

# 「難病の地域診断ツール」記入の手引き

2019  
年度 都医学研 夏のセミナー版

# 目次

本ツールの位置づけと概要 .....	1
様式1～4 入力留意点 .....	3
様式1, 2, 3, 集計表, 様式4のサンプル .....	4
1. 様式1：管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービスの確保状況	
1) 目的 .....	9
2) 入力内容とその目的および活用方法 .....	9
3) 様式1を用いた療養者毎の評価 .....	14
4) 様式1のデータを用いた地図作成 .....	15
資料 ALS呼吸障害に関連する症状のアセスメントと対応の判断樹 .....	16
資料 ALS球麻痺に関連する症状のアセスメントと対応の判断樹 .....	18
資料 難病にかかる訪問看護の制度 まとめ .....	20
資料 在宅人工呼吸器使用患者支援事業 .....	21
2. 様式2：ALS療養者支援にかかわる難病対策事業の実施状況とその評価	
1) 目的 .....	23
2) 入力事業およびその概要 .....	23
3) 入力方法 .....	24
3. 様式3：管内の訪問看護ステーションの概況	
1) 目的 .....	25
2) 入力内容および方法 .....	25
3) 出力された集計の算出方法 .....	26
4. 集計シート	
1) 目的および活用方法 .....	27
2) 集計内容 .....	27
3) 出力された集計の算出方法 .....	28
5. 様式4：管轄地域におけるALS療養者に関わる医療資源の概況と医療サービスの確保状況の評価	
1) 目的 .....	29
2) 出力された集計の算出方法 .....	29
3) 入力方法 .....	29



### ◆「難病保健活動」と「難病対策地域協議会」

治療方法が確立していない疾病、その他の特殊の疾病により長期に療養を必要とする者の保健に関する事項」すなわち難病の保健活動は、地域保健法（第6条）によって保健所の業務とされ、その企画、調整、指導等これらに必要な事業を保健所等が実施することと位置付けられてきました。そして、難病の施策としては H11 年に難病特別対策推進事業が開始され、保健活動にかかる「難病患者地域支援対策推進事業」が実施されるようになりました。

この事業は「都道府県、保健所を設置する市及び特別区」が実施主体であり、保健師が難病患者等への直接サービスを行う際に有用な訪問相談事業、医療相談事業が含まれ、加えて在宅難病患者の支援計画を検討する在宅療養支援計画策定・評価事業があり、難病患者が抱える個別の療養課題への対応策を検討するとともに、患者個別の課題を地域全体の課題としてとらえ、整理する場としても活用されてきました。

そして H27 年 1 月に、「難病の患者に対する医療等に関する法律（以下、難病法）」が施行され、「都道府県、保健所を設置する市又は特別区は、難病対策地域協議会を置くように努めるもの」とされ、前述の「難病患者地域支援対策推進事業」のなかに、「難病対策地域協議会の設置」、が入りました。

「難病対策地域協議会」は、難病法の目的のひとつである「難病患者への支援体制の整備」において重要な役割を担うものです。ですから難病保健活動の体制を整え、難病対策地域協議会を活用していくことが、重要になっています。

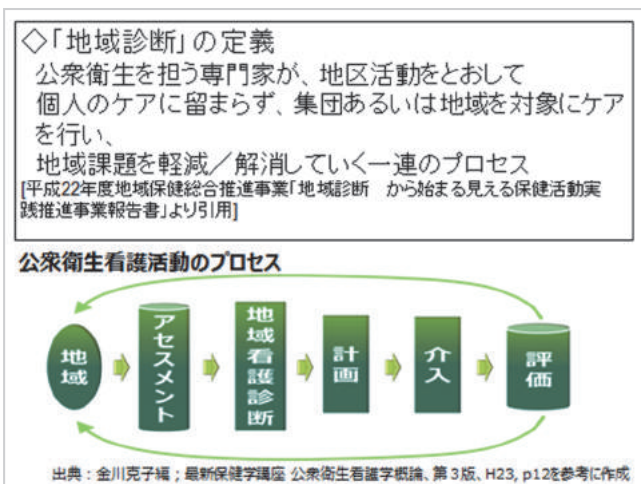
### ◆「難病対策地域協議会」の企画と「難病の地域診断」

さてみなさんは「難病対策地域協議会」をどのように企画し、運営していますか？

本研究班では、H26 年度より協議会についての各地の取り組みをあつめ、みなさまに普及してきました。

「協議会」では、「難病患者への支援体制の課題」を共有し、支援体制を整備するための対策について協議を行います。そのために保健師のみなさんは、様々な資料を集約し、分析していました。

具体的には、医療費助成にかかる申請書類や臨床調査個人票などの行政資料、あるいは医療費助成申請者への文書や面接による療養生活状況についてのアンケート、また難病事業（地区活動）をつうじて把握した患者や家族が抱える課題、支援機関の課題、さらには支援機関が把握している課題などがまとめられて、協議会の資料となっていました。



さて左記の図では、地域の課題を抽出するために系統だったアセスメントを行い、公衆衛生看護活動を展開するプロセスが示されています。そしてそのプロセスは、「地域診断」過程としても読み替えることができます。地域診断により、協議会の企画をたててみませんか。

あらためて、「地域診断」の方法を右に示しました。  
 明確にしたいことは何か、そしてそのために必要な資料は何か。また、資料の種類としては、量的なもの、質的のもの、どんなものが必要か、などを検討します。

そして系統的にデータを収集・集約します。

#### ◆本診断ツールの位置づけ

さて難病保健活動を実施しているあなたは、たくさんの療養課題や支援体制の課題のうち、どの課題に着手しますか。また協議会のテーマを何としますか？

災害対策、在宅療養における支援者の人材育成、就労や教育など、様々な課題が思い浮かぶことでしょう。

本診断ツールは、「在宅の重症難病患者における医療・看護の確保状況」についてアセスメントし、その課題の抽出まで、に焦点をあてたツールです。

「診療・看護の確保」は、難病の在宅療養において要となる柱であり、難病保健における重要なテーマの1つであると考えたからです。

#### ◆難病の地域診断ツールの構成

本ツールは下記の様式1から4で構成しています。管内の在宅 ALS 患者をモデルに、その方々の身体状況や医療処置の状況とともに、診療や看護にかかる支援機関についての量的、質的データを集約し、また難病事業についても評価します。様式のサンプルと記入方法についてご紹介しますので、管内難病者の状態、診療や看護にかかる資料を集約してみませんか。

#### ◇「地域診断」の方法

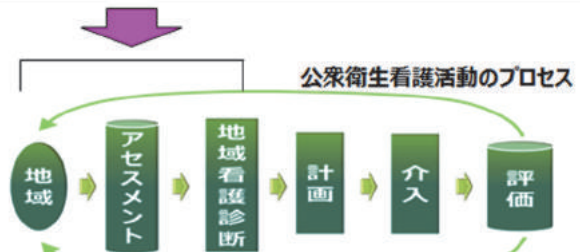
- ・企画；何を目的に、明確にしたいことは？  
 上記に基づくデータ収集・集約の計画
- ・量的データの収集；疫学的、比較：他地域、経年資料の代表性
- ・質的データの収集；地域の人的支援の充足状況、サービスの利用、事業参加実態と満足度、他
- ・診断

[平成22年度地域保健総合推進事業「地域診断 から始まる見える保健活動実践推進事業報告書」より引用]

#### ◆「難病の地域診断ツール」の目的

- 難病重度者モデルALSを例に  
 主として医療・看護の確保に関する課題の抽出を目的とするもの（量的データと質的データ）

在宅重症者の「医療・看護」に着目したもの！  
 必要な診療が受けられ、看護が利用できているか？  
 これは、療養のQOLにかかわる重要な柱です  
 かつプロセスの一部です



出典：金川克子編；最新保健学講座 公衆衛生看護学概論、第3版、H23、p128を参考に作成

#### 「難病の地域診断ツール」の構成

- 様式1 管轄地域の概況とALS在宅者の身体状況と医療サービスの利用状況
- 様式2 ALS療養者支援にかかわる難病対策事業の実施状況とその評価
- 様式3 管内の訪問看護ステーションの概況
- 様式4 管轄地域におけるALS療養者に関わる医療資源の概況と医療サービスの評価
- 様式5 保健活動計画策定用紙

#### ○様式1：管内のALSの方々 どのような身体状況？ 診療・看護はうけられている？

管轄地域の医療資源の量を記入し、管轄地図へのマッピングを行います。また管轄地域における在宅ALS療養者の身体状況と利用できている医療について一覧表を作成します。「身体状況に応じて診療、看護がうけられているか？」個々の患者についての評価とともに、管轄地域全体での集計が可能であり、患者の状態、支援機関の状況がわかります。

○様式2：難病事業は利用できている？

保健所等が実施（あるいは調整）する事業を中心に、それらの事業がうまく利用されているか否かについての評価を行います。

○様式3：どこの訪問看護ステーションが難病の方をみてくれているのだろうか？

また新しい方を受けてくれそうなところはどこ？

管内訪問看護ステーションの量と質を一覧にします。うちの管内は、訪問看護のマンパワーが少ないのか多いのか？不足してはいないか？などを検討することができます。

○様式4：診療・看護の利用について、総じてどのような状況？どんなところに課題がある？

診療、看護、入院、レスパイトの利用について評価します。

本ツールで対象とする、ALS に代表される重度の症状や障害をもつ人々は、継続的に医療・看護が必要であり、加えて介護保険、障害者総合支援法等、多制度を利用する療養を余儀なくされます。そして様々な場面で、保健師のみなさんの支援を必要としています。

さて、本ツールはひとつの例にすぎません。保健師のみなさんのご活動の成果を集約して、ぜひ ALS 等難病で重度の症状・障害をもつ人々の、医療、看護、その他療養の課題を浮き彫りにしてください。そして「難病対策地域協議会」を企画し、活用して、在宅療養の体制整備をすすめていただきたく、お願いいたします。

▶なお本ツールは、H16 年度より、厚生労働科学研究班等において作成してきたものであり、下記の諸先生方のご協力のもとで作成し、その後、本分担研究者の所属機関において改訂を行っているものです。

原 版 小倉朗子、小西かおる、牛込三和子、川村佐和子、松下祥子、中山（水野）優季

改訂版 東京都医学総合研究所難病ケア看護プロジェクト

小倉朗子、板垣ゆみ、小川一枝、原口道子、松田千春、中山優季



## 様式1～4 入力 の 留意点

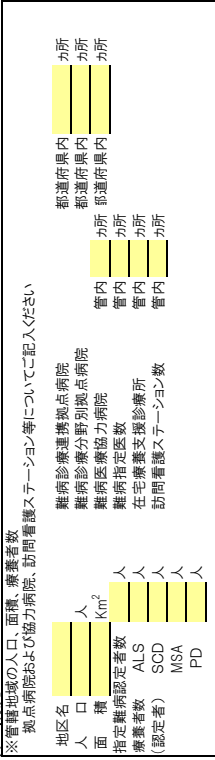


・集計シートは自動計算されるようになっております。一度作成したデータを再度活用し、コピーして貼り付けなどを行う場合には、貼り付けのオプションを「値のみ」にし、集計結果に影響しないようにしてください。

・ファイルにはロックがかかっており書式等追加変更できません。夏のセミナー後、パスワードをお伝えします。今後の保健活動の際にご活用ください。

様式 1 「管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービス確保状況」

A. 管轄地域の概況



B. 管轄地域における各ALS在宅療養者の現況(身体状況と医療サービス確保状況)

※1:1.20歳未満, 2.20~40歳未満, 3.40~65歳未満, 4.65歳以上

※2:1.自立, 2.一部介助, 3.全面介助

※3:1.外来, 2.在宅, 0.なし ※4:要支援1=11, 要支援2=12, 要介護は介護度1~5, なし, 0, 不明空白

※5:級数をそのまゝ入力, なし, 0, 不明空白

※6:区分数をそのまゝ入力

番号	住所	氏名	発症時期 初発症状	年齢	ADL ※2	医療処置管理 1.有, 0.無 人工呼吸器 気管切開 吸引 経管栄養 その他	使用医療機器 ABC000 (0呼吸器会社) A吸引機 ほか	特定症状の有無			神経内科 専門医療機関	かかりつけ主治医	緊急時の 入院機関	レスパイト の入院・ 入所機関	在宅での レスパイト (滞在型, 通 所など)	緊急時の 訪問看護	訪問看護 ステーション	医療機関から の訪問看護	在宅人工呼吸器 使用者支援事 業(訪問看護)	1週間の合計訪問看護利 用回数	介護保険(介護度)※4	身体障害者手帳(級)※5	障害支援区分※6	障害者総合支援法に 応じる在宅介護支援法に 応じる	災害時個別支援計画	最終把握時期	支援管理区分
								呼吸器 書	構音 書	排痰 書																	
例1	〇市△町 丁目	〇〇〇〇	2002年 前<<<なかつた	3	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	1	5	1	1	〇年△月〇日訪 問	
例2	△市B町C 丁目	△△△	2005年 なつじが 入らなかつた	4	3	1	1	1	1	1	1	1	1	0	0	0	0	0	0	0	5	1	6	1	0	△年△月△日〇年△ 月連絡をとり	
1																											
2																											
3																											
4																											
5																											
6																											
7																											
8																											
9																											
10																											
11																											
12																											
13																											
14																											
15																											
16																											
17																											

様式2 「ALS療養者支援にかかわる難病対策事業の実施状況とその評価」

Group	未定	受講番号	0	氏名	0	事業の概要と評価	
						事業の概要	成果
事業名 〔実施主体〕		実施 1.有 0.無	実施件数(H30年度) 下記1あるいは2 いずれかについてお答えください 1 管轄地域 2 都道府県全体	氏名	0	事業の概要	課題
在宅難病患者一時入院事業〔都道府県〕			件	件			
在宅療養支援計画策定・評価事業			件	件			
訪問相談員育成事業			件	件			
医療相談事業			件	件			
訪問相談・指導事業			件	件			
難病患者 地域支援対策推 進事業 〔都道府県、 保健所設置市・ 特別区〕			件	件			
難病相談支援センター 〔都道府県および指定都市〕			なしの場合 関連する会議 <input type="checkbox"/> あり 〔 〕 <input type="checkbox"/> なし	【初回】 〔 〕年度 【30年度開催】 〔 〕回/年		【設置単位】 <input type="checkbox"/> 都道府県全体、 <input type="checkbox"/> 保健所単位、 <input type="checkbox"/> その他 【議題及び実施状況等】	
難病相談支援センター 〔都道府県および指定都市〕			運営方法 <input type="checkbox"/> 直営 <input type="checkbox"/> 委託 ( )			【実施事業】 <input type="checkbox"/> 相談、 <input type="checkbox"/> 講演会・研修会等 <input type="checkbox"/> 就労支援事業、 <input type="checkbox"/> ピアサポート <input type="checkbox"/> その他( )	
在宅人工呼吸器使用者支援事業 〔都道府県および指定都市〕			件	件			
難病患者等ホームヘルパー養成研修事業 〔都道府県・指定都市〕			件	件			
【都道府県、市区町村の独自事業などがございましたら、紹介してください】							
			件	件			
			件	件			

様式3 「管内の訪問看護ステーションの概況」

group	未定	受講番号	0	氏名	0
-------	----	------	---	----	---

全訪問看護ステーション数	0 件
--------------	-----

※1	管轄地域の面積	0.00 Km2
※2	管轄地域の人口	0 人

(1)訪問看護ステーション	(2)所在地	(3)看護師の常勤換算	(4)平均的な1ヶ月の実利用者数	(5)左記のうち医療保険利用者数	(6)訪問数を増加する余裕(1.あり、0.なし)	(7)医療保険加算届出の有無(1.24時間対応体制加算、2.特別管理加算、0.なし)	(8)ALS患者の訪問看護実績の有無(1.あり、0.なし)	(9)人工呼吸器使用患者(NPPV、TPPV含む)の訪問看護実績の有無(1.あり、0.なし)	(10)ALS患者の今後の受け入れ(2.可能、1.検討可、0.不可能)	(11)重心児の今後の受け入れ(2.可能、1.検討可、0.不可能)
A		人	人	人						
B		人	人	人						
C		人	人	人						
D		人	人	人						
E		人	人	人						
F		人	人	人						
G		人	人	人						
H		人	人	人						
I		人	人	人						
J		人	人	人						
K		人	人	人						
L		人	人	人						
M		人	人	人						
N		人	人	人						
O		人	人	人						
P		人	人	人						
Q		人	人	人						
R		人	人	人						
S		人	人	人						
T		人	人	人						
U		人	人	人						
V		人	人	人						
W		人	人	人						
X		人	人	人						
Y		人	人	人						
Z		人	人	人						
AA		人	人	人						
AB		人	人	人						
AC		人	人	人						
AD		人	人	人						
AE		人	人	人						
AF		人	人	人						
AG		人	人	人						
AH		人	人	人						
AI		人	人	人						
AJ		人	人	人						
AK		人	人	人						
AL		人	人	人						
計	0 件	0.0 人	0 人	0 人	訪問数増加可のSt					
10km2あたり	-	-	-	-	件数	対応体制加算あり	実績ありの件数	実績ありの件数	受け入れ可能な件数	受け入れ可能な件数
※1を用いて算出	件/10km <sup>2</sup>	人/10km <sup>2</sup>	人/10km <sup>2</sup>	人/10km <sup>2</sup>	0	0	0	0	0	0
10万人あたり	-	-	-	-	訪問数増加可St/全ステーション数	特別管理加算あり	実績ありの件数/全ステーション数	実績ありの件数/全ステーション数	受け入れ検討可の件数	受け入れ検討可の件数
※2を用いて算出	件/10万人	人/10万人	人/10万人	人/10万人	-	0	-	-	0	0



集計 「管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービスの確保状況」

group	未定	受講番号	0	氏名	0
-------	----	------	---	----	---

A. 管轄地域の概況

地区	人口 (人)	面積 (Km <sup>2</sup> )	人口密度 (人/Km <sup>2</sup> )
0	0	0	-

・地域におけるALS療養者と医療サービスの状況

人数	ALS療養者				協力病院			在宅療養支援診療所		
	対10万人の割合 (人/10万人)	対100km <sup>2</sup> の割合 (人/100km <sup>2</sup> )	在宅療養者数 (人)	在宅人工呼吸療養者数 (人)	(管内)			(管内)		
	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	
0	-	-	0	0	0	-	-	0	-	-

B. 訪問看護ステーションの概況

訪問看護ステーション数	100km <sup>2</sup> あたりの訪問看護ステーション数	看護師の常勤換算人数	人口10万人あたりの看護師の常勤換算人数	平均的な1ヶ月の実利用者数	訪問数を増加する余裕のあるステーション数
(ヶ所)	(ヶ所/km <sup>2</sup> )	(人)	(人/10万人)	(人)	(ヶ所)
0	-	0.0	-	0	0

	24時間対応体制加算届け出のある割合	特別管理加算届け出のある割合	ALS患者の訪問看護実績のある割合	人工呼吸器使用患者の訪問看護実績のありの割合	今後の受け入れ	ALS患者	重心児
件数	0	0	0	0	可能(件)	0	0
%	-	-	-	-	検討可(件)	0	0

C. 管轄地域におけるALS在宅療養者の現況：身体状況と医療サービスの確保状況

在宅ALS療養者	0人
----------	----

※特記のない%はすべて在宅ALS療養者中の割合

	年齢区分				ADL		
	20歳未満	20～40歳未満	40～65歳未満	65歳以上	自立	一部介助	全面介助
人数	0	0	0	0	0	0	0
%	-	-	-	-	-	-	-

・身体障害者手帳

身体障害者手帳あり	手帳の級数			障害支援区分						障害者総合支援法による居宅介護
	3級	2級	1級	6	5	4	3	2	1	
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

※障害者手帳あり中の割合

・介護保険

介護保険あり	介護度						
	要支援1	要支援2	要介護1	要介護2	要介護3	要介護4	要介護5
0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-

※介護保険あり中の割合

災害時個別支援計画	
ありの人数	0
在宅療養者中	-

・医療の概況と医療サービス確保状況

医療処置管理					特定症状				
人工呼吸器	気管切開	吸引	経管栄養	その他	呼吸障害	嚥下障害	構音障害	排尿障害	自律神経障害
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

神経内科専門医療機関				かかりつけ主治医				緊急時の入院機関	レスパイトの入院・入所機関	在宅でのレスパイト
あり	外来	往診	なし	あり	外来	往診	なし			
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

訪問看護ステーションからの訪問看護		医療機関からの訪問看護	緊急時の訪問看護	在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)
ありの人数	複数利用ありの人数			
0	0	0	0	0
-	-	-	-	-

訪問看護利用者数	0人
一週間の訪問看護の平均回数	-回/週

※訪問看護ステーション、医療機関による訪問看護の合計より計算

※在宅人工呼吸器使用ALS療養者中の割合

様式4 「管轄地域におけるALS療養者に関する医療資源の概況と医療サービス確保状況の評価」

group	未定	受講番号	0	氏名	0	管内の状況 (在宅ALS療養者中 ありの%)	レベル *印参照	評価	課題
						- %			
						- %			
						- %			
レスパイト ケアの 確保	入院 ・ 入所					- %			
	在宅					- %			
訪問看護 の確保	定期					- %			
	緊急時					- %			
災害対策 (災害時個別支援計画 の有無)						- %			
総合評価および優先すべき課題									

\*A:確保できている B:概ね確保できている C:あまり確保できていない D:確保できていない

# 1. 様式1：管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービスの確保状況

## 1) 目的

- ・管内のALS療養者の身体状況と医療サービスの利用状況を把握する。
- ・個別の療養者の状況を整理し集約することで、その地域の現状を把握し分析する。
- ・関係機関との連携や保健計画を立案するにあたり、基礎資料とする。

## 2) 入力内容とその目的および活用方法

### A. 管轄地域の概況

※管轄地域の人口、面積、療養者数 拠点病院および協力病院、訪問看護ステーション等についてご記入ください					
地区名			難病診療連携拠点病院	都道府県内	カ所
人口		人	難病診療分野別拠点病院	都道府県内	カ所
面積		Km <sup>2</sup>	難病医療協力病院	管内	カ所
指定難病認定者数		人	難病指定医数	管内	カ所
療養者数	ALS	人	在宅療養支援診療所	管内	カ所
(認定者)	SCD	人	訪問看護ステーション数	管内	カ所
	MSA	人			
	PD	人			

### (1) 目的

- ・管轄地域における、神経難病療養者数及び医療資源に関する素データを把握する。

### (2) 入力内容

#### ①所属する機関が管轄する地域の人口、面積、指定難病認定者数、四疾患の療養者数。

四疾患:ALS(筋萎縮性側索硬化症)、SCD(脊髄小脳変性症)、MSA(多系統萎縮症)、PD(パーキンソン病)

※対象疾患：ここでは、いわゆる四大疾患の療養者数をひとつの指標として採用している。

難病の保健活動において、かかわる必要性の高い疾患については、別途検討し、追加も可能。

パーキンソン病関連疾患(特に進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症)、多発性硬化症、重症筋無力症、進行性筋ジストロフィーなど

#### ②医療機関数

県内の診療連携拠点病院、協力病院、管轄地域の在宅療養支援診療所、訪問看護ステーション、の機関数

※難病の保健活動において、必要性の高い医療機関については、別途検討し、追加も可能。

神経内科専門医療機関、レスパイト入院・入所受け入れ機関数等

### B. 管轄地域における各ALS在宅療養者の現況(身体状況と医療サービスの確保状況)

#### (1) 目的

- ・管轄地域におけるすべてのALS在宅療養者(長期入院・入所を除く)の身体状況と医療サービスについて、療養者毎の身体状況および医療サービスを把握できる。
- ・ALS在宅療養者毎に身体状況に応じた医療サービスを利用しているか等を見直し、個別の療養支援体制の課題を見出すことができる。
- ・全てのALS在宅療養者の身体状況と医療サービスについて一覧表に示すことにより、それぞれの列の項目およびその集計から、療養者の状況における特徴や地域の特性を理解することができる。

・ALS 以外の疾患についても、難病の保健活動上、身体状況および医療サービスの確保状況を把握しておく必要があると考えられる場合は、本様式を活用することもできる。

## (2) 入力方法

・管轄地域の全ての ALS 在宅療養者について、それぞれの身体状況と医療サービスの確保状況を、入力例を参考に入力する。

※注：療養者数が規定枠よりも多い場合は、入力前に「中央の行」に新しい行を挿入して行数を増やしてください。（一番上や下の行に挿入された場合、下の欄の集計に計算されなくなります。）

また、「1 週間の合計訪問看護利用回数」の行については、他行の計算式をコピーして貼り付けてください。

## (3) 各項目の入力について

番号	住所	氏名	発症時期 初発症状	年齢 ※1	ADL ※2	医療処置管理					使用医療機器
						1. 有、人工呼吸器	気管切開	吸引	0. 無経管栄養	その他	
例1	○市△町 □丁目	○○○○	2002年 話にくくなった	3	2	0	0	0	0	0	なし
例2	A市B町C 丁目	△△△	2005年 右手に力が 入らなくなった	4	3	1	1	1	1	1	ABC900 (O呼吸器 会社) A吸引ユ ニット
1											

【入力内容】	【入力方法】	【目的および活用方法】
住所	市町村まで入力	・市町村ごとにソートをかけることにより、その地域の特徴(山間部か市街地か、医療機関との距離、等)をふまえて、療養者の状況が考察できる。
氏名	通常はそのまま入力 今回は匿名化	療養者数の計算の都合上、必ず入力する。ただし研修等で使用の際は、ID 番号等により匿名化すること
発症時期・初発症状	発症年月 初発症状はそのまま入力	<p>・発症時期を把握することにより、進行速度を予測するてがかりとなることがある。</p> <p>・初発症状から ALS のタイプが分けられる。</p> <p>※ALS の初発症状は発症部位から 4 型に分類される。</p> <p>球麻痺型：飲み込みが悪くなる、言葉が話しにくくなる等</p> <p>上肢型：字が書きにくい、箸がうまく使えない、腕が上げにくい等</p> <p>下肢型：歩きにくい、階段が昇りにくい、スリッパが脱げやすい、こむら返り等</p> <p>呼吸筋麻痺型：手足の筋力低下より呼吸困難が先に現れる</p> <p>&lt;引用&gt; ©Japan Amyotrophic Lateral Sclerosis Association. ホームページ 執筆：国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター 統括診療部長（神経内科）溝口功一先生</p>

年齢	実年齢、もしくは 1:20歳未満、2:20～40歳未満、3:40～65歳未満、4:65歳以上、の数字で入力	<ul style="list-style-type: none"> <li>・通常は実年齢を入力。</li> <li>・本データベースでは、制度利用に関わる年齢区分に基づき4区分とした。</li> </ul>
ADL	1:自立、2:一部介助、3:全面介助の数字で入力	
医療処置管理	人工呼吸器、気管切開、吸引、経管栄養、その他(吸入、導尿、中心静脈栄養等)、について「1:有、0:無」で入力	<ul style="list-style-type: none"> <li>・医療処置管理の有無により、療養者の身体状況を端的に把握することができる。</li> <li>※人工呼吸器は非侵襲(鼻マスク式)NPPV、侵襲(気管切開式)TPPVとも含む。(気管切開の有無にて判別)</li> <li>※経管栄養は経鼻経管栄養、胃瘻、腸瘻等、含む。</li> </ul>
使用医療機器	医療処置管理で「有」の製品名、会社名を入力	<ul style="list-style-type: none"> <li>・緊急時や災害時に対応のため、把握する必要がある。</li> </ul>

特定症状の有無				
	1. 有	0. 無		
呼吸障害				
嚥下障害				
構音障害				
排尿障害				
自律神経障害				
	1	1	1	1
	1	1	1	1

【入力内容】	【入力方法】	【目的および活用方法】
特定症状の有無	呼吸障害、嚥下障害、構音障害、排尿障害、自律神経障害、について「1:有、0:無」で入力	<ul style="list-style-type: none"> <li>・呼吸障害、嚥下障害、構音障害、排尿障害、自律神経障害の有無を把握することにより、療養者の身体状況を把握し、健康上の課題やリスクを見出すことができる。</li> <li>※呼吸障害は、資料「ALS 呼吸障害に関する判断樹」等に基づき「有無」を入力。</li> <li>※嚥下障害は、資料「球麻痺に関連する身体機能の障害に関するアセスメントの判断樹」等を参考に「有無」を入力。</li> <li>※構音障害、排尿障害、自律神経障害は、資料「特定症状の有無の判断のための資料」等を参考に「有無」を入力。</li> <li>※医療職がきちんと判断を行うことが望ましい。その際いつ、誰が判断したかを把握しておく必要がある。</li> </ul>

神経内科 専門医療機関			かかりつけ主治医		緊急時の 入院機関	レスパイト の入院・ 入所機関	在宅での レスパイト (滞在型、通所 など)	緊急時の 訪問看護
機関名 ・なしは0 ・不明は空白	※3	頻度 (回/ 月)	機関名 ・なしは 0 ・不明は 空白	※3	頻度 (回/ 月)	機関名 ・なしは0 ・不明は空白	機関名 ・なしは0 ・不明は空白	具体的な内容 を 記載する  ・なしは0 ・不明は空白
県立A病院	1	1	0	0	0	0	療養通所介護に 通所	0
B大学病院	1	0.5	Aクリニック	2	4	B大学病院	0	医療保険と難病 事業の訪問看護 を連続、3時間の 長時間滞在看護 実施  Aステーション

【入力内容】	【入力方法】	【目的および活用 方法】
神経内科 専門医療機関	<ul style="list-style-type: none"> <li>・神経内科にかかわる専門医療機関を入力</li> <li>・大学病院、県立病院、クリニックなど、施設の種類等の別 がわかるように記載</li> <li>・機関名</li> <li>・受診形態「1：外来、2：往診、0：なし」</li> <li>・頻度 (回/月)</li> </ul>	各療養者の医療状 況およびレスパイ トの状況を把握す ることができる。
かかりつけ主治医	<ul style="list-style-type: none"> <li>・機関名</li> <li>・受診形態「1：外来、2：往診、0：なし」</li> <li>・頻度 (回/月)</li> </ul>	
緊急時の医療機関	機関名 なしの場合は「0」、不明の場合は未入力	
レスパイトの入院・ 入所機関	機関名 なしの場合は「0」、不明の場合は未入力	
在宅でのレスパイ ト	具体的に内容を記載 なしの場合は「0」、不明の場合は未入力 <ul style="list-style-type: none"> <li>・一日複数回の訪問看護：※「厚生労働大臣が定める疾病等」 においては、在宅患者訪問看護・指導料に「難病等複数回訪 問加算」が算定でき、1日に2回又は3回以上の訪問看護・ 指導を行うことができる。</li> <li>・長時間訪問看護・指導加算：「厚生労働大臣が定める長時間 の訪問を要する者に週1回(15歳未満の超重症児または準超 重症児の場合は週3回)」算定できる</li> <li>・在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)：国の療養環 境整備事業の1つ。P24 参照</li> </ul>	
緊急時の訪問看護	機関名 なしの場合は「0」、不明の場合は未入力	

※注：集計に影響するため、機関名や具体的内容の入力はなしの場合は「0」、不明のときには「未入力、空白」

訪問看護ステーション			医療機関からの訪問看護		在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)		一週間の合計訪問看護利用回数 <small>入力しない</small>
機関名 ・なしは0 ・不明は空白	利用機関数	1週間の合計訪問回数(回)	機関名 ・なしの場合は0 と記入 ・不明の場合は空白	1週間の合計訪問回数(回)	利用 1.有 0.無	1週間の訪問回数のうち、事業による訪問回数(回)	
0	0		0	0	0	0	0
Aステーション Bステーション	2	2	A病院	3	1	1	5

【入力内容】	【入力方法】	【目的および活用方法】
訪問看護ステーション	<ul style="list-style-type: none"> <li>・機関名</li> <li>・利用機関数を数字で入力</li> <li>・1週間の合計訪問回数(回/週)</li> <li>・複数のステーションが訪問している場合は、複数のステーション名を入力し、その合計訪問回数を入力</li> <li>・1週間の合計訪問回数を必ず数字で入力(2週間に1回の場合は0.5、1か月に1回の場合は0.25と入力)</li> </ul>	各療養者が利用している訪問看護の状況を把握できる。
医療機関からの訪問看護	<ul style="list-style-type: none"> <li>・機関名</li> <li>・1週間の合計訪問回数(回/週)</li> </ul>	
在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)	<ul style="list-style-type: none"> <li>・利用の「1：有、0：無」</li> <li>・1週間の訪問回数のうち、事業による訪問回数(回)</li> </ul>	
1週間の合計訪問看護利用回数	<p>《入力しないでください》</p> <p>1週間の合計訪問看護利用回数が計算され表示されます</p>	

介護保険（介護度）※4	身体障害者手帳（級）※5	障害支援区分※6	障害者総合支援法による居宅介護	災害時個別支援計画	最終把握時期	支援管理区分
			1.有 0.無	1.有 0.無		
5	1	5	1	1	○年△月□日訪問	
5	1	6	1	0	ステーションと○年△月連絡をとる	

【入力内容】	【入力方法】	【目的および活用方法】
介護保険(介護度)	認定されている場合、要支援度、介護度の入力 「要支援 1：11、要支援 2：12、要介護度はそのまま 1～5、なし：0、不明：空白」	療養者の状況や利用制度を把握できる
身体障害者手帳(級)	認定されている場合、級数の入力	
障害支援区分	認定されている場合、支援区分を入力、該当なしの場合は「0」、不明は空白	
障害者総合支援法による居宅介護	利用の「1：有、0：無」	
災害時個別支援計画	計画策定もしくは見直しをした年を入力、計画のない場合は未入力	
最終把握時期	訪問した時期や、連絡を取った時期等を入力	計画策定および見直し状況を把握できる
支援管理区分	保健活動の頻度等に基づき、各地域の区分に基づき入力。	最終情報がいつどのようにして得られたか把握できる
		支援における優先度を把握できる

### 3) 様式1を用いた療養者毎の評価

#### (1) 目的

各療養者についてその身体状況を判別し、身体状況に応じた医療サービスが確保できているか検討する。  
各サービス項目において、保健師が必要と思われるサービスと実際のサービスとにギャップがあると思われるところは、該当欄を「ピンク等」で色分けをし、望ましいサービス体制を確保のためにアプローチが必要な状況にあることを一覧できるようにする。

#### (2) 活用（利用）方法

必要な訪問看護を利用できていないと判断される場合、訪問看護の利用拡大を検討する際の基礎資料となる。



〈例〉

- ・管内のステーションでかかわっていないステーションが多い  
⇒かかわっていないステーションがかかわることで、必要な訪問看護が提供できる可能性はないか
- ・1か所の訪問看護ステーションしか利用されていない  
⇒複数の訪問看護ステーションからの看護提供を受け、訪問看護回数を増やすことはできないか

#### 4) 様式1のデータを用いた地図作成

##### (1) 目的

管轄地域のALS療養者および医療サービスの分布状況を把握し検討することにより、地域の特徴を理解する。

##### (2) 作業方法

- ① 管轄地域の地図を準備します。
- ② 地図上に下記の機関をプロットしてください。
  - ・医療機関…拠点病院：★、協力病院：☆、かかりつけ主治医■（療養者が利用している機関のみ）
  - ・訪問看護機関…訪問看護ステーション：△、医療機関：◇
- ③ ALS療養者の方の所在を、◎でプロットしてください。
- ④ 各機関のうち、療養者が利用している機関のマークを塗りつぶしてください。  
(可能なら療養者毎に色分け)

# ALS 呼吸障害に関連する症状のアセスメントと対応



【ALS 球麻痺に関連する症状のアセスメントと対応】設問へ

### 【呼吸や全身状態】

バイタルサイン、酸素飽和度などの値は、「どのような状態で測定したか」という条件、例えば「座って測ったのか、横になって測ったのか」あるいは「労作後なのか安静時なのか」が、評価において重要です。

ALS では、座位では正常な酸素飽和度が、臥位では低下する、などの状況を経験します。（これは座っている際には横隔膜が重力で下方に可動しやすく換気量が保たれるにもかかわらず、臥位になると重力の助けが得られず、換気量が低下するためです。）

また ALS の呼吸障害は、「昼間に先んじて夜間にあらわれる」のも特徴です。通常睡眠中の夜間は、呼吸が抑制されることから、「十分に息がはけない状態（＝高二酸化炭素血症）となり、その結果「十分に息がすえない」（＝低酸素血症）状態となることが知られています。

ですから、昼間の酸素飽和度が正常であっても、「疲れている様子」や「不眠」、「呼吸が浅めで回数が多い」、などの症状がみられる場合には、呼吸状態の詳細な評価が必要となります。

※）酸素飽和度終夜測定は、睡眠中に継続的に酸素飽和度を計測するもので、睡眠時の低酸素状態を簡易に把握することができます。測定の結果、酸素飽和度 90%未満が全測定時間中のどのくらいの割合を占めるか、などを評価し、人工呼吸療法の開始を検討することとなります。

なお呼吸に関連する検査には様々なものがあります。酸素飽和度や二酸化炭素分圧などの呼吸状態の評価に加えて、痰を喀出する力の評価も大変重要です（ピークカフフロー、他）。

### 【会話】

話をするときの声が小さくなっていませんか。あるいは長い文章がしゃべれなくなっていないですか。

呼吸筋力が低下し、換気量が少なくなると、声量がおちて小声となり、話が聞きづらくなります。また息を長くはくことができなくなることから、長い文章を話すときには、途中で「息継ぎ」をすることがあります。

### 【睡眠】

夜中に何度もめざめる、とか、「良く眠れない」などの症状はありませんか。

ALS では、四肢・体幹が自由に動かせないことから、楽な姿勢がとれず、そのためによく眠れないことがあります。同時に、呼吸運動が充分に行えないことで生ずる「換気不全（Ⅱ型の呼吸不全）によって呼吸が苦しくなって目覚める、場合もあります。「夜中に何回も起きる」といった話をきいたときは、呼吸状態にも注意が必要です。

### 【その他】

ALS の呼吸不全では、前述のとおり、睡眠中の血中の二酸化炭素の分圧が上昇し、それによって、朝方の「頭痛」や「頭が重い」などの症状の起こることがあります。

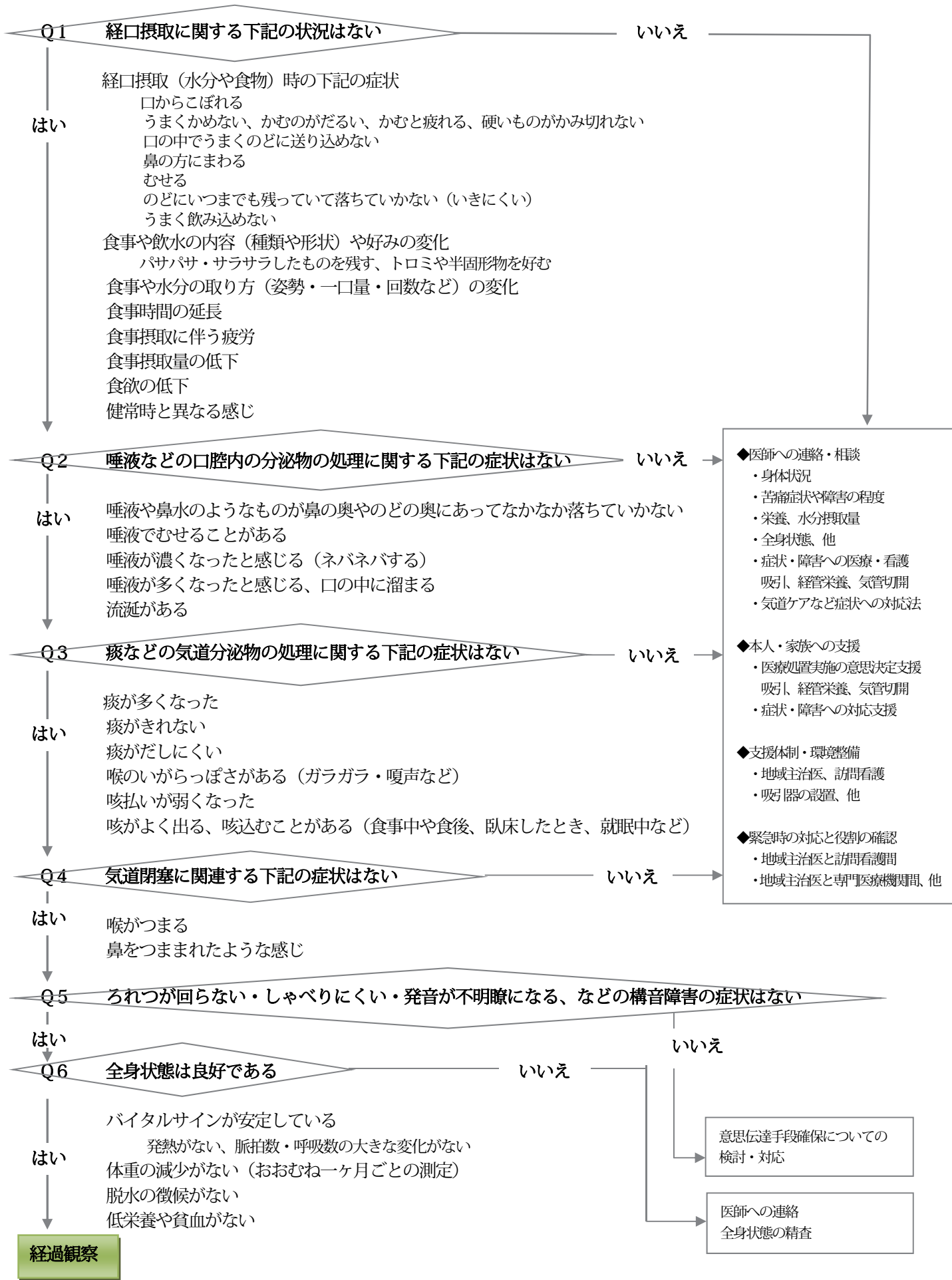
なお人工呼吸療法や気管切開などの適用について検討する際には、上記呼吸障害の評価とともに、嚥下障害など球麻痺症状の評価、咳の力の評価が重要となります。次ページに、球麻痺症状について記しました。関連する症状についてあわせて留意しましょう。

#### POINT !

- ・バイタルサインや呼吸状態：いつ、どのような状態で測定したかが重要
- ・呼吸障害は、まず夜間にあらわれることが多い
- ・呼吸障害とあわせて「嚥下障害」や「咳の力」の評価も実施

# ALS 球麻痺に関連する症状のアセスメントと対応

— 経口摂取、吸引器や経管栄養を導入する前の時期 —



### 【経口摂取時の症状】：

食事の際に、「口からこぼれる」「うまくかめない、かむのがだるい、かむと疲れる」「口の中でうまくのどに送り込めない」「鼻の方にまわる」「むせる」などの症状がみられます。その結果、食事形態や姿勢を工夫しても、1回の食事時間が1時間にも及ぶ、という場合もあり、胃瘻造設などにより経管栄養が必要な時期を迎えているかもしれません。

ALS 診療ガイドラインでは、呼吸障害が重度になる以前に胃瘻を造設することを推奨しています<sup>6)</sup>。胃瘻を造設しても、嚥下の状態によっては経口摂取を続けることができる場合もあります。十分に食事がとれない低栄養では全身の筋力低下により、病気の進行を早めてしまうことも考えられます。嚥下障害の症状を早期に把握して、適切な対応がすすめられるよう支援する必要があります。

なお診療ガイドラインでは<sup>6)</sup>人工呼吸療養を実施する場合でも実施しない場合でも、胃瘻を造設することは緩和ケアのひとつである、とされています。

### 【口腔内の分泌物の処理に関する症状】

通常私たちは、唾液などの口腔内分泌物を無意識にのみこんでいます。ですから、唾液によって不快や苦痛を経験することはまずありません。ですが、嚥下障害のある方では、「唾液が多くなった」「唾液が口のなかにたまる」などと感じるようになり、また開閉口が迅速に、充分に行えないことから、流涎（いわゆる、よだれ）が生ずることにもなります。また「唾液にむせる」あるいは「唾液がねばねばしてのみこみづらい」「喉の奥でとどまり、なかなか落ちていかない」、といった訴えもきかれます。

「唾液がうまく処理できない」ことで生ずるこれらの症状は、ときには「呼吸のしづらさ」につながり、苦痛につながります。対処法を早期に検討する必要があります。

### 【気道分泌物の処理に関する症状】

「痰が多くなった、痰がきれない、痰がだしにくい、喉がいがらっぽい、咳払いが弱くなった」などの症状がきかれます。

### 【気道閉塞に関する症状】

「喉がつまる」「鼻をつままれたような感じ」といった、呼吸困難に直結する切迫した症状です。

### 【構音障害に関する症状】

「ろれつが回らない」「しゃべりにくい」「発音が不明瞭になる」、などの症状がきかれます。これは会話による意思伝達に課題があることを意味してきます。意思伝達のための手段の確保についての支援が必要となります。

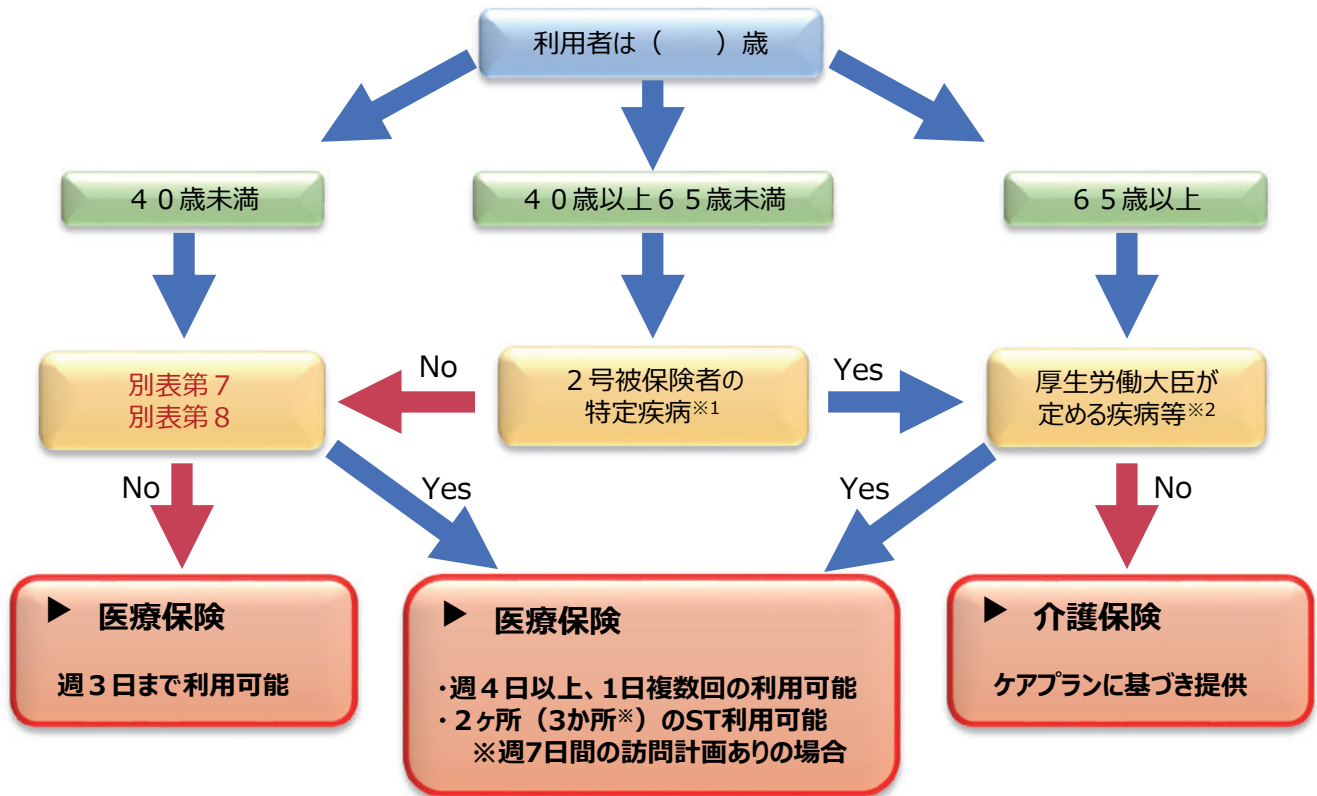
#### POINT !

- ・球麻痺症状：非常に苦痛が大きくまた留意すべき症状
- ・気管切開、胃瘻造設など医療処置実施についての検討や支援の必要性

# 難病にかかる訪問看護の制度 まとめ

## 訪問看護 介護保険と医療保険どちらをつかうの？

「慢性疾患からターミナルケアまで 在宅療養はここがポイント」p11 日本訪問看護財団 2010. を参考に一部改編



※1：2号被保険者の特定疾病

- 一 がん（医師が一般に認められている医学的知見に基づき回復の見込みがない状態に至ったと判断したものに限る。）
- 二 関節リウマチ
- 三 筋萎縮性側索硬化症
- 四 後縦靭帯骨化症
- 五 骨折を伴う骨粗鬆症
- 六 初老期における認知症
- 七 進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症及びパーキンソン病
- 八 脊髄小脳変性症
- 九 脊柱管狭窄症
- 十 早老症
- 十一 多系統萎縮症
- 十二 糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症及び糖尿病性網膜症
- 十三 脳血管疾患
- 十四 閉塞性動脈硬化症
- 十五 慢性閉塞性肺疾患
- 十六 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

※2：厚生労働大臣が定める疾病等

- 要介護者・要支援者であっても、医療保険で訪問看護が行われる
- ・末期の悪性腫瘍 ・多発性硬化症 ・重症筋無力症 ・スモン
- ・筋萎縮性側索硬化症 ・脊髄小脳変性症 ・ハンチントン病
- ・進行性筋ジストロフィー症
- ・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（ホーエン・ヤールの重症度分類がステージ三以上であって生活機能障害度がⅡ度又はⅢ度のものに限る。))
- ・多系統萎縮症  
(線条体黒質変性症、オリブ橋小脳萎縮症、シャイ・ドレーガー症候群)
- ・プリオン病 ・亜急性硬化性全脳炎 ・ライソゾーム病
- ・副腎白質ジストロフィー ・脊髄性筋萎縮症 ・球脊髄性筋萎縮症
- ・慢性炎症性脱髄性多発神経炎 ・後天性免疫不全症候群
- ・頸髄損傷 ・人工呼吸器を使用している状態（在宅人工呼吸器管理指導料を算定している）

<参考：下記訪問看護が利用できる場合もあり、個別に検討が可能>

### ◆長時間訪問看護

長時間の訪問を要する利用者に対して、1回の指定訪問看護の時間が90分を越えた場合は、1人の利用者に対して週1回(15歳未満の超重症児、準超重症児については週3回)に限り、加算ができる。

長時間の訪問を要する利用者（基準告示第2の3）

(1)15歳未満の超重症児又は準超重症児

(2)特掲診療料の施設基準等：別表第八に掲げる者

1. 在宅悪性腫瘍患者指導管理若しくは在宅気管切開患者指導管理を受けている状態にある者又は気管カニューレ若しくは留置カテーテルを使用している状態にある者

2. 以下のいずれかを受けている状態にあるもの

(在宅自己腹腔灌流指導管理、在宅血液透析指導管理、在宅酸素療法指導管理、在宅中心静脈栄養法指導管理、在宅成分栄養経管栄養法指導管理、在宅自己導尿指導管理、在宅人工呼吸指導管理、在宅持続陽圧呼吸療法指導管理、在宅自己疼痛管理指導管理、在宅肺高血圧症患者指導管理)

3. 人工肛門又は人工膀胱を設置している状態にあるもの

4. 真皮を越える褥瘡の状態にある者

5. 在宅患者訪問点滴注射管理指導料を算定している者

(3)特別訪問看護指示書に係る指定訪問看護を受けている者

### ◆複数名訪問看護

## 第 4 在宅人工呼吸器使用患者支援事業

### (1) 概要

人工呼吸器を装着していることについて特別の配慮を必要とする難病の患者に対して、在宅において適切な医療の確保を図ることを目的とする。

### (2) 実施主体

実施主体は、都道府県とする。

### (3) 対象患者

法第 5 条に規定する指定難病の患者及び特定疾患治療研究事業対象疾患患者で、かつ、当該指定難病及び対象疾患を主たる要因として在宅で人工呼吸器を使用している患者のうち、医師が訪問看護を必要と認める患者とする。

### (4) 実施方法

① 都道府県は、本事業を行うに適切な訪問看護ステーション（指定訪問看護事業者が当該指定に係る訪問看護事業を行う事業所をいう。以下同じ。）又は訪問看護を行うその他の医療機関（以下「訪問看護ステーション等医療機関」という。）に訪問看護を委託し、必要な費用を交付することにより行うものとする。

② 前項の費用の額は、診療報酬において、在宅患者訪問看護・指導料又は高齢者の医療の確保に関する法律（昭和 58 年法律第 80 号）第 78 条に規定する訪問看護療養費を算定する場合には原則として 1 日につき 4 回目以降（ただし、特別な事情により複数の訪問看護ステーション等医療機関により訪問看護を実施する場合にはこの限りではない。）の訪問看護について、患者 1 人当たり年間 260 回（以下に掲げる特例措置として実施する場合を含む）を限度として、別添 2 により支払うものとする。

### (5) 事業期間

事業期間は、同一患者につき 1 カ年を限度とする。ただし、必要と認められる場合は、その期間を更新できるものとする。

### (6) 特定疾患対策協議会等との関係

各都道府県に設置される特定疾患対策協議会等は、都道府県知事からの要請に基づき、この事業の実施に必要な参考意見を具申するものとする。

### (7) 報告

都道府県知事は、本事業を委託した訪問看護ステーション等医療機関に対し、毎月、報告書の提出を求め、その写しを厚生労働省に送付するものとする。

## 第 5 事業実施上の留意事項

都道府県等は、療養生活環境整備事業を実施するに当たっては、次の事項に留意するものとする。

(1) 関係行政機関、医師会等の関係団体、関係医療機関等と連携を図り、その協力を得て事業の円滑な実施に努めること。

(2) 事業の実施上知り得た事実、特に個人が特定される情報（個人情報）については、特に

慎重に取り扱うとともに、その保護に十分配慮するよう、関係者に対して指導すること。

(3) 地域住民及び医療関係者に対し、広報誌等を通じて事業の周知を図るものとする。

## 第6 成果の報告

都道府県等は、別に定めるところにより、厚生労働大臣に対し、各事業の実施成果を報告するものとする。

## 第7 国の補助

国は、都道府県等がこの実施要綱に基づいて実施する事業のために支出した経費については、厚生労働大臣が別に定める「感染症予防事業費等国庫負担（補助）金交付要綱」に基づき、予算の範囲内で補助するものとする。

## 別添2

### 在宅人工呼吸器使用患者支援事業 訪問看護の費用の額

#### 1. 原則

1日につき4回目以降の訪問看護の費用の額は、次により支払うものとする。

なお、複数の訪問看護ステーション等医療機関により訪問看護を実施する場合には、②から⑤に係る該当区分の費用を支払うものとする。

① 医師による訪問看護指示料 1月に1回に限り3,000円

② 訪問看護ステーションが行う保健師、助産師、看護師、理学療法士、作業療法士又は言語聴覚士による訪問看護の費用の額

1回につき8,450円

③ 訪問看護ステーションが行う准看護師による訪問看護の費用の額

1回につき7,950円

④ その他の医療機関が行う保健師、助産師、看護師、理学療法士、作業療法士又は言語聴覚士による訪問看護の費用の額

1回につき5,550円

⑤ その他の医療機関が行う准看護師による訪問看護の費用の額

1回につき5,050円

#### 2. 特例措置

1日につき3回目の訪問看護を前2回と同一訪問看護ステーションで行う場合には、特例措置として3回目に対して次の費用を当面の間支払うものとする。

① 保健師、助産師、看護師、理学療法士、作業療法士又は言語聴覚士による訪問看護の費用

1回につき2,500円

② 准看護師による訪問看護の費用 1回につき2,000円



## 2. 様式2：ALS療養者支援にかかわる難病対策事業の実施状況とその評価

### 1) 目的

- ・管轄地域における難病対策事業の状況についての評価。
- ・居住管轄地域における、国および各自治体の難病対策事業の実施状況とその利用しやすさが、療養者個別のサービス利用状況に大きく影響するため、「ALS療養者に関わる難病対策事業の実施状況とその課題」を抽出する。

### 2) 入力事業および事業の概要

難病特別対策推進事業		
事業名〔実施主体〕	事業の概要	
在宅難病患者一時入院事業 〔都道府県〕	在宅の難病の患者が、家族等の介護者の休息（レスパイト）等の理由により、一時的に在宅で介護等を受けることが困難になった場合に一時入院することが可能な病床を確保することにより、当該患者の安定した療養生活の確保と介護者の福祉の向上を図る。	
難病患者地域支援対策推進事業 〔都道府県、保健所を設置している市および特別区〕	在宅療養支援計画策定・評価事業	要支援難病患者に対し、個々の患者等の実態に応じて、きめ細かな支援を行うため、対象患者別の在宅療養支援計画を作成し、各種サービスの適切な提供に資するものとする。また、当該支援計画については、適宜、評価を行い、その改善を図るものとする。
	訪問相談員育成事業	要支援難病患者やその家族に対する、療養生活を支援するための相談、指導、助言等を行う訪問相談員の確保と資質の向上を図るため、保健師、看護師等の育成を行うものとする。
	医療相談事業	患者等の療養上の不安の解消を図るため、難病に関する専門の医師、保健師、看護師、社会福祉士等による医療相談班を編成し、地域の状況を勘案の上、患者等の利用のし易さやプライバシーの保護に配慮した会場を設置し、相談事業を実施するものとする。
	訪問相談・指導事業（訪問診療）	要支援難病患者やその家族が抱える日常生活上及び療養上の悩みに対する相談や在宅療養に必要な医学的指導等を行うため、専門の医師、対象患者の主治医、保健師、看護師、理学療法士等による、訪問相談・指導（診療も含む。）事業を実施するものとする。
	難病対策地域協議会の設置	難病法第32条に規定する難病対策地域協議会を設置し、地域における難病の患者への支援体制に関する課題について情報を共有し、地域の実情に応じた体制の整備について協議を行うものとする。
療養生活環境整備事業		
事業名〔実施主体〕	事業の概要	
難病相談支援センター事業 〔都道府県および政令都市〕	難病の患者が地域で安心して療養しながら暮らし続けていくことができるよう、難病の患者等に対する相談・支援、地域交流活動の促進及び就労支援などを行う拠点施設として、難病相談支援センターを設置する。センターにおいて、難病の患者等の療養上、日常生活上での悩みや不安の解消、孤立感や喪失感の軽減を図るとともに、難病の患者等の持つ様々なニーズに対応し、医療機関を始めとする地域の関係機関と連携した支援対策を一層推進するものとする。	

難病患者等ホームヘルパー養成研修事業〔都道府県,指定都市、H27～療養環境整備事業〕	難病患者等の多様化するニーズに対応した適切なホームヘルプサービスを提供するために必要な知識、技能を有するホームヘルパーの養成を図る。
在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護) 〔都道府県および政令都市〕	旧、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。 人工呼吸器を装着していることについて特別の配慮を必要とする難病患者に対して、在宅において適切な医療確保を図ることを目的として、診療報酬の回数を超える訪問看護を提供する。

出典：難病特別対策推進事業について 平成 31 年 3 月 29 日健発 0329 第 9 号

健康養生活環境整備事業実施要綱の一部改正について 平成 30 年 3 月 29 日健発 0329 第 1 号

### 3) 入力方法

- (1) 上記事業の実施の有無について、「実施あり」は 1 を、「なし」は 0 を入力する。
- (2) 保健所の管轄地域における各事業の実施件数を入力する。
- (3) 都道府県全体の管轄地域における各事業の実施件数を入力する。  
※2.3 についてどちらもわかる場合は、どちらも入力する。
- (4) 難病対策地域協議会。およびに難病相談支援センターについては、
  - ・実施状況で当てはまる方に、または☒をつける。
  - ・必要に応じて、空欄に数字等を記入する。
- (5) 事業の実施に関わる評価を成果と課題について記載する。

<例>

- ・在宅人工呼吸器使用患者支援事業（訪問看護）

課題：委託契約している訪問看護ステーションは県内○ヶ所、管内○ヶ所あるが新規の事業利用者が少なく、事業の周知が不十分と、患者からの意見がある。

### 3. 様式3：管内の訪問看護ステーションの概況

#### 1) 目的

- ・管内の訪問看護ステーションの状況について集約する。
- ・この作成により、管内の訪問看護ステーションの態勢と利用者の層が推察できる。

#### 2) 入力内容および方法

管轄内のすべての訪問看護ステーションについて、以下の項目を入力する。

※注；ステーション数が規定枠数よりも多い場合は、入力前に「中央の行」に新しい行を挿入して行数を増やしてください。（一番上や下の行に挿入された場合、下の欄の集計に計算されなくなります。）

- (1) 訪問看護ステーション名称
- (2) 所在地
- (3) 看護師の常勤換算

所定労働時間を基準とした看護師の人員を示す数字

（訪問看護ステーションの施設基準に用いられており、通常管理者が把握している。）

＜常勤換算方法＞ 厚生労働省の介護サービス施設・事業所調査における計算方法に基づいています

$$\text{換算数} = \frac{\text{従事者の1週間の勤務延時間数(残業は除く)}}{\text{当該事業所において常勤の従事者が勤務すべき1週間の時間数(所定労働時間)}}$$

1週間の所定労働時間が32時間未満の場合は32時間で計算

看護職員

- ①常勤保健師(管理者) 1人
- ②常勤看護師 1人
- ③非常勤看護師A 1日5時間で週に4日勤務(20時間)
- ④非常勤看護師B 1日4時間で週に3日勤務(12時間)

非常勤看護師の常勤換算の算式 (20時間+12時間)/32=1.0

配置職員数  
3.0人

- (4) 平均的な1ヶ月の実利用者数
- (5) そのうち医療保険利用者数
- (6) 訪問数を増加する余裕
- (7) 医療保険加算届出の有無 (1.24時間対応体制加算、2.特別管理加算、0.なし)
- (8) ALS療養者における訪問看護受け入れ実績の有無 (1.あり、0.なし)
- (9) 人工呼吸器使用患者(NPPV、TPPV含む)の訪問看護実績の有無 (1.あり、0.なし)
- (10) ALS患者の今後の受け入れ (2.可能、1.検討可、0.不可能、)
- (11) 重心児の今後の受け入れ (2.可能、1.検討可、0.不可能、)

### 3) 出力された集計の算出方法

・入力により自動的に計算されるため、入力不要です。

(1) 各項目について、すべてのステーションの合計が算出されます。

(2) 10 km<sup>2</sup>あたり

「看護師の常勤換算」、「平均的な1ヶ月の実利用者数（そのうち医療保険利用者数）」、「平均的な1ヶ月の総訪問回数」、「1ヶ月の提供可能な訪問看護回数」について、管轄地域の10 km<sup>2</sup>あたりの値が算出される。（※1の管轄地域の面積に入力した「管轄地域の面積」を用いています。）

(3) 10万人あたり

「看護師の常勤換算」、「平均的な1ヶ月の実利用者数（そのうち医療保険利用者数）」、「平均的な1ヶ月の総訪問回数」について、管轄地域の10万人あたりの値が算出される。

（※2の管轄地域の人口に入力した「管轄地域の人口」から10万人あたりの値を用いています。）

(4) 訪問数を増やせるステーション

訪問数を増加する余力のあるステーション数をカウントして出力しています。

## 4. 集計シート

- ・各分類別の合計人数やパーセンテージ等が入力内容により集計されます。
- ※注：集計の計算式に影響するため、直接入力しないでください。

### 1) 目的および活用方法

管轄地域における療養者の医療サービスの確保状況から、地域の特性および傾向を把握する。  
◇医療サービスの確保割合は、地域全体として注目してください。

### 2) 集計内容

#### A. 管轄地域の概況

- ・様式1への入力により、下記が自動算出されます。

##### A. 管轄地域の概況

地区	人口 (人)	面積 (Km <sup>2</sup> )	人口密度 (人/Km <sup>2</sup> )
0	0	0	-

##### ・地域におけるALS療養者と医療サービスの状況

人数	ALS療養者				協力病院			在宅療養支援診療所		
	対10万人の割合 (人/10万人)	対100km <sup>2</sup> の割合 (人/100km <sup>2</sup> )	在宅療養者数 (人)	在宅人工呼吸療養者数 (人)	(管内)			(管内)		
	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	ヶ所	ヶ所/10万人	ヶ所/100km <sup>2</sup>	
0	-	-	0	0	0	-	-	0	-	-

#### B. 訪問看護ステーションの概況

- ・様式3への入力により、下記が自動算出されます。

訪問看護ステーション数 (ヶ所)	100k <sup>2</sup> あたりの訪問看護ステーション数 (ヶ所/km <sup>2</sup> )	看護師の常勤換算人数 (人)	人口10万人あたりの看護師の常勤換算人数 (人/10万人)	平均的な1ヶ月の実利用者数 (人)	訪問数を増加する余裕のあるステーション数 (ヶ所)	今後の受け入れ	ALS患者	重心児
0	-	0.0	-	0	0		0	0
件数	0	0	0	0	可能(件)	0	0	0
%	-	-	-	-	検討可(件)	0	0	0

#### C. 管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービスの確保状況

- ・様式1、3への入力により、自動算出されます。

##### C. 管轄地域におけるALS在宅療養者の現況：身体状況と医療サービスの確保状況

在宅ALS療養者	0人
----------	----

※特記のない%はすべて在宅ALS療養者中の割合

	年齢区分				ADL		
	20歳未満	20～40歳未満	40～65歳未満	65歳以上	自立	一部介助	全面介助
人数	0	0	0	0	0	0	0
%	-	-	-	-	-	-	-

##### ・身体障害者手帳

身体障害者手帳あり	手帳の級数			障害支援区分						障害者総合支援法による居宅介護
	3級	2級	1級	6	5	4	3	2	1	
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

※障害者手帳あり中の割合

##### ・介護保険

介護保険あり	介護度						
	要支援1	要支援2	要介護1	要介護2	要介護3	要介護4	要介護5
0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-

※介護保険あり中の割合

災害時個別支援計画	
ありの人数	0
在宅療養者中	-

医療の概況と医療サービス確保状況

医療処置管理					特定症状				
人工呼吸器	気管切開	吸引	経管栄養	その他	呼吸障害	嚥下障害	構音障害	排尿障害	自律神経障害
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

神経内科専門医療機関				かかりつけ主治医				緊急時の入院機関	レスパイトの入院・入所機関	在宅でのレスパイト
あり	外来	往診	なし	あり	外来	往診	なし			
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

訪問看護ステーションからの訪問看護		医療機関からの訪問看護	緊急時の訪問看護	在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)
ありの人数	複数利用ありの人数			
0	0	0	0	0
-	-	-	-	-

訪問看護利用者数	0人
一週間の訪問看護の平均回数	-回/週

※訪問看護ステーション、医療機関による訪問看護の合計より計算

※在宅人工呼吸器使用ALS療養者中の割合

3) 出力された集計の算出方法

※下記の項目については、以下のように算出しています。

【集計内容】	【算出方法】
訪問看護ステーション	① ありの人数 様式1の「訪問看護ステーションの機関名」に入力がある件数を表示。 割合は「ありの数」/ALS療養者数×100(%) ②複数のSTを利用している人数 様式1の「訪問看護ステーションの利用機関数」が2以上の件数を表示。 割合は「複数のSTを利用している数」÷全ALS療養者数×100(%)
在宅人工呼吸器使用患者支援事業(訪問看護)	①利用の「1. あり」の合計数 ②「有の人数÷呼吸器使用中のALS療養者数×100(%)」を計算し表示
訪問看護利用者数	様式1の「1週間の合計訪問看護利用回数」が1以上の件数を表示。 (訪問看護ステーションと医療機関による訪問看護利用回数) 訪問看護ステーションの名称や機関数が入力してあっても1週間の訪問回数が入力されていない場合はこの数字に含まれない
平均訪問看護利用回数/週	「訪問看護利用者すべての合計訪問看護回数/1週間」を「上記の訪問看護利用者数」で割った数字を計算して表示

## 5. 様式4：管轄地域におけるALS療養者に関わる医療資源の概況と医療サービスの確保状況の評価

### 1) 目的

様式1～3、および管轄地域の地図の作成、集計結果をもとに地域における課題と優先度を明確にする。

### 2) 出力された集計の算出方法

「管内の状況(在宅ALS療養者中ありの%)」は以下の方法によって計算されたものが出力されています。

【集計内容】	【算出方法】	
専門診療の確保	全ALS在宅療養者中、様式1の「神経内科専門医療機関のある人(外来もしくは往診)」の割合を計算して表示(外来あり数+往診あり数/ALS療養者数×100(%))	
日常診療の確保	全ALS在宅療養者中、様式1の「かかりつけ医のある人(外来もしくは往診)」の割合を計算して表示(外来あり数+往診あり数/ALS療養者数×100(%))	
緊急時の入院確保	全ALS在宅療養者中、様式1の「緊急時の入院機関」に0以外の入力のある人の割合を計算して表示(あり数/ALS療養者数×100(%))	
レスパイトの確保	入院・入所	全ALS在宅療養者中、様式1「レスパイトの入院・入所機関」に0以外の入力のある人の割合を計算して表示(あり数/ALS療養者数×100(%))
	在宅	全ALS在宅療養者中、様式1「在宅でのレスパイト」に0以外の入力のある人の割合を計算して表示(あり数/ALS療養者数×100(%))
訪問看護	定期	全ALS在宅療養者中、様式1「訪問看護ステーション 利用機関数」の入力が1以上の人の割合を計算して表示(1以上の数/ALS療養者数×100(%))
	緊急時	全ALS在宅療養者中、様式1「緊急時の訪問看護」に0以外の入力のある人の割合を計算して表示(あり数/ALS療養者数×100(%))

### 3) 入力方法

(1) 評価においては以下の項目を考慮する。

- ・集計シート「管轄地域におけるALS在宅療養者の身体状況と医療サービスの確保状況」
- ・管轄地域の提供機関数と分布状況(様式1、およびマッピングした管轄地域の地図から)
- ・管轄地域全体の関連する事業の有無や実施状況(様式2、他)
- ・管内療養者の利用実態

(2) 各項目について評価をし、課題の達成度「レベル」を入力する。

(評定は、様式1から3の地区診断に基づき、皆様の判断として入力してください。)

4段階評価：

A：確保できている、B：概ね確保できている、C：あまり確保できていない、D：確保できていない

(3) 総合的に評価し、管轄地域全体のALS療養者に関わる医療サービスにおける地域の評価と優先される課題を記載する。