

ジョセフ病患者をめぐる地域での連携

勢力 里美* 窪 左千江* 植田久仁子*
山田 宏治* 川口 洋子^{2*} 市口 和子^{3*}

目的 重度の神経障害と、多くの問題を抱える長期在宅療養患者に対して QOL (Quality Of Life) の向上と、日常生活動作の改善をめざすために、医療が保健・福祉と連携を試みたので報告した。

方法 患者に関わる地域医療が、保健・福祉と連携を呼びかけて症例検討会を開催し、情報の交換と意見の取りまとめを行い、援助の質の向上をはかるとともに患者の生活改善をめざした。また、保健所主催の保健福祉サービス調整会議を活用して、緊急時の支援体制を整えた。

結果 患者の要望に合った援助を、より円滑に提供することが出来るようになった。また、日常生活における身体的側面での援助が整ったことにより、それまで情緒不安定であった患者の精神状態も安定へと導かれた。援助者側にとっても役割が明確にされたことで、それぞれが持つ特殊性を生かした援助を提供することが出来るようになった。

結論 在宅療養患者がより安定した日常生活を送るための支援体制としては、患者に関わる各関係機関が連携することによって互いの情報を交換し、共有することで、家族や患者の状況に応じた問題解決が行なえ、援助を円滑に提供出来ることが明らかになった。

Key word : 在宅療養, 連携, 医療, 症例検討会, 保健福祉サービス調整会議

I はじめに

在宅療養・在宅介護が盛んに叫ばれている今日ではあるが、物質的な社会資源の不足や福祉サービスの不備とともに、地域医療側の認識不足や積極性に欠けるなどといった問題が挙げられ、患者の要望に応えた QOL の向上を実現できないのが現状である。当医院は人口約3万人の小さな自治体に位置し、まだ保健センターや訪問看護ステーションの設立もなく、社会的資源の少ないなかで様々な問題に直面し、行きづまりを感じながらも、患者の日常生活改善に向けて保健・福祉と連携をとり、援助を行ってきた。今回、地域医療の立場から各関係機関との連携の必要性を訴え、在宅療養における問題解決に取り組んでいる一症例について報告する。

II 症例報告

1. 症例：41歳・女性。

既往歴：特記することはない。

現病歴：患者は、1987年32歳の時に、自動車の運転中、対向車が飛び込んでくるように見えたことから発症に気づいた。同年11月27日に、A病院神経内科を受診したところ、ジョセフ病と診断され、身体障害1種1級および厚生省特定疾患医療受給者の認定を受けた。ジョセフ病が遺伝性の慢性疾患であることを、この時初めて知らされた。その後、全身の硬直や嚥下障害などの症状が進行して、入退院を繰り返していた。

家族構成：家族は夫と4人の子供達からなる6人暮らしで構成されている。

家族歴：ジョセフ病の濃厚な家族歴がある。

在宅療養の経過：当医院は、家族の依頼により1996年1月23日に訪問診療を開始し、同年1月27日から訪問看護・訪問栄養指導・訪問理学療法を加えたチーム医療を開始した。各関係機関の関わりとしては、保健所は1992年5月から訪問指導を開始し、生活状況の把握や難病教室参加への働きかけを行っていた。社会福祉協議会も1992年5月

* 医療法人山田医院

^{2*} 奈良県健康対策課地域保健推進係

^{3*} 奈良県内吉野保健所

連絡先：〒637-0005 奈良県五條市須恵 2-1-25

医療法人山田医院 勢力里美

からホームヘルパーを派遣して、掃除・洗濯などの家事援助を週3回行い、1995年3月からは、B病院神経内科への通院介助を組み入れて週5回の訪問援助を実施していた。

当医院がチーム医療を開始した当初の患者の状態は、全身の硬直と運動失調を認め、嚥下障害、構音障害、直腸・膀胱障害があった。意識レベルの低下はなく理解力も正常だが、コミュニケーションが困難で、脊髄小脳変性症の重症度分類ではⅢ度（厚生省特定疾患運動失調症調査研究班）であった¹⁾。この時期は、まだ各関係機関が単独でそれぞれに援助を実施していたが、訪問診療を繰り返すうちに次のような問題が生じてきた。①精神状態の不安定。家族は会社勤めや学校に出かけ、日中は独りで過ごすことがほとんどで、患者は日常生活や病気に対する不安と苛立ちから情緒不安定になりがちだった。②栄養状態の悪化。1996年4月頃から、調理担当者だった長女が就職したことで忙しくなり、患者の嚥下能力に合った食事の提供が困難となり、患者の摂取エネルギー量は1日800キロカロリーへ減少し、体重は34.0 kg（身長150 cm、-31%のやせ）に減少した。栄養状態が悪化するとともに、全身状態も悪化し、日常生活動作は極度に低下した。患者の在宅での闘病生活は、さらに厳しいものとなった。その結果、③援助要求の拡大。患者も家族も困窮して訪問援助者の職種に関係なく、掃除・洗濯・洗濯ものの取り入れ・食事介助の他に、身体の清潔・マッサージなど援助に対する要求が大きくなってきた。この時点で各関係機関が別々に援助を実施していたのでは効率も悪く、患者の要望に応じた援助を実施することは不可能と判断した。そこでこれら3つの問題点を解決するために当医院は、保健・福祉に対し連携を呼びかけた。

2. 方法

1) 連携の実際（表1）では、まず患者と夫を交えて今後の援助内容への希望や必要性について話し合い、次に医師から家族へ病気について説明し、今後の治療方針を話し合った。つぎに、患者に関わる各関係機関のスタッフが参加して症例検討会を開いた。

(1) 医師が、参加者に症例報告を行いながら病気の症状や遺伝的背景と治療方針や予後について説明し、専門的な知識の向上を図った。

(2) 看護婦は、それまでの訪問看護で得た情報をもとに、在宅療養における問題点と看護計画を提起した。そして、ホームヘルパーに対して、①直腸・膀胱障害による排尿・排便困難時の排便やマッサージの方法、②嚥下障害による食物誤飲時の対処方法、③言語障害による発語不能時の意志疎通の方法、④入浴・清拭・洗髪時の注意事項、⑤精神的ケアの重要性、⑤整った家庭環境の必要性を説明・指導した。

(3) 管理栄養士は、患者の栄養状態を評価して今後の栄養管理に必要な支援体制を呼びかけた。①栄養バランスの整った食事の献立と、嚥下能力に見合った調理方法、②調理器具・食器類の衛生管理の方法を指導した。

そして、患者の問題解決に向けての支援体制について各関係機関のスタッフ全員で討論し、身体機能低下に伴う今後の援助方針を再確認した。

(4) 情報の共有と迅速性を図ることが連携にとって重要であると考え、①患者宅に連絡ノートを置き、援助内容やその日の患者の状態を各訪問者が記載することにした。②電話やFAXを活用して互いに連絡をとり合うようにした。

このように症例検討会を重ねたことが、さらに発展し、1997年4月11日には保健福祉サービス調整会議が開催され、これまでの看護、介護サービスの状況を報告し、意見交換を行った。さらに1997年6月19日には緊急時対策をテーマに2度目の保健福祉サービス調整会議が開かれ、B病院神経内科の専門医と消防署員を加えて新たに連携をとった。

2) 具体的援助の実際（表2）

(1) 神経内科の専門医は、3ヵ月に1度外来診療を行った。当院の医師は、月2回の訪問診療と症状に合わせた投薬を行い、緊急時には往診で病状の安定を図った。投薬については神経内科専門医の指示にもとづき、運動失調に対して塩酸トリヘキソフェニジル（アーテン）1日6 mgが、活動時の振戦に対してプロチゾラム（レンドルミン）1日0.25 mgが処方された。

(2) 看護婦は、病状の観察を行い、シャワー浴または清拭と寝衣交換、寝具調整などの身体の清潔援助、ストレッチ運動、マッサージなどで硬直による痛みや倦怠感の緩和を図った。また、常に患者の良き相談相手となるように心がけ、時には

表1 連携の実際

月 日	参加者	内容および結果
1996年 5月17日	患者・夫 社協 ホームヘルパー 患者宅 当院 看護婦・栄養士	日常生活における援助内容について検討。患者の希望や必要性についての話し合い。ホームヘルパーの援助内容を調理と食事介助を中心とした家事援助へ変更した。
5月18日 当院	夫 当院 医師	現在の患者の病状と今後の治療方針についての話し合い。保存的療法とリハビリテーション、日常生活動作の援助を継続していくこととなった。
5月22日 当院	保健所 保健婦 市役所 保健婦・福祉課課長 社協 ホームヘルパー 当院 医師・看護婦・栄養士	症例検討会。病状の説明と治療方針、看護の問題点と治療の方針、患者の栄養状態と嚥下能力低下に伴う問題点について討論した。身体機能低下に伴う今後の援助方法を再確認し、終末期をどのように迎えさせられるか話し合った。
6月5日 患者宅	ホームヘルパー 当院 栄養士	栄養のバランスの良い献立、患者の嚥下能力に合った食材と調理方法の実習。ホームヘルパーと栄養士が連携して、食事作りと栄養管理を行うことになった。
6月25日 当院	保健所 保健婦 当院 看護婦・栄養士	情報の交換と日常生活動作の援助について検討。患者の残存機能を生かした援助で、家族も介護に参加できる援助方法を行うことになった。
7月29日 保健所	保健所 保健婦 当院 看護婦	患者の援助者に対する依存心が増し、各関係機関本来の役割を果たすことが困難となりつつあるため、援助の内容方法を再検討。患者の要求のみに振り回されず援助の必要性を見極め、その都度、患者にも理解を得るように話すことにした。
1997年 4月11日	保健所 保健婦 市役所 保健婦・看護婦 保健所 社協 ホームヘルパー 当院 医師・看護婦・栄養士	保健福祉サービス調整会議。現在の患者の病状と今後の治療方針について説明。これまでの援助の評価と在宅療養における総合的な援助の見直し(栄養面・看護面・福祉的援助面)。今後おこりうる問題の解決策について討論し、引き続き各関係機関が連携をとりながら援助を行っていくことになった。
1997年 6月19日	B病院 神経内科部長 保健所 所長・課長・保健婦 保健所 市役所 保健婦・看護婦 社協 ホームヘルパー 消防署 救急隊員 当院 医師・看護婦	保健福祉サービス調整会議。在宅での誤飲などの事故による緊急時の対策について検討した。消防署への患者名登録を行い、第1次救急を当院、第2次救急をB病院とすることが決定された。

童話や詩を読んで精神面の安定を図るように努めた。そして、理学療法士と協力して患者の全身状態に応じて屋内での動作の自立や日常生活動作の援助を行った。

保健所保健婦は、毎週金曜日に訪問指導と夕食介助を実施した。コミュニケーション機器であるトーキングノートを導入し、さらに家政婦の紹介や訪問看護ステーション導入および訪問入浴を勧めた。市衛生課保健婦は、毎週月曜日に訪問指導と夕食介助を実施した。さらに車イスの手配など、福祉的援助を整えた。

ホームヘルパーは、掃除や洗濯物の整理をしな

がら、限られた時間の中で、患者が食べやすい調理の工夫に力を入れ、根気強く食事介助に取り組んだ。各関係機関が連携をとりながら、それぞれの特殊性を生かした方法で在宅療養を支えた。

(3) 管理栄養士は、患者の嚥下能力に合った食事の提供をするために、食事の献立を立て、ホームヘルパーに調理実習と衛生面での指導を行った。そして、食事介助が行える支援体制を整え、経口摂取カロリーの補強により栄養状態の改善を図った。管理栄養士が月1回の定期訪問をして患者の栄養状態を評価し、食事計画を立て栄養管理と衛生管理に努めた。

表2 援助の内容

援助者	訪問日時と実施内容
当院 医師	月2回の訪問診療。 症状にあわせた投薬と緊急時の往診。
当院 看護婦	月・水・金曜日の午後(13時30分～15時まで)訪問。 病状の観察, 保清援助(シャワー浴又は清拭, 寝衣交換, 寝具調整など), 硬直による痛みや倦怠感の緩和(ストレッチ運動, マッサージなど), 精神面のリラックスを図るための援助(童話や詩を読んで聴かせたり, 音楽鑑賞, 患者の相談相手など)。
当院 理学療法士	毎土曜日(14時30分～15時まで)訪問。 全身のストレッチ運動と歩行練習を行い, 屋内での動作の自立や日常生活動作の拡大にむけての指導。
市役所衛生課 保健婦・看護婦	月曜日(16時～17時まで)訪問。 訪問指導と夕食の介助。 車イスその他, 生活用具の手配等の福祉的援助。
保健所 保健婦	金曜日(16時～17時まで)訪問。 訪問指導と夕食の介助。 コミュニケーション機器(トーキングノート・株式会社ライベックス製)を取り入れ意志疎通の訓練。 難病教室への誘い, 訪問看護ステーション導入および訪問入浴, さらに家政婦の紹介。
社会福祉協議会 ホームヘルパー	月～金曜日(10時～12時まで)訪問。 食材の買物と調理(朝, 昼, 夕食分) 昼食の介助および室内の清掃と洗濯。 水・木曜日(16時～17時まで)訪問。夕食の介助。
当院 管理栄養士	月1回の定期訪問および必要に応じ訪問(1時間～1時間半)。 患者の栄養状態を評価し, 嚥下能力に見合った食事計画を立て, ホームヘルパーと調理方法や衛生管理について指導。

必要に応じて各関係機関との電話連絡, 患者宅に置かれた記録ノートの記載。

Ⅲ 結 果

症例検討会を開いた結果, 各関係機関のスタッフの, 病気に対する専門的知識の向上が図れ, それぞれの機能を生かした方法で, 援助に取り組むことができた。

(1) 初回の保健福祉サービス調整会議では, 連携をとってからこれまでの援助に関する総合的な討論が行われた。①患者の病状の進行具合と治療についての把握, ②各関係機関と職種により提供出来る援助内容の確認と見直し, さらに今後の問題にむけての対策や援助方針について確認した。2度目の保健福祉サービス調整会議では, 緊急時対策に的を絞った討論が行われた。①消防署への患者名登録および緊急時の患者の搬送方法, ②第1次救急(当院), 第2次救急(B病院)としての医療機関の確保などが取り決められ, 突然の事

故や全身状態の急変に対する支援体制が整えられた。また, このような各関係機関の連携体制を本症例に限らず, 他の在宅難病患者にも応用していくことを確認した。各関係機関が積極的に意見交換の機会を持ち, 患者へのより良い援助の提供に取り組んだ。このことは, 患者や家族の不安解消にもつながった。

また病院と診療所が連携することにより, 神経内科専門医の意見が日常診療に生かせるようになった。例えば運動失調増悪時における投薬の変更方法, 嚥下障害の進行度合や栄養状態の悪化に対する胃瘻の必要性などについて神経内科専門医から助言が得られた。

(2) 当初, 患者は情緒不安定で依存心も強く, 援助者の退室時には, 泣いたり怒ったり(叫んだり)して興奮状態になることも再々あったが, 精神面での援助に加えて, ホームヘルパーや保健所

との訪問援助を時間差で行い、患者が独りで過ごす時間が少なくなったことや、日常生活における身体的側面での援助が整ったこともあって、現在では比較のおちついた表情で過ごし、笑顔も見受けられている。

また、保健所保健婦の発案で、トーキングノートを導入したことで、①患者と家族間でのやりとりが、単語ではなく会話として成り立つ機会も多くなった。②援助者が患者からの訴えを何度も聞きなおすことなく、1度で正確に聞き取れるようになった。③患者が趣味としている短歌の作製に根気よく打ち込み、日常生活が充実したものとなったなど、構音障害に対して多大な効果が得られた。さらに訪問入浴や車イスの整備などが実現したことで、患者の日常生活はより快適なものとなった。

(3) 食事については、管理栄養士の指導のもとに、患者の嚥下能力に合った食事が提供されて、食事介助により患者が食事を経口で十分に摂取できるようになった。その結果、体重は37.0 kg (-25%のやせ)まで増加し、栄養状態がやや改善された。また、夜間の食事作りと食事介助は家族が協力して行うようになった。

(4) 患者宅に共用の連絡ノートを作製して置いたことで、①保健婦や看護婦が家族と話し合った経過、②患者が看護婦やホームヘルパーに訴えた悩みや精神状態、③薬剤を服用した後にみられる運動失調の変化、④食事摂取状況等が記録された。その結果、各職種が連絡ノートから必要な情報や患者の状態を正確に把握できるようになり、きめの細かい援助が可能となった。保健福祉サービス調整会議や症例検討会を開いた翌日には、保健あるいは医療側が報告書を作製し、各関係機関にFAXで送付して援助方針の確認をした。このように電話やFAXを活用したことで、詳細な情報を共有し合え、速やかに問題点の把握ができ、解決に向けて取り組むことができた。

Ⅳ 考 察

ジョセフ病は、運動失調を主症状とする脊髄小脳変性症の一種型である。ジョセフ病では運動失調に加え、錐体路徴候、外眼筋不全麻痺、ジストニア、びっくりまなこなどの特徴的な症状を示す^{2,3)}。25歳以下の若くして発症することが多く、

しかも遺伝性・家族性を示す。わが国では約500家系、約1200人の患者がいると推定されている。治療は、特に有効なものはなく、症状は長期慢性の経過をたどる。経過とともに運動失調による平衡機能障害と協調障害が顕著となり、起居・移動能力や日常生活動作 (activity of daily living: ADL) 能力が低下してくる。錐体路症状や錐体外路症状を伴って、嚥下障害や構音障害を来し、自立神経症状から排尿障害を示すものもある。病気の進行とともに多彩な症状と障害を示すことから、家族や援助者の対応には病型および変化する症状と障害に関して十分な理解が必要となる⁴⁾。特にターミナルステージでは、①排尿障害②ADL障害③コミュニケーション障害が問題となり、それについての十分な対策が必要である。したがって、ジョセフ病の患者や家族の精神的・物質的負担は測りしれなく大きい。こうした神経難病患者の在宅療養を支えていくためには、きめ細かな援助が必要とされる。このきめ細かな援助は単独の職種の働きかけだけでは実現しないし、また単独の医療機関の働きかけだけでも実現しない。つまり、こうした神経難病患者の在宅療養の実現には、①各職種間の連携と②各関係機関の連携が必要不可欠である^{5,6)}。

1. 各職種間の連携

各職種間との連携とは、すなわち患者をとりまく各職種によるチーム医療に他ならない。当院においては、本症例について訪問開始当初から、医師による訪問診療、看護婦による訪問看護、管理栄養士による訪問栄養指導、理学療法士による訪問リハビリテーションを実施した。このチーム医療の中では、お互いが情報を速やかに交換して共有することで、患者の療養生活の場においてどのような問題点が存在するか、その問題点を解決するにはどのような方法があるか、そしてきめ細かな援助を提供するためには何が必要であるか常時検討を重ねた。その結果、患者・家族の不安解消および患者の栄養状態の改善には、当院単独の援助では十分でなく、各関係機関の連携した援助が必要であると判断した。

2. 各関係機関の連携

本症例では当院の訪問を開始してから4ヵ月後に、当院は各関係機関すなわち、保健所・市役所衛生課・社会福祉協議会に対し連携を呼びかけ

た。その結果、患者をとりまくチーム医療（チーム援助）は、医師・看護婦・管理栄養士・理学療法士に加えて、保健所保健婦と市役所保健婦・ホームヘルパーの職種が参加した。その結果、管理栄養士・看護婦・保健所保健婦・市役所保健婦・ホームヘルパーが食事の献立調理・食事介助に関わることで患者の栄養状態が改善した。

さらに保健所主催の保健福祉サービス調整会議の実施により、各関係機関が提供すべき援助の内容が明確になった。その結果、本症例においては不安状態からの援助要求の拡大に対しても、問題解決が行われ、よりきめの細かい援助が可能となった。保健婦が各関係機関の調整と連絡に努めた結果、このチーム医療に地元県立病院の神経内科専門医と消防署が加わった。この時点で、患者の突然の事故や全身状態の急変に対する支援体制が整い、患者や家族の不安の解消につながった。さらに保健婦を通してこうした各関係機関の連携体制を他の在宅難病患者に応用していくことが確認されたことは、在宅難病患者にとって有益なものになると考える。

こうした各職種間の連携と各関係機関の連携が整うことによって初めて、神経難病患者の在宅療養が実現可能となる。この連携のもとで各職種あるいは各関係機関が特殊性を生かした援助を迅速に無駄なく実行するためには、情報の共有化が必要不可欠である。本症例でも地域の医療機関と行政・福祉機関が一体となりお互いが情報を速やかに交換して共有することで、円滑な連携が可能となった。本症例では情報の共有化は①患者宅のノ

ート・電話・FAXの活用、②保健福祉サービス調整会議・症例検討会を通して行われた。

V ま と め

多くの問題を抱え、在宅療養している神経難病の患者に対して、きめ細かな援助を実施するために医療・保健・福祉が連携をとり、チーム医療を実施することで、援助について迅速に対応できるシステムが作られた。このチーム医療を中心とした援助システムの実現には、各職種間および各関係機関における情報の共有化が必要不可欠である。

本論文の要旨は、第36回公衆衛生学会近畿地方会（1997年5月、京都）において発表した。

（受付 '97.12. 8）
（採用 '98. 4.13）

文 献

- 1) 厚生省特定疾患運動失調症調査研究班. 総括研究報告. 平成3年度研究報告書 1992; 1-5.
- 2) Sakai T, Ohta M, Ishino H. Joseph disease in a non-Portuguese family. *Neurology* 1983; 33: 74-79.
- 3) 湯浅龍彦, 他. Joseph病の1家系. *神経進歩* 1985; 29: 516-523.
- 4) 尾花正義, 田中勇次郎, 廣瀬和彦. 神経難病のターミナルケア. *OTジャーナル* 1992; 26: 676-682.
- 5) 小林量作. 脊髄小脳変性症患者の生活指導. *PTジャーナル* 1993; 27: 177-182.
- 6) 尾形由美子. 脊髄小脳変性症による嚥下障害患者の看護. *臨床看護* 1993; 19: 450-454.