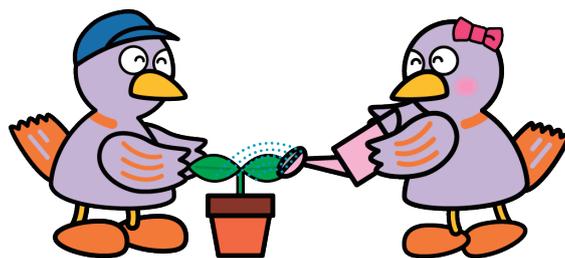


今ふたたび神経難病の 在宅人工呼吸療法を考える



埼玉県マスコット
「コバトン」

埼玉県難病医療連絡協議会

はじめに

令和3年も残念ながら令和2年に引き続き、新型コロナウイルス感染症に振り回された一年でした。第17回目を迎えた埼玉県難病医療連絡協議会講演会も、令和2年に引き続きオンラインでの開催となりました。大きな第5波が9月で収束し、開催日の11月9日は、感染者数が非常に落ち着いていた時期であったため、結果的には例年通り埼玉県県民健康センターでの開催も可能でしたが、会場予約の期限等さまざまな点を勘案し、最終的にはオンライン開催と致しました。

会に先立ちまして、トピックスとして、国立病院機構東埼玉病院副院長の尾方克久先生が、新型コロナウイルス感染症に関する情報提供を行いました。難病患者に関与するすべての方にとって、新型コロナウイルス感染症は避けて通ることができない重要な問題であり、タイムリーな情報提供であったと考えます。

今回取り上げたテーマは、「今ふたたび神経難病の在宅人工呼吸療法を考える」です。「今ふたたび」とあるように、過去にも二度取り上げられているテーマです。前回は約10年前であり、また神経難病の患者さんの医療・介護を考える上ではきわめて重要な内容のため、再度取り上げることと致しました。はじめに国立病院機構東埼玉病院神経内科医長の鈴木幹也先生による「神経筋難病の呼吸障害」、次に株式会社訪問看護ステーションみやび代表取締役の高野雅子先生による「在宅人工呼吸療法の療養生活の実際」、そして最後に株式会社フィリップス・ジャパンSRC事業部営業戦略部の横田一成氏による「在宅人工呼吸療法～人工呼吸器業者の立場から～」の3つの講演を行いました。医師、看護師、企業というそれぞれの立場からの講演であり、非常に有意義なものであったと考えます。

オンライン講演会のすべてを事務局のみで運営しているため、準備は非常に大変でしたが、多くの皆様の御協力により、無事講演会を開催できたことに感謝申し上げます。講演会の内容をまとめましたので、是非手元に置いていただき、マニュアルとして参考にしていただければ幸いです。来年度の講演会をどのような形式で行うか、現時点では全く見通しが立たない状況ですが、実りある講演会を開催できるよう努力したいと考えています。

令和4年1月11日

埼玉県難病医療連絡協議会 会長
独立行政法人国立病院機構東埼玉病院 院長
太田康男

目 次

神経筋難病の呼吸障害.....	3
国立病院機構東埼玉病院 神経内科医長 鈴木 幹也	
在宅人工呼吸療法の療養生活の実際.....	7
株式会社 訪問看護ステーションみやび 代表取締役 高野 雅子	
在宅人工呼吸療法～人工呼吸器業者の立場から～.....	26
株式会社フィリップス・ジャパン スリープ&レスピラトリーケア事業部営業戦略部 横田 一成	

神経筋難病の呼吸障害

国立病院機構東埼玉病院 神経内科医長

鈴木 幹也

1. はじめに

神経筋難病において呼吸障害は生命予後に関係する合併症の一つです。呼吸障害について理解することは、神経筋難病患者とかかわる職種にとって重要なことの一つであると考えます。

2. 呼吸障害の機序

呼吸とは、肺の中に空気を取り入れて、肺胞と血管とのあいだで酸素と二酸化炭素（CO₂）の交換を行うことであり、大脳 - 脳幹 - 呼吸筋のあいだで調節されています¹⁾。神経筋難病の呼吸障害は、疾患によって大脳や脳幹の呼吸中枢に問題があることもありますが、主に呼吸筋筋力低下によるところが多いです。進行すると動脈血液ガスでCO₂が上昇するⅡ型呼吸不全を呈し、いわゆる換気不全の状態となります。これが神経筋難病の呼吸障害の本質といえるでしょう。さらに、気胸、肺炎、無気肺などを生じると呼吸状態を悪化させる要因となります。

3. 呼吸障害の評価

換気不全が緩徐に進行する場合は、息苦しさなどを訴えないことが多いです。起床時の頭痛・頭重感、食事量の減少（特に朝食）、体重減少、睡眠中の中途覚醒、日中の眠気などの自覚症状²⁾を積極的に確認する必要があります（表1）。

緩徐に進行する換気不全の主な症状

- ・朝起きた時の頭痛、頭重感。
- ・睡眠中に頻繁に目が覚めるようになった。
- ・食事が食べられなくなった、食事に時間がかかるようになった（特に朝食）。
- ・体重が減った。

- ・物事に集中できなくなった。
 - ・日中に眠気が出るようになった。
- など

表1: 知っておきたい緩徐に進行する換気不全の症状

神経筋難病患者の呼吸障害を診察する時に注意すべき点としては以下のようなことがあります³⁾。換気不全が進行すると、1回の呼吸で吸うことができる空気量が減少し、それを補うために呼吸回数が増加します。また、声が小さくなったり会話中の息切れが目立つようになったりします。横隔膜の筋力が低下すると、吸気時に腹部が膨らまなくなり、普段は呼吸に使わないような頸部の筋肉などが収縮するようになります(表2)。これらは、医療機関でなくても家庭などで観察することができ、神経筋難病の患者にかかわることがある方は知っておくと有用です。

呼吸機能が低下していると考えられる診察所見

- ・以前より声が小さい。
 - ・会話中の息継ぎが多い。
 - ・呼吸回数が多い。
 - ・大きく息を吸った時にお腹がふくらまない。
 - ・息を吸うときに、頸部の前方の筋肉などの呼吸補助筋が収縮する。
- など

表2: 知っておきたい呼吸機能が低下してきた患者の変化

医療機関に受診すると、呼吸障害を評価するために様々な検査を行うことがあります。医療機関によって検査内容はいろいろ異なると思いますので、当院での主な検査方針を示します。筋萎縮性側索硬化症や筋ジストロフィーなど、横隔膜の筋力低下が生じる疾患では、実施可能な患者であればスパイログラムを定期的に行います。肺活量は座位よりも仰臥位でさらに低下することがあるので、必要に応じて仰臥位でも検査をします。換気不全に伴う酸素飽和度の低

下は、睡眠時だけでなく食事中にも出現することが知られています⁴⁾。神経筋難病は嚥下障害も合併することが多く、食事が十分に摂取できなくなると体重減少がみられるようになります。しかし、換気不全の悪化により食事摂取量が低下する可能性があることも念頭に置く必要があります。自覚症状が乏しく、夜間の呼吸障害の程度を評価する必要があり、可能であれば定期的な検査入院をして評価することが望ましいと考えます。

4. 呼吸障害の治療

神経筋難病の呼吸障害の治療は、換気不全の治療と気道クリアランスの維持が基本になります。

換気不全の治療は、人工呼吸器を使用することになります。神経筋難病では、肺炎や無気肺などの合併症がなければ、肺胞と血管とのあいだでのガス交換は基本的に正常に行われます。人工呼吸器を使用して肺の中に空気を送ることで酸素飽和度は改善します。人工呼吸管理が必要な場合は非侵襲的人工呼吸療法(NIV)が第一選択になります。安易に酸素投与のみを行うと、自発呼吸が弱くなり体の中のCO₂が異常に上昇して意識状態が悪くなってしまうことがある(CO₂ナルコーシス)ので注意が必要です。

また、肺の中に空気を入れることができなければ、咳の力が弱くなり気道クリアランスが低下します。咳ピークフロー(CPF)が270L/分以下になると風邪などの上気道炎の際に、160L/分以下になると普段でも喀痰や気道分泌物が排出できなくなり、排痰困難が生じうるとされています⁵⁾。気道クリアランスを維持するためには次のようなことを行います。上気道炎の際に用手(体位ドレナージ、タッピング、徒手圧迫など)または機械を用いて咳介助を行い、CPFが維持されるようにする必要があります。咳介助についての詳細な方法はここでは省きますが、痰が一気に出ると窒息する危険もありますので、咳介助を定期的に行うときは主治医と相談して下さい。排痰補助装置は、人工呼吸器を使用している在宅患者では保険適用になっています。特にNIVを使用している患者には、気道クリアランスを維持すること、つまり痰を出しやすくすることは、NIVを継続して使用するためにとっても重要です。

喉の筋力が弱くなり構音障害や嚥下障害が進行すると、NIVや咳介助は継続することが困難になる場合があります。NIVで十分な換気が保てない場合は、気管切開や気管内挿管を行い人

工呼吸器を使用する、侵襲的人工呼吸療法(TPPV)を行うかどうかを考えなくてはなりません。人工呼吸器を使用する場合は、NIVとTPPVとでも異なりますが、短期的なまた長期的なメリットやデメリットについて、主治医からよく説明を受ける必要があるでしょう。

換気不全がある患者で、気胸、肺炎、無気肺、窒息などをおこすと呼吸状態が非常に悪くなる可能性があります。普段著変なく人工呼吸器を使用している患者で、人工呼吸器を装着しても経皮的動脈血酸素飽和度が94%以上にならない時は、上記のような合併症をおこしているかもしれません。もしおこった場合は、早めに適切な治療を受ける必要があります。普段からこのようなことをおこさないように心がける必要があります。呼吸リハビリテーションも活用するとよいでしょう。

5. さいごに

神経筋難病の呼吸障害について説明しました。普段みなさんが考えていることや行っている業務の一助になれば幸いです。

<文献>

- 1) 有田秀穂. 呼吸調節機能の概要. medicina 2004; 41: 1093-1095
- 2) 石川悠加. 神経筋疾患の呼吸リハビリテーション. 石川悠加編. 非侵襲的人工呼吸療法マニュアル ～神経筋疾患のための～. 千葉: 日本プランニングセンター; 2004. p. 18-21
- 3) 「筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン」作成委員会編. 筋萎縮性側索硬化症診療ガイドライン2013. 東京: 南江堂; 2013. P. 118-119
- 4) 中山貴博ら. 進行性筋ジストロフィー患者における食事中低酸素血症. 1999; 39: 436-440
- 5) Bach JR. The Prevention of Ventilator Failure due to Inadequate Pump Function. Respiratory Care 1997; 42: 403-413.

在宅人工呼吸療法の療養生活の実際

株式会社 訪問看護ステーションみやび 代表取締役
高野 雅子

【はじめに】

神経筋難病では、病気の進行に伴い呼吸の補助が必要になる方々がおられます。がその中で人工呼吸器を装着される方は3割とされています。呼吸器を装着するかどうか等、病気の診断経過の中で医師からの説明や自身でも情報を得て家族と相談、判断、選択方向を決めていかれます。その過程での看護もとてもデリケートで神経を払います。また呼吸器を装着せずにこの病気と向き合うことも、苦痛や苦悩を伴い、緩和ケアにかかわる人たちも尽力を注いでまいります。むしろそのように呼吸器を選択されなかった方々の療養生活にかかわる方が実際には多く、訪問看護師として人間性や価値観も問われ日々悩み苦渋を経験いたします。前向きに呼吸器を選択され装着する方ばかりではありませんが、今回はそのような様々な過程を経て呼吸器を装着され、さらに実際に自宅で療養され訪問看護で出会った方々のお話をさせていただきます。

訪問看護ステーションみやびの概要

設置主体	営利法人 株式会社
開設日	平成17年1月1日
営業区域	上尾市 桶川市 北本市 鴻巣市
職員体制	看護師 9名 (常勤換算 8.0) ケアマネ 2名 事務員 2名
訪問看護管理療養費	看護体制強化加算 I (介護) 機能強化型 I (医療)
平均利用者数	90~100名/月 在宅看取り3~4名/月
神経難病 特定疾患患者	15~20名/月 (内 ALS 6名) 5名/呼吸器装着者 (ALS含め)
訪問看護指示医療機関	病院17カ所 クリニック20カ所 ★在宅支援診療所8カ所

私は長いこと病院の神経内科病棟および訪問看護室に勤務しておりましたが、過酷な告知を受けていく場面に立ち会いながらもその後の難病患者さんおよびご家族の方々の人生に対して、看護師として最期までじっくりかかわることができず不完全燃焼を感じておりました。また呼吸器を装着されても自宅に戻れない方々や癌の終末期の貴重な時間を病院で過ごす方々を見て、自宅で家族と過ごせるように専門職として受け皿になりたいと願い、自身で訪問看護ステーションを立ち上げました。訪問看護業務を主にケアマネージャーも兼務しております。現在開設し17年目を迎えております。

【人工呼吸器装着で在宅療養】

在宅人工呼吸療法の条件



1. 患者家族に在宅療養の希望（意志）がある
病気を理解している
2. 住宅環境 療養室（スペース）の確保
3. 訪問診療医、訪問看護など在宅医療支援体制が組める
4. レスパイトや緊急入院のベットが確保できる
5. 家族の介護力（技術理解能力・健康状態）経済状況
6. 介護支援体制（サービス）が組める

検討



在宅療養支援ネットワークの構築

最初からすべてがそろわなくても、状態や経過に応じて充足していくことで長期療養に備えていくことにつながります。可能な限り準備して挑みます。

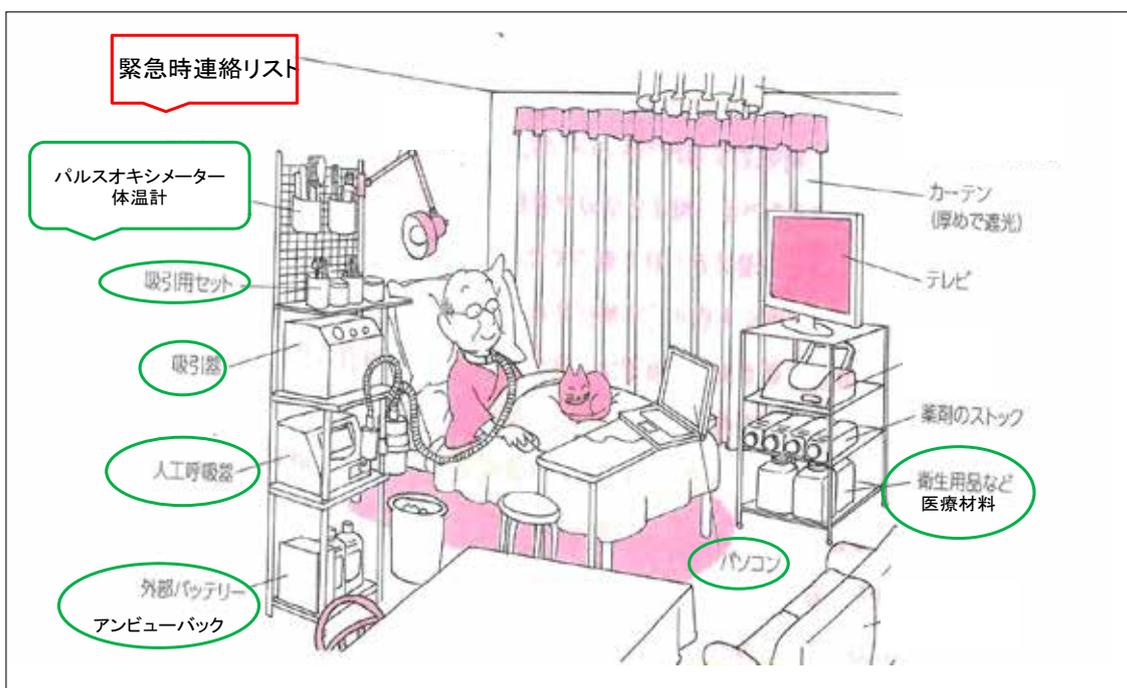
★ 本人・家族や支援者が見るということ 退院前(導入時)準備 指導

- 予後を含めた病気の理解 療養室の準備
- 感染予防方法 衛生管理
- 基本的身体ケアの方法 排泄 清潔 移動方法
- 必要な医療処置 手技
- 人工呼吸器管理 カニューレケア 吸引
- 回路交換 アラーム対応 蘇生バック使用
- バッテリー切り替え
- 栄養管理 胃瘻や経管栄養 手技及び管理
- コミュニケーション方法 機器の使い方等
スイッチやセンサーの工夫
- 在宅支援チーム作成 **多職種連携**のケアプラン

在宅でということとは、病院や施設以外で療養者を一般の家庭で本人・家族や支援者が看るということ。また、日常生活全般に介護が必要になる場合が多くたくさんの専門の支援者が関わることによるこれまでの日常生活との大きな変化への受容。さらに家族を含めたそれぞれの担当者がある程度の見解・理解・手技レベルを統一していけるよう、ケアマネと共に導き、支えていくことが訪問看護師の大きな役割の一つとなっています。

【退院前準備】

退院前には在宅療養に向けて、それぞれの担当者を集めて病院でのカンファレンスや退院指導が行われます。関わる人たちがそれぞれの責務を確認し退院に向けて準備します。必要な医療処置及び在宅での管理方法や介護の体制づくり、実際の自宅の準備、療養室のレイアウトなどについて訪問看護師やケアマネージャーは事前に家庭訪問し指導、病院から在宅へバトンタッチされていきます。



必要な医療物品や衛生材料の配置、介護者の導線を考えたレイアウト、緊急時や災害時に備え誰でもすぐに緊急連絡が取れるような連絡票の掲示など、創意工夫をし、居心地・寝心地・住み心地を考えて家族と共に準備します。



自宅の準備・電源の確保

- ・必要な契約電気容量を確保
30A～50Aへ
- ・コンセント 確保
人工呼吸器 (たこ足配線×)
外部バッテリー、電動ベット、エアマット、吸引器
コイル、照明、エアコン、テレビ、パソコン
酸素器等
→7か所 (14口) 以上あると望ましい

在宅療養前に療養室の確認 工事の手配など済ませておく

一般家庭は30アンペアくらいですが医療機器や他にも電源が必要なものが多いためブレーカーが落ちないように、事前に電力会社へアンペアを増やしておいてもらいましょう。また人工呼吸器を装着している旨も伝えておき、災害時の電力確保が必要なリストに載せておいてもらいましょう。

【制度やサービスの仕組み】

在宅で人工呼吸器装着者が利用できる 保険制度と在宅サービス	
利用できる医療制度	利用できるサービス
【介護保険】	訪問介護 訪問入浴 訪問リハ 療養通所介護 デイ・SS 福祉用具（介護ベット エアマット 車椅子（リクライニング） 移動用リフト 昇降機等の貸与 介護用品購入等） 住宅改修
【医療保険】	訪問診療 訪問看護（在宅人工呼吸器使用難病患者訪問看護事業） 訪問リハ 人工呼吸器 外部バッテリー 蘇生バック
【障害者総合支援法】	重度訪問介護 医療型短期入所（市町村で認定し都道府県と契約した施設） 吸引器 パルスオキシメーター コミュニケーション機器 意思伝達装置（補装具） <small>日常生活用具</small> *40歳以下 福祉用具 訪問入浴 訪問介護 通所
【難病法】 指定難病	指定難病医療費助成 訪問相談 指導事業（保健所） 在宅難病患者一時入院事業（レスパイト）

指定難病医療受給者証や身体障害者手帳、介護保険証など活用して受けられるサービスを把握しておきましょう。在宅療養が始まる前に病院の相談室や保健所、市役所高齢介護課や障害福祉課など、それぞれの窓口で対応してくれます。

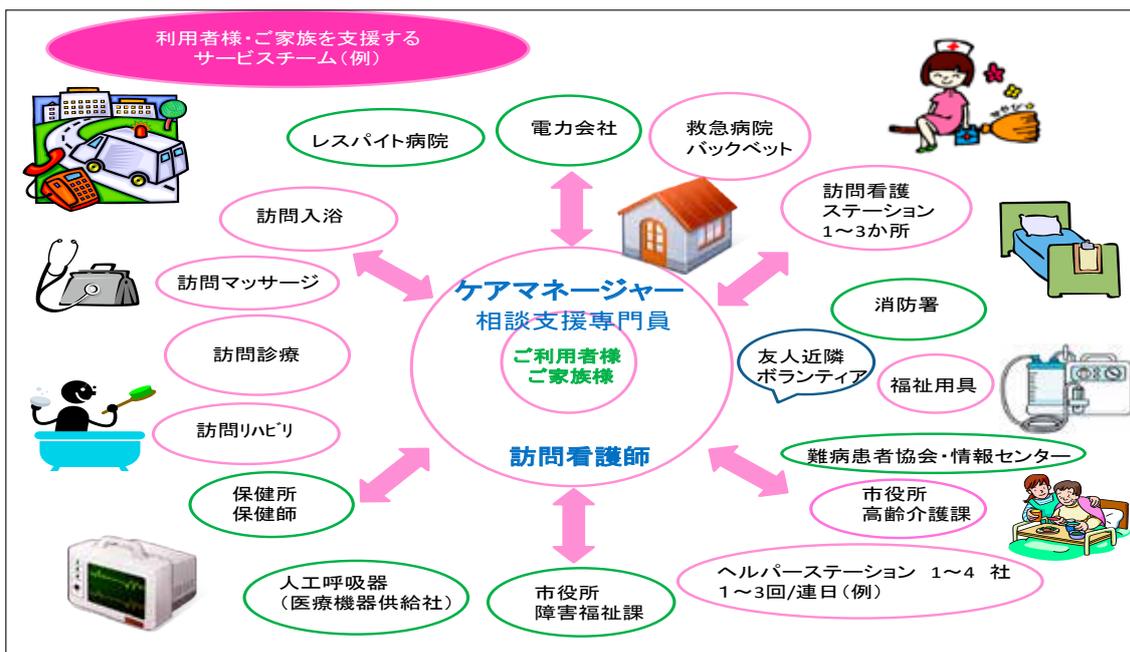
○ 医療費助成における自己負担上限額(月額)

(単位:円)

階層区分	階層区分の基準 ()内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安		自己負担上限額(外来+入院) (患者負担割合:2割)		
			一般	高額かつ長期*	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税(世帯)	本人年収～80万円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収80万円超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税課税以上7.1万円未満(約160万円～約370万円)		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満(約370万円～約810万円)		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上(約810万円～)		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者(例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上)。

人工呼吸器を装着していると医療費が莫大にかかるのではと心配される方も多いですが、医療費は助成が受けられ自己負担額も上限が決まってきます。もちろん衛生材料など保険適応外に必要な消耗品もありますが、安価な購入ルートなども共に考え助言します。病院と同じでなくても大丈夫な部分は上手な節約対策も相談に乗ってまいります。在宅療養では介護力と共に経済的なことはとても大事な要素となります。



日常生活を支える（24時間）在宅支援チーム

職種	役割
訪問診療医	病状管理 処方 <u>人工呼吸器・医療材料管理</u> <u>カニューレ交換</u> <u>病診連携</u>
訪問看護	体調管理 <u>人工呼吸器管理・医療衛生材料管理</u> 清潔排泄栄養管理指導
ケアマネ・相談支援専門員	<u>ケアプラン作成</u> サービス担当者との連携 方向性の統一化
訪問介護	清潔ケア おむつ・体位交換 室内環境整備 <u>衛生物品類の洗浄</u> <u>消毒</u>
	移乗 <u>外出支援</u> <u>重度訪問介護</u> <u>医療的ケア（吸引や経管栄養等）</u>
PT/OT/ST	リハビリ身体機能評価指導 <u>コミュニケーションツール福祉用具の選択</u> <u>指導</u>
訪問入浴	体調観察 <u>入浴援助</u>
福祉用具	<u>身体機能に合った療養介護物品の貸与</u> 選別 環境整備
後方支援病院	病状の管理 検査 診断 治療 <u>レスパイト入院</u> <u>病診連携</u>
保健所	指定難病関連 医療費や保険 <u>制度指導</u> <u>レスパイト入院</u>
市役所・消防署	障害福祉法関連事業 日常生活用具 補助具の支給 <u>災害時対応</u>
医療機器業者	<u>人工呼吸器管理</u> <u>指導</u> 定期的な保守点検 <u>24時間緊急時対応</u>
難病情報センター・難病患者団体	難病支援情報 療養相談 ALS協会：意思伝達装置デモ機貸し出し

【実際の日常生活ケア】

在宅ではご本人・ご家族を24時間体制で専門職が支えています。

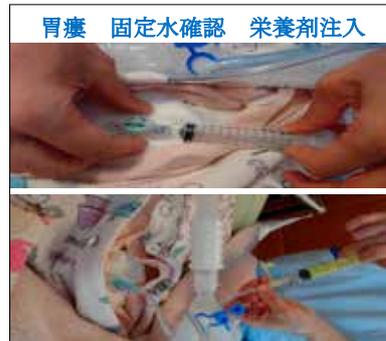
望む必要なサービスがどれくらい組めるか、またそれぞれの連携が効果的にかつ円滑にとれるような配慮が必要になります。



人工呼吸器を装着して全身清拭、更衣、浣腸、摘便等、体位変換しながら良肢位を保ち時間のかかるケアをする場合には本人の安全安楽及び、ケアの効率化も含めて保険や制度を組み合わせ、訪問看護時にヘルパーや看護補助者と二人対応をプランすることもあります。共に行

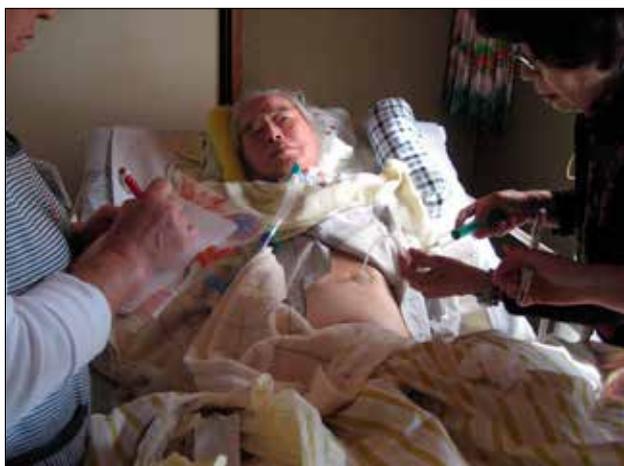
うことに関わる担当者同士の見解の統一や協力・チームメンバーとして連携を図ることにもつながります。

【医療的ケア・ご家族・訪問看護師・訪問介護（医療的ケア研修済）】



訪問介護でも研修済のヘルパーは医療的ケアを担います。

自宅では家族への指導と共に導入期にはヘルパーへの助言指導、必要な医療的ケアの手技確認も行います。



日中独居・11時間 (例)

	月	火	水	木	金	土	日
7:00	★家族	★家族	★E	★家族	★家族	★E	
8:00							
9:00	★訪問看護 訪問入浴	★D	★訪問看護	★D 訪問入浴	★D	★	★
10:00	A		F			F	C
11:00	★訪問看護	★訪問看護		★訪問看護	★訪問看護		★
12:00		★D	★D	C	★D	★	12:00 ~20:00 ★E
13:00	B			F		F	
14:00	★訪問看護	★訪問看護	★訪問看護	★訪問看護	★訪問看護		
15:00	★訪問リハビリ	訪問マッサージ	★訪問リハビリ	★D	★訪問リハビリ		
16:00	C	★D	G		★D	★	
17:00				★家族	★家族 22:00~★E		
18:00	★家族	★家族 22:00~★E	★家族				
19:00							

呼吸器装着者には吸引対応が必須になります。家族以外ですべて担うには人材が不足しています。この事例は日中独居、家族不在の時間を★印以外は吸引対応不可の事業所で組んでいます。前後のサービスでカバーしています。

サービスの地域格差の要因

24時間公的介護保障の壁



- ① 重度訪問介護の支給量（時間数） 市町村ごとの基準
- ② 重度訪問介護や**喀痰吸引等**を実施している事業所数
- ③ ②の事業所の対応できるヘルパーの人数
- ④ 研修会の実施状況
- ⑤ 障害者に対する地域の人々（支援者含む）の意識
- ⑥ 提供されるサービスの質

重度訪問介護の単価は低く医療的ケアやコミュニケーション法の研修には時間とコストがかかる 重度訪問介護は長時間労働により配置が難しい等
（実際には受け皿の確保が難しい）

人工呼吸器装着でも一人暮らしや日中独居の方もいます。必要な医療的ケアや見守りを含めた日常のケアを介護サービス担当者だけで安全に組めるか。サービスの質や量には地域格差があるのが現状です。

その方に必要なサービスがその地域で公的に賄えるか、行政にも掛け合っていく必要があります。またボランティアなどインフォーマルなサービスの模索等ケアマネには、創意工夫、熱意、根気が必要にもなります。

新たに対応できる事業所やスタッフの育成に対して、訪問看護師も教育を受け研修指導者として地域の中での人材育成に参加協力しています。

【リスク予防・アラーム対応】

カニューレ外れなどを回避するため 首とカニューレをリボンで固定 回路をベット柵へ洗濯ピンチで固定

カニューレ脱や接続外れ予防の工夫①

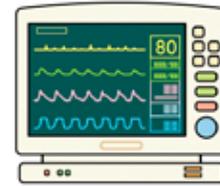


脱落 外れ 予防 工夫②
個々のベストポジショニング



アラーム対応は家族指導しますが、サービス担当者へも指導します。家族不在時の対応、アラームが鳴った場合には表示を確認して訪問看護へ連絡を。訪問看護も向かいますが、看護師到着までにその場でできることも助言します。

アラーム対応



・ 低圧アラーム

どこかから空気漏れがおり 肺に入る空気が少なくなっている



回路や接続部のはずれ ゆるみがないか確認

・ 高圧アラーム

どこかに障害物があり肺に空気が入りにくくなっている。



痰の詰まりに対して吸引 回路の確認 異物や折れ圧迫による閉塞

・ AC電源不良アラーム (低バッテリーなど)



コンセントのはずれの確認 バッテリー作動 (残量) の確認

外部バッテリーの確保

作動不全や状況 状態改善無い場合→回路交換や蘇生バックで用手換気等を行う

【人としての尊厳・満たされるべき生理的欲求としてのコミュニケーション】

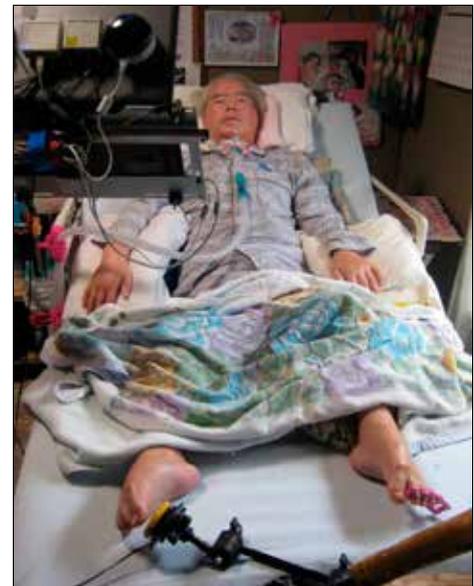
コミュニケーションツールの確保

基本的欲求・情報伝達・連帯感・自尊心
残存能力を活用して

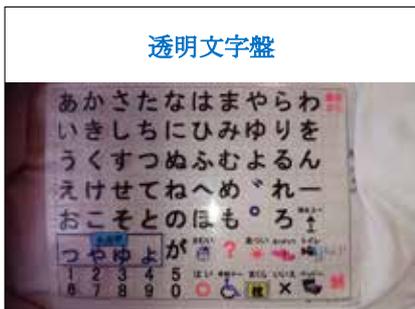
- ・ 読唇 ジェスチャー アイコンタクト
- ・ 筆記 ・指さし 足さし
- ・ 文字盤 コミュニケーションボード
- ・ パソコン メール スマホ 意思伝達装置
- ・ 音声出力機能を備えた会話補助装置

スイッチ・センサーの工夫 選択

PT OT ST NS 障害福祉課 保健師 ALS協会



呼吸器を装着すると言語による対話が難しくなります。変化していく残存機能を評価し上手にコミュニケーション機器を導入、日常的な生理的欲求や要望、他愛のない会話、内緒話や離れている人との通信。集団への参加により社会性を保ち人としての尊厳を確保するためにもコミュニケーションツールを確保することは重要です。そのツールを対応する側も習得しておく必要があります。



リハビリテーションはいろいろな意味でサービスに位置付けられます。みなさんリハビリの時間が楽しみといます。自身で動かせない体は萎縮拘縮する痛みや疲労感、倦怠感を伴います。心身ともにリラクゼーションマッサージを受けたり、機能の評価、低下や変化に対してタイムリーな福祉用具や補助具の選定・介護指導など、日常的なアドバイス、また家族だけでは動かせないダイナミックな動きを実現させてくれます。



【災害時対策・備えと訓練】

地震や災害・停電時など避難が必要な場合でも、避難所では不便も多く必要な医療衛生材料などは入手困難。できる限り自宅で数日過ごせる準備を日頃からしておく必要があります。またモノだけでなく人手も確保できるよう、事前に緊急時のケアチームを組んでおくのと安心です。

災害時に備えて

避難所まで行くのは至難の業・可能であれば自宅で過ごす

- * 管轄保健所 リスト登録
- * 市町村 障害福祉課 災害時要援護者リスト登録
民生委員 消防署への情報提供
- * 電力会社への登録 * 緊急時の連絡網
- 【個人としての準備】 * 長時間停電時の対策
- * 人工呼吸器の内部バッテリーの作動時間の把握
外部バッテリー充電 切り替え 作動確認
- 予備電源の確保 自動車シガーライタソケット活用
発電機 吸引器 (充電タイプ 手動、足踏み吸引器)



避難経路と人手の確保 事前に決めておく

* 災害時準備物品 (医療衛生材料等) 3日~1週間分ストック



日常的 (呼吸器回路交換や不調時) にも、停電時にもアンビューバックは使用します。

足踏み吸引器1万円位、インバーター 3000円位、両手が使えるヘッドランプ2000円位



【家族支援】

人工呼吸器を装着しての暮らしは、介護する家族にも大きな変化をもたらします。家族の人生、自己実現へも配慮が必要です。(ケアラー支援)

最初は頑張っているけど、長期になっていくと家族の負担が大きくなり積み重なって家族関係が崩れてしまうこともあります。家族介護に頼らないサービスの調整を心がけ、定期的に休養が取れるような配慮が必要です。計画的なレスパイト入院（在宅難病患者一時入院事業・年間56日）利用の他にも、もしものために長期入院が可能な専門病院や人工呼吸器装着でも利用可能な介護付き有料老人ホームなども一度はリサーチし、見学や体験入所なども積極的に紹介していきます。

家族介護の課題（長期）

家族個々の人生もおくれるように

- ・ 介護力 家族が少ない 介護者の加齢 病気
- ・ 交代要員がない
- ・ 夜間の介護の負担 睡眠不足 疲労
- ・ 喀痰吸引 経管栄養など医療的ケアのヘルパー事業所及びメンバー不足
- ・ レスパイト病院の確保
- ・ 精神的ストレス 就労問題 結婚問題 自分の時間
- ・ 在宅（自宅）以外の療養の場は…等

⇒長期療養病院・サービス付き高齢者住宅・介護付き有料老人ホーム



家族のレスパイトケア（介護者の休養）

- ・ 在宅難病患者一時入院事業（難病法）
保健所へ申請 利用
- ・ 医療型短期入所（障害者総合支援法・難病情報センター）
- ・ 各都道府県と契約した病院 診療所 介護老人保健施設



定期的に計画的に上手に活用できるよう連携・調整が必要

家族には扶養義務はあるが、家族介護は法的義務ではない
∴家族介護に頼らないプランを
家族が自分自身に戻れる 自分の時間を持つ 家族の自己実現

家族から家族へ 横のつながり 先輩家族は心強い ・ つなぐ



また、療養者様同士をご紹介する場合があります。難病協会や家族会に入っている場合、接点を持つこともできますが、入院や通院から訪問診療になり在宅療養が中心となってくると外出が容易でなくなる場合があります。患者会への参加も減り改めてのつながりを持つ機会も減る場合が多いです。未知の未来への不安から療養生活のイメージもつかず、予後の生活への選択もできずにいる方もおります。実際に生活されている方に会い、介護の様子を知ることによって前向きに捉えられる場合もあります。勿論その逆もありますが、「こんなはずだと思わなかった!!」は少しでも減らせると思っています。人工呼吸器を装着して在宅療養を希望される方には、積極的に先輩療養者をつなぐ橋渡しを計画します。実際の生活を見るということは私たち在宅担当者の説明や病院の退院指導より、はるかに現実的であり、かつ継続して導き励まし合える仲間ともなっていくと思います。共に生きるの始まりです。“つなぐ”私たちにはそのような役回りもあると感じています。

【精神的援助】

神経難病における精神的苦しみは私たちには計り知れないものがあると日々感じています。病気の進行により失われていく機能に対する恐怖や身体不動によるストレス、孤独感、拘束感、不安、恐怖、苛立ち、無気力等。

療養者様から細かい訴えを聞くことはありませんか？ そうじゃない!ちょっと違うの! もういい!! 帰って!! …。一生懸命に聞き取りくみ取ろうと思ってもうまくいかず、拳句に拒否…。なんてお互いが苦しくなることも度々あります。信頼関係を築きパートナーシップをとれるよう、真摯に向き合い、こちらの想いも伝えながら根気よくかかわっていく姿勢を求められます。他職種でもお互い情報交換し励まし合って、チームメンバーとして絆を深めていく努力を要します。

精神的援助
心のケアに関わり 寄り添う 

喪失 低下した機能を追い求めるのではなく 残された機能をいかに活用し新たな可能性を見つけていくか

心は度々揺れるけど、新たな**目標や役割・生きがい**を見つける

不安と孤立を防ぐ絆（家族・患者・家族会・地域社会・支援メンバー）が力になる

“予定と希望のある人生”

(できるだけ) ポジティブに生きるためには

「あきらめ」でも「居直り」でもなく 価値の転換である 自分のストレングスを知り 乗り越える
運命・宿命 → 使命

あらたな意味を見出しながら 患者自身が 人生の物語を書き換えていく勇気を

生きがい 役割のある人生



鬱的になり治療を要する場合があります。主治医へ相談、状態によっては心療内科の診察も仰いでいきます。「死にたい、呼吸器を外して!」と訴えられることもあります。死にたいというよりは「このままの心身の状態ではとても生きていられないほど辛い」ということではないでしょうか。生き辛さ、生き心地についてアセスメントしてみましょう。これまでの生き方、本人・家族の強みはどこにあるのか。糸口を共に探していきます。根本的な課題の解決にならなくても、憂鬱な日々が続かないよう、心を癒してくれるもの、生きがいにつながる楽しみなどを模索する、その共いの過程が必要だと感じています。良い時もうまくいかない時も「共に」です。生きて良かったと思える暮らしを創ることが大切です。

【生きがい・居心地・生き心地】

在宅実習 受け入れ 「話想」



呼吸器を装着して初めての外出



病気になったからこそ出来る事 使命
人工呼吸器1年生



看護学校でALSの講義へ



テーマ「難病患者の就労支援」について



【ニーズを引き出し支援する 実現・達成＝自信・生きる意欲】



次男坊の結婚式へ

映画館を貸切 呼吸器装着組で
スターウォーズを見に行った

「呼吸器を装着して一般の方々と真っ暗な映画館で吸引や呼吸器の作動音を気にしながら映画を見るのは躊躇する。でも、大好きなスターウォーズ見たいなあ」というつぶやき。地元の映画館へ相談すると「スターウォーズを愛する人にこそぜひ見ていただきたい」と。結果、映画館を貸し切りにしてくださるというお返事に、「病気をして障害をもって、ずっと無理だと思っていたけれど、私も映画、見たい!」という人が家族も含めて総勢30人集まりました。電源の確保、各々が鑑賞できるスペースの確保、吸引やケアができる照明の明るさ、SOSがキャッチできる音響の調整など、映画館の方々も協力くださり、第1回、呼吸器装着でも堂々と映画を楽しもう!の会(仮名)が無事に開催されました。初回は当訪問看護ステーションも業務調整して全面的にバックアップし参加しましたが、その後は療養者さんが主体となって第2弾3弾と実施されました。地域の理解を得ることで地域社会を育てることにもつながります。ご本人たちの満足度だけでなく、障害を持って地域を借りてこれまで通りの生活や娯楽も含めた生活の質を向上させることにつながる。かつて元気だった時、当たり前に行っていたこと、全てをあきらめる必要はなく、仲間がいることでできること、理解を得られることもあり地域を動かす力にもつながります。それこそがまた、生きている意味にもつながります。療養者の希望には時として、地域の理解や介護力を引き上げるきっかけが詰まっていることもありますね。そんな思いで皆さんのつぶやきに耳を傾けかかわっています。やってみなければわからない、専門職として危機管理もしながら介入しています。

田舎へ帰ろう！ 行ってみる!? 



兄弟 みんなが待っていてくれました



高速で往復5時間、「生きているうちに一度実家に帰りたい、兄弟に会いたい」吸引器や呼吸器の電源の確保、必要な医療材料、もしもの事態に備えて往復経路上の大きな病院のチェック、診療情報提供書、看護サマリーをもって、看護師同伴、社会福祉協議会から車いす用の大型車を借りて息子さんの運転で奥様と4人で出かけました。病気をしてから会うことの無かったご兄弟、対面時にはその様子に驚かされていたようですが、すぐに自宅に担ぎ上げてくださり楽しいひと時を過ごされました。そしてご本人を介護している奥様、息子様を心底ほめてくださったとの事。離れて暮らす身内の理解も得られて本当によかったと話されていました。思うことは実行できることへつなげることで明日へのエネルギーにもなります。

お花見&避難訓練・電源の無い公園へ 



家族と一緒に屋外へ、避難訓練も想定して電源の無い公園へお花見を計画しました。意外と参加希望者がいてびっくりしました。屋外に出すのに実際にはリフトやエレベーターも使いましたので完全に電源なしとはいきませんでした。人工呼吸器の外部バッテリーの充電や切り替え作業、足踏み吸引器など日ごろ使わない物品を使用してみたり必要物品をそろえたり、バッテリーのメーターを眺めてみたり等。また一人当たりにもどれだけ人手を要するか等、訓練として経験出来ました。そして何よりお花見が楽しかった。胃痙から日本酒を嗜んだり…。ほかにも同じように療養し介護している人もいますねと声を掛け合う姿に、たとえ高齢者でもその存在が私たちが育ててくださっていると実感するひと時でした。人工呼吸器を装着しての人生はやはり壮絶だと感じていますが、それでも一度しかない人生、何度経験しても初めての事態には遭遇します。専門職として共に悩み、共に考え、共に歩んでゆけたらと思っています。



参考文献

医療費助成における自己負担上限額

厚生労働省 リーフレット

在宅人工呼吸器ケア 実践ガイド ALS生活支援のための技術・制度・倫理 医歯薬出版株式会社 2016年発行

在宅人工呼吸療法～人工呼吸器業者の立場から～

株式会社フィリップス・ジャパン

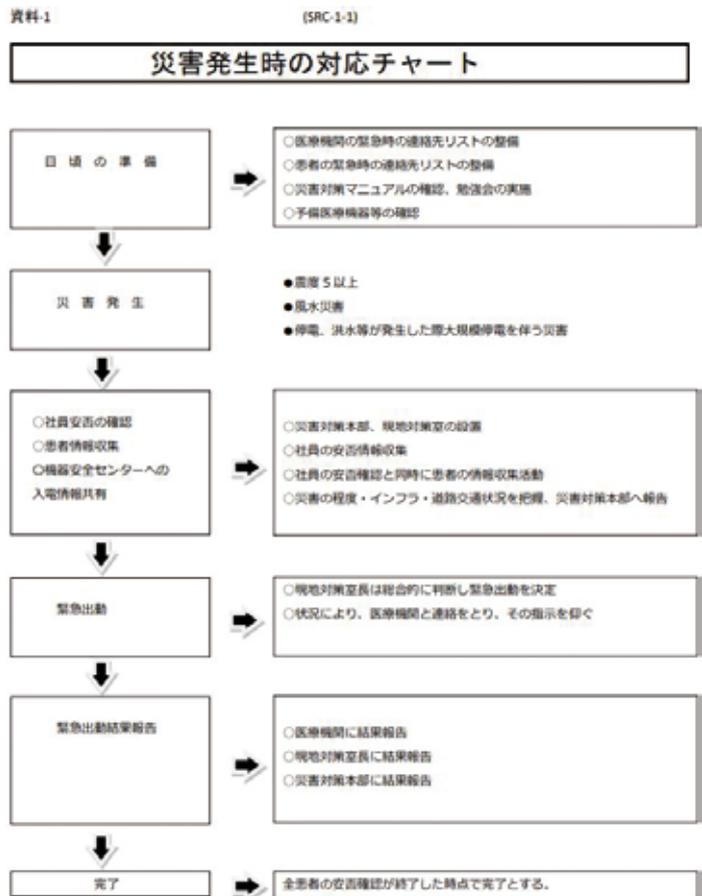
スリープ&レスピラトリーケア事業部営業戦略部

横田 一成

本邦で在宅人工呼吸器療法に保険が適用されてから約30年が経過し、現在では非常にたくさんのお客様が全国でご利用されるようになりました。この間、私共も業者という立場から微力ながらお客様のサポートを実施して参りました。その経験から得た様々な問題点や課題点、災害対策を中心にその他の弊社取組みなどについてまとめて参りたいと思います。

1. フィリップスの災害対策について

フィリップス・ジャパン スリープ&レスピラトリー事業部では、災害対策マニュアルを作成し、災害発生時の行動指針について、マニュアル化を実施しております。資料-1に災害発生時の対応チャートをお示しますが、災害発生時にはまず対象エリアの社員安否を確認し、対象エリアの対応機能について確認を行ったうえで、お客様や対象エリアの情報収集を実施します。その後、緊急対応の活動と並行してお客様の安否確認を実施して参ります。お客様安否確認の際には、弊社災害対策システム「ANPY」を活用することで、お客様宅の通電状況を確認し、災害時に最も問題となる停電地域を優先的に安否確認するなど、



* (株)フィリップス・ジャパンSRC事業部災害対策マニュアルより

より被害が大きい地域からサポートができると考えております。災害対応は対象エリアにお住まいの全患者様の安否確認を完了した時点で終了としておりますが、もちろん必要な出動対応は継続して実施していきます。

2. 過去の災害事例及び日頃からの対策

実際に私共で経験した災害対応から、2018年9月6日に発生した北海道胆振東部地震、2011年3月11日に発生した東日本大震災を振り返り、患者様対応を困難にした要因について考察しましたが、どちらの災害に於いても課題となった要因が共通していることに気付かされました。東日本大震災から10年経過した現在に於いても、課題となる要因が変化していないことから、これらの要因は対策が非常に困難であり、同時に日頃からの対策が重要なことを示唆していると考えられます。

北海道胆振東部地震に於ける対応状況

機器安全センター フリーダイヤルコールでの緊急連絡受付対応は、24時間通常通り機能しました。

本社では、地震発生より社内手順に従い災害対策本部を設置し、被災地社員の安否確認と現地の要求に応えるための準備を開始しました。

現地営業所に於いては、地震発生直後から集合できる社員が参集し、患者様安否確認と状況把握と緊急対応を行いました。

地震発生当日には、川越物流センターから支援物資を搭載したトラックを被災地に向かわせ、途中の弊社各拠点に在庫してあった呼吸器本体やバッテリーなどの支援物資の補充を行い、地震翌日には札幌、函館、帯広の各拠点に受け渡しました。

地震発生から2日目の18時時点で対象患者様の66%の安否を確認。

地震発生から3日目の午前中に道内のほとんどの地域で停電が解消されると、患者様からの入電は急激に減少しました。この間の患者様からの入電に最も多かったのが停電に関するご連絡で、バッテリーの貸出要請や使用方法の問い合わせや相談でした。その次に多かったのが酸素

ボンベの貸出要請でした。

地震発生から4日が経過した9月10日午前中に全患者様の安否確認が完了しました。

患者様対応を困難にした「障害」要因

- ①停電（長期停電、復旧の目途が不明）
- ②通信（電話連絡が困難）
- ③交通（道路状況）
- ④給油（ガソリン供給不足、制限）

現在、在宅で使用される人工呼吸器の多くは内蔵バッテリーや外付けバッテリーが搭載されており、停電が発生しても動作を維持できる性能になっております。しかし、これらのバッテリーは駆動時間に限りがあるため、東日本や胆振東部のような大災害による停電下では、新たな電源確保への判断が必要となりました。また、停電により人工呼吸器だけではなくマンションのエレベーターが作動しないことや、オートロックの開錠などの問題も発生し、これらは、私共の対応にも大きく影響を与えました。

通信障害によって、患者様の固定電話や携帯電話に繋がらないという事例は多く発生し、特に自宅から別の場所へ避難された方々への安否確認には、非常に多くの時間を費やしました。私共社員同士の連絡についても同様で、携帯電話による通話は繋がりにくい状態でしたのでメールなどを活用し連携を行いました。

電話が繋がらない患者様には、患者様宅まで訪問しての安否確認を実施しましたが、地震による道路の分断や津波による通行制限などで、物理的に訪問できないケースもありました。移動に関連するところだと、給油制限も大きな問題のひとつで、災害時には全てのガソリンスタンドが使用できるとは限らず、また使用できるスタンドには給油を求める車が集中します。東日本大震災時は、私共の対応車両は緊急通行車両登録というものを行い優先通行などの措置を受けることができましたが、登録には所轄の県庁や警察などに手続きを行う必要があり、即座の対応が必要な場合には課題であると考えます。

使用している機器の「電源」について知っておくこと

災害時に最も問題となるのが停電であることは、前述の災害発生時の患者様からの問い合わせ内容を見ても明確であります。改めて在宅で使用されている人工呼吸器の電源について考えてみたいと思います。停電により電源供給が断たれた場合、使用されている人工呼吸器がどうなるのか、内蔵バッテリーの確認や外部電源の準備・対策について、日頃から確認しておくことが重要です。

- ・AC電源が断たれたらどうなる？
- ・内蔵バッテリーで何時間の動作が可能？
- ・外付けバッテリーや自動車バッテリーから電源は確保できる？
- ・そのために必要な部品は？
- ・発電機は利用できる？

トリロジー Evo シリーズ



バッテリー駆動時間：15 時間
(内蔵バッテリー 7.5 時間)
+ 着脱式バッテリー 7.5 時間)

*バッテリー駆動時間は新品時のバッテリーを用いた自己認証データによる

販売名：トリロジー Evo シリーズ 製造販売承認番号：30200BZX00152000
高度管理医療機器 / 特定保守管理医療機器 一般的名称：成人用人工呼吸器

バッテリーを充電するためには？

*内蔵バッテリーによる駆動時間は、メーカーや機種によって異なります。

ご使用されている人工呼吸器メーカーにお問い合わせのうえ確認してください。

手持ちの電源が断たれる前に「次の行動」を準備しておくこと

東日本大震災後に実施された計画停電など、電源が一定時間の後に確保されることが前提ならば事前の準備が生かされます。災害による復旧見込みのない長期間停電では、安全を考えて、電源が確保された医療機関などへの移動が必要です。

万一に備えた**手動式呼吸器**は必須です。

3. 災害時対策システム「ANPY」ご紹介

災害時の停電が在宅人工呼吸療法をご利用されている患者様にとって重要な課題であることはこれまでもお示した通りですが、私共業者も停電地域の特定や電源の復旧状況の把握は難しく災害対応時の状況把握に非常に大きな課題を抱えておりました。

また、災害時には避難を余儀なくされる患者様も多く、こうした患者様の安否確認は、非常に困難を要しておりました。

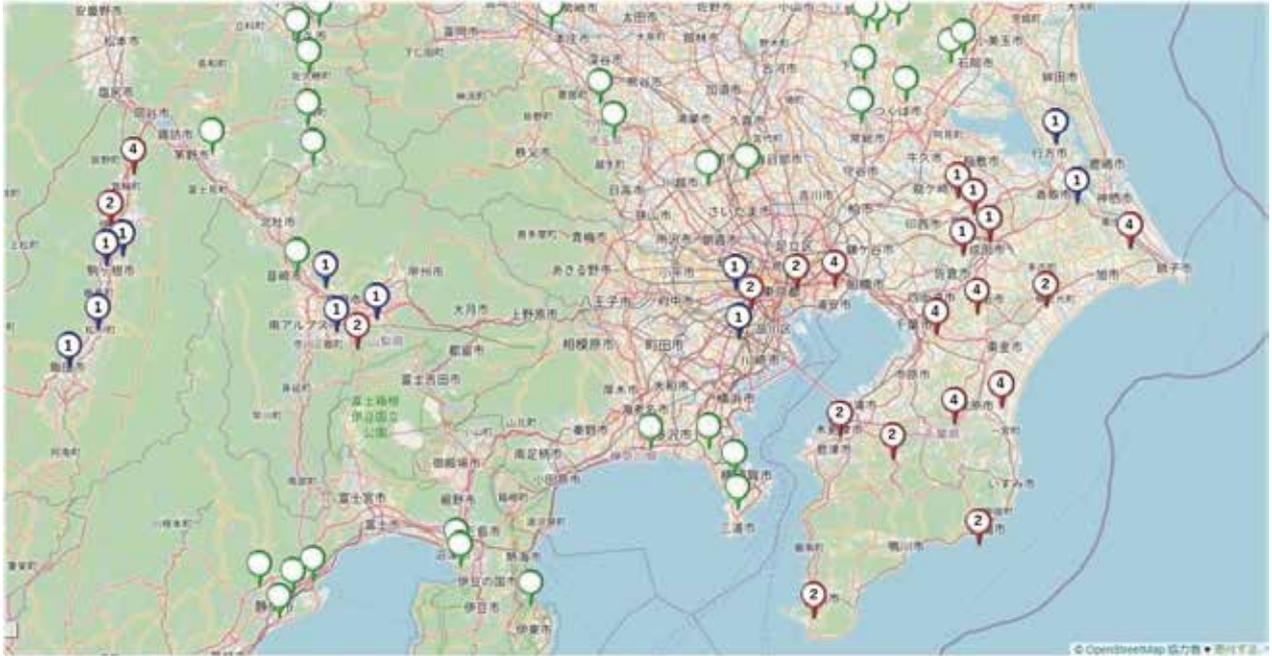
このような状況を改善して、より円滑な患者様の安否確認を可能にしてくれるのがANPYになります。右の写真がANPYの端末になりますが、サイズはポケットWi-Fiルーター程度で、患者様宅のコンセントに接続して頂くだけです。4G通信を利用して、電源の供給状況をモニター致します。停電により、コンセントからの電源供給が遮断されると、私共のところにメールで通知される仕組みです。私共は通知を受けタブレット端末やPCからANPYシステムにアクセスして、どの患者様宅が停電しているかを確認することができます。また停電通知につきましては、患者様のご希望があればご家族などにショートメッセージで通知することも可能となります。また、ANPY端末にはGPS機能も搭載されており、患者様のご自宅から非難を余儀なくされた場合に、この端末を携帯いただければ避難場所も確認することができます。



ANPY 端末

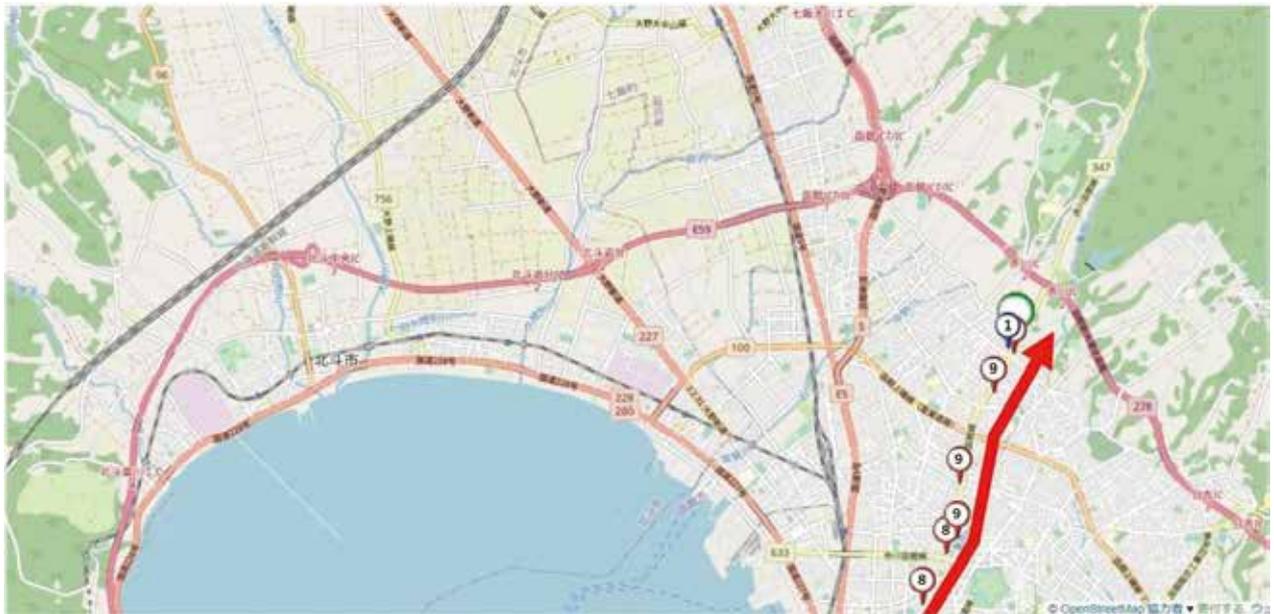
①通電状況の確認が可能 ②避難先の確認が可能 この2点がANPYの特徴となります。

この2点によって、これまで被災地の情報が確認できず、全件電話連絡していた状況を改善させると考えております。もちろん、被災地域の患者様全員に連絡を取ることは継続致しますが、ANPYシステムにより実際に停電している患者様宅、非難された患者様の把握が可能となりますので、安否確認連絡が円滑で迅速に行えると考えております。



①患者様宅通電状況のシステム画面（イメージ）

各患者様宅の通電状況をピンで色分けで表示



②患者様避難状況のシステム画面（イメージ）

各患者様の移動推移を把握、ご自宅に不在で連絡がつかなくても避難していくことが確認
できます

ANPYは弊社人工呼吸器及び酸素濃縮器をご使用患者様に設置しております。また、本システムは患者様の同意を得てから設置しております。

4. 今後の在宅人工呼吸療法について

遠隔モニタリングシステム「ケア オーケストレーター」ご紹介

日本の医療を取り巻く課題

- ✓ 医療費の増加、医療従事者不足
- ✓ 高齢化と慢性疾患の増加
- ✓ ヘルスケアへの消費者の役割
- ✓ デジタル化 (IOT、Big Data, AIなど)

今後、日本全体として在宅医療へのシフトが進んでいく中で、国が進める在宅医療、地域包括医療には多職種のネットワークが必要であると考えております。さらに2030年頃までは継続して医師不足になるという推計もあり、増え行く患者様のケアにあたる人材不足が深刻化することも示唆されております。日本の超高齢者化社会の中で、より質の高い在宅医療をいかに少ない人員で提供していけるかが今後の医療では重要なポイントになると考えております。

「ケア オーケストレーター」概要

ケア オーケストレーターは、集中管理する患者データの対象を広げ、横断的な診断・治療を可能とし、早期の医療介入を実現させるため、医療機器プログラムが治療機器および測定器等との連携をしやすい環境へ移行することを目的として開発されたシステムです。

このシステムの構造は、通信機能を搭載した人工呼吸器や酸素濃縮装置から、2ネット2ハブという通信アクセサリを経由してデータをクラウドに転送します。このクラウドに蓄積されたデータに医療従事者の皆様は専用のアカウントを使用しケア オーケストレーターにアクセスすることでいつでも確認することができます。接続している機器が表示する様々なパラメータを表示できるため、人工呼吸器が正しく使えているか、夜間の呼吸状態の把握を客観的に評価することが可能です。データは1日3回、8時間ごと（トリロジー 100 plus/トリロジー 200 plusの場合）にケア オーケストレーターにデータ転送を行いますが、呼吸器の設定画面からマニュアルで必

要な際にデータを転送することも可能です。

販売名: トリロジー 100 plus 製造販売承認番号: 22600BZX00096000 高度管理医療機器 一般的名称: 成人用人工呼吸器
 販売名: トリロジー 200 plus 製造販売承認番号: 22600BZX00100000 高度管理医療機器 一般的名称: 成人用人工呼吸器

「ケア オーケストレーター」に期待される活用場面

- ①遠隔モニタリング 患者数の増加に伴って業務効率が求められている
 夜間の呼吸状態を把握したい
- ②パーソナライズドケア 導入直後、患者様がきちんと使えているか
- ③ケアチーム 治療に関わる医療従事者間で呼吸器に関する情報の共有に苦労している

上記以外にも訪問看護師が訪問した際、マニュアル転送を行う事で、主治医は遠隔で呼吸状態を確認しながら、より適切な指示を看護師に伝達できる可能性や、患者様宅へ主治医が向かう途中で呼吸器のデータを見て到着前にある程度治療方針を検討することができ、効率の良い医療介入ができる可能性が広がります。



*ケア オーケストレータ表示パラメータ例(イメージ)
 販売名: ケア オーケストレーター 製造販売承認番号: 22900BZX00282000
 管理医療機器 一般的名称: 呼吸装置治療支援プログラム

5. まとめ

今回は、数ある呼吸器業者から弊社に発表の機会を頂戴しましたこと心より感謝申し上げます。誠に有難うございました。フィリップスに於ける災害時の課題と対策を過去の経験を振り返りご報告致しました。また、これらの課題とこれからの課題への対策について、最新のデジタル技術を活用したフィリップスの展望もご報告差し上げました。今後も様々な課題に対して私共も取り組んで参ります。私共フィリップスの取り組みが、在宅で療養される患者様並びにサポートされる医療従事者の皆様の支えとなり、在宅医療の発展に少しでも寄与して参りたいと考えております。

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家族及び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）。

埼玉県難病医療連絡協議会事業

2022年4月

難病患者支援マニュアル 17

今ふたたび神経難病の在宅人工呼吸療法を考える

発行 独立行政法人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/FAX 048-768-2305

<https://higashisaitama.hosp.go.jp/>

印刷 有限会社新星社
