、継続して3ヶ月を超えて入院した場合、社会福祉施設等に入所した場合には資格喪失となる。また、所得が一定額以上の場合は、支給制限の対象となる。	市 町 村
私的保険	民間の保険会社が販売している生命保険は、様々な特約がついているものが多くあるので、それらを利用することができる。保険の契約書を確認する。	保険会社
生活保護	療養生活の間に、各種の社会保障制度や貯蓄・私的保険などを利用や援助を受けても、医療費をはじめ生活費の捻出が難しい場合は、生活保護の制度がある。	市 町 村

在宅で起こりうる合併症

<ALS患者にみられる合併症>

呼吸器系 肺炎、無気肺	ALS患者で最も注意すべき合併症。自発呼吸ができなくなると無気肺を起こしやすい。呼吸器に深呼吸機能がついていない場合、呼吸器の1回換気量を標準より多目の12~15ml/kgに設定することが勧められている。呼吸リハビリテーション、1日何回かの間歇的蘇生バッグによる用手的深呼吸も有用である。カフマシーンによる痰の喀出も有用である。
消化器系 腸管麻痺	胃や腸に空気やガスが大量に貯留し、胃の膨満や腸管麻痺をきたすことがあり、重度になると麻痺性イレウスをきたし、致命的になることがある。食前に胃ろうチューブからエア抜きを行う。十二指腸が上腸間膜動脈で圧迫され通過障害をきたすことがあるが、側仰位で予防できる。
流涎過多	唾液の嚥下が不十分になることが原因。薬（抗コリン剤、硫酸アトロピン、抗ヒスタミン剤など）で対応困難な場合は、低圧持続吸引装置を使用する。
耳鼻科系 滲出性中耳炎	難聴が主症状で、痛みがなく気づかれにくい。耳鼻科の治療で滲出液を吸引してもらおうと改善する。聴力の状態に気を配る。
めまい	長期臥床患者においては、体位変換時や移動時に回転性のめまい、眼振・嘔気を生じることがある。本人の訴えを良く聞いて体位変換の方法を検討し、予防する。
皮膚科系 かゆみ	自力で掻くことができないだけに苦痛が大きい。抗ヒスタミン剤の内服・乾皮症に用いる尿素含有の軟膏が有効。
褥瘡	長期臥床例では少なからず見られる。経管栄養食で微量元素（銅・亜鉛など）の不足が起こると貧血や褥瘡が生じやすくなる。除圧用具、自動体位変換できるエアーマットを利用する。
浮腫	長期例では、心不全・腎障害等ない場合、不動によるものが考えられる。四肢末端の挙上等が有用である。
痛み	患者の50~70%が経験するとされる。ALS以外の原因、ALS自体によるもの、四肢麻痺のための不動によるものに分けられる。原因に応じた対応が求められる。
不眠	不安・抑うつ・痛みなどが原因となり不眠が生じる。眠剤の投与を工夫したり、入浴や昼間の車椅子散歩等も有用である。



ALSとコミュニケーション

ALSの患者にとってのコミュニケーションは、互いにつながりあう心の通り道である。

その手段には随意筋が使われるが、ALSでは随意筋に障害が起こるために、コミュニケーション障害が日常生活上で大きな問題となる。よって、できるだけ早期からコミュニケーション方法を準備しておくことが必要である。障害の程度や組み合わせにより、さまざまなコミュニケーション障害が生じてくるが、残存している随意筋群を使って、新たなコミュニケーション手段を引き出すように患者と周りの人が一緒に、さまざまな工夫していくことが大切である。

コミュニケーション手段	方 法 ・ 内 容
書 字	* 手指・足指を動かすなどの四肢体幹筋群、書字用具を保持するなどの橋・延髄（球）筋群が用いられる。 磁気ボード、文字盤などを使用。
口（言葉）	* 呼吸筋群と橋・延髄筋群がかかっている。 スピーキングバルブ、ボカレイド
道具や電気・電子媒体	* 一般的に障害されにくい外眼筋群の眼球運動を使う。 文字盤、足文字盤、トーキングエイド、レッツチャット、伝の心、パソパルマルチ
表情、ジェスチャーなどの身体表現	* 患者の喜怒哀楽などの心の状態は、一般的には患者の現れる表情からみていく。

《ALSのコミュニケーションツール》

<p>文字盤</p> 	<p>透明なアクリル板に五十音や訴えが書かれている。持ち運びも簡便であるが、読み手の技術が低いと情報の送り手も受け手も疲労するのが欠点。</p>
<p>トーキングエイド</p> 	<p>ALSのなかでも発話が最初に困難になった人で、上肢の動きのある人に対して有効な機器。一文字ずつひらがな羅列ではあるが、液晶画面に文字が出るため、文字盤のように読み手が文章を構成することなく理解することができる。しかし、句読点が十分でない場合等は理解しにくくなることもある。</p>

レッツチャット



発語困難で、あまりパソコンに親しんでいなかった人に適応となることが多い機械。

ひとつのスイッチを何回か押すことでひらがなを一文字ずつ表示することが可能。文章を液晶画面に残すことが可能で、パソコンを使ったことがない人でも使いやすい。

伝の心



この機械は意思伝達の道具だけでなく、簡単な環境制御装置（テレビやエアコン）をパソコンにつないでリモコンで操作するという機能もあり、自分でやれることが増え、介護者の負担が軽減する。また、パソコン機能として、インターネットやメールなどをすることも可能となり、より他者への確かな情報が可能となる。

パソパルマルチ



伝の心と同様の機能を持つ。

画面の構成やプログラムの組み方が若干違う部分もあり、それぞれの好みというところで選択をすることが多い。

スイッチ



様々なコミュニケーションツールもその機械を操作する部分が適切でなければ、十分に活用することができないので、スイッチの選択・調整が必要となる。

市販品もあるがスタッフが作成することも可能であり、疲労が前より速く出てきたり、スイッチが押しにくいなどの細かな動きの変化から進行を感じとりながら対応していく。

《コミュニケーション機器の貸出し・相談に関する問合せ窓口等》

基本的には、市町村窓口に申請して支給を受けることになるが、支給までに時間を要するため、事前にデモ機等で体験してみることも必要である。デモ機の配置・相談窓口については、以下のとおり。

<p>しまね難病相談支援センター</p> <p>電話（0853）24-8510 （出雲市塩冶町223-7）</p>	<ul style="list-style-type: none"> * 「伝の心」ノート型1台 （2週間程度貸出し、延長は相談に応じる） * 「伝の心のとりあつかい」ビデオ2本 （2週間程度貸し出し可） * 伝の心ネットワークをもっているため、レンタルから支給、支給後の修理等の相談まで対応できる。
<p>ハートピア出雲</p> <p>電話（0853）23-2720 （出雲市武志町693-4）</p>	<ul style="list-style-type: none"> * 「伝の心」デスク型1台 （1週間程度貸出し、延長は相談に応じる） * 「伝の心」メーカーに依頼し取り寄せる。 * 「レッツチャット」1台 （貸出し期間はその都度相談） * 「トーキングエイド」1台（同じ） 使用についての指導は職員が対応
<p>日本ALS協会本部</p> <p>電話（03）3234-9155 （東京都千代田区九段北1-15-15 瑞鳥ビル）</p>	<ul style="list-style-type: none"> * 給付条件を満たす前の患者に「伝の心」が貸し出しされている。 * 20台の貸し出し用があり（貸し出し期間は3ヶ月） 電話申込後、申込用紙を提出し、日本ALS協会療養支援部で審査される。 * 伝の心の設置等は利用者で対応する。 * 貸し出しの費用として 会員=3,000円 非会員=6,000円/回必要 * 送料は協会負担、返却時は利用者負担 <p>～その他～</p> <ul style="list-style-type: none"> * 自動ページめくり機（リーだぶる2）：4台貸し出し 貸し出し期間：2ヶ月、利用料は無料、送料は協会負担 返却時は利用者負担→本体とアシスタンドの2個組みの場合、地域により異なるが約5,000円程度かかる。
<p>日本ALS協会島根県支部</p> <p>電話（0855）65-2244 （事務局長：新治方） （大田市温泉津町湯里1463-2）</p> <p>電話（0853）72-9458 （会長：松浦方） （簸川郡斐川町莊原）</p> <p>電話（0852）24-0016 （役員：織田方）</p>	<ul style="list-style-type: none"> * 患者・家族の立場で、コミュニケーション手段や「伝の心」について、会員が相談・助言できる。

《コミュニケーション機器メンテナンス・修理等に関する相談窓口》

基本的には、「伝の心」を納入したメーカーに依頼する。

<p>ハートピア出雲</p> <p>電話（0853）23-2720 （出雲市武志町693-4）</p>	<p>* 故障・不具合等についての相談ができる。内容によっては、メーカーへの連絡・調整がしてもらえる。</p>
<p>平成メディカルサービス</p> <p>電話（0852）22-8566 （松江市乃白町）</p>	<p>* 販売後の定期メンテナンスはないので、修理等はその都度相談する。</p>
<p>有限会社フィリンク</p> <p>電話（0853）73-7001 （簸川郡斐川町）</p>	<p>* 販売後の定期メンテナンスはないので、修理等はその都度相談する。</p>
<p>有限会社ともみ工房</p> <p>電話（0854）43-6513 （雲南市大東町）</p>	<p>* 2次販売店 販売後の定期メンテナンスはないので、修理等はその都度相談する。 * オフィスは雲南市にあるが、県東部から県西部まで対応可能。</p>
<p>成和産業（株）出雲営業所</p> <p>電話（0853）22-7700 （出雲市浜町）</p>	<p>* 個人へ直接の販売はしていない。病院を通しての販売になる。</p>

人工呼吸器のトラブル対処法

人工呼吸管理では、起こってはならないはずの種々のトラブルが人工なるがゆえに起こってしまう。よって、人工呼吸器には必ずトラブルが発生するという前提に立って、患者管理を行う。

主なトラブルには以下のようなものがあり、種類としては、呼吸器本体のトラブルと回路及び付属品のトラブルに分けられる。

- ・電源を入れても作動しない
- ・低吸気、高吸気のアラームが鳴る
- ・回路交換の後、電源は入るが機器から送気がない
- ・吸気から、呼気に切り替わらない、または、切り替わりが遅い
- ・アラームは鳴らないが、いつもより送気量が少なく感じる

トラブルの対応について

(1) 呼吸器本体のトラブルの場合

作動停止・内部異音・異常作動等があれば、

呼吸器供給会社 フジ・レスピロニクス株式会社 松江営業所（0852-60-2681）

またはフクダライフテック中国株式会社（0853-25-3636）に連絡をする。

（現在、島根県内の参入事業者は、このみである）

(2) 呼吸器回路のトラブルの場合

この部位でのトラブルが最も多いので、注意する。

①リークトラブル	回路の吸気・呼気につけ間違い、回路チューブの破損、加温・加湿器部の漏れなど。
②回路内結露	加温・加湿器を使用している場合には回路に結露が生じる。回路内やウォータートラップに水が患者の気管内に入ってしまうことがある。
③加温・加湿器のトラブル	加温・加湿器の滅菌蒸留水の補充忘れて患者の気道を乾燥させてしまうことがある。
④バクテリアフィルタのトラブル	呼吸器の吸気・呼気口にバクテリアフィルタを装着する場合、結露やネブライザにより投与された薬剤がフィルタに吸着され回路抵抗となることがある。

患者対応について

患者が苦しがつている場合

蘇生バッグで呼吸を確保する。場合によっては、救急車を要請する。

救急車を要請した際の注意

- ・患者の酸素投与の必要の有無について伝える
- ・管理病院名や病名をはっきり伝え、そこに搬送してもらう

患者が苦しがつていない場合

患者の状態をチェックし、患者に注意しながら原因を見つける。
呼吸器のアラームが鳴っている場合の手順として、下記のとおりで原因確認を行う。

消音⇒原因追求⇒患者の観察と原因除去⇒アラームリセット⇒観察

人工呼吸器の医療安全対策に係る報告システムについて

出雲保健所管内では、平成17年度より呼吸器に関するトラブル情報を保健所に提供することで、早期に関係者へ情報提供・注意喚起を行うシステムを実施している。(別紙)

人工呼吸器の医療安全対策に係る報告システム実施要領

1. 趣 旨

出雲保健所管内では、人工呼吸器を装着した難病等の在宅療養患者が増加しており、それに伴い人工呼吸器に関するトラブルも増加している。しかし、現在のところ在宅での医療機器の事故等を報告するシステムはほとんどなく、現場の関係者に早期に情報が伝わらず、注意喚起につながっていないのが現状である。

そこで、管内関係機関より人工呼吸器のトラブル等情報提供を求めることにより、早期に関係者へ情報提供を行い、事故予防に対する注意喚起を行うことを目的とする。

2. 概 要

(1) 対象者

管内病院・診療所及び訪問看護ステーションで医療に携わる者のうち、業務上医療用具を取り扱う者。

(2) 報告対象となる情報

難病患者等に対して、人工呼吸器の使用により副作用、感染症又は健康被害が発生する恐れのある不具合等について、保健衛生上の危害の発生又は拡大を防止する観点から報告の必要があると判断した情報（症例）であり、具体的には以下の事項（症例）を参考にすること。

- ①死亡 ②障害 ③死亡又は障害につながるおそれのある症例
- ④その他報告が必要と認められる症例

(3) 報告された情報の活用方法

- ①管内病院・医師会・訪問看護ステーション等関係機関への情報提供
 - ②難病患者在宅療養支援検討委員会・難病療養支援関係者会議において相互の注意喚起・情報提供を行う。
 - ③必要に応じて県庁関係課への報告を行う。
- なお、施設名及び患者のプライバシー等に関する部分は公表しない。

(4) 報告方法

別紙の報告書（様式1または様式2）を用い、出雲保健所医事・難病支援グループあてに郵送またはファックスする。（ただし、報告の内容が含まれていれば、任意様式でも可とする。）併せて、必要に応じて「医療機器安全性情報報告書」を、厚生労働省医薬食品局安全対策課（FAX：03-3508-4364）あて報告することとする。

(5) 報告期限

期限は設けないが、報告の必要性を認めた場合においては速やかに報告する。

(6) その他

年1回、出雲保健所より全ての症例について関係機関に照会をする。

人工呼吸器の医療安全対策に係る報告書（様式1）

（診療所・訪問看護ステーション用）

施設名：（ ）
電話：（ ）
記入者：（ ）

事例及び概要

* 箇条書き等で簡潔に記入する。

【患者情報】 年齢（ 歳・ 男 女） 疾患名（ ）
【製品情報】 人工呼吸器製品名（ ） 製造販売業者名（ ）

対 応

* 行った対応について記入する。（該当の項目に○をする）

「医療安全対策に係る報告書」の提出 : あり なし
医療機器メーカーへの報告 : 済み 未だ
医療機器メーカーから注意点等の指示 : あり なし

↓
内容

注意すべき点

* 必要に応じて「医療機器安全性情報報告書」は、厚生労働省医薬食品局安全対策課
（FAX：03-3508-4364）あて送付ください。

送付先：出雲保健所 医事・難病支援グループ
FAX（21-7428）
郵送：〒693-0021
出雲市塩冶町223-1

人工呼吸器の医療安全対策に係る報告書（様式2）

（病院用）

施設名：（ ）
電話：（ ）
記入者：（ ）

事例及び概要（簡潔に記入する）	対応（該当の項目に○または記入する）	注意すべき点								
年齢・性： 歳・ 男 女 疾患名： 人工呼吸器製品名： 製造販売業者名： 概要：	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">「医療機器安全性情報報告書」提出</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーへの報告</td> <td style="padding-left: 5px;">：済み 未だ</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーから注意点等の指示</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">内容</td> <td style="padding-left: 5px;">↓</td> </tr> </table>	「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし	医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ	医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし	内容	↓	
「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし									
医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ									
医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし									
内容	↓									
年齢・性： 歳・ 男 女 疾患名： 人工呼吸器製品名： 製造販売業者名： 概要：	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">「医療機器安全性情報報告書」提出</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーへの報告</td> <td style="padding-left: 5px;">：済み 未だ</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーから注意点等の指示</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">内容</td> <td style="padding-left: 5px;">↓</td> </tr> </table>	「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし	医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ	医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし	内容	↓	
「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし									
医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ									
医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし									
内容	↓									
年齢・性： 歳・ 男 女 疾患名： 人工呼吸器製品名： 製造販売業者名： 概要：	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">「医療機器安全性情報報告書」提出</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーへの報告</td> <td style="padding-left: 5px;">：済み 未だ</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">医療機器メーカーから注意点等の指示</td> <td style="padding-left: 5px;">：あり なし</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px dashed black; padding-right: 5px;">内容</td> <td style="padding-left: 5px;">↓</td> </tr> </table>	「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし	医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ	医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし	内容	↓	
「医療機器安全性情報報告書」提出	：あり なし									
医療機器メーカーへの報告	：済み 未だ									
医療機器メーカーから注意点等の指示	：あり なし									
内容	↓									

*必要に応じて「医療機器安全性情報報告書」は、厚生労働省医薬食品局安全対策課（FAX：03-3508-4364）あて送付ください。

送付先：出雲保健所 医事・難病支援グループ F A X（21-7428） 郵送：〒693-0021 出雲市塩冶町223-1
--

関係機関連絡先一覧

1. 難病医療拠点・協力病院

	施設名	所在地 市町村名	電話番号
難病医療 拠点病院 (3)	国立病院機構松江病院	松江市	(代表) 0852-21-6131
	島根大学医学部附属病院	出雲市	(代表) 0853-23-2111 (地域医療連携センター) 0853-20-2061
	島根県立中央病院	出雲市	(代表) 0853-22-5111 (地域医療連携科) 0853-30-6500
難病医療 協力病院 (13)	松江赤十字病院	松江市	(代表) 0852-24-2111
	松江市立病院	松江市	(代表) 0852-60-8000
	総合病院松江生協病院	松江市	(代表) 0852-23-1111
	玉造厚生年金病院	松江市	(代表) 0852-62-1560
	安来市立病院	安来市	(代表) 0854-32-2121
	公立雲南総合病院	雲南市	(代表) 0854-43-2390 (保健推進課) 0854-43-3602
	出雲市立総合医療センター	出雲市	(代表) 0853-63-5111
	大田市立病院	大田市	(代表) 0854-82-0330
	国立病院機構浜田医療センター	浜田市	(代表) 0855-22-2300 (地域医療連携室) 0855-22-3493
	公立邑智病院	邑南町	(代表) 0855-95-2111
	益田赤十字病院	益田市	(代表) 0856-22-1480
	津和野共存病院	津和野町	(代表) 0856-72-0660
	隠岐広域連合立隠岐病院	隠岐の島町	(代表) 08512-2-1356

2. かかりつけ医（平成20年3月末現在の在宅ALS重症認定患者のかかりつけ医（病院を除く））

圏域	医療機関名	所在地市町村名	電話番号
松江	まつしま脳神経内科クリニック	松江市	0852-59-5678
	山本内科医院	松江市	0852-28-5100
	生協東出雲診療所	東出雲町	0852-52-2264
	三浦医院	東出雲町	0852-52-3739
雲南	辰村医院	雲南市	0854-42-0914
	雲南市国民健康保険掛合診療所	雲南市	0854-62-0135
出雲	堀江内科呼吸器科医院	出雲市	0853-21-0067
	深田医院	出雲市	0853-22-8824
	在宅診療所いずも	出雲市	0853-24-8151
	大曲診療所	出雲市	0853-21-1186
県央	福田医院	大田市	0854-85-8526
浜田	都医院	浜田市	0855-26-0100

3. 訪問看護ステーション（平成20年3月末）

圏域	訪問看護ステーション名	所在地市町村名	電話番号
松江	法吉訪問看護ステーション	松江市	0852-27-2400
	島根県看護協会訪問看護ステーションやすらぎ	松江市	0852-25-7650
	訪問看護・介護ステーションすずらん	松江市	0852-55-8588
	訪問看護ステーションあゆみ	松江市	0852-27-8334
	訪問看護ステーション暖心	松江市	0852-28-0906
	西津田のぞみステーション	松江市	0852-25-8917
	もちだの郷訪問看護ステーション	松江市	0852-20-1731
	訪問看護ステーション回春	松江市	0852-34-0136
	訪問看護ステーションいつくしみ	松江市	0852-82-2640
	訪問看護ステーションやつか	松江市	0852-76-3304
	老人訪問看護ステーション友喜	松江市	0852-66-0878
	安来訪問看護ステーション	安来市	0854-22-2890
	訪問看護ステーション社日ケアセンター	安来市	0854-22-3000
	安来市医師会訪問看護ステーション	安来市	0854-37-1447
雲南	奥出雲訪問看護ステーションにた	奥出雲町	0854-54-2000
	訪問看護ステーションまごころ	奥出雲町	0854-52-2800
	訪問看護ステーションうんなん	雲南市	0854-43-2973
	飯南町訪問看護ステーション	飯南町	0854-72-1781

圏 域	訪問看護ステーション名	所在地 市町村名	電 話 番 号
出 雲	出雲看護サービスセンター	出 雲 市	0853-22-3099
	看護協会訪問看護ステーションいずも	出 雲 市	0853-24-1774
	にし出雲訪問看護ステーションたんぼぼ	出 雲 市	0853-24-2800
	訪問看護ステーションてれさ	出 雲 市	0853-20-2900
	特定非営利活動法人 訪問看護ステーションほほえみ	出 雲 市	0853-63-5810
	特定非営利活動法人訪問看護ステーション愛	出 雲 市	0853-62-3180
	訪問看護ステーションほのぼの苑	出 雲 市	0853-53-6702
	訪問看護ステーションたき	出 雲 市	0853-86-2975
	訪問看護ステーションウエルガーデンたんぼぼ	出 雲 市	0853-20-1505
	いなさ園訪問看護ステーション	出 雲 市	0853-53-5089
	特定非営利活動法人訪問看護ステーションこりょう	出 雲 市	0853-43-3238
	ひかわ生協訪問看護ステーションチューリップ	斐 川 町	0853-72-7532
	斐川訪問看護ステーションさくら	斐 川 町	0853-72-7008
県 央	訪問看護ステーションめぐみ	大 田 市	0854-82-2203
	島根県看護協会訪問看護ステーションおおだ	大 田 市	0854-82-3769
	訪問看護ステーションおおち	美 郷 町	0855-75-1555
	訪問看護ステーションかわもと	川 本 町	0855-72-2636
	訪問看護ステーションさくら会	邑 南 町	0855-83-1820
	邑南社協訪問看護事業所	邑 南 町	0855-95-0455
浜 田	訪問看護ステーション浜田	浜 田 市	0855-23-5596
	島根県看護協会訪問看護ステーションそよかぜの丘	浜 田 市	0855-25-0182
	訪問看護ステーションほっと	浜 田 市	0855-24-1388
	ナースステーションほほえみ	浜 田 市	0855-28-2552
	夕陽ヶ丘訪問看護ステーション	浜 田 市	0855-24-8811
	なのはな訪問看護ステーション	浜 田 市	0855-25-8825
	訪問看護ステーションたんぼぼ	浜 田 市	0855-26-0043
	高砂訪問看護ステーション	江 津 市	0855-52-5568
	訪問看護ステーションさくらえ	江 津 市	0855-92-1441
益 田	益田市医師会訪問看護ステーション	益 田 市	0856-22-8540
	六日市町訪問看護ステーション	吉 賀 町	0856-77-0995
	訪問看護ステーション せきせい	津 和 野 町	0856-74-2061
隠 岐	隠岐の島町訪問看護ステーション「かがやき」	隠岐の島町	08512-2-8562
	清和園訪問看護ステーション	隠岐の島町	08512-2-7502

4. 難病相談支援センター・難病医療専門員

施設名	所在地市町村名	電話番号
しまね難病相談支援センター 難病医療専門員	出雲市	0853-24-8510

5. 保健所

保健所名	課	電話番号
松江保健所	医事・難病支援グループ	0852-23-1315
雲南保健所		0854-42-9641
出雲保健所		0853-21-1191
県央保健所		0854-84-9824
浜田保健所		0855-29-5549
益田保健所		0856-31-9549
隠岐保健所	総務医事グループ	08512-2-9701
	島前保健環境グループ	08514-7-8121

6. 市町村窓口 (平成20年度)

保健所	市町村名	本所・支所	課	電話番号
松江	松江市	本所	障害者福祉課	0852-55-5328
	安来市	広瀬庁舎	福祉課 障害者福祉セクション	0854-23-3216
	東出雲町		保健福祉課	0852-52-9565
雲南	雲南市	本所	長寿障害福祉課	0854-40-1042
			地域包括支援センター	0854-40-1043
			健康推進課	0854-40-1045
	雲南市	支所	大東健康福祉センター	0854-43-6142
			加茂健康福祉センター	0854-49-8612
			木次健康福祉センター	0854-40-1083
			三刀屋健康福祉センター	0854-45-9501
			掛合健康福祉センター	0854-62-0056
	奥出雲町	本所	吉田健康福祉センター	0854-74-0215
			健康福祉課国保福祉係	0854-54-2781
飯南町	本所	健康福祉課保健衛生係	0854-54-2781	
		保健福祉課	0854-72-1770	
出雲	出雲市	本所	健康増進課	0853-21-2211(代表)
			福祉推進課	
		平田支所	健康福祉課	0853-63-5780

保健所	市町村名	本所・支所	課	電話番号
出雲	出雲市	大社支所	健康福祉課	0853-53-3116
		佐田支所	市民福祉課	0853-84-0118
		多伎支所	市民福祉課	0853-86-3116
		湖陵支所	市民福祉課	0853-43-1215
	斐川町		健康福祉課 福祉推進係	0853-73-9111
			健康福祉課 健康係	0853-73-9112
県央	大田市	本所	健康保険年金課	0854-82-1600(代表)
		温泉津支所	市民生活課	0855-65-3934
		仁摩支所	市民生活課	0854-88-4400 88-2111
	川本町		健康福祉課	0855-72-0633
	美郷町		健康推進課	0855-75-1932
	邑南町	本所	保健課	0855-83-1123
		石見支所	福祉課	0855-95-1115
		羽須美支所	窓口業務部	0855-87-0223
浜田	浜田市	本所	地域福祉課	0855-22-2612(代表)
			医療保険課	0855-22-2612(代表)
			健康長寿課	0855-22-2612(代表)
			地域医療対策課	0855-22-2612(代表)
	江津市	本所	社会福祉課	0855-52-2501(代表)
			健康長寿課	0855-52-2501(代表)
益田	益田市	保健センター	健康増進グループ	0856-31-0214
		美都総合支所	住民福祉課	0856-52-2312
		匹見総合支所	住民福祉課	0856-56-0302
	津和野町	本所	健康保険課	0856-72-0683
		支所	〃	0856-72-0651
	吉賀町	本庁	保健福祉課	0856-77-1165
分庁舎		〃	0856-79-2211	
隠岐	隠岐の島町	本所	保健課	08512-2-8562
		布施支所	保健課	08512-7-4311
		五箇支所	保健課	08512-5-2211
		都万支所	保健課	08512-6-2311
	海士町	本所	健康福祉課	08514-2-1822
	西ノ島町	本所	健康福祉課	08514-6-0104
	知夫村	本所	村民福祉課	08514-8-2211

7. 患者・家族会

	連絡先・電話番号	
日本ALS協会 島根県支部	0855-65-2244	新治方（事務局長）
	0853-72-9458	松浦方（会長）
	0852-24-0016	織田方（役員）

8. 呼吸器機器メーカー

事業所名	所在地市町村名	電話番号
フジ・レスピロニクス株式会社 松江営業所	松江市	0852-60-2681
フクダライフテック中国株式会社 出雲営業所	出雲市	0853-25-3636
フクダライフテック中国株式会社 松江出張所	松江市	0852-60-9690
フクダライフテック中国株式会社 益田出張所	益田市	0856-24-8433

9. 相談支援事業所 （身体障害者を主たるサービス対象としている事業所）

圏域	事業所名	所在地市町村名	電話番号
松江	授産センターよつば	松江市	0852-36-7888
	松江市障害者生活支援センター	松江市	0852-60-8161
	安来地域活動支援センターステップ	安来市	0854-22-3411
	エプロンの会	安来市	0854-22-0808
	ぎば工房ひろせ	安来市	0854-32-2505
雲南	障害者相談支援センター	雲南市	0854-62-1500
	指定相談支援事業所そよかぜ館別館	雲南市	0854-42-0077
出雲	出雲サンホーム相談支援事業所	出雲市	0853-43-7575
	知的障害者授産施設 ふたば園	出雲市	0853-43-2461
	ハートピア出雲障害者生活支援センター	出雲市	0853-23-2720
	ケアステーション やわらぎ	出雲市	0853-21-4820
	コミュニティサポートいずも	出雲市	0853-20-1285
	相談支援事業所 フライエ	出雲市	0853-21-9779
	相談支援事業所 清風園	大田市	0854-82-5300
大田	相談支援事業所 緑風園	邑南町	0855-95-0363
	サポートセンターおおち	美郷町	0855-77-0041
	サポートステーションおりーぶ	邑南町	0855-95-2383
	ハートフルみずほ	邑南町	0855-83-1944
	浜田市障害者生活支援センター	浜田市	0855-22-8085
浜田	地域生活支援センターレント	浜田市	0855-27-2295
	島根整肢学園	江津市	0855-52-2442
	相談支援事業所「陽だまり」	浜田市	0855-22-8115
	ポケットプラザ	益田市	0856-31-8221
益田	益田市障害者福祉センター あゆみの里	益田市	0856-31-5100
	特定非営利活動法人地域生活支援センターよしかの里	吉賀町	0856-77-1681
	太陽	隠岐の島町	08512-2-5699
隠岐	海士町障害者相談支援センター	海士町	08514-2-1823
	西ノ島町障害者相談支援センター	西ノ島町	08514-6-0103

災害発生後の各関係機関の役割

	フェイズ0 (24時間以内)	フェイズ1 (72時間以内)	フェイズ2 (72時間以降)	フェイズ3 (復旧・復興対策(仮設住宅入居))	
<p>難病患者特有の患者・家族の問題点</p> <p>*□内は実際の患者の声</p>	<p>○呼吸器装着患者：ライフライン寸断による在宅療養の限界</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>アンビューを押しながら自力で移動せざるを得なかった バッテリー確保困難 連絡先が解らない 電話不通</p> </div> <p>○薬中断とストレスによる体調悪化 ○歩行不安定・転倒 ○自力避難の不安</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>家族だけで避難させることが困難 家族が不在による不安 ここで死んだ方がいい (自宅からの避難拒否) 日内変動の不安</p> </div> <p>生死に関わる問題に直面</p>	<p>○病院受診困難</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>内服継続困難 交通事情寸断のため 医療機関変更</p> </div> <p>○食事確保</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>避難所にエレンタールを 持っていかなかった</p> </div> <p>○リハビリ継続困難</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>毎日の体調ができない リハビリ通院困難</p> </div> <p>被災によるストレスの増幅(生活パターンの変化、病状悪化への不安)</p>	<p>○避難生活(避難所)の生活しづらさ…</p> <p>○移動；移動方法の制限、排液；トイレまで遠い、トイレの不便さ→水分制限</p> <p>○避難所での介護の大変さ</p> <p>○他者への気兼ね</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>避難所で迷惑をかけたくないから 自宅にいる</p> </div> <p>○病気についてのプライバシー</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>周囲の人に病気のことを知られたくない 病気の辛さをわかってもらえない</p> </div> <p>○食事時間が不規則なため、内服コントロールができない</p> <p>○仕事(就労)の不安</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>職場を失い気持ちが弱る 介護保険サービスを開始できず家族が仕事に行けない</p> </div> <p>症状悪化させないための生活が困難</p>	<p>○今後の生活不安</p> <p>○仮設住宅の不便(段差、風呂 等)</p> <p>○家族・周囲への気兼ね</p> <p>○楽しみ、生きがいの制限</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>春になって畑仕事ができるかしら</p> </div> <p>○一人暮らし高齢者が在宅生活への自信喪失 →長期入所・長期入院</p> <p>○長期に予想される精神的ストレス</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 5px;"> <p>地震を思い出したくない 失ったことは心にしまっておきたい 地震のせいでは悪化した</p> </div> <p>人生にとって病氣、災害の危機をのりこえ生きていく</p>	
健康課題	生命維持	医療の確保(薬の確保)	生活環境の確保	生活の再構築	
役割	患者 家族	<ul style="list-style-type: none"> 安否、避難先を知人・関係スタッフへ情報発信(伝言ダイヤル「171」の活用) 近所、地域の自主防災組織等への情報発信、協力要請 必要な薬、食材(2~3日分)、物品の持ち出し 必要時、医療機関へ連絡 	<ul style="list-style-type: none"> 薬物の確保(医療機関の処方状況を確認のうえ) 関係スタッフへ連絡 		<ul style="list-style-type: none"> 新しいコミュニティの中でもご近所付き合いを大切にする 医療機関受診を中断しない 地震体験、辛さ、気持ちを互いに表出、話を聴く
	本庁担当係	<ul style="list-style-type: none"> 特定疾患治療研究事業(災害時特例)情報発信、マスコミ利用 難病医療連絡協議会…難病医療確保事業による入院・診療可能医療機関の把握と情報発信 各種患者団体との窓口調整 	<ul style="list-style-type: none"> 難病対応可能な支援チームの編成、調整 被災地域外の医療機関が診療・相談に対応できるよう調整 		
	保健所	<ul style="list-style-type: none"> 管内医療機関の被災状況の確認 安否確認(平常時作成のリストをもとに) 所内において役割分担、被災情報の共有 	<ul style="list-style-type: none"> 市町村支援をとおし難病患者情報把握 	<ul style="list-style-type: none"> 必要ケースに対し、心のケアチームとの連携 訪問による個別ケアの展開 	<ul style="list-style-type: none"> 集い、訪問活動をとおして精神面への支援 難病ボランティアの調整
	市町村	<ul style="list-style-type: none"> 管内医療機関の被災状況の確認 安否確認(平常時作成のリストをもとに) 所内において役割分担、被災情報の共有 	<ul style="list-style-type: none"> 要支援者の避難先の確保 高齢者や障害者も利用可能な避難所の検討 	<ul style="list-style-type: none"> 確実な物資配給(災害弱者用の支援物資) 	
	関係機関	<ul style="list-style-type: none"> 安否確認 	<ul style="list-style-type: none"> ケアマネジャー；要介護者の避難先調整(緊急ショートステイ) 	<ul style="list-style-type: none"> 介護保険サービスの再開、調整 	
近隣住民等	<ul style="list-style-type: none"> 複数の介護者、協力者による搬送への協力(平常時の避難訓練実施) 情報発信 				

『出典：災害時難病患者支援計画を策定するための指針』

準備物品・環境準備

(1) 準備物品について

下記に参考例を記載しているが、患者の状況等に応じて準備する。

《病院》

必 要 物 品	数 量	備 考
1. 呼 吸		
①人工呼吸器		
機種名 ()	1	* リース
内部バッテリー () 分		
* 外部バッテリー (呼吸器用) () 時間	1	* 自己負担 (機種により異なるが40,000円~100,000円)
* 吸引器 機種名 ()	1	* 身障及び難病日常生活用具
内部バッテリー () 分		
* アンビューバッグ	1	* 自己負担 (約10,000円前後)
* 外回路 (在宅ではリユーズブルが望ましい)	2	* 呼吸器業者
* 回転コネクター	2	* 呼吸器業者
* 人工鼻	30	* 呼吸器業者
* 加湿器	2	* 医療保険
* 蒸留水 (加湿器の場合)		* 医療保険
* 消毒液: 0.05%ヒビテン液 (回路消毒用)		
②気管切開		
* 気管カニューレ (F r)	1	* 医療保険 (1ヶ 5,600円)
* 吸引カテーテル (F r)	1本/日	* 医療保険 (不足分は自己負担、1箱50本入り、約3,000円程度)
* 10ml注射器 (カフエア確認用)	1	* 医療保険
* Yガーゼ	1枚/日	* 医療保険 (必要に応じて自己負担 (耳鼻科用 1枚51.6円、1箱約1,500円程度))
* ディスポ滅菌手袋 (必要時)		* 自己負担
* 滅菌綿棒	1本/日	* 医療保険 (必要に応じて自己負担 (200本))
* 消毒液 : 0.025%ザルコニン (吸引カテーテル消毒用)		* 医療保険
2. 栄 養		
* 経管栄養イリゲーター	1~2	* 自己負担 (1ヶ 500円)
* 経管栄養剤 種類 ()	180	* 医療保険 (食事として出ている場合は自己負担)
* カテーテル用注射器20ml (チップ付き注射器)	1	* 医療保険
3. 排 泄		
* グリセリン浣腸液・下剤 (必要時)		* 医療保険
4. その他		
* 消毒薬希釈用注射器・注射針		* 医療保険
* 絆創膏		* 自己負担

《かかりつけ医》

必 要 物 品	数 量	備 考
* 5%ヒビテン液 500ml	1 瓶/2ヶ月	} * かかりつけ医より支給
* チアミトール 500ml	1 瓶/ 2 ~ 3 ヶ月	
* 吸引カテーテル (Fr)	1 箱/1.5ヶ月	
* カット綿		
* 気切ガーゼ (胃ろう共) ・ハイガーゼ (自院準備)	60枚	
* 経口用イルリガートル 500ml	1 個	
* カテーテルチップ 30ml	1 本	
* カフ用注射器 10ml	1 本	
* 滅菌綿棒	2 本	
* 注射器 (バルン用・胃ろう用) 10ml	4 本	
* 気管切開チューブ		} * 医療保険
* イソジン液		
* キシロカインゼリー 30ml		
* 胃ろう交換用カテーテル		
* バルンカテーテル (必要時)		
* ユローズバッグ (必要時)		
* 蒸留水 20cc		

《家族等》

必 要 物 品	数 量	備 考
1. 呼 吸		
* 拭き綿 (アルコール入り濡れティッシュ)		* 自己負担
* 手袋 (必要時)		* 自己負担
* パルスオキシメーター (必要時)	1	* 身障及び難病日常生活用具
* 深めの洗面器またはバケツ (回路消毒用)	1	* 自己負担
2. 排 泄		
* 尿器・便器		
* 紙オムツ		
3. 周辺機器		
* ベッド		* 介護保険
* 車椅子		* 介護保険
* 除圧マット等		* 介護保険
* リモートアラーム		* 介護保険
4. その他		
* 体温計		
* 手洗い用 (薬用石鹸)		
* フック (イリゲーターを吊るす物) または点滴台		
* 蓋付きごみ箱 (分別するので2 個は必要)		
* 懐中電灯		
* はさみ		
* クッション		
* タオル・バスタオル (洗面・清拭用等)		
* 前開きのシャツやパジャマ		

(2) 在宅療養の環境について

①介護者	(有・無) 主たる介護者 (年齢 続柄 健康状態 就労状況) 副介護者 (年齢 続柄 健康状態 就労状況)
②その他の家族	(特記事項：乳幼児、老人、他の病人等)
③住宅環境	専用病室 (有 () 畳、無) 電気容量の確認 () コンセント数 () 冷暖房 (ガス、電気、石油、その他 ())
家庭に必要な電気容量の確認	医療機器と電化製品の電気容量を計算し、家庭の契約電気容量を超えないか確認
家庭内配線の確認	分電盤等から屋内配線先を確認し、1配線内に医療機器や電化製品が集まり、電気容量を超えてブレーカーが落ちないように配分に注意する。
電源の取り方	延長コード類は極力使用せず、直接コンセントから電源を取るよう注意する。接続数が多いほどプラグが抜ける可能性が高くなる。また、抜けかかったプラグに埃がたまり火災が起こる可能性もある。
住宅改造する場合	延長コードを使用せずに済むよう、病室内に十分なコンセント数と、独立配線を持つ医療機器専用コンセントを設置し、コンセントは3Pコンセント（アース付きコンセント）で、抜け止め機能付きが望ましい。
停電時の対策	あらかじめ停電対策をとっておく。 人工呼吸器→内部バッテリー、外部バッテリー、発電機等 吸引器→充電式吸引器、手動式吸引器等 酸素濃縮器→酸素ポンプ バッテリーや充電式吸引器は、定期的に充電されているか確認をする。

ALS 患者在宅療養支援のための
関係者向け手引
(第1版)

平成20年3月

発行：島根県健康福祉部 健康推進課
松江市殿町1番地
TEL 0852-22-5324