原著(症例報告)

僻地診療所で神経難病患者の在宅療養を支援した1例

Home Care Support for Patients with Intractable Neural Diseases at a Clinic in a Remote Rural Area

江島有美香

Yumika Eshima

要 旨

目的：筋萎縮性側索硬化症(以下、ALS)は数ある神経難病の中でも最も社会的支援を必要とする疾患である。医療過疎地域でALSと診断された患者の在宅療養を支援したので報告する。

方法・結果：症例は山間部の医療過疎地域に住む50代男性。ALS発症から2年7ヵ月で胃瘻造設並びに意思伝達装置の導入となった。難病拠点病院や行政と連携しつつ、既存の情報通信技術(以下、ICT)の利用を提案し、在宅療養への移行を支援した。また、診療所医師として、疾患や予後の説明を繰り返し行い、疾病受容の状況に合わせて対応した。

考察：病状進行に応じた医療・保健・福祉などの各専門職種による緊密な連携が重要であるが、タイムリーに支援を提供することは難しい。プライマリケア医に課せられた役割は、患者個人の希望や意思を尊重した対応と患者・家族・医療関係者によるチーム医療や社会的精神的支援の一部を担うことである。

Keywords：神経難病(intractable neural disease)、筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis)、地域連携(community cooperation)、情報通信技術(information and communication technology)、地域医療(local medical treatment)

はじめに

筋萎縮性側索硬化症(以下、ALS)などの神経難病患者は、療養場所として可能な限り自宅を望むことが多いが、病状の進行に伴い、医療・介護依存度が高くなる。在宅療養を継続するには、多職種の連携が不可欠であるが、希少疾患ゆえの知識・経験不足や人的資源確保の観点などから、実臨床の間では困難なことが多い^{1,2)}。さらに日本の医療・介護の提供体制は地域格差が大きく、高齢化の進む山間部においては都市部と比べ、専門医療機関や訪問看護ステーションが少ない。

当診療所は、高齢化率約40%の山間部に位置し、冬季は積雪のため国道が封鎖される医療過疎地域にあり、地域で唯一の医科診療所である。常勤医師1名・看護師1名の体制で診療を行っており、医師・看護師が夜間は村に滞在しておらず(診療時間は平日午前9時から午後5時まで、土日・祝祭日は休診)、救急車で直近の病院まで約1時間を要する。今回我々は、新規

発症ALS患者に対し、地域連携システムや既存の情報通信技術(以下、ICT)を活用し、在宅療養を支援したので報告する。

症例提示

[症例] 50代男性。

[病歴] X年1月に左手の筋力低下を自覚し、徐々に左手の巧緻運動障害が出現した。筋力低下と両上肢の腱反射が亢進し、地域中核病院の神経内科を紹介受診した。自覚症状の出現から約10ヵ月後にALSと診断された。

[職業] ALS診断後、抑うつ状態となり、役場の事務職を早期退職した。

[家族背景] 母親・患者・妻・次男夫婦と同居。患者のALS発症を契機に自宅を改修し、次男夫婦と同居を開始。次男は自宅近所の職場に転職。患者の妻は患者のサポートに徹するために仕事をパート勤務に変

東峰村立診療所

著者連絡先：江島有美香 小竹町立病院 [〒820-1103 福岡県鞍手郡小竹町大字勝野 1191 番地]

email: m08017ye@jichi.ac.jp

(受付日：2018年11月29日、採用日：2019年6月6日)

©2019 日本プライマリ・ケア連合学会

表 1 難病拠点病院での退院前カンファランスの内容

<p>■難病拠点病院での退院前カンファランス</p> <p>＜参加者＞在宅医療支援チームの顔合わせ 神経内科専門医・診療所医師・訪問看護師・ケアマネージャー リハビリ担当（理学・作業療法士/聴覚言語師）・役場保健師 2 名（難病担当・地域包括支援担当） 保健所の難病担当保健師・医療福祉機器業者</p> <p>＜確認事項＞ 現在までの患者の病状・今後起こりうること 患者・家族の意思や希望・家族の状況 医療処置について→使用物品の確認（胃瘻のサイズ・メーカー・品番の把握） 現在の患者の ADL 入院中に患者に指導した内容の確認 緊急時の対応の確認 介護プラン・退院後の訪問介護の頻度 福祉用具・コミュニケーションツールの必要性和導入の確認 今後の病院への通院予定の確認 レスパイト入院できる病院の確保 社会保障制度の申請の確認 在宅医療における加算管理料などの二重算定可否の確認</p>

更.

〔経過〕ALS に対する機能障害の進行抑制のため、地域中核病院でエダラボン点滴が導入された。エダラボン点滴は、14 日間の内の 10 日間の投与とその後の 14 日間の休薬の計画で行われる。地域中核病院への頻回の通院が困難なことから、2 クール目の投与から当診療所でエダラボン点滴を行った。地域中核病院と連携しながら治療を継続したが、6 クール目の投与期間中に有害事象が出現し投与を中止した。患者は病態が急速に進行する一方で、疾病受容がうまくできず、飲酒・喫煙量が増加した。患者会への参加を促したが、患者本人は「現実を見るのが怖い」という否定的な発言を繰り返した。発症後 2 年で嚥下機能障害が著明となり、口頭での意思疎通が困難になった。人工呼吸器装着や胃瘻造設の意思決定の支援も含めて、これまで以上に迅速かつ積極的な介入が必要と考えられた。当診療所の医師が同行し、難病拠点病院（療養型病床あり）を受診させた。毎月外来受診時には当診療所の医師が付き添い、神経内科専門医と積極的な情報共有を図った。誤嚥性肺炎の発症を契機に発症後 2 年 7 ヶ月で胃瘻造設となり、難病拠点病院に入院し、患者が疾病と向き合う時間を作った。意思決定過程では、人工呼吸器装着を希望する患者と、介護をしていく覚悟ができず反対する家族との意見の相違がみられた。当診療所で家族会議を開催し、神経難病を取り巻く社会的状況の説明を行い、家族内での意見統一の重要性を示した。最終的に難病拠点病院の慢性疾患専門看護師が介入し、非侵襲的陽圧換気療法導入の方針となり、在宅療養を

継続することになった。在宅療養移行時の連携として、難病拠点病院主導で患者とその家族及び在宅療養に携わる多職種を交えた退院前カンファレンスが開かれた（表 1）。

特に、家族が最も不安に感じていた患者の急変時や診療所医師不在時に備え、当診療所が所在する地域で高齢者向けに導入されている ICT を活用した緊急通報・生活サポートシステム（早助、周南マリコム株式会社）を患者自宅に導入した。導入に際し金銭的な負担はあったが、診療所の休診日に患者が誤嚥し、呼吸困難に陥った際に、救急要請から難病拠点病院への搬送、入院の受け入れまでスムーズに進めることができた。

考 察

難病患者数は人口の高齢化を反映して増加傾向にあり、難病の中でもとりわけ治療が困難であり、進行すると人工呼吸器などの高度医療を必要とする ALS の患者数は全国で 1 万人に迫る勢いとなっている³⁾。現在の医療制度の下では一般病床への長期間の入院は困難であり、神経難病に限らず、在宅医療は必須となる⁴⁾。出来るだけ住み慣れた家で家族と共に暮らしたいという患者の願いを叶えるためには、病院・在宅・施設を問わず、医療・介護の連携を密にとる必要がある¹⁾。ALS の意思決定には、本人や家族のそれまでの人生や考え方、経済状況などのあらゆるものが反映されるため、病初期から繰り返し情報提供を行いながら、話し合いを重ねる必要があり、単回の病状説明で解決する

表2 神経難病患者の在宅療養支援における当診療所の役割

<p>■地域中核病院での管理の限界→診療所への受け入れ依頼→難病拠点病院への転医</p> <p>患者・家族のニーズにあった病院探し</p> <p>療養型病床のある難病拠点病院への紹介</p> <p>月1回の外来受診に同行</p> <p>胃瘻造設並びに病態評価・終末期の意思決定支援のための入院</p>
<p>■在宅療養に移行してからの診療所の役割</p> <p>患者・家族の相談窓口としての役割</p> <p>栄養剤の手配</p> <p>病態の変化のチェック</p> <p>患者・家族が退院後の生活を行うことができているかを確認</p> <p>指示書の発行（訪問看護指示書・喀痰吸引等指示書）</p> <p>専門病院へのフィードバック</p> <p>自宅に緊急通報・生活サポートシステムの設置</p>

図1 緊急通報・生活サポートシステム（周南マリコム株式会社・早助パンフレット一部改変）

※報告内容に関係する企業・組織・団体との利益相反はなく、イラストや製品の肖像権や著作権については問い合わせをし、本論文掲載への許可を得た。

ものではない⁵⁾。いつでも方針の変更は可能であること、どのような選択をしても可能な限り支援するという姿勢、またそれが可能な体制づくりがプライマリケア医に求められる。

表2に本症例での在宅療養支援における当診療所の役割を示す。医師同士の連携に関しては、予想される病態変化に対して神経内科専門医と診療所医師でどのように役割分担するのかをできるだけ明確にしておかないと患者家族や訪問看護師が困惑することになる¹⁾。レスパイトステイなど病院側はどこまで関与する

のか、急変時の対応はどうするのか、最初は誰に連絡するのか、など細部にわたるまで事前に情報や方針を共有するように努力した。神経難病の分野では疾患の希少性から、診療所医師では対応や受け入れにとまどう症例が多い。また、意思伝達装置や人口呼吸器導入のタイミングなど必ずしも診療所医師が慣れているわけではない。そのため神経内科専門医と診療所医師の2人主治医制を基本としたチーム医療が望ましい。早期から診療所医師が綿密に関わることで、スムーズにチーム医療を行うことができ、患者の死生観や価値観

を家族や医療チームが相互に理解，共有し，尊重することができる。

本症例では当診療所は，胃瘻の管理，経腸栄養剤の手配を行い，患者・家族の精神的なカウンセリングや体調不良時の診察や往診に携わった。

図 1 に本症例で導入した ICT について示す。操作が簡便で双方向性の会話が可能であり，通報に対し 24 時間体制で対応し関係各所に連絡がいくようになっていいる。家屋内に人の気配を感じる装置も付随しており，自動通報により利用者への安否確認の電話が入ることになっている。本症例では自治体が高齢者世帯向けに導入していた既存の ICT を活用したが，現在日本では ICT を用いた電子連携，遠隔コミュニケーション，及び在宅医療機器の遠隔通報・モニタリングの開発や運用システムの構築が行われており，将来的な利用が検討されている²⁾。現存の医療・社会資源を生かしつつ，実用性や安全性，費用対効果などを考慮し，新規システムを導入する必要がある。介護により家族にもたらされる身体的負担と精神的なストレスが時として在宅療養の継続を困難にする要因となるが，本症例では既存の ICT システムの導入により，家族の不安の軽減に寄与できたと考えられる。

結 論

臨床現場における地域連携では，関係各所の円滑な

「顔の見える連携」が何より重要である。急性期治療後の医療機関から患者がスムーズに自宅，療養型医療機関，施設などへ移行できるように地域の医療・介護支援体制の強化の必要性が示唆される。

倫理的考慮及び COI 開示

症例掲載に際し，プライバシーの保護や倫理的配慮を口頭で説明し，本人及び家族の同意を得た。報告内容に関係する企業・組織・団体との利益相反はなく，イラストや製品の肖像権や著作権については問い合わせをし，本論文掲載への許可を得た。

文 献

- 1) 荻野美恵子. 神経難病の在宅医療 ABC. 日本神経治療学会誌. 2014 ; 31 (3) : 249-253.
- 2) 中村昭則. 神経難病の在宅医療. 難病と在宅ケア. 2018 ; 24 (3) : 43-47.
- 3) 森脇俊. 神経難病患者支援の現状と課題. 月刊地域医学. 2018 ; 32 (3) : 207-311.
- 4) 廣島かおる, 神林綾子, 川上順子, 他. 筋委縮性側索硬化症患者が独居で在宅療養を継続するための支援体制を確立するための問題点. 国立医療学会誌. 2007 ; 61 (9) : 600-604.
- 5) 林健太郎. 神経難病の ACP. 治療. 2017 ; 99 (6) : 780-783.