

埼玉県難病患者医療支援事業
難病患者支援マニュアル1

神経難病患者の呼吸管理の基礎

埼玉県難病医療連絡協議会



埼玉県のマスコット コバトン

はじめに

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にもとづいて推進されているが、これによると難病は「(1)原因不明、治療方針未確定であり、かつ、後遺症を残す恐れが少なくない疾病、(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族の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病」と定義されている。その中でもとくに患者が少なく全国的規模で研究が必要な 121 疾患を特定疾患とよび、そのうち 45 疾患が医療費公費負担助成の対象となっている。平成 17 年には全国で 565,848 人、埼玉県では 26,333 人の方に医療受給者証が交付されている。

平成 18 年 4 月埼玉県の委託事業として難病医療連絡協議会が発足した。この事業は難病患者さまの在宅療養を支える医療機関、訪問看護ステーション、居宅サービス事業所を支援し、難病患者さまが在宅療養をはじめると必要情報を提供するものであり、事務局は独立行政法人国立病院機構東埼玉病院医療福祉相談室におかれている。とくに上に述べた定義からも難病の中の難病ということばにふさわしい、筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症などの神経難病を中心に、患者さまの入院を受け入れている一般医療機関や在宅療養を支える診療所と事業所から、療養とくに在宅療養に関する相談をファックスや電話で受け、研修会でさまざまな情報提供を行っている。

平成 18 年度は 11 月 10 日に大宮ソニックシティで「神経難病患者の呼吸管理の基礎とたんの吸引」と題する座学による研修会を実施し、引き続いてその参加者を対象に県内 3 カ所で 5 回のたん吸引の実技研修会を実施した。申込受付と同時に多数の参加申し込みがあり、またたく間に定員を超えてしまった。訪問看護ステーション、居宅サービス事業所に対して保健所を通じて実施したアンケート調査からも、巻末に添えた資料の示すように、難病在宅医療に対する関心の高さがうかがわれる。

このマニュアルは、本年度実施した上記の研修会の内容を冊子にまとめたものである。参加を希望したにもかかわらず定員のためになかなかた方にも、またすでに在宅で難病患者さまのケアにあたっているが疑問の点をお持ちの方にも役立つ内容であってほしいと思う。来年度以降もこの委託事業が継続され、さらに多くの疾患の難病患者さまのために発展することを切に願うものである。

2007 年 3 月 19 日

埼玉県難病医療連絡協議会事務局
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院
川井 充

目 次

介護職員が実施できる医行為でない行為とたんの吸引	1
東京都多摩立川保健所企画調整課 担当係長 井上 愛子	
神経・筋疾患における呼吸管理の重要性	16
国立病院機構東埼玉病院 副院長 川井 充	
神経難病における咽頭喉頭機能の障害と呼吸器感染症	29
埼玉県総合リハビリテーションセンター 診療部副部長 市川 忠	
口腔内吸引と気管内吸引の基礎知識	38
埼玉精神神経センター センター長 丸木 雄一	
難病患者支援制度	49
国立病院機構東埼玉病院 医療ソーシャルワーカー 鈴木 信夫	
<hr/>	
附録 1	
神経難病患者支援についてのアンケート結果	65
附録 2	
重症難病患者在宅療養支援ホットライン	69

介護職員が実施できる医行為でない行為とたんの吸引

東京都多摩立川保健所企画調整課 担当係長

「在宅及び養護学校における日常的な医療の医学的・法律学的整理に関する研究会」委員

井上 愛子

1. 介護職員が実施できる原則として医行為でない行為について

* 「介護職員が実施できる原則として医行為ではない行為」については、厚生労働省医政局医事課の東善博氏・森川博司氏（平成17年度の所属）の資料を参考に作成し、本研修会で活用することの了解を得ています。

（1）医業とは

「医業」とは、当該行為を行うにあたり、医師の医学的判断及び技術をもってするのでなければ人体に危害を及ぼし、又は危害を及ぼすおそれのある行為（医行為）を、反復継続する意思をもって行うこと。

法律上の規定では

○医師法（昭和二十三年法律第二百一号）

第十七条 医師でなければ、医業をなしてはならない。

○歯科医師法（昭和二十三年法律第二百二号）

第十七条 歯科医師でなければ、歯科医業をなしてはならない。

○保健師助産師看護師法（昭和二十三年法律第二百三号）

第五 条 この法律において「看護師」とは、厚生労働大臣の免許を受けて、傷病者若しくはじよく婦に対する療養上の世話又は診療の補助を行うことを業とする者をいう。

第三十一条 看護師でない者は、第五条に規定する業をしてはならない。ただし、医師法又は歯科医師法の規定に基づいて行う場合は、この限りでない。

(2) 通知発出に至る経緯

1) 高齢者介護や障害者介護等の現場等において、「医行為」の範囲が不必要に拡大解釈され、介護が必要な人に対する必要な日常生活行為ができない等、混乱が生じているとの声があった。

2) 右図に示すように規制改革推進会議等、様々な場で、介護職の業務範囲の明確化等に関する要請があり、閣議決定があった。

規制改革推進3カ年計画 (再改定) 平成15年3月28日 閣議決定	ホームヘルパー等がたんの吸引を行うことに関して具体的に検討し、結論を得ること。それ以外の行為についても、医師法上の取扱いについて検討し、明確化していくこと。
規制改革・民間開放推進 3カ年計画 平成16年3月19日 閣議決定	ALS以外の在宅患者に対するたんの吸引等の行為についても、医師法上の取扱いについて検討し、明確化すること。
規制改革・民間開放推進 3カ年計画(改定) 平成17年3月25日 閣議決定	爪切り等、医行為に当たるか否かが明確に示されていない行為について、医行為にあたらぬ行為を明確化し、周知徹底を図ること。

(3) 無資格者が「医行為」を行うことを許容した例

- 1) 患者及び家族によるインシュリンの自己注射 (昭和 56 年)
- 2) あらかじめ使用することが予定され、講習を受ける等一定の条件の下での自動除細動器 (AED) の使用 (平成 13 年、平成 16 年)
- 3) 養護学校の教員による一定の条件の下での「たんの吸引」等 (平成 16 年)
- 4) 在宅 ALS 患者 (平成 15 年) 及び在宅 ALS 以外の療養患者・障害者に対する一定の条件の下でのたんの吸引 (平成 17 年)

(4) 無資格者による医行為を医師法第 17 条違反でないとする根拠

<違法性阻却の理論>

無資格者による医行為であっても、目的の正当性、手段の相当性、法益衡量、法益侵害の相対的軽微性、必要性・緊急性を考慮すれば、医師法第 17 条違反とはならないものとする。

(5) 検討対象とした行為

- 1) 高齢者介護・障害者介護等の現場等において判断に疑義が生じることの多い行為について、できるだけ取り上げられた。
- 2) 代表的な事例として、爪切り、耳かき、点眼、坐薬の挿入等

(6) パブリックコメントによる意見募集

期間：平成 17 年 3 月 31 日～4 月 30 日

意見総数：150 件

結果報告：<http://www.mhlw.go.jp/public/bosyuu/iken/p0729-1.html>

<主な意見>

- ・病変のある爪、糖尿病患者の爪、皮膚に食い込んでいる爪は危険であり、除外と明記すべき。
- ・切り傷等の処置について、「軽微な」「専門的な判断を必要としない」の判断を誰が行うか明確にすべき。
- ・事故等が起きたとき、指示した側に責任があると明記してほしい。

(7) 通知の趣旨

「医師法第 17 条、歯科医師法第 17 条及び保健師助産師看護師法第 31 条の解釈について」

厚生労働省医政局長名通知（平成 17 年 7 月 26 日発出）

- ・従来より、ある行為が医行為であるか否かについては、個々の行為の態様に応じ個別具体的に判断する必要があるとの解釈をとってきた。
- ・今回の通知は、これまで医行為と解釈していた行為の範囲を見直すものではなく、医療機関以外の高齢者介護・障害者介護の現場等において判断に疑義が生じることの多い行為であって原則として医行為ではないと考えられるものを列挙して示すこととした。

(8) 通知の内容（別紙通知を参照）

- 1) 体温の測定
- 2) 自動血圧測定器による血圧の測定
- 3) パルスオキシメーターの装着
- 4) 軽微な切り傷、擦り傷、やけど等の処置
- 5) 医薬品の使用の介助（皮膚への軟膏の塗布等）

注1～6

爪切り、口腔内の清拭、耳垢の除去、ストマの排泄物の除去、自己導尿の補助、
ディスポーザブルグリセリン浣腸等

(9) よくあるご質問について

- 1) 鼻腔チューブ・胃ろうなどの経管栄養の準備は医行為か

<標準的な手順>

- ①鼻からの経管栄養：既に留置されている栄養チューブが胃に挿入されているか注射器で空気を入れ、胃に空気が入る音を確認する。
- ②胃ろう・腸ろうに、び爛や肉芽など胃ろう・腸ろうの状態に問題がないことの確認を行う。
- ③胃・腸の内容物をチューブから注射器でひいて、性状と量を確認、胃や腸の状態を確認し、注入内容と量を予定通りとするかどうかを判断する。

- ④あらかじめ決められた注入速度を設定する。
- ⑤楽な体位を保持できるように姿勢の介助や見守りを行う。
- ⑥注入終了後、微温湯を注入し、チューブ内の栄養を流し込む。

上記手順を考えると、経管栄養は医行為に該当する行為にあたるため、今回の通知の対象にはならない。

2) インシュリン自己注射の準備と介助は医行為か。

薬液の容量を間違える危険性等が考えられるため、原則として医行為ではないとは言い切れない。したがって今回の通知の対象ではない。

3) 薬液の準備も含め、ネブライザーによる吸入も実施できるのか。

薬液の容量を間違える危険性があるため、原則として医行為ではないとは言い切れない。したがって今回の通知の対象ではない。

2. 在宅におけるたんの吸引について

(1) これまでの経緯

在宅で人工呼吸器を使用する者等の増加により、在宅でたんの吸引を必要とする者が増加した。また、これに伴い、家族の介護負担が深刻化した。

患者会の要望を受けたこともあり、厚生労働省に「看護師等による ALS 患者の在宅療養支援に関する分科会」を設置

<設置目的>

在宅の ALS 患者に対するたんの吸引行為について患者・家族の負担の軽減を図るための方策を検討するため、「新たな看護のあり方に関する検討会」の下に分科会を設置。

<検討経緯>

平成 15 年 2 月 3 日から 5 月 13 日まで 8 回にわたり検討

平成 15 年 6 月 9 日に報告書をまとめる

<報告書の概要>

1) 在宅 ALS 患者の療養環境の向上を図るための措置

- ①訪問看護サービスの充実と質の向上
- ②医療サービスと福祉サービスの適切な連携確保
- ③たんの自動吸引装置など在宅療養を支援する機器の開発・普及の促進
- ④家族の休息の確保（ホームヘルプ、ショートステイ事業など）

2) たんの吸引行為について

- ①医師又は看護職員が行うことが原則。
- ②家族の負担軽減が求められている現状にかんがみ
- ③家族以外の者によるたんの吸引の実施も一定の条件の下では、当面の措置として行うこともやむを得ない。
- ④今回の措置の取り扱いは、3年後に、今回の措置の実施状況や在宅 ALS 患者を取り巻く療養環境の整備状況を把握した上で確認すべき。→平成 18 年度

3) 一定の条件とは

①療養環境の管理

入院先の医師及び看護職員は、在宅に移行する前に在宅療養に関わる者の役割や連携体制を把握・確認

②在宅患者の適切な医学的管理

定期的な診療や訪問看護を行う。

③家族以外の者に対する教育

かかりつけ医や訪問看護職員が指導を行う。

④患者との関係

患者は文書により同意する。

⑤医師及び看護職員との連携によるたんの吸引の実施

口鼻腔及び気管カニューレ内部までの吸引を限度

⑥緊急時の連絡・支援体制の確保

<通知の発出>

ALS 分科会の報告書を受け、平成 15 年 7 月 17 日に通知発出

都道府県知事宛て厚生労働省医政局長名通知（医政発第 0717001 号）

「ALS（筋萎縮性側索硬化症）患者の在宅療養の支援について」

分科会の報告書で示された条件の下では、当面のやむを得ない措置として許容される。

<課題>

ALS 患者のみが対象

（2）在宅 ALS 患者の療養状況

ALS 患者における在宅療養環境の整備状況に関する調査研究の実施

（主任研究者：川村佐和子氏）

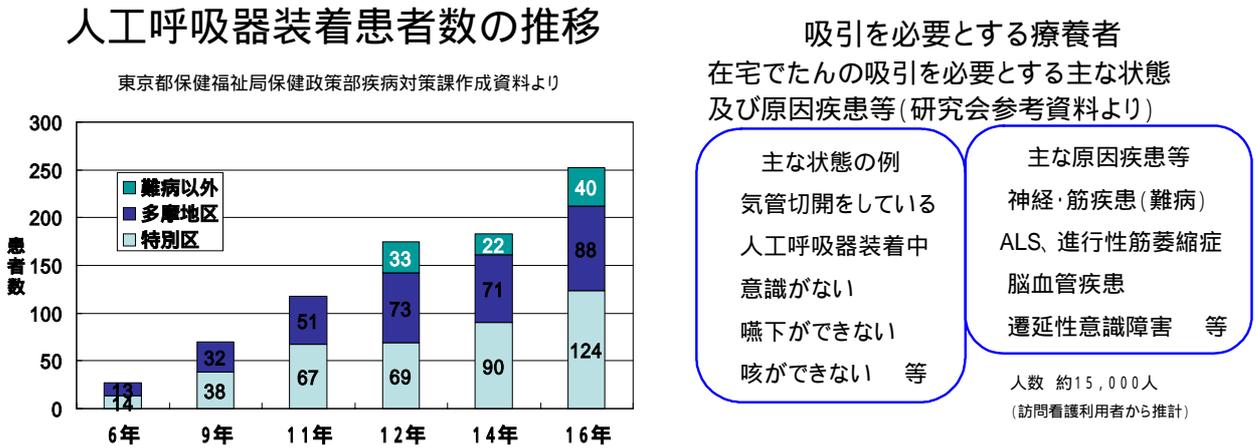
調査期間：平成 15 年 12 月から平成 16 年 2 月

調査から明らかになった東京都の特徴：

- ・ヘルパーが主な介護者である割合が多い
- ・家族以外の者による吸引の実施が全国に比べ約 2 倍、そのうちの 87.5%がヘルパー
- ・同意書ありの割合が全国に比べやや多いが、44.6%にとどまる

(3) 吸引を必要とする在宅患者の療養状況

下左図のように人工呼吸器を装着する患者(東京都)が増加しているが、吸引を必要とする患者については、その数や療養実態が把握されていない。



(4) 在宅における ALS 以外の療養患者・障害者に対するたんの吸引の取扱い

<研究会の設置>

「在宅及び養護学校における日常的な医療の医学的・法律学的整理に関する研究会」

- 1) 主任研究者：島崎謙治氏 国立社会保障・人口問題研究所副所長
- 2) 座長：樋口範雄氏 東京大学教授
- 3) 検討経緯：平成 16 年 11 月 15 日から 17 年 2 月 7 日まで

議事 5 回、吸引を必要とする患者さん宅訪問 1 回

4) 検討目的：

ALS 患者以外の在宅の療養患者・障害者に対するたんの吸引について医学的・法律学的観点から検討

5) 報告書：平成 17 年 3 月 10 日

「在宅における ALS 以外の療養患者・障害者に対するたんの吸引の取り扱いに関する取りまとめ」

<通知の発出>

報告書を受け、平成 17 年 3 月 24 日に通知発出

都道府県知事宛て厚生労働省医政局長名通知（医政発第 0324006 号）

<通知の概要>

- ・「在宅における ALS 以外の療養患者・障害者に対するたんの吸引の取扱いについて」

たんの吸引は医行為であるとの前提に立つ。

- ・ 専門的排たん法を実施できる訪問看護を積極的に活用すべきであるが、家族の負担を早急に軽減すべき。
- ・ ALS 患者に対するたんの吸引を容認するのと 同様の条件で、家族以外の者がたんの吸引を実施することはやむを得ない措置として許容される。
- ・ ALS 患者に対する措置の見直しと同時期に、その実施状況や療養環境の整備状況等について把握した上で見直される必要がある。 →平成 18 年度

<一定（同様）の条件とは>

1) 療養環境の管理

①入院先の医師は、患者・障害者の病状等を把握し、退院が可能かどうかについて総合的に判断を行う。

②入院先の医師及び看護職員は、患者・障害者が入院から在宅に移行する前に、在宅療養に関わる者の役割や連携体制などの状況を把握・確認する。

③入院先の医師は、患者や家族に対して、在宅に移行することについて、事前に説明を適切に行い、患者・障害者の理解を得る。

④入院先の医師や在宅患者のかかりつけ医及び看護職員は、在宅への移行に備え、医療機器・衛生材料等必要な準備を関係者の連携の下に行う。

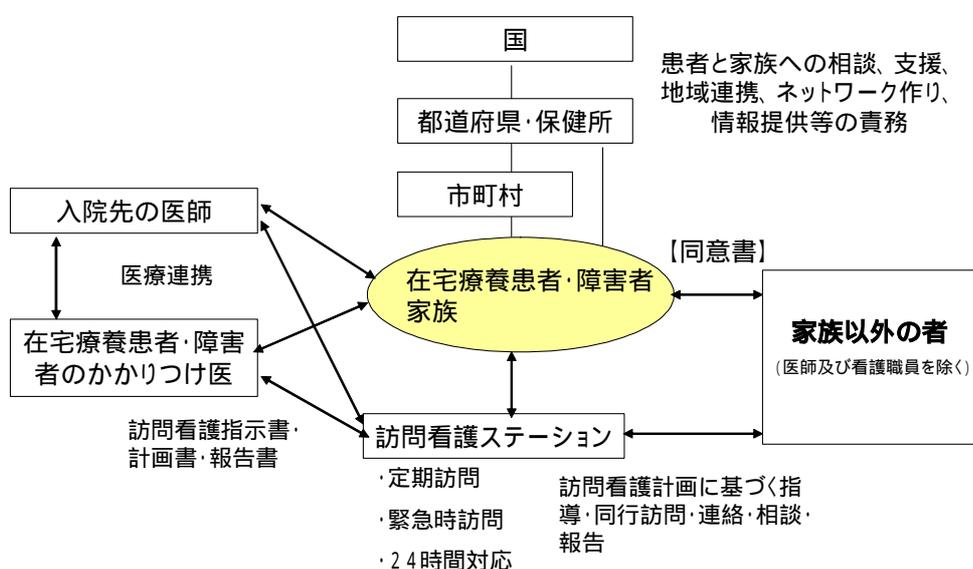
医療機器・衛生材料等については、患者・障害者の状態に合わせ、必要かつ十分

に提供されることが必要。

⑤家族、入院先の医師、在宅患者のかかりつけ医、看護職員、保健所の保健師等、家族以外の者等、患者の在宅療養に関わる者は、患者・障害者が在宅に移行した後も、相互に密接な連携を確保する。（下記の連携図参照）

(別紙)

ALS以外の在宅療養患者・障害者のたんの吸引における訪問看護と家族以外の者との連携



2) 患者・障害者の適切な医学的管理

入院先の医師や患者・障害者のかかりつけ医及び看護職員は、当該患者について、定期的な診療や訪問看護を行い、適切な医学管理を行う。

3) 家族以外の者に対する教育

入院先の医師や患者・障害者のかかりつけ医及び訪問看護職員は、家族以外の者に対して、疾患、障害やたんの吸引に関する必要な知識を習得させるとともに、当該患者・障害者についてのたんの吸引方法について指導を行う。

4) 患者・障害者との関係

患者・障害者は、必要な知識及びたんの吸引を習得した家族以外の者に対してたんの吸引について依頼するとともに、当該家族以外の者が自己のたんの吸引を実施することについて、文書により同意する(下記の同意書を参照)。なお、この際、患者・障害者の自由意志に基づいて同意がなされるよう配慮が必要。

同意書

<変更箇所>

- ・誰が誰に対し、どういう立場で同意書を交わすのかを明確にした。
- ・事業所との同意ではなく、たんの吸引を行う者との同意であることを明記した。

同 意 書 (例)	
	平成 年 月 日
	(たんの吸引を行う者)
氏名 :	_____様
住所 :	_____
	(たんの吸引をされる者)
	氏名 : _____印
	私は、あなたがたんの吸引を実施することに同意いたします。
代理人・代筆者氏名 :	_____印 (本人との続柄 : _____)
同席者氏名 :	_____印 (本人との関係 : _____)
※	たんの吸引をされる者が未成年者である場合又は署名若しくは記名押印を行うことが困難な場合には、家族等の代理人・代筆者が記入し、当該代理人・代筆者も署名又は記名押印を行ってください。この場合、第三者が同席し、当該同席者も署名又は記名押印を行うことが望まれます。
※	この同意書はたんの吸引を行う者が保管しますが、この同意書に署名又は記名押印した者もそれぞれ同意書の写しを保管し、必要に応じて医師や訪問看護職員等に提示できるようにしておくことが望まれます。
※	この同意書は、たんの吸引をされる者とたんの吸引を行う者の間の同意であり、たんの吸引を行う者の所属する事業所等との同意ではありません。

5) 医師及び看護職員との連携による適なたんの吸引の実施

①家族以外の者は、入院先の医師や在宅患者のかかりつけ医及び訪問看護職員の指導の下で、家族、入院先の医師、患者・障害者のかかりつけ医及び訪問看護職員との間において、同行訪問や連絡・相談・報告などを通じて連携を密にして、適なたんの吸引を実施する。

②気管カニューレ下端より肺側の気管内吸引については、危険性が高いことから、家族以外の者が行う、たんの吸引の範囲は、口鼻腔内吸引及び気管カニューレ内部までの気管内吸引を限度とする。特に、人工呼吸器を装着している場

合には、気管カニューレ内部までの気管内吸引を行う間、人工呼吸器を外す必要があるため、安全かつ適切な取扱いが必要。

6) 緊急時の連絡・支援体制の確保

家族、入院先の医師、在宅患者のかかりつけ医、訪問看護職員、保健所の保健師等及び家族以外の者等の中で、緊急時の連絡・支援体制を確保する。

<報告書の内容>

通知本文に記載されていない内容を中心に記載(ナンバリングは報告書の番号と一致)

【報告書 2】これまでの経緯

4) 在宅 ALS 患者に対するたんの吸引の取扱いを巡る状況変化とその評価

○たんの吸引がホームヘルパーの業務として位置づけられていないことにより、患者の要望にこたえきれないとの現場の悩み、葛藤があり、この解決ができな
いか等の要望があった。

【報告書 3】ALS 以外の在宅療養患者・障害者のたんの吸引についての検討結果

○現行の法規制・法解釈の下での現実的な整理として、たんの吸引は「医行為」
であるとの前提に立つことを出発点とした。

○対象者の範囲

「病状又は障害が在宅生活が可能に安定し、医学的管理下にある者であり、嚥下機能及び呼吸機能の悪化等により自力で排痰することが困難な状態が持続し、長期間にわたってたんの吸引が必要な者」と明示

○たんの吸引はホームヘルパーの業務として位置づけられるものではない。

(ALS 分科会報告書が発表された後、現場で混乱があったため、ALS 分科会報告書を基本的に踏襲しつつも下記のように説明を補足)

- ・従業員であるホームヘルパーが、ホームヘルプ業務を行うために派遣され、介護行為を行っている間に、口鼻腔内吸引及び気管カニューレ内部までの気管内吸引を限度として、やむを得ずたんの吸引を実施することもあり得る。
- ・ホームヘルパー個人との信頼・納得関係という個別性・特定性が求められるため、患者とホームヘルパーとの間で同意書が取り交わされることが必要。
たんの吸引を行うことを事業主が強制することは不適當。

【報告書 4】今後の課題

1) 療養環境の整備

○ALS 患者以外でたんの吸引を必要とする患者・障害者の療養実態の把握に努め、その状況を継続的に点検していくことが必要。

2) 「医行為」概念の整理

○従来の医行為とは区別した上で、医師法その他の医療の資格に関する法律の規制の対象外とした新たな枠組みの中で柔軟な規制のあり方を検討すべきとではないかとの見解があった。

3) 今後の在宅医療推進のための環境整備に向けた検討

○取りまとめられるには到らないが、以下のような意見があった。

- ・事故が起きた場合の補償や、たんの吸引を行う者に対する研修・指導をさせる責任体制に不安が残るため、在宅療養の支援として不十分である。
- ・類似の医行為についての早速にも検討が求められる状況が予想される。
- ・行政としての関わり方が不明確

具体的には

*同意書の確認など適正な実施への関わり

*たんの吸引を行うホームヘルパーに対する研修の実施について

- ・万一の事故の際の被害者保護のため、事業主の損害賠償責任保険への加入も検討すべき。

(5) よくあるご質問について

1) 高齢者介護施設における介護職員によるたんの吸引について

施設におけるたんの吸引は別途、考えなければならない問題で、現時点では施設で無資格者がたんの吸引を行うと医師法違反となってしまう。

施設において介護職員はたんの吸引ができないため、夜間帯に看護職員を配置する体制を整備するなど、看護師が対応できるような運営をとってもらう必要がある。

2) たんの吸引に関する介護事業所の責任について

たんの吸引は医行為であり、介護保険法における訪問介護員（ホームヘルパー）の行う訪問介護の内容にたんの吸引を行うことは含まれていない。そのため、事業主がたんの吸引を介護職員に指揮命令として強制することは不相当であり、介護職員本人の納得が必要である。

このことから、同意書も吸引を受ける人と実施する人との同意といった形になっているが、これにより介護事業所が全く関わらないということではない。介護職員が所属事業所から派遣されている時間帯に吸引を実施する場合、介護事業所が吸引を実施することを了解しない場合は、その介護職員は吸引を実施することはできない。

万が一の事故についても、吸引行為そのものに関する事業者の責任は発生しないが、介護職員の労働環境に起因する事故等については、責任が問われる可能性がある。

また、事故時の補償に関しても事業所が加入している保険（施設管理者賠償責

任保険等) が適用になる場合もあり、事業者は保険の内容を保険会社に事前に確認しておく必要がある。

3) たんの吸引について、介護保険制度との関係は

詳細は厚生労働省ホームページ

(<http://www.mhlw.go.jp/shingi/2004/12/s1206-2.html>) をご覧ください。

同ホームページによると、下記の取り扱いになっている。

- ・介護給付や支援費の対象ではないので、ホームヘルパーがたんの吸引をしても費用は支払われない。
- ・ただし、介護時間中にたんの吸引をしたとしても、それをもって介護報酬からその時間相当分の報酬を差し引くことはしない。
- ・自由契約でたんの吸引を行い、対価を得ることは、介護保険や支援費の関係法規では禁止されていない。

(6) その後の経過

1) 在宅におけるたんの吸引に関する実態調査の実施

主任研究者：川村佐和子（青森県立保健大学）

実施時期：平成 18 年 10 月～12 月

実施方法：保健所保健師による訪問調査

2) 検討会の設置予定

神経・筋疾患における呼吸管理の重要性

国立病院機構東埼玉病院

副院長

川井 充

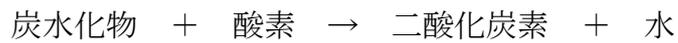
呼吸とはなにかについて基礎的な知識を整理したあと、神経・筋疾患で何故呼吸管理が大切かについて概説し、呼吸状態の評価法や呼吸管理法についてわかりやすく解説することが、この章の目的である。

1. 適切な呼吸管理は神経・筋疾患の療養支援に不可欠である

原因や治療法が未確立で治癒がみこめない神経難病の患者は、移動困難、コミュニケーション障害、食餌・栄養摂取困難、排泄困難、体の痛みなどさまざまな日常生活上の問題をかかえているが、これらに加えて呼吸筋麻痺、たんの喀出障害、睡眠時無呼吸など呼吸に関連するさまざまな問題は、直接生命の危険をもたらし、これに対する身体的苦痛と不安とあいまって、寿命とQOLを著しくそこなう最大の要因であるといつて過言でない。神経・筋疾患の呼吸に関する諸問題に対する適切な対処は、神経・筋疾患の療養支援の最も重要な仕事である。

2. 呼吸は細胞レベルと個体レベルで考える

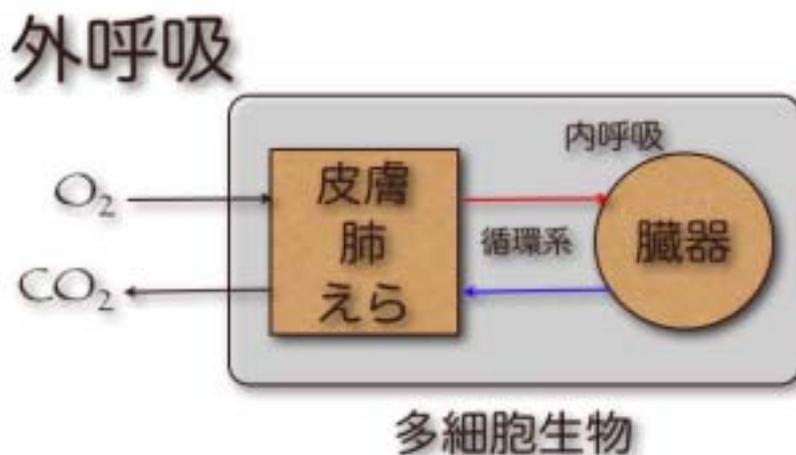
生物が生きるためには、炭水化物を酸素と結合（酸化）しエネルギーを得ることが必要である。結果として二酸化炭素（炭酸ガス）と水が産生される。この図式は基本的に、ものを燃やすこと（燃焼）と同じである。



単細胞の生物では、細胞レベルで考えればよいので話は簡単で、外界から直接酸素を取り入れ、二酸化炭素と水を体外へ放出するだけである（図1）。



多細胞の動物でも、細胞レベルではこの図式は全く同じで、細胞外から酸素を取り入れ、細胞外へ二酸化炭素と水を放出している。しかし多細胞であるゆえに、外界から個体の中に酸素を取り入れて外界へ二酸化炭素を放出するための臓器とこの臓器（肺、えら、皮膚など）と体中の細胞との間で酸素と二酸化炭素を運搬するためのしくみ（血液循環）が必要になる（図2）。



両生類以上の高等生物では肺にガスを出し入れ（換気）して血液と肺内の気体との間で酸素と二酸化炭素の交換を行っている。これが個体レベルでの呼吸であり、外呼吸と呼ばれる。これに対して細胞あるいは臓器レベルの呼吸を内呼吸という。

細胞レベル：細胞が酸素を取り入れて二酸化炭素を放出すること

個体レベル：多細胞生物が外界から酸素を取り入れ二酸化炭素を放出すること

酸素を取り入れる臓器：皮膚 えら 肺

3. 大気中の酸素分圧は160Torrで動脈血の酸素分圧は80～100Torrである

大気圧は760Torrで大気中の酸素の割合は21%あるので、大気の酸素分圧は

$$760\text{Torr} \times 0.21 = 160\text{Torr}$$

である。しかし、肺の中のガス交換の場所である肺胞に入ってくる空気は、鼻やのどで水蒸気を含むので、あらかじめ飽和水蒸気圧47Torrを差し引く必要があり、

$$(760\text{Torr} - 47\text{Torr}) \times 0.21 = 150\text{Torr}$$

程度となる。そして、肺胞でガス交換が行われる結果105Torr程度になる。一方、肺胞でガス交換が行われたあとの動脈血に溶存している酸素分圧は80～100Torrが正常範囲である。

4. 全身の細胞が健康であるために組織の酸素ガス分圧を60Torr以上に維持しなければならない

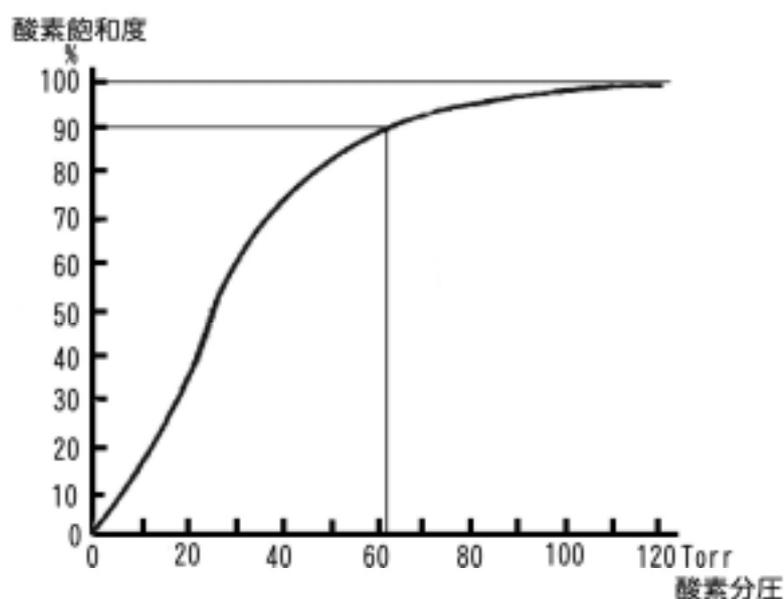
細胞レベルでみると、全身の細胞が呼吸をしてそれぞれの臓器としての働きを健康的に維持するためには、組織に一定以上の濃度の酸素が必要である。一般に組織

に必要な酸素濃度を維持するためには、組織に血液を運ぶ動脈の酸素分圧を60Torr以上に保つ必要がある。動脈の酸素分圧が何らかの理由で60Torr以下になってしまい、臓器の細胞が酸素を利用できずに正常に機能しない状態になることを、呼吸不全とよぶ。また動脈の酸素分圧が低下することを低酸素血症という。

血液の中で酸素を運ぶ成分は赤血球中のヘモグロビンという物質であるが、ヘモグロビンが酸素と結びつく比率（酸素飽和度）は血液の酸素分圧によって決まっている。両者の関係は図のようになっている。正常では酸素飽和度は95%以上である。体の細胞が正常に働くことができるのは酸素飽和度がおよそ90%以上であることがわかる。

動脈血の酸素分圧は動脈血を採取しなければわからないが、動脈血の酸素飽和度は指先にパルスオキシメーターつけることで容易に測定でき、この値から組織の酸素飽和度を推定することができる。

神経・筋疾患の呼吸管理においては、酸素飽和度をできるだけ正常とされる95%以上に維持し、90%以下になる時間が最短になるように努める必要がある。



5. さまざまな理由で臓器の細胞が酸素が利用できず正常に機能しなくなる

ことがある

臓器の細胞に酸素が使えず正常に機能しない状態として、以下のような場合が考えられる。1 吸気の酸素分圧が低い。2 気道に閉塞がある。3 肺に異常がある。4 換気ができない。5 血液が酸素を載せることができない。6 血液の循環に問題がある。7 細胞が酸素を使えない。

この中で神経・筋疾患の患者でとくに重要であるのは、気道閉塞、肺の異常、換気不全の3つであり、これらについては別に詳しく説明する。

吸気の酸素分圧の低下は高山の環境が代表的なものであるが、神経・筋疾患の患者の場合は航空機で旅行するときなどに問題となる。血液が酸素を載せることができない代表的な例は貧血である。血液のヘモグロビン濃度低下が貧血の本質的な問題であるが、神経・筋疾患では栄養摂取が不十分となる結果としてヘモグロビン濃度の低下がみられることがあり、結果として呼吸循環障害をさらに悪化させる要因となる。慢性心不全や動静脈のシャントなど血液循環に異常があると組織の酸素分圧が低下することがある。筋ジストロフィーなど神経・筋疾患の中には心不全を合併するものも存在することに注意が必要である。動脈の酸素分圧は正常で組織に十分酸素が来ているにもかかわらず細胞が十分に酸素を使えない特殊な病態として、ミトコンドリア脳筋症があげられる。

臓器の細胞が酸素を使えず正常に機能しない状態

1 吸気の酸素濃度が低い

2 気道に閉塞がある

3 肺に異常がある

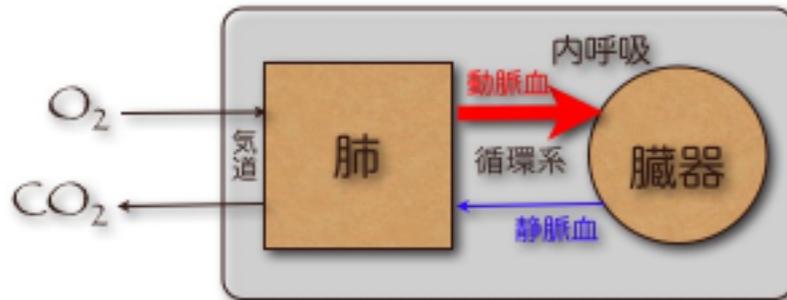
4 呼吸運動ができない

5 血液が酸素を載せることができない

6 血液が循環できない

7 細胞が酸素を使えない

← 神経・筋疾患



6. 神経・筋疾患では気道の閉塞がおこりやすい

気管が痰や異物で閉塞すると肺胞に酸素が達することができず、動脈の酸素分圧が低下する。神経・筋疾患では嚥下障害を合併することが多いが、誤嚥で窒息おこると気道は閉塞する。咳反射の異常（咳そのものがうまくできない、誤嚥があってもむせないなど）、呼気に関する筋力の低下などで、肺痰ができないと痰がつまることによって窒息がおこる。さらにこれらを悪化させる因子として、気管切開や気道内異物、気道の炎症があると痰が増加すること、筋ジストロフィーでは気道の狭窄や変形がまれでないこと、いろいろな神経疾患では声帯麻痺がおこりうるということが知られている。

誤嚥を防ぐこと、異物や痰を適切に除去することが、気道閉塞を防ぐ上で大切です。気管切開を行うと気管内の異物や痰を吸引によって取り除くことができるが、気管切開と気管カニューレの留置そのものが気道分泌物を増やすことにも念頭おくべきで、エアー・スタッキングやメカニカル・インエクサフレーター（通称コフ

マシン)、パーカッションベンチレーターなど非侵襲的な方法で排痰する手技も考慮されるべきである。

7. 排痰障害や嚥下障害の結果肺炎になりやすい

排痰が不十分で末梢の気道に痰が貯留すると、肺炎や無気肺がおこる。肺炎や無気肺の部分は肺胞におけるガス交換がないため、この部分を還流した血液は本来行われるべき酸素化が十分できていない。このような血液が健全な部分を還流した酸素化の行われた血液とまじりあうが、最終的には酸素化の不十分な動脈血となって心臓から全身に送られることになる。肺痰を十分行うことがこれらを予防することにつながる。肺炎など肺そのものに異常があらわれた場合は、酸素の投与が必要になる。

8. 呼吸筋麻痺や中枢性呼吸調節障害により換気不全となることが多い

筋ジストロフィーや筋萎縮性側索硬化症などの呼吸筋の萎縮があらわれる疾患では、あるレベルまで肺活量が低下すると分時換気量が減少し、肺胞内の酸素分圧が低下し、動脈血酸素分圧も低下する。また、中枢性換気障害や中枢神経の異常のために呼吸調節機能に異常があっても、換気が十分行われなことがある。このような異常は夜間のみあらわれることがあるので、終夜連続的に酸素飽和度をモニターすることが大切である。なお、換気不全（肺胞低換気）の場合は、肺そのものに異常があるわけではなく、肺のガス交換能は正常であるので、酸素投与ではなく人工呼吸器などで換気そのものの補助を行うべきである。

15歳以降の筋ジストロフィーでは気胸を高頻度におこすことが知られている。筋ジストロフィーの場合は呼吸困難を訴えないことが多いのが特徴である。程度の軽いものであれば、そのまま経過を観察しても差し支えない。しかし、陽圧人工呼吸

を行うと、緊張性気胸となって脱気が必要となる場合がある。

9. 神経・筋疾患における呼吸管理の目的は窒息、慢性呼吸不全と肺炎を回避して呼吸困難を軽減しQOLの改善と寿命の延長をはかることである

神経・筋疾患における呼吸管理の目的は、十分な換気を維持し、気道内の分泌物や異物を除去し、誤嚥に対して十分な対策をたてることによって、慢性呼吸不全を回避し、呼吸器感染症を回避し、窒息と突然死を予防することである。その背景には多くの患者が呼吸器の問題によってQOLをそこなわれ、死亡しているという現実がある。神経・筋疾患の呼吸管理の究極の目標は呼吸困難を軽減し、QOLを改善し、寿命の延長をはかることである。そのためには、摂食嚥下に関する指導、排痰援助の技術、肺の伸展性保持に関する技術、人工呼吸器使用に関する技術、酸素療法に関する技術とこれらに関する知識、判断力が不可欠である。

10. 呼吸機能は常に把握していなければならない

筋萎縮性側索硬化症や筋ジストロフィーなど、骨格筋の萎縮を来す疾患では、呼吸機能検査（スパイロメトリー）を行い、常に呼吸に関する能力を把握しておくことが大切である。呼吸筋の筋力低下が主で、呼吸調節の異常を伴わない疾患では、安静覚醒時の酸素分圧の低下があらわれるのは、肺活量が予測値の20%以下になってからである。最もはじめに低酸素血症がみられるのは、REM睡眠期と食事中であることも知っているが役にたつ。肺活量と努力性肺活量は理論的には同じ値を示す。しかし、球麻痺の強い患者などでは努力性肺活量がうまく行えない患者もある。診療ガイドラインなどでは努力性肺活量が使われることが多いが、肺活量と努力性肺活量の両方を調べ、値が大きく違っているときは検査の信頼性を疑う必要があるし、大きい方の値を採用するなどの工夫が必要かもしれない。

一方、強制呼出検査ではピークフローが痰の喀出力の指標として有用である。3 l/秒以下では痰の喀出は困難で、何らかの排痰補助が必要である。また3-5 l/秒では咳による疲労がおこりやすく、ひどい気道感染があると容易に肺炎になることを知るべきである。なお実際に咳をさせてピークフローを調べる（ピークコフフロー）さらに痰喀出能力の判断に有用であると考えられている。

11. 神経・筋疾患では呼吸障害と摂食嚥下障害は不可分である

ヒトは摂食嚥下の経路と呼吸の経路が一部共通であるため必然的に一方の障害は他方の障害に容易に結びつくということを理解しなければならない。

健康人が摂食・咀嚼・嚥下の際にどのように呼吸をしているかは重要な研究テーマである。たとえば熱いスープをのむときは、息を吸いながら口腔内に入れ、口腔期は息を吐きながら味わい、咽頭期から食道期にかけては息を止めていることが予想される。このタイミングは誤嚥を防ぎ、またもし誤嚥したら直ちに咳をするのに好都合である。冷たい液体をゴクゴクと嚥下する場合は、大きく息を吸ったあとに、息をとめ、口腔期と咽頭期を連続的に繰り返すことが多いようである。ところが、肺活量が減少するとこの一連の動きがうまく行えず、結果として食事中に徐々に動脈血の酸素分圧が低下してくる。また息をととのえながら摂食嚥下をくりかえすことになり、食事時間が延長してくる。小脳疾患では息を止めるタイミングに異常が存在するかもしれない。放置すると最終的には摂食量の低下をまねき、徐々に体重が減少することが多い。ふだんから肺活量や食事中の動脈血酸素飽和度を調べていけば問題ないが、これを怠ると対処可能な重大な問題を見逃すことになる。

一方、嚥下障害が強いと誤嚥の可能性が高くなり、誤嚥したものを咳で出すことができないと、肺炎や無気肺の原因となることは容易に想像できる。誤嚥はかならずしもむせや咳き込みを伴うものではない。また誤嚥は食事でおこることもあるが、

無意識の唾液の嚥下でも生じている可能性があることも重要である。ふだんから嚥下や栄養状態についてよく把握する必要がある。

12. 神経・筋疾患の呼吸管理では呼吸機能や嚥下の状態以外にも常に把握すべきことがある

呼吸機能や摂食嚥下以外にも常に把握しておくべきことがある。ピークフローやピークコフフローについては既に述べたが、実際に効果的な咳ができるかを調べる必要がある。神経・筋疾患では咳に際して腹圧と胸腔内圧を高めると同時に喉頭を閉鎖し、良いタイミングで開放できないことが多い。また咳反射が正常か、無自覚の誤嚥がないかも嚥下造影などで調べられれば調べた方がよい。気管や気管支に肉芽や血管などによる狭窄があるかどうかも知っていることが参考になる。

実際に低酸素血症、高炭酸ガス血症があっても呼吸困難の訴えない場合がある。このような患者では人工呼吸療法のコンプライアンスが悪いことが多い。

睡眠中に持続的に酸素飽和度を測定すると呼吸筋力低下による初期の換気不全の場合、REM睡眠期に一致して酸素飽和度が低下することが多いことは既に述べたが、中枢性の無呼吸や閉塞性無呼吸が呼吸筋力低下なしに出現することもある。閉塞性無呼吸ではひどいびきで気付かれることがある。

無自覚の唾液誤嚥はしばしば見られる現象である。口腔衛生の状態が悪いと、呼吸器感染症の危険性が増す。ふだんから口腔内の衛生に気を配ることが大切である。

13. 呼吸不全の有無と程度を把握するため重要視されるべき情報がある

患者の呼吸状態を判断する上で重要な情報は見落とさないようにしたい。これらの中には医師でないと得られないものもあるが、大部分は医師以外の関係者から寄

せられるものである。ふだんからこれらに対する感度を高めて患者に接し、気付いたらできるだけ早く主治医、専門医に伝えるようにしてほしい。

問診 痰の切れやすさ 胸やけ 胃内容逆流 朝の頭痛 朝の食欲低下
体重減少 息切れ 倦怠感 いびき 日中の眠気

診察 呼吸回数と呼吸の深さ 会話中の息継ぎ
呼吸筋（腹式、胸式、呼吸補助筋動員） 球麻痺の有無 声の質
咳 最大発声時間 皮膚粘膜の色（チアノーゼ、貧血） 肺聴診

14. それぞれの疾患にはおこしやすい呼吸障害があることを理解する

患者の病気の性質、とくにその病気にみられる呼吸障害の性質について十分理解し、それにあわせて適切な呼吸管理を行うことが大切である。

具体的な例をいくつかあげる。

呼吸筋麻痺により換気ができなくなる病気

筋ジストロフィー、筋萎縮性側索硬化症

呼吸調節の異常を伴う病気

筋強直性ジストロフィー

声帯麻痺をおこす可能性のある病気

多系統萎縮症

睡眠時無呼吸を伴う病気

多系統萎縮症、筋強直性ジストロフィー

嚥下障害のある病気

萎縮性側索硬化症、マシャド・ジョーゼフ病

15. 定期的に呼吸機能を評価し適切に呼吸リハビリテーションを導入する

筋ジストロフィーや筋萎縮性側索硬化症のような筋萎縮性疾患では、呼吸筋の麻痺が生命予後を大きく決定する。人工呼吸療法を実施するかどうかの意思決定を行うために、またその時期に応じた適切な呼吸リハビリテーションを行うために、呼吸機能検査(スパイロメトリー)を定期的実施する必要性については既に述べた。

呼吸リハビリテーションの中で最も重要なのは、肺の伸展性保持と排痰訓練である。筋ジストロフィーでは肺活量が予測値の50%以下となった段階で、蘇生バッグ(通称アンビューバッグ)を用いて肺に空気を送り、声帯を閉じることによってこれを数秒保持する訓練(エアー・スタッキング)を開始する。また、エアー・スタッキングと胸押しを組み合わせることによる排痰訓練を行う。排痰には、メカニカル・インエクサフレーター(通称コフマシーン)やパーカッションベンチレーター、アカペラも有用である。これらを適切に実施することにより、痰の喀出障害のある患者に対して呼吸器感染症や無気肺を予防することが可能である。そのほか、痰の体位ドレナージ、バイブレーターあるいは胸壁叩打による痰のドレナージも有効である。

16. 人工呼吸と気管切開が必要なことがあり在宅療養でこれを維持するには努力が必要である

気管切開と人工呼吸は呼吸管理の究極の技術である。その導入は、専門医療機関に入院中に十分な情報提供の上患者の意思に基づいて行うが、ほとんどの患者の場合在宅療養でこれを維持していくことになるので、在宅医療を支援する全ての関係者はこれについてその立場に応じた理解と技術が求められる。

気管切開は気管開窓術とも呼ばれる。輪状軟骨より下の気管に穴をあけ、気管カニューレを挿入する。気管内の分泌物(痰、鼻腔口腔分泌物)を吸引により除去す

ること、長期間の効率的な人工呼吸を実施することが主な目的である。気管切開は誤嚥を防止するものではない。気管切開は常に気管内に貯留した分泌物の吸引を必要とし、そのためには清潔操作を伴う手技を覚えなければならない。最近、在宅療養の気管切開患者に対して家族以外の者が医師や看護師の指導のもとに痰の吸引ができるようになった。

人工呼吸は換気不全のある患者に対して酸素分圧を維持し、無気肺を予防し、肺胸郭可動域維持することを目的として、人工的に換気を行うことをいう。大きく陽圧人工呼吸と陰圧（体外式）人工呼吸に分類される。陰圧人工呼吸はかつてポリオ（急性灰白髄炎）の患者に対して「鉄の肺」として実施されたほか、1980年代から1990年代にかけてとくに筋ジストロフィー患者に対して広く行われたが、最近是非侵襲的陽圧人工呼吸に取って代わられている。陽圧人工呼吸は急性期の医療として経口あるいは経鼻挿管によって実施される他、長期に及ぶ場合は気管切開によって実施されるのが原則である。1980年代の後半から筋ジストロフィーにおいて気管切開を行わず長期の呼吸管理を行う非侵襲的人工呼吸が開始された。現在では筋ジストロフィーでは鼻マスクあるいはマウスピースを用いる方法が一般的であり、筋萎縮性側索硬化症でも球麻痺が軽い場合は鼻マスクで一時期呼吸管理を行うことが普及してきつつある。

17. 神経・筋疾患の在宅療養では呼吸管理が重要な課題である

酸素と炭酸ガスの交換は肺で行われる。しかし、換気（呼吸運動）は神経と筋の働きによる。換気の調節は脳の働きによる。喀痰の効果的な排出は神経と筋の働きが不可欠である。誤嚥があると肺炎になりやすい。神経・筋疾患では呼吸が障害されることが多い。呼吸の障害によりQOLは低下し、寿命が短くなる。換気を維持し、分泌物を除去することにより、体内の酸素分圧を維持し、肺炎を予防することが重要であり、在宅療養においてもこれに努めなければならない。

神経難病における咽頭喉頭機能の障害と呼吸器感染症

埼玉県総合リハビリテーションセンター

診療部副部長

市川 忠

神経難病患者のQOLを向上するためには、予後の悪化因子をなるべく少なくし、より良い全身状態で日常生活を送っていただくことが重要です。この章では、神経難病患者の予後を左右する因子として、咽頭機能障害および呼吸器感染症について検討します。

神経難病患者の予後悪化因子

- 1) 移動機能の低下 : 歩けなくなり、起き上がれなくなる。
- 2) 呼吸機能の低下 : 呼吸機能の余力が低下する。
- 3) 嚥下機能の低下 : 栄養状態が悪化したり、誤嚥性肺炎が生じやすくなり、全身状態が悪化する。また楽しみとしての食べることが障害され、QOLを低下させる。

この中でも予後に大きな影響を与える因子として呼吸器感染（肺炎、気管支炎、細気管支炎 等）が挙げられます。加齢による易感染性に加えて、疾患で生じた障害により、感染症のリスクは高まります。咽頭・喉頭機能を知り、呼吸器感染症を予防することでより安全で安心な療養生活を送れることとなります。

呼吸器感染症の身体面での誘因

- 1) 嚥下障害 食物誤嚥
唾液誤嚥
栄養低下に伴う免疫力の低下
- 2) 喀痰排出困難
- 3) 易感染性と症状悪化因子

呼吸器感染症を生じる細菌と感染の広がり方を知ることで呼吸器感染症のリスクを減少させることができます。感染原因とその広がり方は以下のようです。

起因菌

肺炎球菌が最も多い

市中肺炎の一般菌と同様

肺炎球菌ワクチンの接種を検討する必要がある。

口腔常在菌での感染も生じる

通常常在菌

日和見感染を生じる菌（MRSA、緑膿菌など）

感染経路

口腔内菌を誤嚥に伴う気管内進入

飛散菌の気管内への吸飲（空気飛沫感染）

手指などからの接触（接触感染）

感染経路への関与者

本人

家族

介護・医療関係者（院内感染なども含める）

感染予防のためには感染の経路毎に対策を講じると効果的です。

口腔内菌の吸飲に対しては、菌量の減少を図り、吸飲を予防します。

口腔内菌の減少

就寝前のヨードうがい剤での保清

菌吸飲の予防

食物誤嚥のリスクを減少させる

唾液の誤嚥（日中、睡眠中）を予防する

胃→食道への逆流防止（夜間軽度のベッドギャッジアップ）

周囲よりの感染を予防

マスク、手洗いなど基本的手技を徹底する

環境整備（寝具、カーテン等の保清）により感染を予防する

咽頭機能は、口腔から食道へ食物を搬送する「嚥下機能」と声帯の摩擦音を肺・気管から口腔・鼻腔へ送気して音声とする「発声機能」に分類できますが、ヒトではこの二つの機能（食物の流れと空気の流れ）が交差するために、誤嚥が生じやすくなります。

嚥下機能は以下の5期に分類できます。

先行期：食べようとする意識が働き、食物を認識する。

準備期：食物を口に取り込み、咀嚼して、食塊を形成する。

口腔期：食塊を咽頭へ送り込む。

咽頭期：嚥下反射が生じ、食塊を食道入口部まで搬送する。

食道期：食道の蠕動運動により食塊が食道を通過する。

どの期の障害でも嚥下困難が生じます。たとえば意識レベルが低下していて、食事を取ることが認識できない方の口の中に食べ物を入れると、非常に誤嚥を生じ易くなります。

今回のテーマである咽頭機能障害は嚥下での咽頭期での障害が起きます。

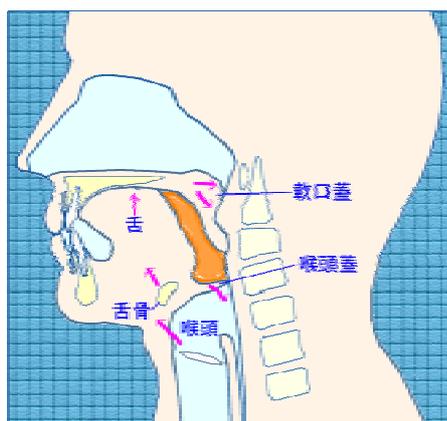
嚥下咽頭期の機能

反射的な嚥下運動により、食塊は咽頭を通過して食道へ向います。

舌骨の最大挙上により喉頭が前方に引き上げられる一方で、舌根部が後下方に進むことにより喉頭蓋が下がり喉頭口が閉鎖されます。

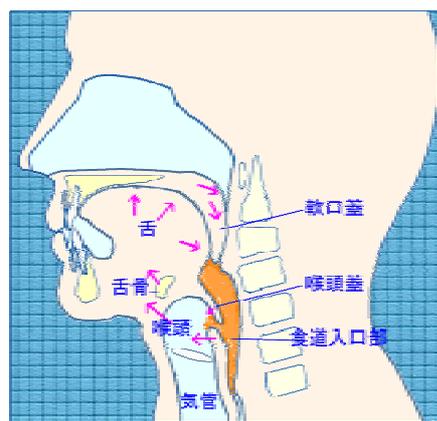
喉頭がやや前方へ挙上する運動は非常に重要です。この運動が気道を閉鎖して誤嚥を防ぎ、同時に食道入口部を開き食塊を食道へ進めることを可能にする嚥下の命ともいえます。

嚥下咽頭期中は呼吸は停止して、食物の通過する経路と空気の通過する経路が交差しなくなります。



嚥下咽頭期前半

舌、軟口蓋が逆流を防止、喉頭蓋が倒れ始める。



嚥下咽頭期後半

上咽頭が閉じ、喉頭蓋が閉鎖して咽頭内圧が高まり、開いた食道へ食塊が移動していく。

嚥下咽頭期の機能のまとめ

- 1) 舌骨、喉頭の挙上により、喉頭蓋が喉頭入り口を閉鎖する。
 - 2) 軟口蓋は口腔、鼻腔を塞ぎ、逆流を口、鼻への食物逆流を予防します。また舌と軟口蓋が完全にとじることによって咽頭内の圧力がたかまり、食塊をすばやく食道へ押し込む準備となります。
 - 3) 喉頭が前方へ移動することで食道入口が開き、食物が食道へ押し込まれます。
- 以上の動きの間、咽頭は嚥下の専用となり、発声・呼吸機能には使われません。

発声機能は「声帯での音の生成」「口腔での母音、子音の作成」「鼻腔での鼻音の発生」に大別され、さらに呼吸量などにより発声の機能が大別されます。発声が障害される状態では、嚥下機能障害を伴っていることが多々あります。

声帯での音の生成

左右の声帯が互いに微妙に触れている状態で、呼気が流れることによって音が生じます（有声音）。通常声帯には嚥下物は進入せず、また喀痰や気道分泌物は速やかに喀出されるため、澄んだ歪のない音が生成されます。

声帯が触れ合うことができないと息漏れ声の「無声音」となります。

口腔での母音、子音作成

生成された有声音は音声となるために、口腔の形態によって母音、子音を作成します。子音は「口唇音」「舌尖音」「舌体音」「奥舌音」に分類されます。

口唇音は顔面神経麻痺などで口唇の綴じが悪いときに障害されます。

舌の動きがわるいとさまざまな音が歪んだり発声困難となります。中でも奥舌音は奥舌と咽頭後壁がついて生じる音であり、嚥下の時の口腔・鼻腔への逆流防止と関連した音です。

鼻腔での鼻声の発生

発声のはなに抜ける「鼻音（開鼻声）」があります。日本語では通常は鼻濁音しか使われていません。通常音が鼻声となるときは「開鼻声」と言われ、上咽頭機能低下が示唆されます。

嚥下障害の症状

嚥下障害はいつも観察しているときばかりに生じるものではありません。一般的な症状を把握することによって顕在、潜在的嚥下障害や誤嚥性肺炎を早期に発見することで、患者の予後やQOLを改善することができます。具体的症状は以下の様なものです。

- ・ 流涎
- ・ 食べるのが遅い
- ・ 飲み込みが遅い
- ・ 飲み込むとムセやすく、咳が出る
- ・ 口から食べ物がこぼれる
- ・ 食べ物が喉に引っかかる
- ・ 喉が詰まった感じがする
- ・ 水分と固形物で飲み込みやすさに差がある。
- ・ 飲み込む前にムセたり咳き込んだりする。
- ・ 口の中に食べ物が残る
- ・ 痩せた

嚥下障害の検査

血液検査	白血球、CRP等
胸部X線	気管支炎(COPD)、肺炎像
嚥下造影	Video 嚥下造影
呼吸機能検査	肺活量
動脈血酸素濃度	PaO ₂ , SaO ₂ の測定

嚥下障害が見られる場合の対策

嚥下障害によって生じる不利益を可能な限り小さくするために、以下のような工夫を行い全身状態の悪化や誤嚥性肺炎を予防します。

誤嚥を予防するために食事動作を検討する

- 誤嚥を防ぐための摂食時の注意喚起
- 食事中は摂食嚥下に集中する
- 食事中に会話（発声）しない
- 食物の通路と発声の通路を交差させない
- 姿勢に留意する。下に別記します

食物形態を工夫して、誤嚥のリスクを軽減します

- 咀嚼、嚥下機能に合わせる
- 高齢者への対応
- 歯牙の問題（欠損、義歯不適合）を考慮
- 嗜好や味覚の変化にも配慮する必要があります

補助栄養を適切な手段で行い、全身状態を維持します

胃ろうカテーテルによる経管栄養などを導入し、経口摂取のみの栄養に固執し

て栄養状態を悪化させないよう留意します。

食事の時の正しい姿勢についてのポイント

- ・嚥下諸筋のリラックスした状態での動きが出せる
- ・随意的な動きに障害があっても送り込みやすい
- ・誤嚥しにくい

留意点

ベストポジションを見つける

長時間同じ姿勢でいることは誰にとっても苦痛 → まめに調整します

口腔ケアを十分に行うことで、呼吸器感染症を予防します

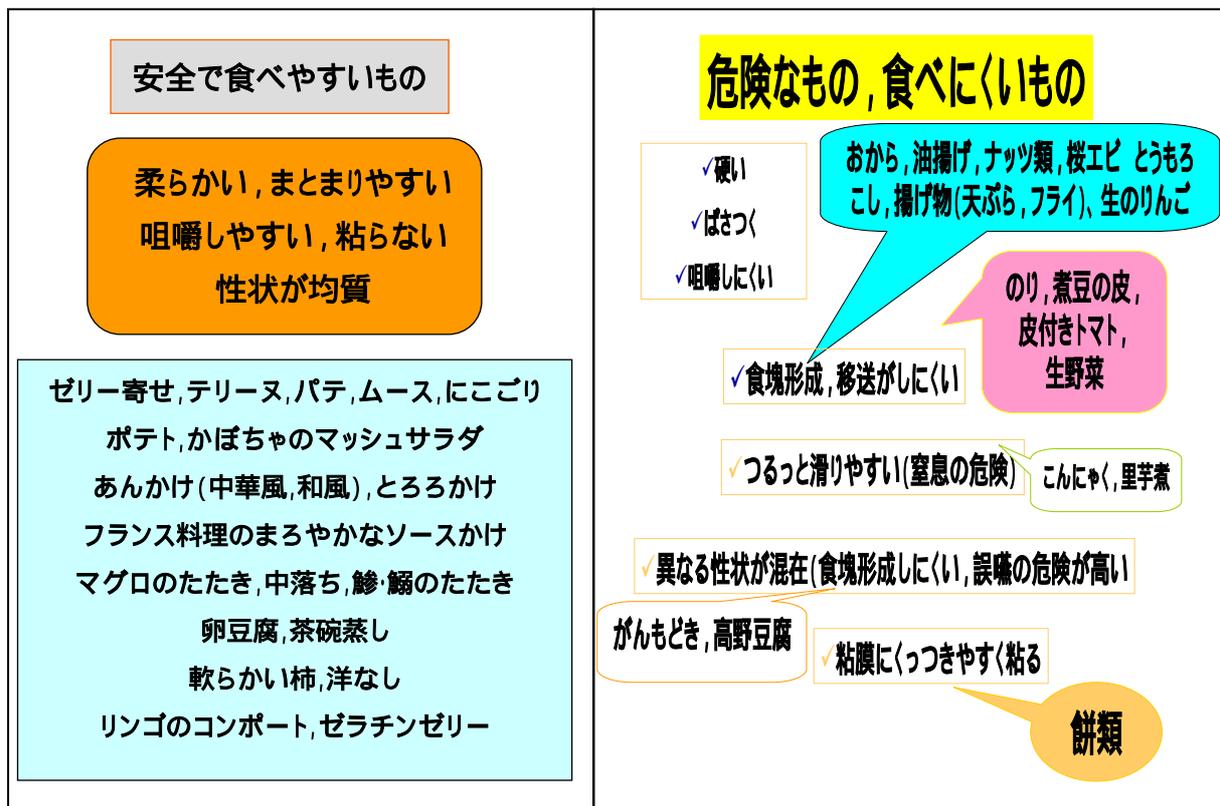
「味わい」の維持によるQOLの向上

誤嚥性肺炎の防止

「食べて」いなくても大切

就寝前の歯磨きは欠かさず

口の中は菌の温床となりやすい



まとめ

「嚥下障害」「誤嚥性肺炎」「全身状態の悪化」の悪いトライアングルによって、神経難病患者の予後は悪化します。このトライアングルが進行することを防ぐために、咽頭機能（発声、嚥下機能）の状態を知り、それぞれへの対応策を講じる必要があります。

食事は、身体機能の維持のために大変重要な生活動作でもあり同時にQOLの要素として重要です。ぜひ、看護、介護の場面で、発声や食事の状態をよく観察して、早期に悪いトライアングルを発見して、対処していただきたいと考えます。

嚥下障害のある方への食事内容などについては、栄養士などにご相談いただきたいと考えます。今後、具体的なメニューやレシピなどを集積が可能になると思います。

口腔内吸引と気管内吸引の基礎知識

埼玉精神神経センター

センター長

丸木 雄一

【はじめに】

Aging with dignity（尊厳ある生き方）はすべての人に可能な限り認められ、守られるべき基本的人権と考えます。例えば、喉頭の障害のため気管切開を受けている青木鈴花ちゃんが、気管切開ならびに気管内吸引が必要なことを理由に幼稚園入園を拒否されたことは記憶に新しいと思います。その後の司法と行政の適切な判断により、鈴花ちゃんは希望した幼稚園への入園が認められ、先日は運動会であふれんばかりの笑顔を振りまいている姿が報道されました。この事例は医療・介護の分野において気管内吸引というたった一つのハードルを乗り越えることによって、個人の尊厳ある生き方が守られた良い例と考えます。しかしながら表1に示したように、家族だけで重症難病の患者様を抱え込み、共依存状態（共倒れ）になってしまう悲しいケースもたびたび見かけることも現実です。今回のテーマとなっている口腔内吸引と気管内吸引研修において、ヘルパーの方々による吸引行為を介護の現場で実践していただくことは多くの患者様が尊厳ある生き方を続ける上での大きな手助けすることは間違いありません。

表1 共依存と考えられるケース

母、難病長男の人工呼吸器切る

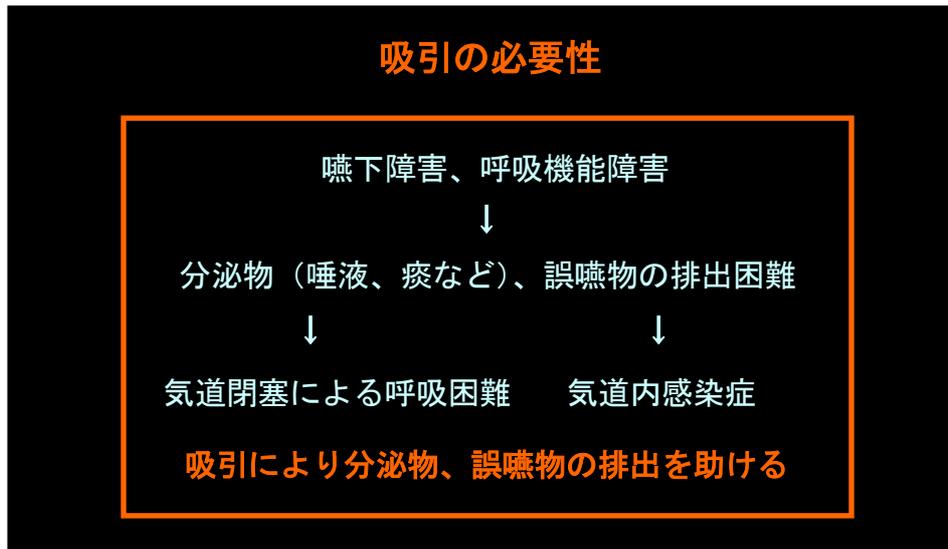
8月27日午前5時半ころ、神奈川県相模原市宮下本町、無職菅野幸信さん（61）方の一階寝室で妻（59）が手首を切って倒れ、ベッドに寝ていた長男の幸雄さん（40）の人工呼吸器の電源が切れているのが見つかった。幸雄さんは病院に運ばれたが死亡が確認された。妻は重症。相模原署の調べによると、幸雄さんは3年前に筋萎縮性側索硬化症を発症し、幸信さんと妻が交代で看病していた。妻が書いたと思われる遺書があり、同署は妻が人工呼吸器を切って心中を図ったとみてしらべている。 2004年8月27日（金曜日）読売新聞夕刊

1. 吸引はなぜ必要か？

（1）嚥下障害

図1に示したごとく、嚥下障害が生じると飲食物、唾液の嚥下がうまく出来なくなります（嚥下障害の基礎については前項において詳しく述べられているので割愛します）。飲食物がうまく飲み込めないことについて患者様は理解いただけますが、唾液が飲み込めないことは理解していないことが多く、嚥下障害を有する患者様が「この病気は唾液が増える病気ですか？」と良く質問するほどです。嚥下障害を有する疾患で唾液分泌過多になる疾患はありません。我々は日常、無意識のうちに唾液を飲み込み、その量は一日1000ccを超えます。そのため嚥下障害のある患者様においては唾液によるむせ、気道閉塞も大きな問題となります。また、肺から排出される痰も我々は咳きで口腔内に押し出し、嚥下もしくは口腔よりの排出で処理していますが、嚥下障害があると痰の嚥下にも問題が生じ気道閉塞をきたします。

図1 吸引の必要性



(2) 呼吸機能障害

吸気は肺の拡張による陰圧で空気を口腔・鼻腔—咽頭—喉頭（声門）—気管—肺胞へと運び行われる。呼気はこの逆なことが行われ、吸気・呼気が問題なく行われることにより呼吸機能が保たれる。肺の拡張・収縮は横隔膜ならびに肋間筋により作り出される。神経・筋の疾患においてはしばしば横隔膜・肋間筋の運動が障害され呼吸困難を生じる。この時には効率的な咳きをすることも出来なくなり、本来細気管支から排出されなければならない痰が排出されずに、呼吸困難を助長させる。また多系統萎縮症などでは喉頭内にある声門が開きにくくなり呼吸障害を呈する。小児においては喉頭の形成が不十分なため喉頭が柔らかく、吸気にへこんでしまい呼吸困難を呈する例もある。いずれにしろ呼吸障害が出現した場合前に述べた気道の閉塞も来たし易くなり、より呼吸困難の悪循環に結びつきます。

(3) 吸引が行われなかったら？

嚥下障害・呼吸機能障害により分泌物（唾液、痰など）、誤嚥物の排出困難により気道閉塞が出現。気道閉塞が高度な場合、その場で窒息を生じる。たとえ気道閉塞が軽度であっても異物（唾液も含む）による気道内感染症を惹起し難治性の嚥下性

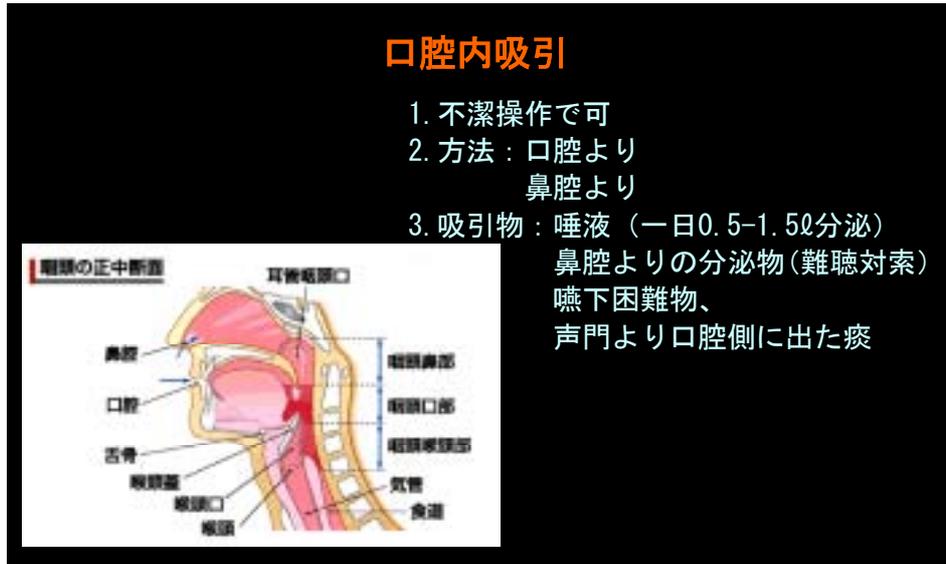
肺炎を生じる。我々神経内科医は嚥下障害・呼吸機能障害ともに軽度であっても夜間、呼吸停止によって死亡確認する患者様をしばしば経験する。嚥下障害・呼吸機能障害は多くの場合ともに存在し、両者があいまって障害がたとえ軽度であっても重篤な状態に陥るためと考えられる。このような事態を予防するために、吸引による分泌物、誤嚥物の排出が不可欠となる。

2. 吸引の実際

(1) 口腔・鼻腔よりの吸引法

口腔・鼻腔よりの吸引を図2に示した。口腔・鼻腔は食物を摂取し、通過する部位であるため、吸引行為も原則として準清潔（滅菌の必要は無い）操作で良い。吸引においては吸引器、吸引カテーテル、ティッシュが必要となる。まず吸引器の吸引圧を設定する。吸引圧はカテーテルに接続後、カテーテルの先端をふさぎ設定する。設定圧は80–120mmHgが望まれる。圧が低すぎる場合には吸引が十分行われなくなり、圧が高すぎる場合には#1粘膜損傷、#2無気肺、#3低酸素状態の合併症を生じるので注意する。カテーテル挿入時はカテーテルの根元を折り曲げ圧がかからないようにして、到達目的部位までカテーテルを挿入し、その後、カニューレを開放しゆっくり引き抜く。引き抜いた後はカテーテルをティッシュでふき取る。鼻腔よりの吸引は始め抵抗を感じる（患者&施行者）と思われるが、口腔からの吸引では十分に吸引できない部位の吸引が可能なこと、耳・鼻からの分泌物吸引に有効であり、難聴（浸出性中耳炎予防）の予防に有効であることのため積極的に行われるべきである。鼻腔よりの吸引の注意点としては挿入時弧を描くように挿入すること、引き抜くときにカテーテルを回転させながら引き抜くこと、出血に注意することなどが挙げられる。

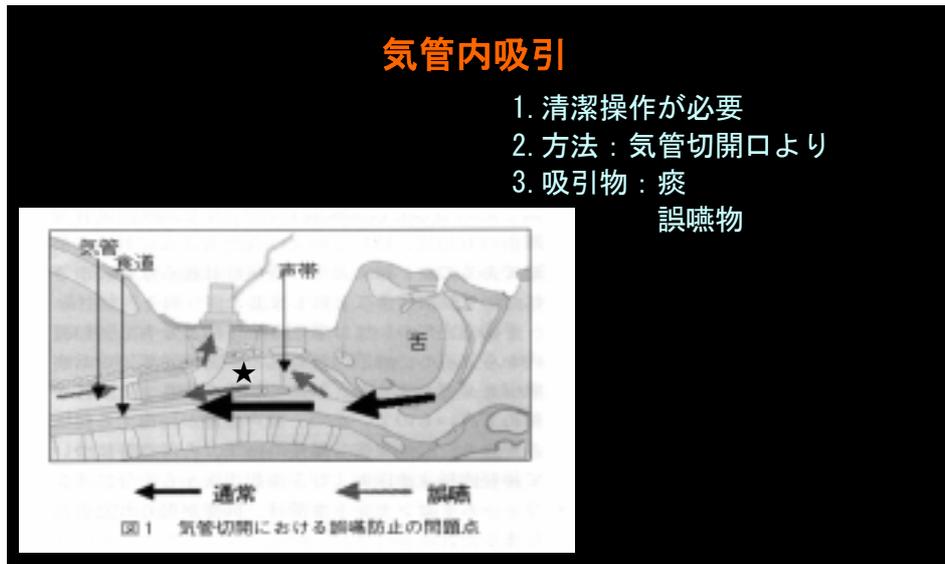
図2 口腔内吸引



(2) 気管切開を介した吸引

気管切開を介した吸引を図3に示した。気管内は清潔区域となるので操作は滅菌操作となる。このため吸引において吸引器、カテーテルに加えて、セッシ（長いピンセット）、アルコール綿、消毒薬入り蒸留水ボトル（消毒薬は5cc イソジン液＋500cc 滅菌蒸留水）、注射器が必要となる。在宅の場合、セッシ、アルコール綿入れ用の万能つぼの滅菌煮沸手技も知っておく必要がある。気管切開内吸引時、清潔操作下で吸引圧は80-120mmHg、引き抜きながらの吸引を行う。吸引後はアルコール綿でカテーテルを拭き、蒸留水ボトルにつけておく。人工呼吸器装着中の患者様吸引時には一回の吸引時間を15秒以内にし、吸引後の人工呼吸器装着を絶対に忘れないようにすることが最も重要なことである。一部の気管カニューレでは気管カニューレのカフよりも口側にあたる部位（図3の星印部）に溜まった分泌物吸引のためのサイドチューブが付いた物があり、サイドチューブからの吸引も誤嚥性肺炎予防には有効である。

図3 気管内吸引：★はサイドチューブより吸引時に吸引される



(3) 持続低圧吸引療法

低圧 30mmHg 程度にて持続的に吸引を続ける装置も開発されている。この装置は唾液過多の患者様が自らくわえて唾液の排出を図ったり、さきほど述べた気管カニューレのサイドチューブにつないで操作するものであり、一部の患者様には大変有用である。

(4) 排痰促進

気管支内にある痰の排出を図る為の方法で、# 1 体位交換、# 2 背部のタッピング（背中をやさしく叩く）、# 3 呼吸筋リハビリ、# 4 カフマシーン（陽圧をかけておいて一瞬に圧を減少させ、人工的に咳と同じ状態を作る機器）などがある。

【その他】

(1) 神経難病における呼吸・嚥下障害の特徴

呼吸筋麻痺、嚥下障害は高度であっても、循環器、呼吸器ならびに消化器自体の機能低下は無いことが多い。呼吸筋麻痺に対して、シンプルな人工呼吸器で、吸引に対して副作用が少なく対応可能嚥下困難に対して胃ロウ、経鼻チューブで十分対

応可能である。そのため吸引行為も危険が伴わないことが多い。

(2) 鼻マスクって何？

呼吸筋の障害が強く球麻痺症状（むせ、発語困難）が軽度である場合には鼻や口にマスクを装着して気管切開なしで、人工呼吸器を装着する方法である。しかしながら、鼻マスクを病状により使用できないケース、また、使用できたとしても、進行性の呼吸障害の場合、鼻マスクを永続的に使用できないため、将来的には気管切開下による人工呼吸器装着が必要になる。

【ALS 患者岡見芳林様の闘病記（2006 年 6 月埼玉県支部 ALS 総会での発表の一部）】

こんにちは。岡見芳林と申します。出身地は茨城県です。地元で、ケアを受けることができる施設が無く、埼玉精神神経センターにお世話になっております。発病は 46 歳のときで、闘病生活 10 年になります。人工呼吸器を装着して 6 年になります。今年の 7 月でこちらのセンターに来て丸 6 年目になります。

発病してから、私は延命治療を受けることを拒んでいたため、専門の病院にも行かず、在宅療養をしていました。50 歳の時、トイレで倒れ約 15 分間の心肺停止の状態となり、かかりつけの医師によって救命措置をしていただき一命を取り留め、救急病院へ運ばれました。10 日目の朝、あまりの苦しさに目が覚めました。口には酸素吸入のチューブが絆創膏でベタベタに固定してありました。時間の猶予もなく、家族の言われるがままに気管切開を承諾しました。この病院で初めての ALS 患者だったため、不慣れな点多々あったようです。私も延命治療を拒むがゆえに、病気に対する知識は皆無の状態でも心配停止を体験しました。私のようにならないためにも専門医の診察を早めに受ける事をお勧めします。平成 12 年 7 月 21 日より埼玉精神神経センターでお世話になることとなりました。

私がこの病院に来て感じた事をお話させていただきます。

私の自発呼吸と呼吸器がぴったり一致しているために呼吸器の警報アラームが鳴

らないこと、前の病院と比べ、呼吸器の大きさは半分になり、あまりのコンパクトさに驚きました。この病院では人工呼吸器の設定チェックを一日に三回行っております。カニューレとフレックスチューブが浮いたり、外れないようにピンクの紐でしっかり縛っています。

アンビュウバック、文字盤、体向枕の存在も初めて知りました。アンビュウは、苦しくなったとき人工呼吸器を外し、アンビュウを手動で空気を送り込んだり、タンのきれが悪かったときに使うと楽になります。また、入浴時にもアンビュウを使いながら入浴をしています。入浴は週2回、1人の入浴につき、2・3人のスタッフの介助によって行われています。清拭とはちがって、垢すりで全身を洗ってもらったり、シャンプーをしてもらったりして、仕上げにたっぷりのお湯を十二分にかけてもらいます。すっきり爽やかな気分です。週に2回も入れることは、お風呂好きの私にとって、とてもありがたいと思っております。ナースコールの対応も早く、最初の頃は足を動かしてナースコールのスイッチを押していました。足が駄目になってからは、かろうじて動く額と眉の間にスイッチを作ってください今日に至っています。こちらの病院では、歯科口腔外科があります。歯が痛み出したので、丸木先生にお話しした所、歯科の先生を紹介していただき虫歯の治療をお願いしました。ところが虫歯だと思っていた歯の痛みは、根に問題があり歯の根の治療をしてくださいました。あまり口が開けられないので、開口器を使つての治療となりました。2週間に一度の治療を約1年かけて治して頂きました。スタッフの皆さん、おかげ様で、今では歯の痛みはなくなり、歯は丈夫です。本当に感謝しています。

この病院に転院してから本当のリハビリを知りました。リハビリは週2回で、1回はリハビリ室で、もう1回は病室のベッド上で行います。リハビリ室でのリハビリは手足を動かすことから始まり、指先を動かしたり、足の開脚などがあり中でもリハビリ室のベッドを床と垂直に立ち上げてもらうリハビリはあたかも自分の足で地に足を付いている心地になり、この快感はベッドで横になっているもの以外にはわ

からないと思います。

この病院に来たばかりの頃は鼻から胃までチューブを挿入して食事の注入をしていました。しかしチューブを交換するときの痛さやチューブをつけているときのわずらわしさから胃ロウをつくることになりました。おかげさまで栄養が行き渡り青白かった顔も健康色になりやせ細った体も以前より太り今ではお風呂の時やリハビリの時スタッフの皆さんに負担をかけています。

私の知人が見舞いに来ると必ず「岡見、ここはホテルみたいにきれいで病院という感じがしないね」といいます。私の病室は5階の東側の4人部屋です。大きなガラスを多用した光の差し込む設計となっており、気持ちの面からも明るくなります。待合室も広く、家族や面会の方々もゆっくりくつろぐことができるスペースで、いつも笑顔が溢れている場所となっています。

ここからの眺めは素晴らしく大宮ソニックシティや埼玉スーパーアリーナもよく見えます。逆に西側の部屋では、晴れた日には、美しい夕焼けと共に、遠くの富士山までもが望むことができる、まるで絵画のような絶景が映し出されます。

私が今日このような場所で発表できるのも、この病院へ転院してきたことがきっかけです。

こちらの病院に来てからも、考えることは元気だった頃の私の姿でした。今の私を受け入れることは、その頃の私にはできず、【今日も生きている。苦しまずに死ねたらなあ…】と‘安楽死’のことばかり考えていました。

そんな時、同じ病気で戦っていた同室の伊東さんに出会いました。

伝の心で書かれた伊東さんからのお手紙で私は、心から救われました。すぐにリハビリの先生に伝の心の使い方を教わり、私の精一杯の感謝の気持ちを一枚の紙に託しました。以降、伊東さんからお手紙を度々頂き、手紙を頂くことを心待ちする自分がいました。また、病気に負けそうなとき何度も私に手を差し伸べてくれました。私にとってALSのカリスマ的存在であり、命の恩人と言っても過言ではありません。しかし、伊東さんは4ヶ月前にこの世を旅立ちました。伊東さんが苦しい

ときに何もしてあげられなかった自分が今では悔しく思っています。私は伊東さんのように人の心を動かすことは、できそうにありませんが、自分にできると思われることは、積極時に取り組んで行きたいと思います。

この病院で、伊東さん以外にも、同じ病気で戦っている仲間に出会うことができ、お互いのベットを行ったり来たりしてコミュニケーションを図っています。

出会いがあれば別れもあります。ですが、今の仲間に出会えたことは、わたしの心の支えとなっています。

年に1-2回は、実家へ5泊6日の外泊で帰っています。帰るまでが楽しみで実家へ帰ってしまうと病院へ戻る時が来ることが怖くて、喜びも半分になってしまいます。実家に帰った時は、元の職場のみなさんや学生時代の友達など入れ替わり立ち代り遊びに来てくれて楽しいひと時を過ごせます。

皆さんは、藤本栄さんと言う方をご存知でしょうか？

【人工呼吸器は延命機器ではありません。生活必需品です。近視の方が掛けるメガネと一緒にあります。】これは2005年12月26日にALS協会から発行された冊子の一部を抜粋させていただきました。

私にはない発想にとっても驚かされました。逆転の発想は、病気と向き合い共存することのできるきっかけになるのではないかと思います。

年月を経て分かったことですが、恵まれた環境にいるからこそ心穏やかに日々を過ごすことができます。同じ悩みを持つものにしか解らない痛みがあります。今の社会は他人を信用することや、共感しあうことがとても難しくなっています。しかし私たちは違います。私達はALSと戦い、共に障害を乗り越え、苦しみも、喜びも分かち合っていける仲間です。私も皆さんも一人ではありません。私達はその輪を少しずつ外に広げ地域や社会にもそうした世界を実現するために、力を尽くしていきましょう。

【おわりに】

人間は生きていく際にその都度起きたことにより、自分の物語り（人生感）を変えていきます。岡見様の闘病記を読んでいただいて、岡見様のこの病気に対する考え方が徐々に変化し、前向きになっていったことがお判りになったことと思います。岡見様は自分の物語を書き換えてきました。この物語の書き換えに関与することが narrative based medicine (ナラティブ)、その人それぞれにあった人生にそった医療・介護ということです。ナラティブが出来たこと理由として岡見様は様々な環境（人的・物質的）に感謝し良い環境が無かったらナラティブの書き換えは出来なかったと思います。まさに皆様が重症の患者様に吸引行為を行うというが、その患者様がナラティブの書き換えを行う大きな原動力となります。今後より多くの患者様のナラティブ書き換えに関与してください。

難病患者支援制度

国立病院機構東埼玉病院

医療ソーシャルワーカー

鈴木 信夫

1. 難病の概念と支援制度

難病というのは、行政による社会的支援を行うための疾病の範囲を定めた行政用語で、①原因不明、治療法未確立であり、かつ後遺症を残すおそれが少なくない疾病 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、精神的にも負担の大きい疾病とされています。つまり、難病とは、医療費や介護費用での経済的負担、介護等で身体的・精神的な負担が大きく、様々な支援を必要とする疾患群といえます。そのため、国の難病対策は、疾患の研究から QOL（生活の質）の向上までと幅広く対応し、以下の5つの対策が進められています。

（1）調査研究の推進

難治性疾患克服研究班（66 研究班、121 疾患）による、特定疾患の患者数、性別、好発年齢、地域の隔たり等の実態の解明、診断基準の確立、病態の解明、治療方法の確立、生活の質（QOL）の向上などの研究。

（2）医療設備等の整備

難病医療連絡協議会等により難病医療拠点病院、難病医療協力病院を整備し、重症難病患者の入院施設確保を行う。

(3) 医療費の自己負担の軽減

特定疾患治療研究費（国の対象疾患は45疾患で、都道府県によって追加疾患がある）による医療費の公費負担制度。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によるALS等在宅で人工呼吸器を使用している特定疾患の患者さんの診療報酬の回数を超える訪問看護の拡充実施を行う。

(4) 地域における保健医療福祉の充実・連携

保健所を中心として地域の医療機関や市町村等の関係機関と連携した訪問相談事業や医療相談事業による在宅療養支援。

難病患者・家族等の療養上、生活上での悩みや不安等の解消を図るとともに、電話や面談による相談、患者会などの交流促進、就労支援などの相談支援をおこなうための都道府県の活動拠点となる「難病相談・支援センター」の設置。

重症難病患者のために身近な入院施設を確保するための協力病院の指定、及び拠点病院による難病医療連絡協議会の業務（医療機関との連絡調整、各種相談応需、拠点・協力病院への入院要請、研修会開催）を受託するとともに、連絡窓口を設置し、高度の医療を必要とする患者の受け入れ等の機能を担う拠点病院の整備を行う重症難病患者入院施設確保事業の実施。

(5) QOLの向上を目指した福祉施策の推進

病状の変動（緩解と再発など）で身体障害者手帳の交付対象とならないため障害者福祉サービスを受けられない難病患者も多い、しかし、社会生活や日常生活の制限と介護の必要性が高いことにより変わりが無いため、障害者福祉サービスや介護保険サービスの対象にならない難病患者のためのホームヘルプサービス事業、病院へのショートステイ事業、特殊寝台（ギャッジベット）や動脈血中酸素飽和度測定器（パルスオキシメーター）等の日常生活用具の給付をおこなう難病患者等居宅生活支援事業の実施。

2. 神経難病患者への医療費支援と日常生活支援

(1) 医療費支援

神経難病患者への医療費支援は、特定疾患治療研究事業（表1）による公費負担制度によっておこなわれています。申請の手続きは、居住地を所管する保健所（又は支所）で行い、主治医の先生に①「臨床調査個人票」（診断書で保健所からもらいます）に内容を記入してもらい②住民票③必要に応じ生計中心者の所得税額を証明できる書類と一緒に保健所に提出します。この時に気をつけなければならないのは、保健所に提出した日から遡及して適応されるので、「臨床調査個人票」を記入してもらったら早々に保健所に提出しましょう。認定には、およそ1ヶ月半くらい要していますが、その間の医療費は認定後に県に療養費払の申請をすることで医療費がもどってきます。

医療給付の範囲は、特定疾患に対する保険診療の高額療養費分を除いた自己負担分、入院時食事療養費の標準負担額分、訪問看護ステーションを利用した場合の基本利用料相当分、介護保険法の規定による訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション又は介護予防居宅療養管理指導若しくは指定介護療養施設サービスを利用した場合の利用者負担額となっており、医療費の他に介護保険の自己負担額の一部が公費負担されます（訪問看護については、所得税額に応じた一部自己負担は生じません）。

表 1 特定疾患治療研究事業の対象疾患

1	ベーチェット病	27	多系統萎縮症 線条体黒質変性症
2	多発性硬化症		オリブ橋小脳萎縮症
3	重症筋無力症		シャイ・ドレーガー症候群
4	全身性エリテマトーデス	28	表皮水疱症（接合部型及び栄養障害型）
5	スモン	29	膿疱性乾癬
6	再生不良性貧血	30	広範脊柱管狭窄症
7	サルコイドーシス	31	原発性胆汁性肝硬変
8	筋萎縮性側索硬化症	32	重症急性膵炎
9	強皮症・皮膚筋炎・多発性筋炎	33	特発性大腿骨頭壊死症
10	特発性血小板減少性紫斑病	34	混合性結合組織病
11	結節性動脈周囲炎	35	原発性免疫不全症候群
12	潰瘍性大腸炎	36	特発性間質性肺炎
13	大動脈炎症候群	37	網膜色素変性症
14	ビュルガー病	38	プリオン病
15	天疱瘡	39	原発性肺高血圧症
16	脊髄小脳変性症	40	神経線維腫症
17	クローン病	41	亜急性硬化性全脳炎
18	難治性の肝炎のうち劇症肝炎	42	バッド・キアリ症候群
19	悪性関節リウマチ	43	特発性慢性肺血栓栓症（肺高血圧型）
20	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	44	ライゾーム病（ファブリー [Fabry] 病含む）
		45	副腎白質ジストロフィー
		61	溶血性貧血
21	アミロイドーシス	62	橋本病
22	脊柱靱帯骨化症	63	特発性好酸球増多症候群
23	ハンチントン病	64	脊髄性進行性筋萎縮症
24	モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）	65	脊髄空洞症
25	ウェグナー肉芽腫症	66	慢性炎症性脱髄性多発神経炎
26	特発性拡張型（うっ血型）心筋症	67	ミトコンドリア脳筋症

1～45 は国の対象疾患 61～67 は埼玉県独自の追加対象疾患

なお、スモン、難治性の肝炎のうち劇症肝炎、重症急性膵炎及びプリオン病の4疾患は、一部負担金（表2）はありません。他の疾患は、重症患者認定を受けないと一部負担金が生じます。重症患者認定の申請は、身体障害者手帳の1・2級で認

定され、かつ、特定疾患と同じ疾患名が障害名として記載されている場合には手帳の写しを貼付すれば診断書の記載は不要です。体幹機能障害の生じることの多い神経難病で重症患者認定診断書を記載してもらう場合は、床からの立ち上がり動作を確認し、もしも、「自力で立ち上がれず物につかまったり、介護又は補助が必要な場合」は診断書を記載する医師に申し出て、診断書に記載してもらえば重症患者と認定されます。また、県との委託契約病院で受診する場合は、医療費等を一旦支払わないで、所得に応じた一部負担金を支払います（一部負担金の無い方は、医療費の自己負担は生じません）。

表 2 自己負担限度額表

階 層 区 分		対象者別の負担の月額限度額		
		入院	外来等	生計中心者が患者本人の場合
A	生計中心者の市町村民税が非課税の場合	0 円	0 円	0 円
B	生計中心者の前年の所得税が非課税の場合	4,500 円	2,250 円	対象患者が生計中心者であるときは、左欄により算出した額の 1 / 2 に該当する額をもって自己負担限度額とする。
C	生計中心者の前年の所得税課税年額が 10,000 円以上の場合	6,900 円	3,450 円	
D	生計中心者の前年の所得税課税年額が 10,000 円以上 30,000 円以下の場合	8,500 円	4,250 円	
E	生計中心者の前年の所得税課税年額が 30,001 円以上 80,000 円以下の場合	11,000 円	5,500 円	
F	生計中心者の前年の所得税課税年額が 80,001 円以上 140,000 円以下の場合	18,700 円	9,350 円	
G	生計中心者の前年の所得税課税年額が 140,001 円以上の場合	23,100 円	11,550 円	

なお、特定疾患の認定に際して留意することは、それぞれの疾患ごとの診断基準を満たす必要があることと、疾患によっては障害の程度が軽度の場合には対象とならない疾患（パーキンソン病等）もあります。また、特定疾患以外の病気の保険診療は、特定疾患の医療給付の対象になりませんので、3割等の自己負担が生じます。身体障害者手帳 1 級～3 級（一部の市町村で 4 級まで）に該当する障害がある場合は、主治医等と相談のうえ身体障害者手帳の交付申請を行い、障害者の医療費助成制度（3. 障害としての神経難病支援の（1）の 3）を活用すると良いと思います。

治療の結果、症状が改善し、経過観察等一定の通院管理の下で、著しい制限を受けることなく就労等を含む日常生活を営むことができると判断される方は、「軽快者」として「特定疾患医療受給者証」に替わって「特定疾患登録者証」が交付されます。特定疾患登録者証の交付を受けた方が、病状の悪化により医療費の公費負担申請を行う場合は、証の提示により提出書類の一部が省略されるとともに、病状の悪化を医師が確認した日まで遡って公費負担医療の対象となります。

(2) 日常生活支援

神経難病の患者さんは、身体障害者手帳の交付対象者や介護保険の給付対象者となることが多く、障害者サービスや介護保険給付サービスによって日常生活の支援を受けることとなります。しかし、病状の変動（緩解と再発など）で身体障害者手帳の交付対象とならない場合や40歳～64歳で介護保険の16疾患ある特定疾病（表3）にも該当しないため介護保険の給付対象とならない場合には、国のQOL向上のための施策としての市町村事業の難病患者等居宅生活支援事業によるホームヘルプサービス事業、病院での短期入所事業（ショートステイ）、日常生活用具給付事業による日常生活支援を受けることとなります。

特に、日常生活用具は、便器、特殊マット、特殊寝台、特殊尿器、体位変換器、入浴補助用具、歩行支援用具、電気式たん吸引器、車いす、動脈血中酸素飽和度測定器（パルスオキシメーター）、意思伝達装置、吸入器（ネプライザー）、移動用リフト、居宅生活動作補助用具（住宅改修費）、特殊便器、訓練用ベット、自動消化器と種類も多く、なかでも動脈血中酸素飽和度測定器（パルスオキシメーター）は障害者サービスの日常生活用具や介護保険の福祉用具にもない品目で、呼吸障害も生じやすい神経難病疾患にも必要性の高い品目といえます。

表3 特定疾病（40歳から64歳で介護保険給付対象疾患）

1	筋萎縮性側索硬化症	9	糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症
2	後縦靭帯骨化症	10	脳血管疾患
3	骨折を伴う骨粗鬆症	11	パーキンソン病
4	シャイ・ドレーガー症候群	12	閉塞性動脈硬化症
5	初老期における認知症	13	慢性関節リウマチ
6	脊髄小脳変性症	14	慢性閉塞性肺疾患
7	脊柱管狭窄症	15	両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症
8	早老症	16	がん末期

ただし、これらの事業は、市町村事業であることもあって事業化されていない市町村（平成18年度で、およそ半数の市町村が事業化）もあることや、また、以下の要件を全て満たす必要があります。

- ① 日常生活を営むのに支障があり、介護等のサービスを必要とするもの。
- ② 難治性疾患克服研究の対象疾患（表4）及び関節リウマチの患者。
- ③ 在宅で療養が可能な程度に病状が安定していると医師によって判断される者。
- ④ 介護保険法、老人福祉法、身体障害者福祉法等の施策の対象とはならない者。

費用負担：生計中心者の所得に応じた費用負担があります。

申請：診断書（指定様式あり）、見積書、印鑑

表4 難治性疾患克服研究の対象疾患

1	脊髄小脳変性症	39	遅発性内リンパ水腫	81	Budd-Chiari 症候群
2	シャイ・ドレーガー症候群	40	PRL 分泌異常症	82	肝内結石症
3	モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪閉塞症)	41	ゴナドトロピン分泌異常症	83	肝内胆管障害
4	正常圧水頭症	42	ADH 分泌異常症	84	膵嚢胞線維症
5	多発性硬化症	43	中枢性摂食異常症	85	重症急性膵炎
6	重症筋無力症	44	原発性アルドステロン症	86	慢性膵炎
7	ギラン・バレー症候群	45	偽性低アルドステロン症	87	アミロイドーシス
8	フィッシャー症候群	46	グルココルチコイド抵抗症	88	ベーチェット病
9	慢性炎症性脱髄性多発神経炎	47	副腎酵素欠損症	89	全身性エリテマトーデス
10	多発限局性運動性末梢神経炎 (レイス・サムナー症候群)	48	副腎低形成(アジソン病)	90	多発性筋炎・皮膚筋炎
		49	偽性副甲状腺機能低下症	91	シェーグレン症候群
11	単クローン抗体を伴う末梢神経炎 (クロウ・フカセ症候群)	50	ビタミンD 受容機構異常症	92	成人スティル病
		51	TSH 受容体異常症	93	高安病 (大動脈炎症候群)
12	筋萎縮性側索硬化症	52	甲状腺ホルモン不応症	94	バージャー病
13	脊髄性進行性筋萎縮症	53	再生不良性貧血	95	結節性多発動脈炎
14	球脊髄性筋萎縮症 (Kennedy-Alter-Sung 病)	54	溶血性貧血	96	ウェグナー肉芽腫症
		55	不応性貧血(骨髄異形成症候群)	97	アレルギー性肉芽腫性血管炎
15	脊髄空洞症	56	骨髄線維症	98	悪性関節リウマチ
16	パーキンソン病	57	特発性血栓症	99	側頭動脈炎
17	ハンチントン病	58	血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)	100	抗リン脂質抗体症候群
18	進行性核上性麻痺	59	特発性血小板減少性紫斑病	101	強皮症
19	線条体黒質変性症	60	I g A 腎症	102	好酸球性筋膜炎
20	ペルオキシソーム病	61	急速進行性糸球体腎炎	103	硬化性萎縮性苔癬
21	ライソゾーム病	62	難治性ネフローゼ症候群	104	原発性免疫不全症候群
22	クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)	63	多発性嚢胞腎	105	若年性肺気腫
23	ゲルストマン・ストロイスラー・ シャインカー病 (GSS)	64	肥大型心筋症	106	ヒスチオサイトーシス X
		65	拡張型心筋症	107	肥満低換気症候群
24	致死性家族性不眠症	66	拘束型心筋症	108	肺泡低換気症候群
25	亜急性硬化性全脳炎(SSPE)	67	ミトコンドリア病	109	原発性肺高血圧症
26	進行性多巣性白質脳症 (PML)	68	Fabry 病	110	慢性肺血栓塞栓症
27	後縦靭帯骨化症	69	家族性突然死症候群	111	混合性結合組織病
28	黄色靭帯骨化症	70	原発性高脂血症	112	神経線維腫症 I 型 (レックリングハウゼン病)
29	前縦靭帯骨化症	71	特発性間質性肺炎		
30	広範脊柱管狭窄症	72	サルコイドーシス	113	神経線維腫症 II 型
31	特発性大腿骨頭壊死症	73	びまん性汎細気管支炎	114	結節性硬化症(プリングル病)
32	特発性ステロイド性骨壊死症	74	潰瘍性大腸炎	115	表皮水疱症
33	網膜色素変性症	75	クローン病	116	膿疱性乾癬
34	加齢黄斑変性	76	自己免疫性肝炎	117	天疱瘡
35	難治性視神経症	77	原発性胆汁性肝硬変	118	大脳皮質基底核変性症
36	突発性難聴	78	劇症肝炎	119	重症多形滲出性紅斑(急性期)
37	特発性両側性感音難聴	79	特発性門脈圧亢進症	120	肺リンパ脈管筋腫症(LAM)
38	メニエール病	80	肝外門脈閉塞症	121	スモン

3. 障害としての神経難病支援

(1) 身体障害者福祉法と障害者自立支援法での支援

神経難病は、その多くが進行性で、徐々に身体の障害が生じていきます。その障害の程度によっては、身体障害者手帳を取得し、障害者の福祉サービスを活用することで療養生活に必要な便宜を図ることができます。ただし、介護保険に該当する場合は、同様のサービスは原則として介護保険の給付が優先されます。

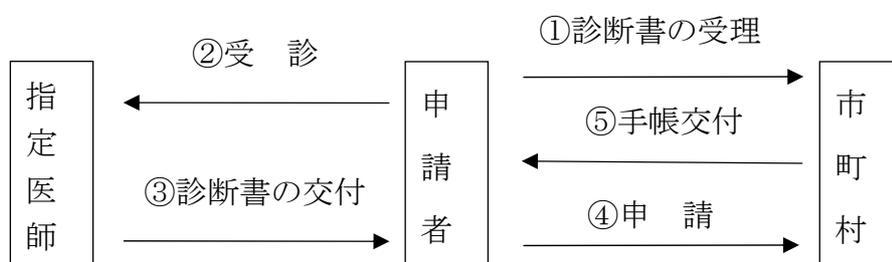
1) 身体障害者の認定

身体障害者手帳交付対象の障害区分としては、①視覚障害 ②聴覚障害又は平衡機能障害 ③音声機能、言語機能又はそしゃく機能の障害 ④肢体不自由（上肢、下肢、体幹、乳幼児期以前の非進行性の脳病変による運動機能障害）⑤内部障害（心臓機能障害、じん臓機能障害、呼吸器機能障害、ぼうこう又は直腸の機能障害、小腸機能障害、ヒト免疫不全ウイルスによる免疫機能障害）があります。神経難病に関連するものは、肢体不自由を主体として音声機能、言語機能又はそしゃく機能の障害、呼吸器機能障害についても病状の進行とともに該当することが多くなります。なかでも、呼吸器機能障害は、吸引器やネプライザーが必要になった時に、障害福祉サービスでの給付の必要条件となっています。身体障害者手帳の障害度は、最重度の1級から軽度の7級まであり（交付は6級から）、障害の程度によって利用できるサービスが規定されており、病状の変化などでの等級変更や障害名の追加（肢体不自由に呼吸機能障害を追加等）することも大切になります。

2) 身体障害者手帳の交付

身体障害者手帳の取得方法は、市町村の障害者の福祉担当（福祉課等）から障害区分に応じた身体障害者診断書・意見書をもらい、指定医師（身障法15条指定医）が診断書・意見書を作成し、申請者（家族も可）の印鑑（認印可）を持って福祉課で申請手続を行います。交付は、診断書・意見書に基づいて審査され約1

ヶ月前後で行われます。また、交付時に手帳に貼付する「たて4 cm×よこ3 cm」の顔写真1枚が必要になります。



3) 重度心身障害者医療費助成制度

重度身障障害者医療費助成制度は、健康保険で受けた医療費の自己負担分（高額療養費該当額、健保組合や共済組合などの高額療養費の上乗せ給付の附加給付は除く）を給付する制度です。埼玉県では、身体障害者手帳1級～3級所持者等を対象者にし、歯科等も含む健康保険診療の医療費（差額ベット代等保険診療外の自己負担金は含まれません）を助成対象としています。

なお、市町村によっては、対象者（4級も含む）や対象医療費（食事療養費標準負担額も対象）の範囲等助成内容が異なります。

4) 補装具の交付・修理

補装具は、身体の障害を補い日常生活の向上をはかるものとして、義眼、眼鏡、盲人安全つえ、補聴器、義肢、装具、車いす、電動車いす、歩行器、座位保持装置など15項目あります。特に、神経難病の患者さんは、車いす等による移動手段が必要になることが多いため、知っておくことが必要な支援制度といえます。また、障害者自立支援法により平成18年10月1日からは、これまで日常生活用具としてALS等の患者さんが利用している「伝の心」などの重度障害者用意志伝達装置（両上下肢機能全廃および言語機能喪失で給付）を医学的意見により早期給付も可能になるとして、補装具の項目に変更されました。患者さんの自己負担は、従来の所得に応じての応能負担から原則1割負担（所得に応じた月額上限額があ

り、又、世帯に市町村民税 50 万円以上納めている人がいる場合は対象外です) の
応益負担になります。

介護保険該当者は、福祉用具にある種目（車いす貸し出し等）が優先され、特
別にオーダーメイドでの作製が必要など、特別な理由がない限り給付対象となり
ません。

5) 日常生活用具給付・貸与

在宅の重度障害者の日常生活の便宜を図るため、視覚障害者のための点字タイ
プライター、聴覚障害者のための携帯用会話補助装置、肢体不自由用の特殊寝台
（ギャッチベット）、移動用リフトや呼吸器機能障害用のネプライザー、電気式た
ん吸引器などの日常生活用具の給付・貸与をおこなっています。自己負担につい
ては、補装具と同様に原則 1 割負担（市町村によっては異なる場合もあります）
の応益負担になります。

介護保険該当者は、福祉用具にある種目（特殊寝台貸し出し等）が優先され、
特別な理由がない限り給付対象となりません。

6) 障害者自立支援法の認定と福祉サービス

障害者への福祉サービスは、平成 18 年 4 月に成立した障害者自立支援法により、
身体障害者、知的障害者、精神障害者の自立支援を目的とした新しいサービス体
系となり、介護給付と訓練等給付などの福祉サービスを市町村に一元化して提供
できるようになりました。これまでの施設サービス等は、5 年程かけて新しいサ
ービス体系に移行することになります。

新制度での介護給付サービスを利用するには、介護保険の要介護認定と同様に
認定調査による障害程度区分の認定（区分 1～6）などにより支給決定（訓練等
給付は区分認定をおこなわず認定調査とサービス利用の意向により支給決定す
る）し、その区分に応じてサービスを受け、自己負担もそれまでの収入に応じた
応能負担から利用した分の 1 割負担（月額上限額があり、さらに当分の間は収入
に応じた軽減措置もあります）する応益負担に変更になりました。

障害者自立支援法に基づいた福祉サービス

訪問系サービス

介護給付	居宅介護 (ホームヘルプ)	自宅で入浴や排泄、食事の介護をおこなう。 (対象者：自宅で介護が必要な人)
介護給付	重度訪問介護	自宅において入浴、排泄、食事の介護、外出時における移動支援等を総合的に行う。 (対象者：重度の肢体不自由者で常に介護が必要な人など)
介護給付	重度障害者等 包括支援	居宅介護などの複数のサービスを組み合わせて包括的に支援を行う。 (対象者：寝たきり状態などの介護の必要性がとて高い人)
介護給付	行動援護	外出時や外出の前後に危険を回避するために必要な支援を行う。 (対象者：知的障害や精神障害により行動上の障害のある人など)
介護給付	短期入所	自宅で介護する人が病気の場合などに短期間、夜間も含め施設で入浴、排泄、食事の介護等を行います。(対象者：短い間、自宅に介護者がいない人など)
市町村地域 生活支援事業	移動支援事業	社会生活上必要不可欠な外出及び余暇活動等の社会参加のための外出の際に、移動を支援します。(対象者：外出時に支援が必要な人)

※市町村地域生活支援事業は、市町村が実情に応じて柔軟に行う事業です

日中系サービス

介護給付	療養介護	医療機関で機能訓練、療養上の管理、看護、介護及び日常生活の世話を行う。 (対象者：長期の入院による医療ケアと常時介護を必要とする人など)
介護給付	生活介護	昼間に入浴、排泄、食事の介護などを行うとともに、創作的活動又は生産活動の機会を提供する。 (対象者：常に介護が必要な人など)
介護給付	児童デイサービス	日常生活における基本的な動作の指導、集団生活への適応訓練などを行います。 (対象者：障害のある児童)
訓練等給付	自立訓練	自立した日常生活又は社会生活ができるよう、一定期間、身体機能又は生活能力の向上のために必要な訓練を行います。 (対象者：地域生活を営むために必要な訓練を希望する人など)
訓練等給付	就労移行支援	一定期間、就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練を行います。 (対象者：一般企業への就労を希望する人など)
訓練等給付	就労継続支援	働く場を提供するとともに、知識及び能力の向上のために必要な訓練を行います。 (対象者：一般企業での就労が困難な人など)
市町村地域 生活支援事業	地域活動支援 センター	創作的活動又は生産活動の機会の提供、社会との交流などを行う施設です。 (対象者：創作的活動や生産活動を希望する人など)

居住系サービス

介護給付	施設入所支援 (障害者支援施設 での夜間ケア等)	施設に入所する人に、夜間や休日、入浴、排泄、食事の介護などを行います。 (対象者：夜間において介護が必要な人、通所では自立訓練や就労移行支援の利用が困難な人など)
介護給付	共同生活介護 (ケアホーム)	共同生活の場面で入浴や排泄、食事の介護などを行います。 (対象者：地域での共同生活を希望する人で、介護が必要な人)
訓練等給付	共同生活援助 (グループホーム)	地域で共同生活を行う人に、住居で相談や日常生活上の援助を行います。 (対象者：地域での共同生活を希望する人)

7) その他

障害者サービスでは、生活全般の支援を行うことから以下のようなサービスも実施されています。

①税の減免

所得税、県・市町村民税、自動車税など税の減免。

②公共料金の割引

J R 運賃、バス運賃、国内航空運賃、タクシー運賃等の割引やNHK受信料の減免など。また、各市町村では、タクシーの基本料金（初乗料金）の助成も行っています。

③公営住宅への優先入居など

県営住宅、市町村住宅への当選確率が高くなったり、障害者用住宅への入居。重度障害者の居宅改修費用の一部を助成。

(2) 介護保険での支援

介護保険は、介護保険証を持つ 65 歳以上の方で病気、ケガなどで支援や介護が必要と認定（表 5）された場合と、40 歳から 64 歳で特定疾病（表 3）に該当する医療保険に加入している方が支援や介護が必要と認定された場合に介護サービスが利用できます。

介護サービスを利用するには、調査員による心身状態の調査と主治医意見書により要介護認定（要支援 1・2、要介護 1～5、非該当）を受けるとともに、ケアプラン（介護サービス計画）を作成する必要があるため、地域包括支援センターの保健師等や居宅介護支援事業者のケアマネジャーに依頼してケアプランを作成してもらいます。サービス利用負担は、原則として利用したサービスの 1 割負担を負担します（世帯内で同じ月に 1 割の負担額が市町村民税額など応じて 15,000 円～37,200 円を超えた場合は、「高額介護サービス費」として後から払い戻されます）。なお、通所でのサービスや施設に宿泊・入所した場合は、1 割の負担金の他に日常生活費、

食費、滞在費、居住費などが別に利用者負担となります。

表5 要介護区分と居宅サービスの利用限度額

要介護区分	心身の状態	居宅サービスの利用限度額
要支援1	日常生活動作はほぼ自立し、家事、買物、金銭管理などにおいて支援を要する	4万9,700円
要支援2	要支援1より、家事、買物、金銭管理などが低下し、支援が必要	10万4,000円
要介護1	排泄や入浴などに一部介助が必要	16万5,800円
要介護2	一人で立ち上がれないことが多い	19万4,800円
要介護3	立ち上がりや歩行が一人でできない	26万7,500円
要介護4	排泄、衣服脱着などに全介助が必要	30万6,000円
要介護5	生活全般に全介助が必要	35万8,300円

要支援1・2と認定された方は、生活機能の維持・向上を目的とした介護予防サービスを利用します。

介護予防サービス

介護予防通所介護（デイサービス）、介護予防通所リハビリテーション、介護予防短期入所生活介護（ショートステイ）、介護予防短期入所療養介護（医療型ショートステイ）、介護予防特定施設（有料老人ホーム等）入居者生活介護、介護予防訪問介護（ホームヘルプサービス）、介護予防訪問入浴介護、介護予防訪問看護、介護予防訪問リハビリテーション、介護予防居宅療養管理指導（医師、歯科医師、薬剤師などが訪問し療養上の管理や指導）、介護予防福祉用具貸与（手すり、スロープ、歩行補助つえ、歩行器など）、特定介護予防福祉用具購入費の支給（腰掛便座、特殊尿器、入浴補助用具、簡易浴槽、移動用リフトのつり具の部分）、住宅改修費（一人20万円を限度額）

要介護1～5と認定された方は、居宅サービスと施設サービスを利用できます。

居宅サービス

通所介護（デイサービス）、通所リハビリテーション、短期入所生活介護（ショートステイ）、短期入所療養介護（医療型ショートステイ）、特定施設（有料老人ホーム等）入居者生活介護、訪問介護（ホームヘルプサービス）、訪問入浴介護、訪問看護、訪問リハビリテーション、居宅療養管理指導（医師、歯科医師、薬剤師などが訪問し療養上の管理や指導）、福祉用具貸与（車いす、車いす付属品、特殊寝台、特殊寝台付属品、床ずれ防止用具、体位変換器、手すり、スロープ、歩行補助つえ、歩行器、認知症老人徘徊感知器、移動用リフト）、特定介護予防福祉用具購入費の支給（腰掛便座、特殊尿器、入浴補助用具、簡易浴槽、移動用リフトのつり具の部分）、住宅改修費（一人20万円を限度額）

施設サービス（入所）

介護老人福祉施設（特別養護老人ホーム）、介護老人保健施設、介護療養型医療施設

認知症の方をはじめ、高齢者が住み慣れた地域で暮らし続けるための地域密着型サービスもあります。

地域密着型サービス

認知症対応型通所介護（介護予防含む）、小規模多機能型居宅介護（介護予防含む）、認知症対応型共同生活介護（グループホーム、介護予防含むが要介護1は利用できない）、夜間対応型訪問介護、地域密着型特定施設入居者生活介護、地域密着型介護老人福祉施設入所者生活介護

（3）手当金・障害年金での支援

重度の障害を残しやすい神経難病は、病気の治療、介護による出費や本人、介護を担う家族の就労困難、退職による経済基盤の脆弱化といった社会生活面の問題も生じるため、経済的な支援も大切になります。重度の障害が生じた場合は、特別障害者手当金や障害年金の受給について検討する必要があります。

特別障害者手当金は、身体・知的・精神に著しく重度で永続する障害があり、日常生活において常時特別の介護を必要とする在宅の20歳以上の方に支給する手当金で、月額26,440円（平成18年4月現在）が支給されています。

支給対象者は、次の(1)～(4)のいずれかに該当する方で、所定の診断書を提出して手続きを行います。

- (1)視覚・聴覚・両上肢・両下肢・体幹・精神（知的）・内部（心臓・呼吸器・じん臓・肝臓・血液など）のいずれか2つに特に重度の障害がある場合（内部障害が重複している場合は除きます）。
- (2)両上肢・両下肢・体幹機能のいずれかに著しい障害があり、日常生活動作がきわめて困難な場合。
- (3)特に重度の内部機能障害があり、長期にわたり絶対安静の場合。
- (4)特に重度の知的障害・精神障害または認知症等で、日常生活において常に特別な介護が必要な場合。

ただし、受給対象者及びその扶養義務者の所得により、支給制限があります。また、施設に入所している方、病院に3ヶ月を超えて入院している方は受給できません。

障害年金のうち国民年金の障害基礎年金は、身体・精神・知的に障害があり、日常生活に著しい制限を受けるような状態になった 20 歳以上の方に年金を支給するもので、障害の程度により 1 級と 2 級の等級（身体障害者手帳などの等級区分とは異なります）があります。申請の要件は、次の(1)、(2)のどちらにもあてはまる 65 歳までの方。申請は、市町村の年金課。

(1)障害認定日に国民年金の障害等級に該当する障害の状態にあること。

(2)初診日に一定の保険料納付要件を満たしていること。

平成 18 年度額 1 級年額 792,100 円×1.25+子の加算 2 級年額 792,100 円+子の加算
子は 18 歳到達年度末日と 20 歳未満の障害等級 1 級又は 2 級の障害者
第 1 子・第 2 子 各 227,900 円 第 3 子以降 各 75,900 円

会社勤務の厚生年金加入者は、障害厚生年金を社会保険事務所に申請します。年金額は、平均標準報酬月額、被保険者期間の月数などで計算しますので、個々人で異なります。また、障害厚生年金は、1 級、2 級の他に 2 級より軽度の 3 級もあります。

障害年金の神経難病での障害程度は、体幹機能障害でみてみると分かりやすいです。

(1)障害年金 1 級程度は、座っていることができない程度又は立ち上がることができない程度の障害とされ、臥位または座位から自力のみで立ち上がれず他人、柱、杖などの介護または補助を必要とする程度をいいます。

(2)障害年金 2 級程度は、歩くことができない程度の障害とされ、室内においては補助用具を必要としないが野外では必要とする程度をいいます。

(3)厚生年金の 3 級は、労働が著しい制限を受けるか又は労働に著し制限を加えることを必要とする程度の障害が目安といえます。

附録 1

神経難病患者支援についてのアンケート結果

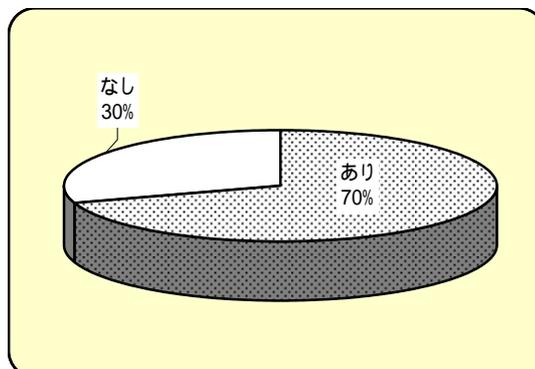
神経難病患者支援についてのアンケート(春日部・加須・鴻巣・越谷・幸手保健所)

このアンケートは、各保健所から管内の事業所(訪問看護・訪問介護・デイサービス)にアンケート用紙を交付し、郵送またはFAXで回答を求めたものである

通知519(春日部97・加須56・鴻巣92・越谷195・幸手79)
 回収266(春日部33・加須33・鴻巣52・越谷99・幸手49)
 回答率51%

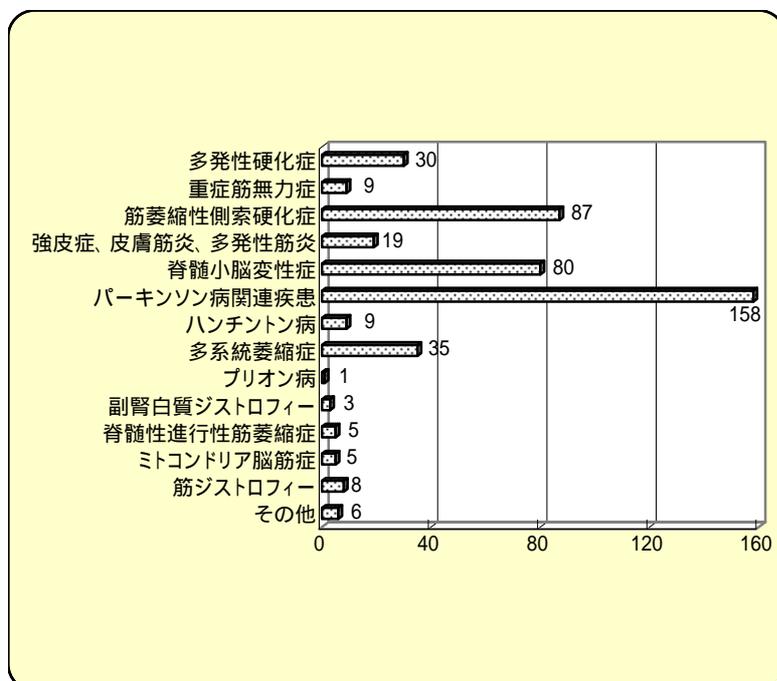
1.神経難病患者の支援経験

n=266	
あり	186
なし	80



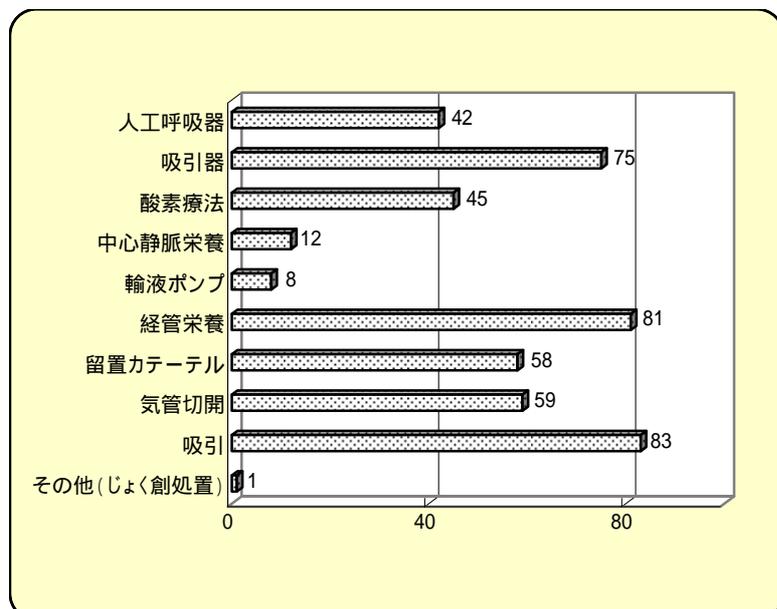
2-1.支援した疾患名(複数回答)

多発性硬化症	30
重症筋無力症	9
筋萎縮性側索硬化症	87
強皮症、皮膚筋炎、多発性筋炎	19
脊髄小脳変性症	80
パーキンソン病関連疾患	158
ハンチントン病	9
多系統萎縮症	35
プリオン病	1
副腎白質ジストロフィー	3
脊髄性進行性筋萎縮症	5
ミトコンドリア脳筋症	5
筋ジストロフィー	8
その他	6



2-2.使用した医療機器、医学的処置(複数回答)

人工呼吸器	42
吸引器	75
酸素療法	45
中心静脈栄養	12
輸液ポンプ	8
経管栄養	81
留置カテーテル	58
気管切開	59
吸引	83
その他(じょく創処置)	1



2-3.支援をする上で困ったこと

ALS

吸引への対応(9) 意思の疎通が困難(4) 人員不足(2) 訪問回数の調整(頻回・長時間のため)(2) 入院が必要となった時の受け入れ先がない(2) 信頼関係を築くのが難しい(2) 夜間の対応が困難(1) 嚥下障害があり薬の投与が困難(1) 入浴介助(1) 初めての疾患だったので対応に苦慮した(1) ヘルパーの教育・育成への負担が大きい(1) 緊急時に対応するため人員を増やした(1) 酸素管理(1) 患者本人の要求が多かったため家族の負担が大きい(1) 患者本人が病気を受容していない状況での訪問(1) ボランティアの募り方(主介護者の負担が大きいため)(1) 呼吸器トラブルへの対応(1)

脊髄小脳変性症

吸引への対応(3) 急変時の対応が不安(1) けいれん発作への対応が不安(1) 年齢が若い方への精神的援助(1)、権利主張が強いため精神的な負担が大きい(1) 初めての疾患だったので対応に苦慮した(1) 人員不足のため訪問調整が大変だった(1) 嚥下困難がある方への食事形態について(1) 終末期の援助(1) 移送中にトラブルがあった(1)

パーキンソン病関連疾患

疾患そのものに対する援助(3) 転倒の危険性がある方への援助(3) 意思の疎通が困難(2) 内服コントロール・服薬管理について(2) 介護者への精神的な援助(1) 胃ろう部処置への対応(1) 吸引への対応(1) 誤嚥防止に対する援助(1) 精神症状に対する援助(1) 訪問回数の調整(1)

多系統萎縮症

意思の疎通が困難(2) 食事摂取量の低下に対する援助(1) 症状の変化や経過に対する不安(1)

多発性硬化症

疾患そのものに対する援助(1) 吸引への対応(1) 胃ろう部処置への対応(1)

進行性筋ジストロフィー

ボランティアの募り方(主介護者の負担が大きいため)(1)

ハンチントン病

誤嚥防止に対する援助(1)

強皮症

呼吸困難がある方への援助(1)

ウエルドニヒホフマン病

呼吸器・吸引に対応するための技術の習得(1)

気管切開患者

様々な援助毎に神経を使った(1)

直腸障害患者

ストマー着脱への対応(1)

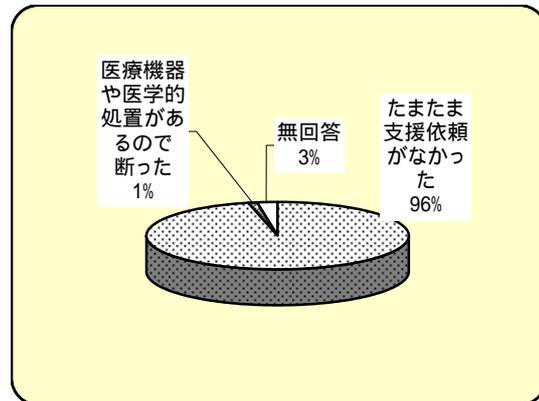
神経難病全般

往診医が少ない(1) レスパイト目的での受け入れ先がない(1) 家族の経済的負担が大きい(1)

3-1.支援する機会がなかった理由

n=80

たまたま支援依頼がなかった	77
支援依頼はあったが神経難病がわからないので断った	0
医療機器や医学的処置があるので断った	1
無回答	2



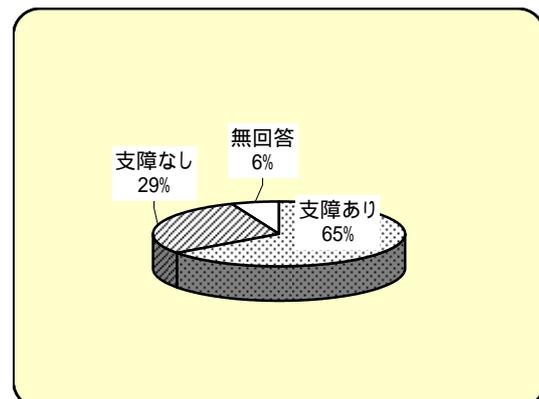
3-2.今後、支援依頼があった場合の支障の有無

n=80

支障あり	52
支障なし	23
無回答	5

「支障がある」と答えた理由

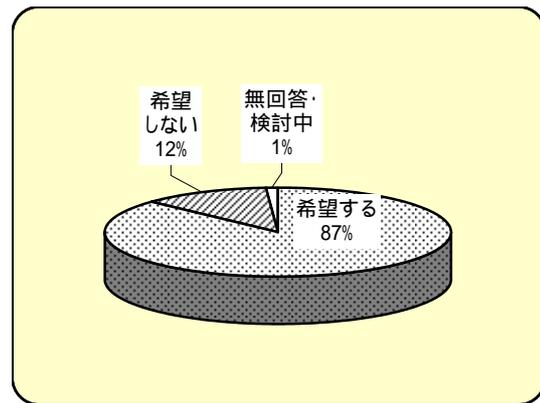
医療機器・処置への対応が困難(13) 知識がない(11) 医療機器がない(6) 呼吸器への対応が困難(4) 緊急・事故時の対応が困難(2) 人員不足(3) 専門医療機関等の支援が必要(1)



4-1.研修会の案内希望

n=266

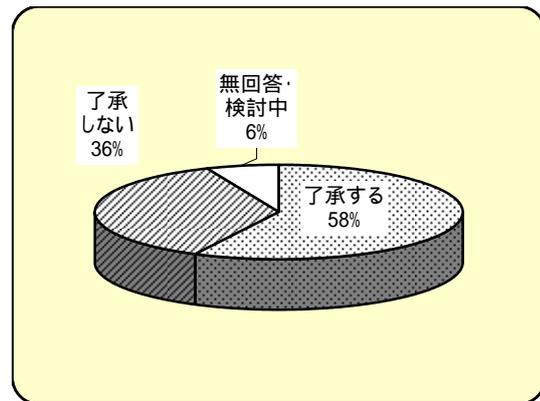
希望する	231
希望しない	32
無回答・検討中	3



4-2.在宅支援機関としての紹介

n=266

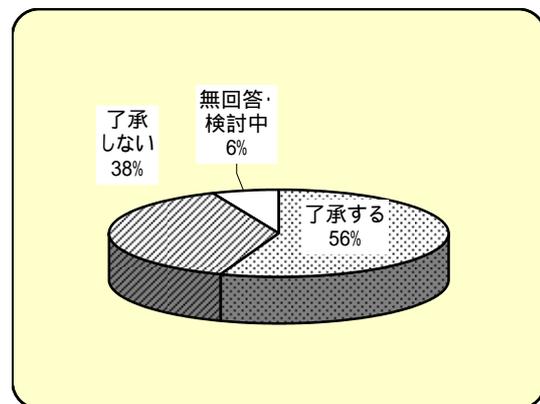
了承する	153
了承しない	96
無回答・検討中	17



4-3.在宅支援機関としての登録

n=266

了承する	148
了承しない	101
無回答・検討中	17



附録 2

重症難病患者在宅療養支援ホットライン

重症難病患者在宅療養支援ホットライン

筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症などの難病患者さまの入院を受け入れている医療機関や、在宅療養を支える医療機関、訪問看護ステーション、居宅サービス事業所から、在宅療養に関する相談をFAXでお受けしております（FAXの様式は次頁に掲載）。

埼玉県難病患者医療支援事業
難病患者支援マニュアル1
神経難病患者の呼吸管理の基礎

2007年3月

発行 国立病院機構東埼玉病院内 埼玉県難病医療連絡協議会事務局
〒349-0196
埼玉県蓮田市黒浜 4147
TEL 048-768-1161
FAX 048-768-2305
<http://www.hosp.go.jp/~esaitama/>

印刷 文進堂印刷株式会社
