

**令和8年6月12日**

**浦添看護専門学校**

**「地域・在宅看護方法論Ⅱ」**

**対象の健康状態に合わせた看護の実際**

**健康の慢性的な揺らぎの再調整を必要とする状態**

**「難病の現状と照喜名の語り」**

**認定NPO法人アンビシャス  
沖縄県難病相談支援センター  
センター長/相談員/クローン病  
照喜名 通**

# 国の難病対策の経緯

## ○昭和47年 「難病対策要綱」策定

※スモン・ベーチエツト病・重症筋無力症・全身性エリテマトーデスの4疾患が対象

※調査研究の推進・医療施設の整備・医療費の自己負担の解消の3つを柱とする施策

## ○昭和48年 「特定疾患治療研究事業実施要綱」に基づく医療費助成開始

## 対策の開始から40年以上が経過・・・

○難病の中でも研究事業や医療費助成の対象とされていない疾患があるなど、難病の疾患間での不公平感

○医療費助成制度における都道府県の超過負担

○難病患者の長期にわたる療養と社会生活を支える総合的な対策が不十分

## こうした課題を踏まえて・・・

○平成25年4月 **障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律**が施行

※障害者の範囲に**難病等**が加わった。 ※以下、「**障害者総合支援法**」という。

→ **障害者手帳の有無に関わらず、障害支援区分の認定等の手続きを行えば、必要と認められた障害福祉 サービス**を利用することができるようになった。

○平成27年1月**[難病の患者に対する医療等に関する法律]**が施行 ※以下、「**難病法**」という。

# 難病対策の歴史

## 難病対策要綱



昭和47(1972)年から  
平成26年まで

**特定疾患**  
スモン対策から開始

5 6 疾患まで増加

難病対策が法律化

**指定難病**

平成27年 1月から : 110疾患  
平成27年 7月から : 306疾患  
令和 7年 4月から : 348疾患

**特定疾患**

4疾患

- スモン
- 難治性の肝炎のうちの劇症肝炎
- 重症急性膵炎
- プリオン病

# 難病の患者に対する医療等に関する法律

(平成26年5月23日成立/平成27年1月1日施行)

- 難病法では、難病患者の良質かつ適切な医療の確保、療養生活の質の維持向上を図ることを目的として、基本方針の策定、公平・安定的な医療費助成制度の確立、調査研究の推進、療養生活環境整備事業の実施等の措置について規定している。

## 概要

### (1) 基本方針の策定

- ・ 厚生労働大臣は、難病に係る医療その他難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針を策定。

### (2) 難病に係る新たな公平かつ安定的な医療費助成の制度の確立

- ・ 都道府県知事は、申請に基づき、医療費助成の対象難病（指定難病）の患者に対して、医療費を支給。
- ・ 指定難病に係る医療を実施する医療機関を、都道府県知事が指定。
- ・ 支給認定の申請に添付する診断書は、指定医が作成。
- ・ 都道府県は、申請があった場合に支給認定をしないときは、指定難病審査会に審査を求めなければならない。
- ・ 医療費の支給に要する費用は都道府県の支弁とし、国は、その2分の1を負担。

### (3) 難病の医療に関する調査及び研究の推進

- ・ 国は、難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進。

### (4) 療養生活環境整備事業の実施

- ・ 都道府県は、**難病相談支援センターの設置**や訪問看護の拡充実施等、療養生活環境整備事業を実施できる。

## 検討規定

法附則第2条において、「政府は、この法律の施行（平成27年1月）後5年以内を目途として、この法律の規定について、その施行の状況等を勘案しつつ、**特定医療費の支給に係る事務の実施主体の在り方その他の事項について検討を加え、必要があると認めるときは、その結果に基づいて必要な措置を講ずるものとする。**」と規定されている。



# 難病の患者に対する医療等に関する法律

平成26年5月23日成立/平成27年1月1日施行

(1)基本方針の策定

(2)難病に関わる新たな公平かつ安定的な

医療費助成の制度の確立

(3)難病の医療に関する調査及び研究の推進

(4)療養生活環境整備事業の実施

# 疾患一覧の一部

令和6年4月

## 医療費助成対象疾病（指定難病）一覧（341 疾病）

※このQRコードから病気の解説等を見ることができます。 <https://>

病名	告示番号
<b>あ</b>	
アイカルディ症候群	135
アイザックス症候群	119
IgA 腎症	66
IgG4 関連疾患	300
亜急性硬化性全脳炎	24
悪性関節リウマチ	46
アジソン病	83
アッシャー症候群	303
アトピー性脊髄炎	116
アペール症候群	182
アラジール症候群	297
$\alpha$ 1-アンチトリプシン欠乏症	231

病名	
オスラー病	
<b>か</b>	
カーニー複合	
海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん	
潰瘍性大腸炎	
下垂体性 ADH 分泌異常症	
下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	
下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	
下垂体性 TSH 分泌亢進症	
下垂体性 PRL 分泌亢進症	
下垂体前葉機能低下症	
家族性高コレステロール血症（ホモ状）	
家族性地中海熱	

# 難病の定義



**難病**（難病の患者に対する医療等に関する法律 第1条）

- ◎ 発病の機構が明らかでなく
- ◎ 治療方法が確立していない
- ◎ 希少な疾病であって
- ◎ 長期の療養を必要とするもの

※患者数等による限定は行わず、他の施策体系が樹立されていない疾病を幅広く対象とし、調査研究・患者支援を推進。

**指定難病**（医療費助成の対象）

（難病の患者に対する医療等に関する法律 第5条）

◎ **難病のうち、以下の要件を全て満たすもの**

- 患者数が本邦において一定の人数（人口の0.1%程度）に達しないこと
- 客観的な診断基準（又はそれに準ずるもの）が確立していること

# 日本における難病の定義

令和7年4月現在



## 難病



(調査研究・患者支援)

- ◎ 発病の機構が明らかでなく
- ◎ 治療方法が確立していない
- ◎ 希少な疾病であって
- ◎ 長期の療養を必要とするもの

6000種類以上



障害者総合支援法の  
対象疾病（難病等）

(福祉サービス)



376種類

難病の患者に対する医療等に関する法律



指定難病



(医療費助成の対象)

1. 患者数が一定の人数以下
2. 客観的な診断基準がある

348種類



児童福祉法で「小児慢性特定疾病」 801種類

# 発症の機構が明らかではない



①原因が不明または病態が未解明な疾病が該当するものとする。

# 治療方法が確立していない



○ 以下のいずれかの場合に該当するものを対象とする。

- ① **治療方法が全くない。**
- ② **対症療法や症状の進行を遅らせる治療方法はあるが、根治のための治療方法はない。**
- ③ **一部の患者で寛解状態を得られることはあるが、継続的な治療が必要。**

臓器移植の場合は、治療が確立しているとはいわない。

# 長期の療養を必要とする

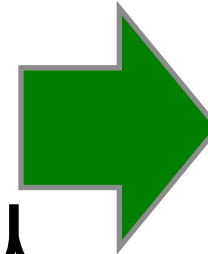


① 疾病に起因する症状が**長期**にわたって継続する場合であり、  
基本的には発症してから  
**治癒することなく**  
生涯にわたり**症状が持続**もしくは**潜在**する場合を該当するものとする。

# 患者数が本邦において一定の人数 に達しないこと



[一定の人数]として示されている  
「人口の**0.1%**程度以下」



※本邦の人口は約**1.27億人**、

その**0.1%**は約**12.7万人**

(「人口推計」(令和元年10月確定値)

(総務省統計局)より)

当面

**0.15%**

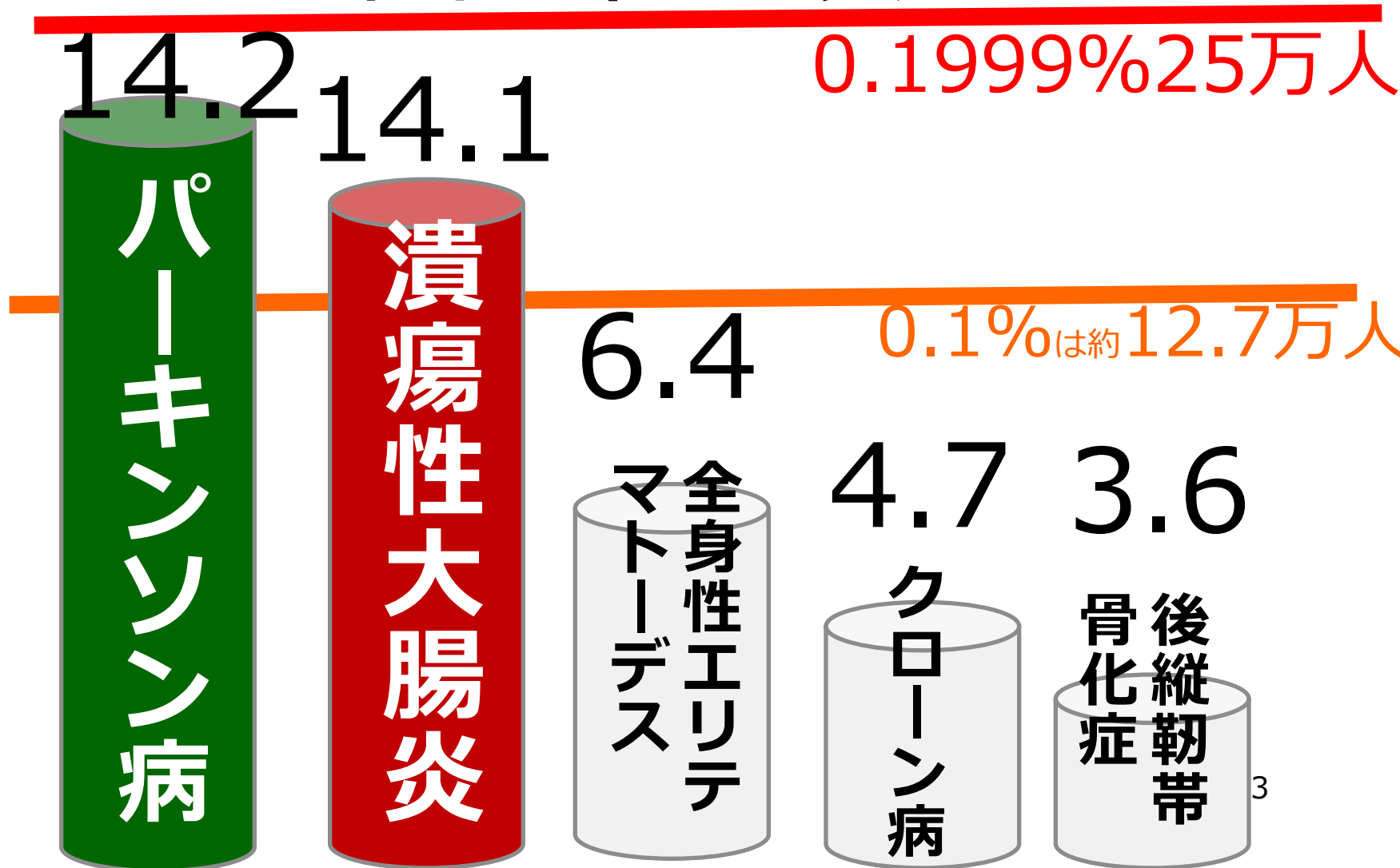
**18万人**

**以下**

# 医療受給者証交付件数

単位：万人

## 全国上位5疾患



# リウマチは難病？

リウマチ（慢性関節リウマチ）

国内で**70万人**であり、  
一年に1万5,000人が新しく発病している。

難病ではあるが、希少性では無いことから、医療費助成の難病には該当しない

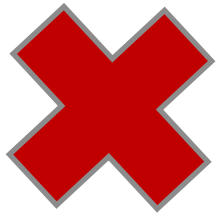
# 診断に関し客観的な指標による 一定の**基準**が定まっていること

① 血液等の検体検査、画像検査、遺伝子解析検査、生理学的検査、病理検査等の結果とともに、視診、聴診、打診、触診等の理学的所見も、客観的な指標とする。

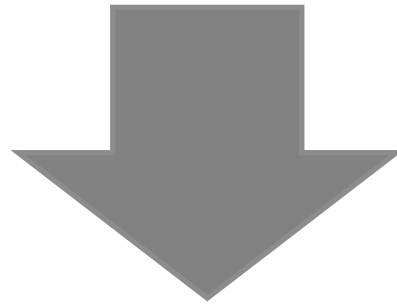
② 「**一定の基準**」とは、  
関連学会等の基準や、すでに国際的  
基準等、専門家間で一定の合意。

# 重症度分類等を満たさないもの

難病と診断されても、支給できるとは限らない



指定難病と診断されても、  
特定医療費の支給認定は対象外



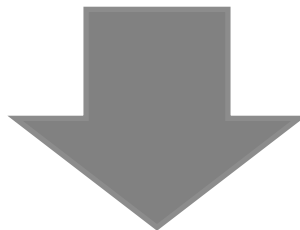
月ごとの医療費総額が33,330円を  
超える月が 年間3月以上ある患者  
については、支給認定を行う。



# 重症度分類等を満たさないもの

指定難病と診断されても、  
特定医療費の支給認定は対象外

軽症者



## 軽症高額

月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年間3月以上ある患者については、支給認定を行う。



# 指定難病の「登録者証」とは

NEW

令和6年4月の改正難病法施行に伴い、難病の患者が指定難病に罹患していることを証明する「登録者証」を交付する事業が創設されました。※国の定める指定難病(341疾病)のみ登録者証の交付対象です。

「登録者証」は、難病の患者が福祉、就労等の各種支援を円滑に利用できるようにするため、都道府県等が患者の申請に基づき指定難病に罹患していること等を確認したうえで発行するものです。

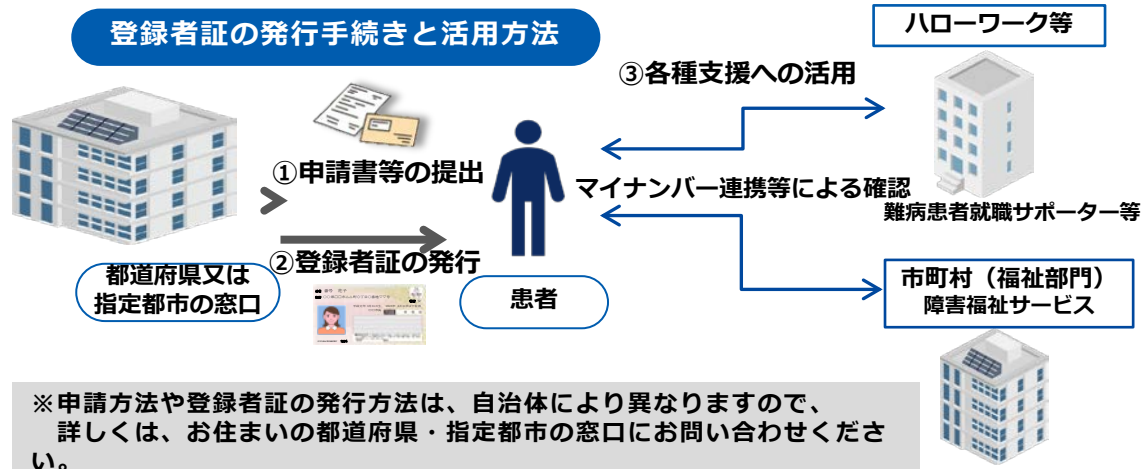
障害福祉サービスの利用申請時やハローワーク等の利用時に、指定難病の患者であることを証明できます。



## ※登録者証とは？

難病法に基づく指定難病患者であることを証明するものです。  
(医療費助成の対象とならない方にも交付されます)

### 登録者証の発行手続きと活用方法



これまでは医師の診断書が必要だった

# 医療費助成の対象となる内容

## ① 特定医療費の内容

- ・ 病院または診療所での**診察や治療代**
- ・ 薬局等での**お薬代**
- ・ 病院や訪問看護ステーションからの**訪問看護や訪問リハビリの費用等**

## ② 対象医療の範囲

指定難病およびその指定難病に付随して発生する傷病に関する医療

# 医療費助成の対象となる内容

## ③ 支給対象となる医療の内容

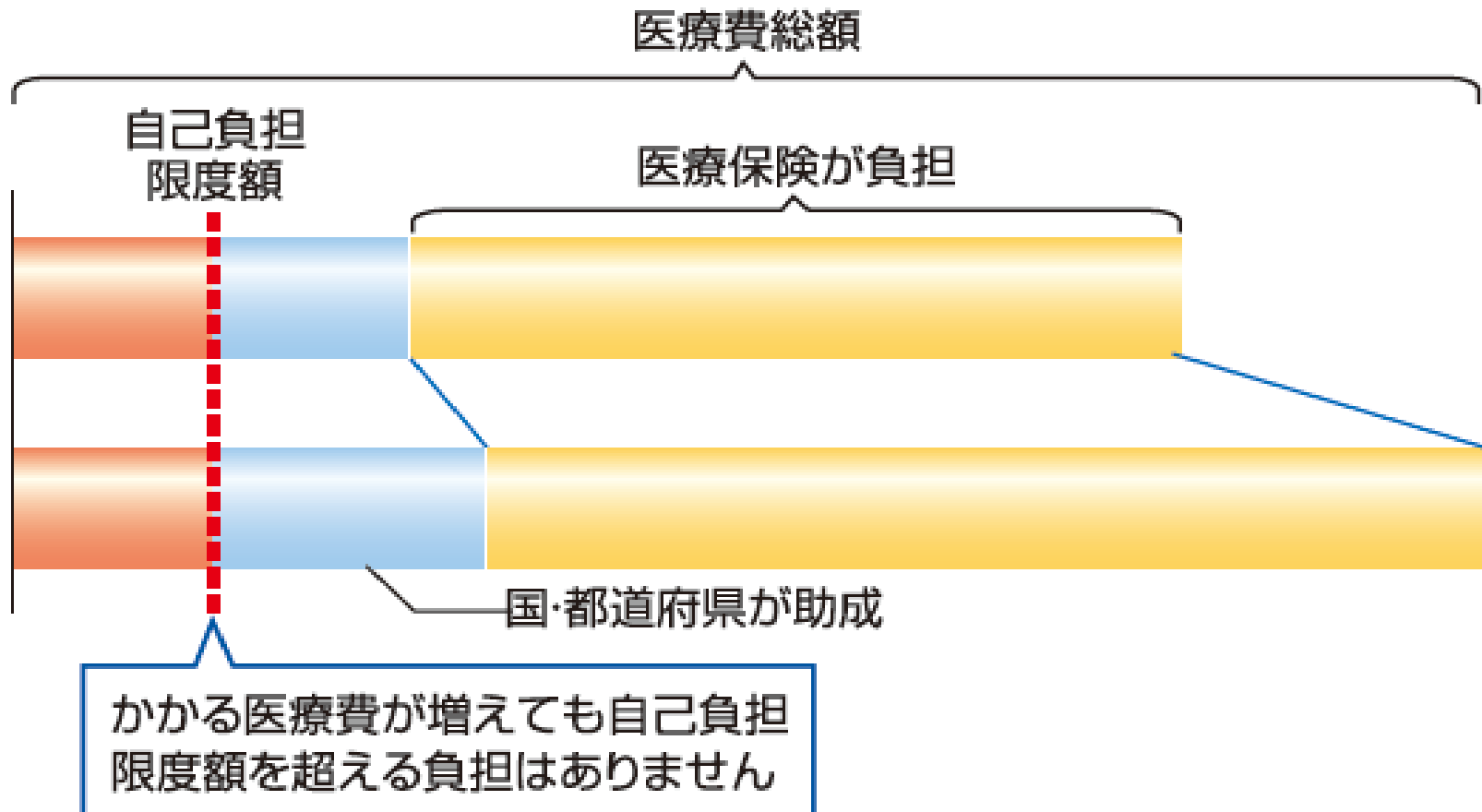
- ・ 診察・薬剤の支給
- ・ 医学的処置、手術およびその他の治療
- ・ 居宅における療養上の管理およびその治療に伴う世話その他の看護
- ・ 病院または診療所への入院およびその療養に伴う世話その他の看護

## ④ 支給対象となる介護の内容

- ・ 訪問看護
- ・ 訪問リハビリテーション
- ・ 居宅療養管理指導

# 自己負担額

- 自己負担割合は3割→**2割**になります。
- 所得に応じて毎月の自己負担限度額が決まり、それを超える負担はありません。



# 自己負担額

## ●自己負担限度額（月額）

区分	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)		一般	高額かつ長期	人工呼吸器等 装着者(※)
1	生活保護		0円	0円	0円
2	市町村民税 非課税 (世帯)	患者さん本人の年収~80万円	2,500円	2,500円	1,000円
3		患者さん本人の年収80万円超	5,000円	5,000円	1,000円
4	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円	5,000円	1,000円
5	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円	10,000円	1,000円
6	市町村民税 25.1万円以上 (約810万円~)		30,000円	20,000円	1,000円

# 難病指定医・指定医療機関

- 名簿（2022年3月1日現在）
- 沖縄県難病指定医療機関名簿（市町村順）
- 指定医療機関（エクセル：282KB）
- 指定病院、診療所（PDF：621KB）
- 指定薬局（PDF：604KB）
- 指定訪問看護ステーション（PDF：273KB）
- 沖縄県難病指定医・協力難病指定医名簿（医療機関順：指定医番号入り）
- 難病指定医、協力難病指定医一覧（エクセル：235KB）
- 難病指定医一覧（PDF：412KB）
- 協力難病指定医一覧（PDF：186KB）

528か所

539か所

149か所

1147名

51名

更新のみ書ける（2時間程度の研修）

新規診断・更新  
5年以上・学会（  
OR研修2日）

<https://www.pref.okinawa.jp/site/hoken/chiikihoken/shippei/institution.html>

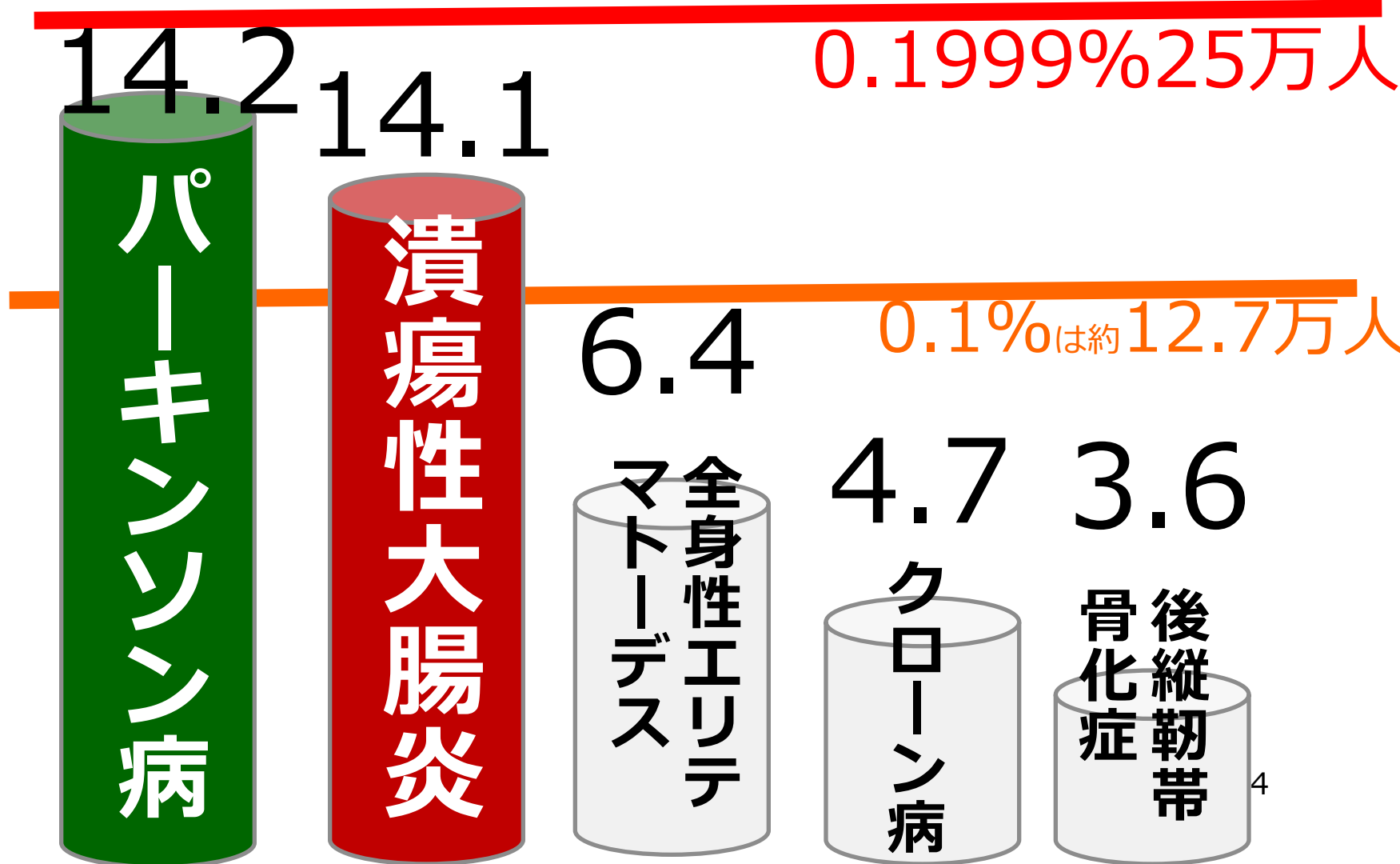
沖縄県

保健医療部地域保健課疾病対策班

# 医療受給者証交付件数

単位：万人

## 全国上位5疾患



# 医療受給者証交付件数

## 沖縄上位5疾患

単位：人

1466



1217



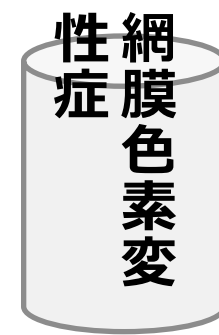
1136



537



481



→ 1.0%

↑ 1.9%

↓ 0.8%

→ 1.0%

↑ 2.0%



# 沖縄は全国の1%人口

全国 1億2658万人 100%

東京都 1396万人 11.2%

埼玉県 734万人 5.8%

千葉県 628万人 5.0%

神奈川県 922万人 7.3%

一都三県 3680万人29.1%

沖縄県 145万人 1.1%

2020年度現在

難病：全国：103,370件

沖縄県：11,924件

1.2%

# 難病を持つ割合

145万人県民で

11,924件 ÷ 0.7%

1000名に7名

142名に 1人計算

他人ごとでは済まされない

しかし、実際は一人で複数の疾患登録があるので、

単純計算では計れない

# 窓口は保健所（県）



難病指定医



※指定  
医療機関



## 主な必要書類

- ① 特定医療費支給認定申請書、診断書
- ② 住民票、市町村民税（非）課税証明書などの課税状況を確認できる書類  
（こちらは**世帯全員分**が必要です）。
- ③ 健康保険証の写しなど

申請者  
（対象患者）



申請

保健所等

提出

都道府県  
（審査）

医療受給者証 交付

医療受給者証の有効期間は？

原則として申請日から1年以内で都道府県が定める期間です。1年ごとに更新の申請が必要です。

患者が病気のために他者に援助を頼むときは、たとえ相手が家族であっても対等の関係を維持することが大切

- ・患者が患者役割に甘んじており、常に子供からのメッセージを出してくると、大人からのメッセージで返すことは交差型交流となり緊張を生み出す

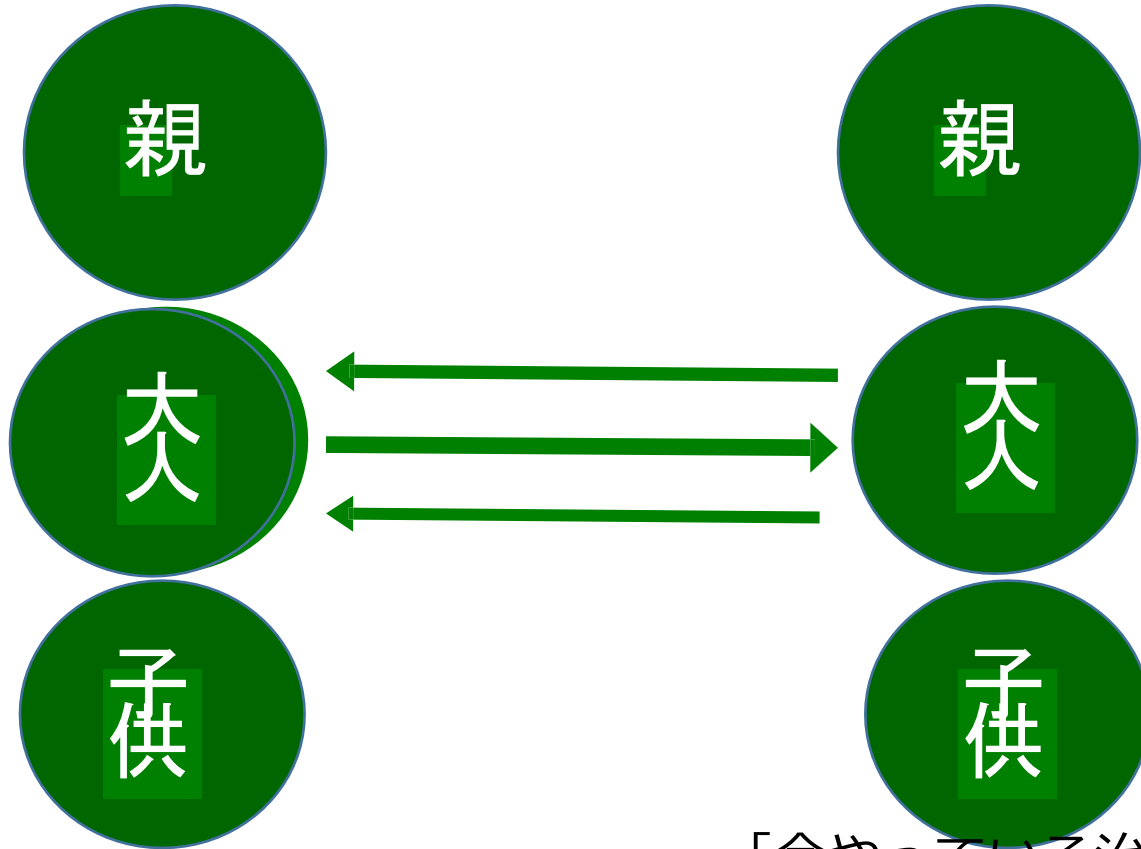
しかし緊張を和らげるために親からのメッセージに変えることはせず、

**大人からのメッセージで答え続ける**

**→ 必要な援助を必要な時だけ提供する**

# 水平（対等）の関係

## 平行型コミュニケーション



「わかりました。それではもう一つ別の治療法がありますからこれを試してみましようか。今のより長く効くといわれています。」

「今やっている治療法は、何も効果を感じられないのですが・・・」

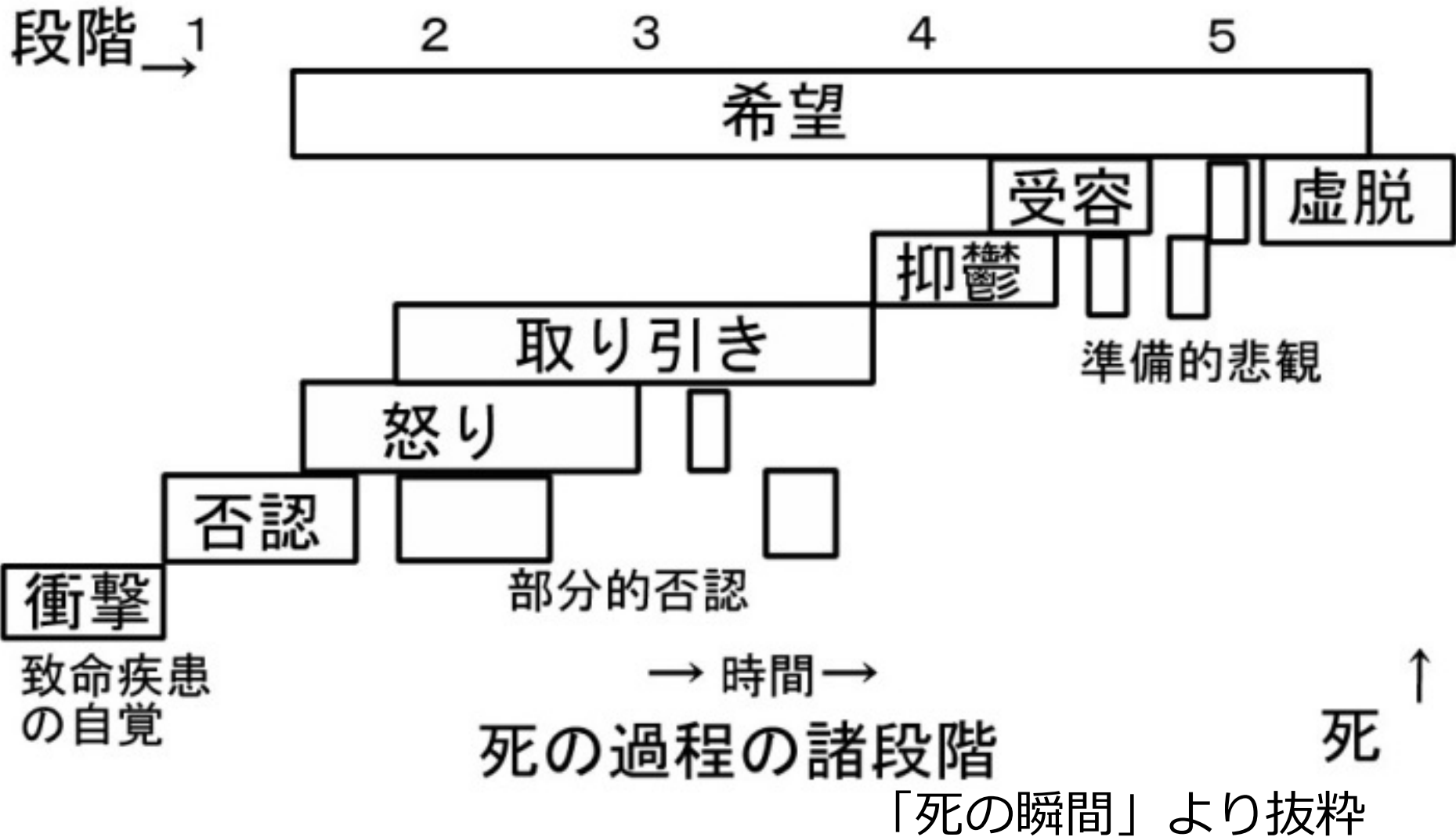
「その治療法はどうするのですか。何か副作用があるのですか？」

# コミュニケーション・スキル・トレーニング 患者と対等の関係を築く

## やり方

1. 患者に「辛いこと、困っていることはないですか」と声をかける
2. 患者が訴えることを**傾聴**する
3. 自分が**提供**できることは何かを伝えて、実施する
4. 実施したことに対しての**感想**を聞く
5. こちらが実施したことを受けてくれたことに**感謝**を述べる

# エリザベス・キューブラ・ロス

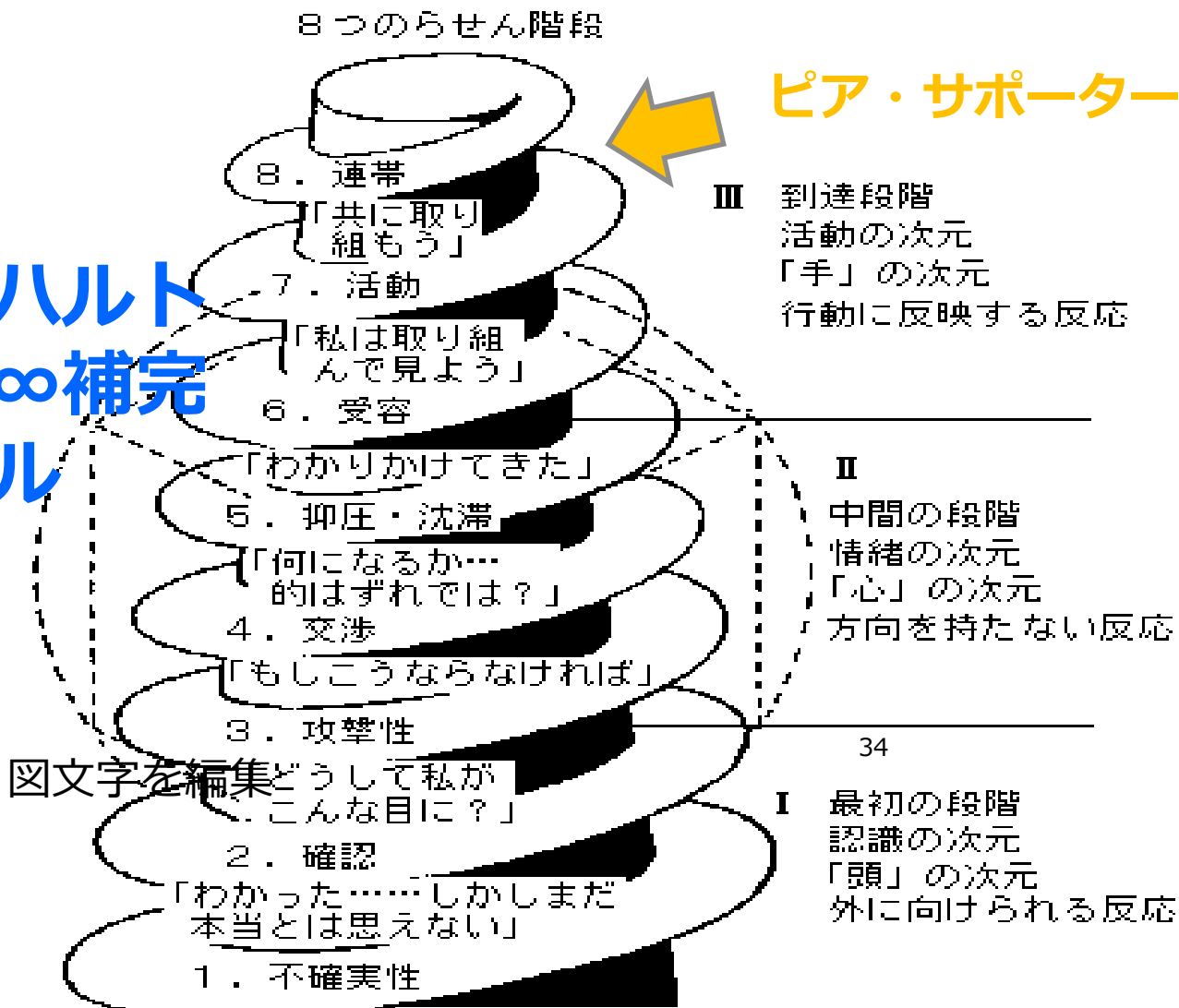


キューブラ・ロス

「死の瞬間」

5段階から↓

# エリカ・シューハルト のユニバーサル∞補完 スパイラルモデル



Erika Schuchardt エリカ・シューハルト  
University of Hanover, Department of Educational Disciplines, FRG  
「いったい何が起きたのだろう？」

# 魔法はいつか解けると 僕らは知っている

本人は力を持っている  
呪文にかかっているだけ  
かけられる呪文があるのなら  
解ける呪文もあるはず

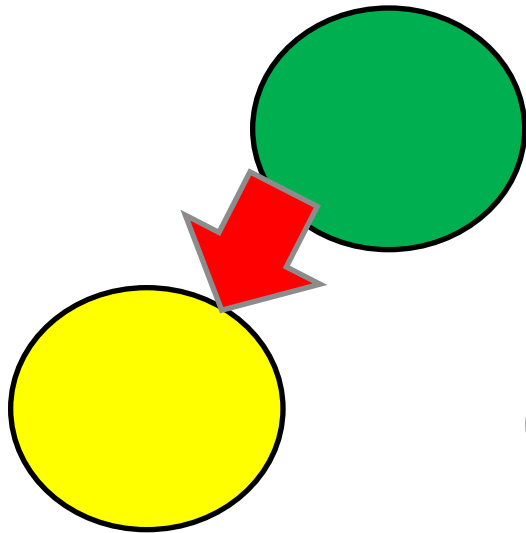
メアリと魔女の花(アニメ)より

# 人の話をよく聞く

## 同情

同じ情けではなく、  
上から目線

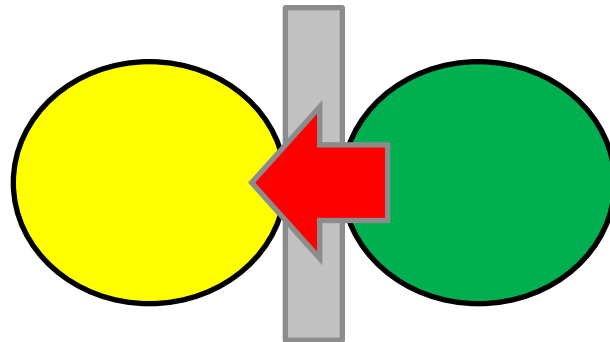
かわいそうに



## 同感

同じ感想だが、  
自分が主体

判る！  
自分もそうだった

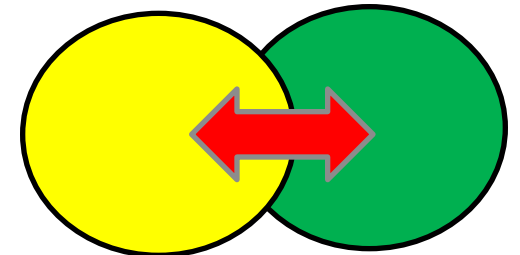


## 共感

相手が主体で、  
共に感じる

辛いんだね

そうだ、その通りだ



# お医者さんごっこ

悩みを共感し、  
解消する目的

なだ いなだ (精神科医師)

**「心医者入門」**

必要な資質は  
**「我慢して聴く」**



# 傾聴のさまざまな距離

少年が家出し非行グループに入って窃盗でつかまった  
「自分の父親が酒ばっかり飲んで、自分の事を何もか  
まってくれなかつた」と訴える



- 1 「それで、お父さんはどんな職業？」
- 2 「大変なお父さんだけど、お母さんはどうだった？」
- 3 「ずいぶん辛かったね」
- 4 「悪いお父さんだね」
- 5 「そんなお父さんなら、君が非行に走るのも当然と思うよ」

# 支援者が言わない方がよい言葉

**頑張ろう**  
**受容しよう！**  
**感謝しよう！**

当事者  
からの  
発言

**頑張る。**  
**受容した**  
**感謝です**



# 医療者は正論を言いたくなる

正しいことを言うときには  
少しひかえめにするほうがいい  
正しいことを言うときは  
相手を傷つけやすいものだと  
気付いているほうがいい

# 科学では無い、人との対話

頭蓋骨骨折で死亡（脳の損傷）

→自然科学

なぜ、死んだのか（ものがたり）

→人との対話（傾聴）

同じ手法が上手くいくとは限らない

# 不安の解消

- 同病者からの情報提供
- 家族からの情報提供
- 傾聴する人  
(専門家、ピア)

# 支援者も悩む

支援者も訪問先の利用者さんとの関係でストレスを抱えきれずに、契約を破棄する事例もあり、関わり方とストレスと付き合いを考えなくてはならない。



# どちらにもリラクゼーション効果がある

ストレス時

リラックス時

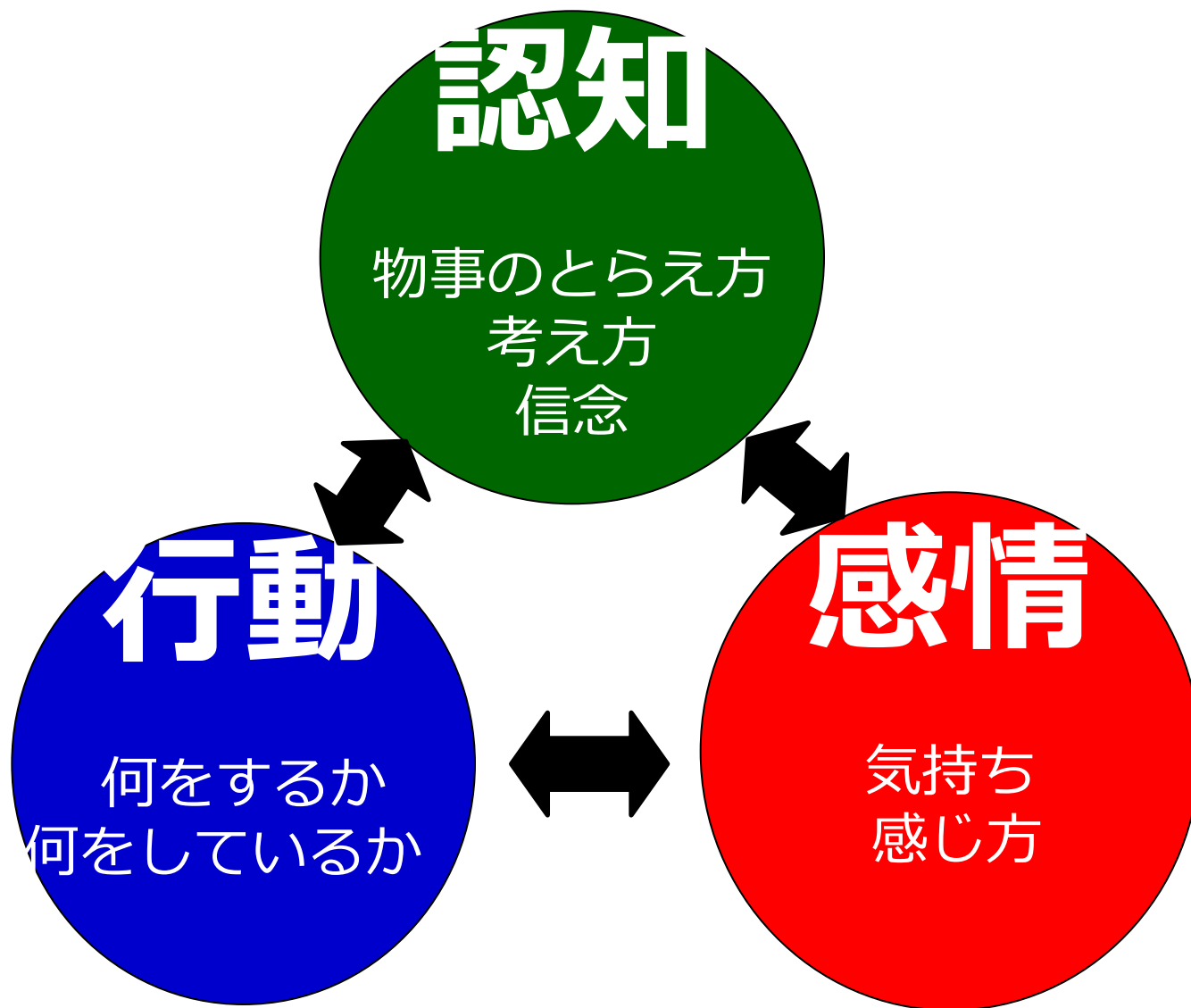
速くなる	呼吸	穏やかになる
増える	心拍数	減る
上昇する	血圧・血糖	下降する
上昇する	酸素消費量	低下する
消化液の分泌を抑制する	消化器	消化液の分泌を促進する
ホルモン分泌を乱す	内分泌	ホルモン分泌を安定させる
緊張する	筋肉	弛緩する
減少する	末梢循環	増加する
興奮・緊張・不安	精神活動	リラックスする

交感神経

副交感神経

# 認知と感情と行動について

認知・行動・感情は緩やかに関連し合っている



# 自分の認知を知る

**自動思考・・・頭の中に何気なく思い  
浮かぶ考え**

**「おもしろい」「退屈だ」**

**「私は不幸だ」**

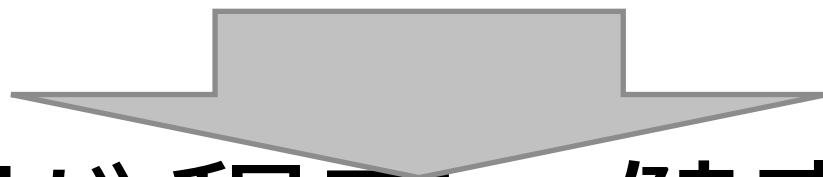
**「この病気はきっと悪くなる」**

**「私は迷惑なんだ」・・・**

否定的自動思考は、ネガティブな感情、消極的な行動を引き起こす

# 思いが健康被害を高める

孤独を長く感じる、  
過去の事を常に考えてしまう

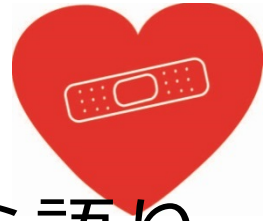


喫煙と同じ程度、健康被害の  
リスクがある

# 自分で心を手当する方法（例

手当A 心の痛みをやわらげる

**語らない方が癒し**になることもある。



自分の気持ちを無視せず、語りたのなら語り、避けたいのなら避けるようにする。

手当B 失われた自分を取り戻す

日常生活に支障が無い程度まで**気持ちが回復**してから実行する

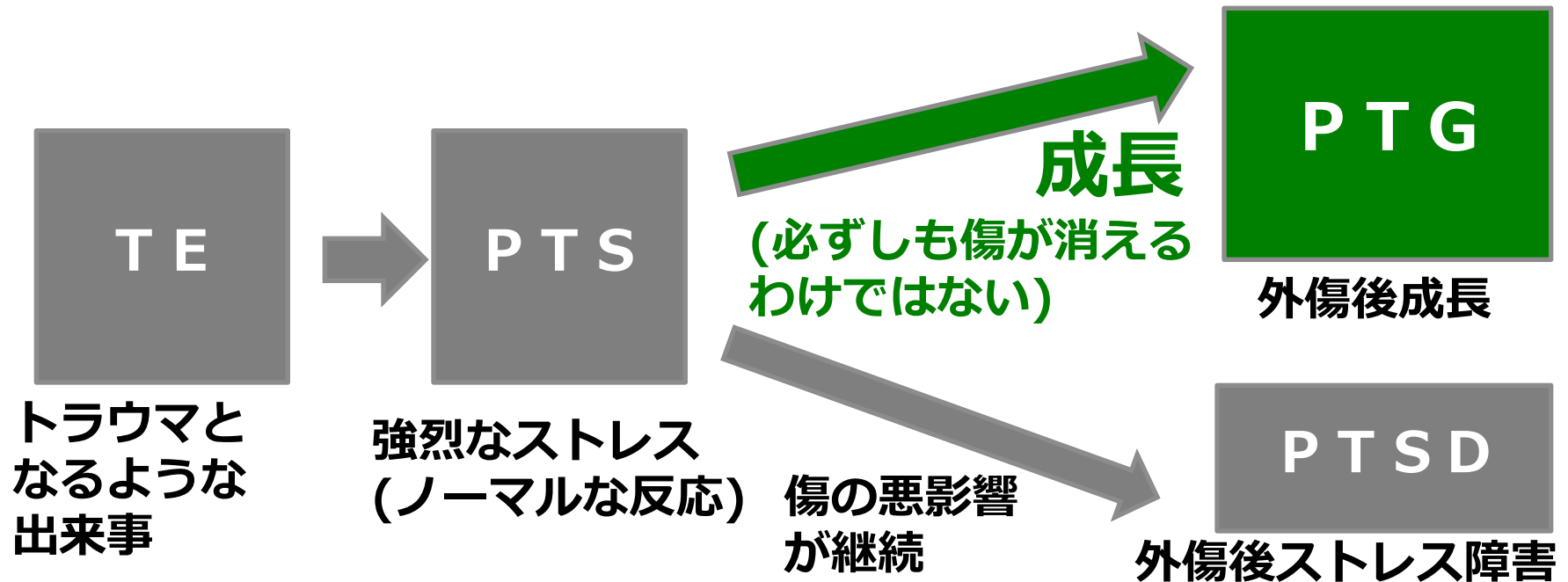
手当C 悲しみから意味をつかみとる

つらい経験を人生の物語のなかに正しく位置づけ、そこから自分にとって大切な**意味を読み**とる



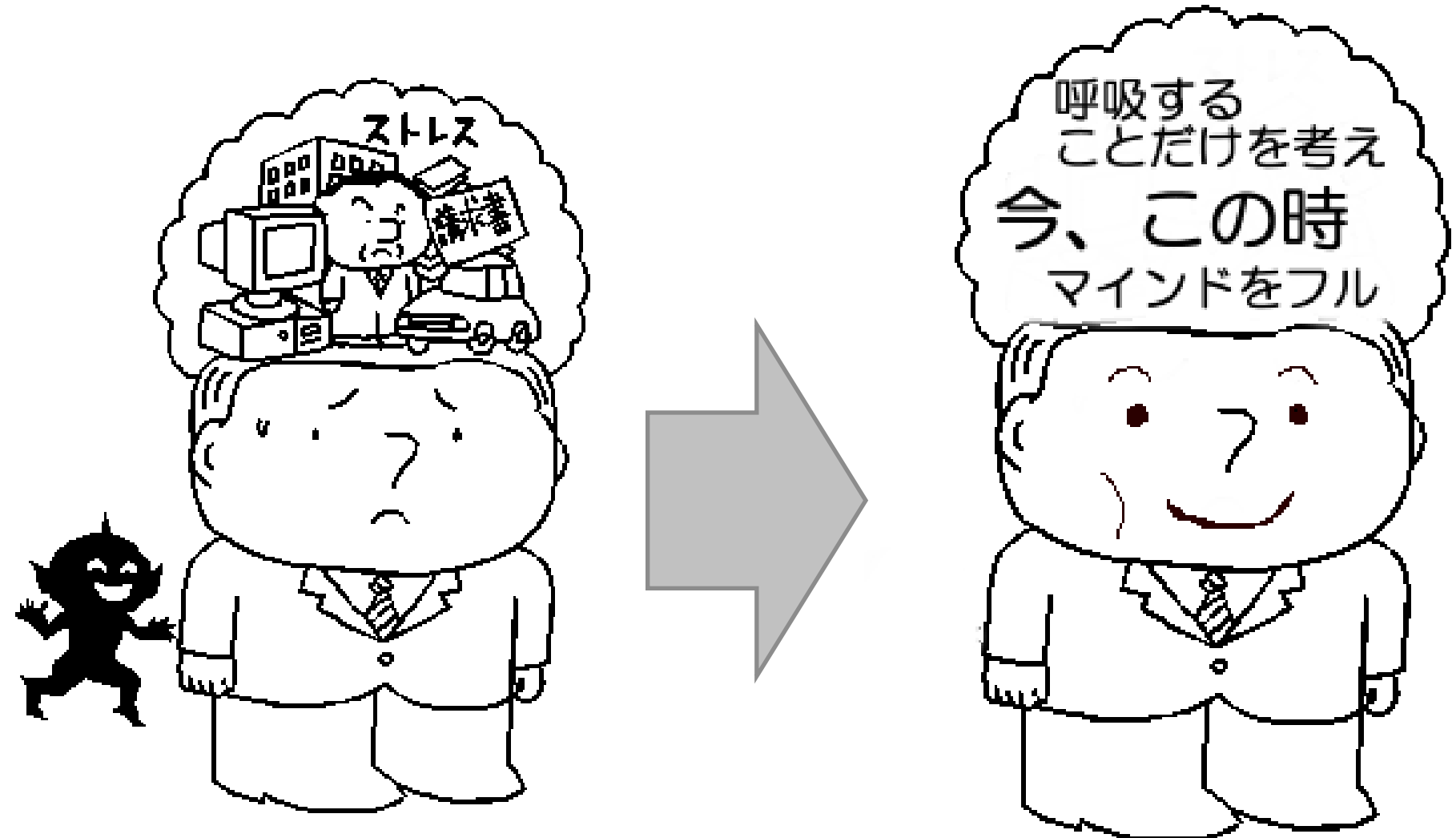
# 心的外傷後成長 ポスト・トラウマティック・グロース (PTG : Post-Traumatic Growth)

- 1) **他者との関係** : より深く、意味のある人間関係を体験する。
- 2) **精神的変容** : 存在や霊性への意識が高まる。
- 3) **人生に対する感謝** : 生に対しての感謝の念が増える。
- 4) **新たな可能性** : 人生や仕事への優先順位が変わる。
- 5) **人間としての強さ** : 自己の強さの認識が増す。



# マインドフルネス瞑想法

ストレス解消方法の一つ



# マインドフルネス瞑想の効果

## 1. 抑うつに対する効果

うつになりやすい人の特徴

気分が落ち込んだときに、どうしてそう感じるのか  
その原因として自分の問題や個人的な欠点といった  
ネガティブな側面を「考え続ける」



「思考の反すう」

これにより、いっそう気分が低下する



よりネガティブな思考を生み出す

既にうつ病の人は、専門医に相談ください

## 2. マインドフルネスとは、瞬間、瞬間を生きること

過去の失敗、将来の不安を考え続けて、現在にストレスをもたらし続けるのではなく、現在の良い面を吸収できるようになる

3. ストレスに反応しやすくなっていた  
脳 = 扁桃体や、記憶に係る

**海馬が変化する**

# 顔の見える関係

【顔が分かる関係】

【顔の向こう側が見える関係】

【顔を通り超えて信頼できる関係】



【連絡しやすくなる】

【誰に言えば解決するかや役割が分かる】

【相手に合わせて自分の対応を変えるようになる】

【効率が良くなる】

【親近感を覚える】

【責任を感じる】

参考：地域緩和ケアにおける「顔の見える関係」とは何か？【一部変更】

森田 達也, 野末 よし子, 井村 千鶴

# 関係者との距離(密度)

存在は知っている

連絡先は知っている

会ったことがある(顔の見える関係)

対話したことがある

対話回数は多い(回数ガイアンスの法則単純接触効果)

仕事を依頼した(された)ことがある(腕の見える関係)

共に食事をしたことがある(腹の見える関係)

# 関係機関

制度・予算  
県

拠点病院  
診断・治療・入院

拠点病院  
(神経疾患)  
診断・治療・入院

総合病院  
診断・治療・入院

診療所  
診断・治療

薬局

沖縄県難病相談支援センター  
認定NPO法人アンビシャス

医療費助成申請先  
面談・訪問

保健所

介護事業所

介護サービス

入浴

訪問診療所

訪問看護・リハビリ

勤務先

発症初期

福祉就労

どんな生活をしているのか・情報交換

市町村

産業保健センター  
さんぽセンター

患者会  
・ピア・サポート

福祉相談事業所

労働局

医療的ケア  
在宅療養者

福祉・介護サービス申請

職業安定所  
ハローワーク

障害者職業センター

口腔/歯科

預かりレスパイト

通院困難  
医療機器メーカー

言語障害  
上肢麻痺  
対話困難

福祉機器メーカー

補装具業者

ITサポート  
沖縄

人工呼吸器装着

消防/救急

葬祭

看護学校

製薬会社

ボランティア

助成金

# 図形伝達ゲーム

- ・ 2名ペアを組んでください
- ・ Aさんは、説明する役割。  
Bさんは、説明を聞いて図形を描く役割
- ・ Aさんは、Bさんに図形を見せないでください。
- ・ AさんはBさんの図形を見ないで説明してください。

## Aさん

- ・ 言葉だけで説明をする  
(手振り身振り無し)
- ・ Bさんに見せない
- ・ Bさんの図形を見ない

## Bさん

- ・ 言葉を聞いて図形を描く
- ・ Aさんの図形を見ない

- ・ 封筒と中身は返却ください
- ・ 描いた図形を提出ください

# 難病相談支援センターとは？

難病の患者の療養生活に関する各般の問題について  
難病の患者及びその家族その他の関係者からの相談に応じ、  
必要な情報の提供及び助言等を行い、難病の患者の  
療養生活の質の維持向上を支援することを  
目的とする施設。



# 相談・支援業務

相談・支援員 3名

- ・ピア・サポーター（常勤：照喜名）
- ・社会福祉士（非常勤）
- ・看護師（常勤）

2023年5月現在

## 難病の相談と就労支援

難病相談



相談員

医療相談会



難病専門医連携

直近5年間相談累計

相談累計 **5,388**件  
(就労支援) **1,004**件  
約18%



一般就労支援



ハローワーク連携

在宅就労支援



東 与一さん 大城 かおりさん 松田 博幸さん

沖縄指笛を独自開発

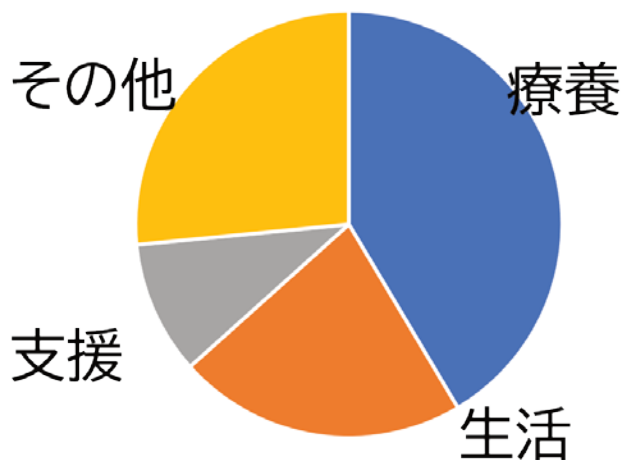


沖縄県難病相談支援センター  
認定NPO法人アンビシャス

# 沖縄県難病相談支援センター相談件数概要

(2025年度)

事項	相談者			
	患者	家族	その他	計
電話	221	98	212	529
面談	28	22	24	72
メール	42	15	30	87
その他	46	8	8	62
計	335	141	274	750



病気の理解	■
治療法の選択の意思決定	■
治療計画	■
医療機関・医師	■
療養場所	■
病状管理	■
栄養・代謝管理	
医療処置管理	■
薬物療法	
コミュニケーション方法	■
日常生活動作	■
保健・医療・福祉	■
療養生活全般	■
家族	■
経済	■
学業	
就労	■
療養生活支援態勢	■
支援方法	■
センター事業関係	■
当事者活動への支援	■
その他	

# 意思伝達装置・ コミュニケーション支援

主にALSなど神経難病患者への  
支援方法など

- ・透明文字盤操作練習
- ・意思伝達装置の種類と特徴
- ・スイッチの適合視点
- ・関わるタイミングなど



話すことも、書くことも、出来ず  
困っている方に助言、貸出します



沖縄県難病相談支援センター  
認定NPO法人アンビシャス

# 非常時電源確保

- ・ 指定難病・小児慢性受給者
- ・ 在宅で24時間人工呼吸器装着者

発電機及び人工呼吸器外部バッテリー貸与（無償）

東京都方式→沖縄方式  
保健所窓口→個別訪問同行（機会）

レスキューファイル作成



在宅で人工呼吸器を装着し  
24時間療養している方への支援



成人： 96 台

小児： 173 台



2014年からの発電機、レスピ・バッテリーの貸与合計件数



沖縄県難病相談支援センター  
認定NPO法人アンビシャス

もし、自分がALSと診断されたら

人工呼吸器は装着しますか？



もし、父親または、母親が  
ALSと診断されたら

人工呼吸器は  
装着して欲しいですか？



# case 1

Xさん  
40代、男性  
(独身、独居)

- ・ 下肢から進行
- ・ 発語困難ぎみ
- ・ コミュニケーションツールの説明はするも参考程度
- ・ 病院が嫌い
- ・ 進行の話になると、対話を否定



- ・ 下肢からの進行で歩行困難になって訪問看護ステーションが先行して介入、定期ケア会議で保健師も参加。

- ・ コミュニケーションツールの導入も必要だと考えるが、独居なので、SOS（ナースコール）の導入が優先

- 保健師と同行（リハビリ訪問時に合わせる）

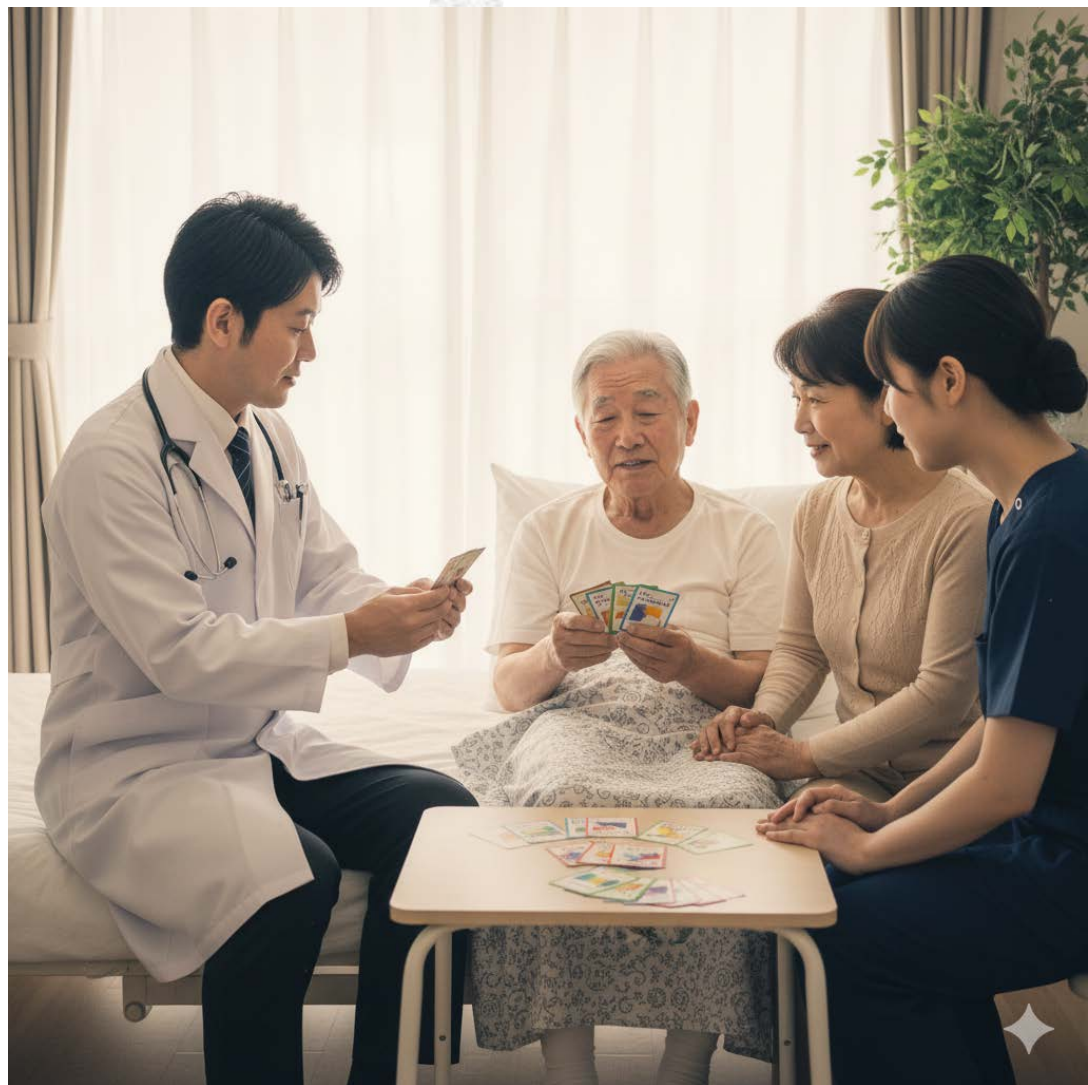
- ・ MCSに参加。ACPの重要性を発信。

怖さが優先し、対話ができない

訪問スタッフは誰も話を切り出しきれずにいた。  
情報共有は専用サイトで実施  
訪問医師は、すでに人工呼吸器装着者しか診た経験がない

**「もしばなゲーム」を使い話題に切り出した。**

「家で最後を迎える」  
「私の想いを聞いてくれる人がいる」  
「私が望む治療やケアをしてもらえる」



## もしバナゲームオンライン（ソリティア）

<https://www.i-acp.org/activity/?p=752>



# case 2

Dさん 80代 女性、同居者は二女、  
相談者は長女

母親は延命をしない選択をしている。  
二女も母親の選択を賛同している。

自分（長女）は母親は長く生きて欲しい。しかし、

自分は別世帯で子供（孫）の受験もあるし、母親の面倒をみることは出来ない。

どうやって説得すれば良いですか？  
他の人はどうなんですか？**延命するのが正しいのでは？**

選択は患者本人の意思を尊重するべき。

数か月後、長女さんから再度電話あり

最終的には、延命しない選択で看取った。

『先日、テレビドラマで三浦春馬主演の「僕の居た時間」が放映され、その主人公は延命をしていた。やはり、延命するのが正解ではないのですか？今、**後悔している。**』

あれは、恋愛ドラマであり、年齢も異なる。

**そもそも、これが正しい選択というのは無い**

# case 3

Aさん 60代

大手企業を定年退職、子供は成人、妻と海外旅行にも行った。

ALSと診断、下肢から進行し、指は使えるが腕が上がらない。在宅療養中、食事の際に、妻が口もとに食事を持ってきてくれるが、なんとか自分で食べたい。

保健師からアンビシャスに要請。ポータブルバランサー（現在は、上肢サポート機器MOMO)をお試しする。

2世帯のALS患者宅へ訪問、ALSの方のエッセイも購入して参考にして、自分は気管切開・人工呼吸器はしない選択。

**「人工呼吸器を選択しない方の体験談が無い（参考文献がない）」**



# case 4

Bさん 70代 男性、個人事業主  
上肢、下肢、肺機能低下。NPPV装着

訪問診療、訪問看護介入中

台風接近前、保健師が停電時にNPPVが動かない恐  
前に電源確保（蓄電池）の使用を推奨。

『延命はしたくない。停電して機械が止まれば、死  
は不要』

→【その時が暴風時で停電した場合、119通報  
する。訪問看護ステーション、訪問診療に連絡する  
風で看護師が怪我する可能性がある。それは迷惑  
か？】

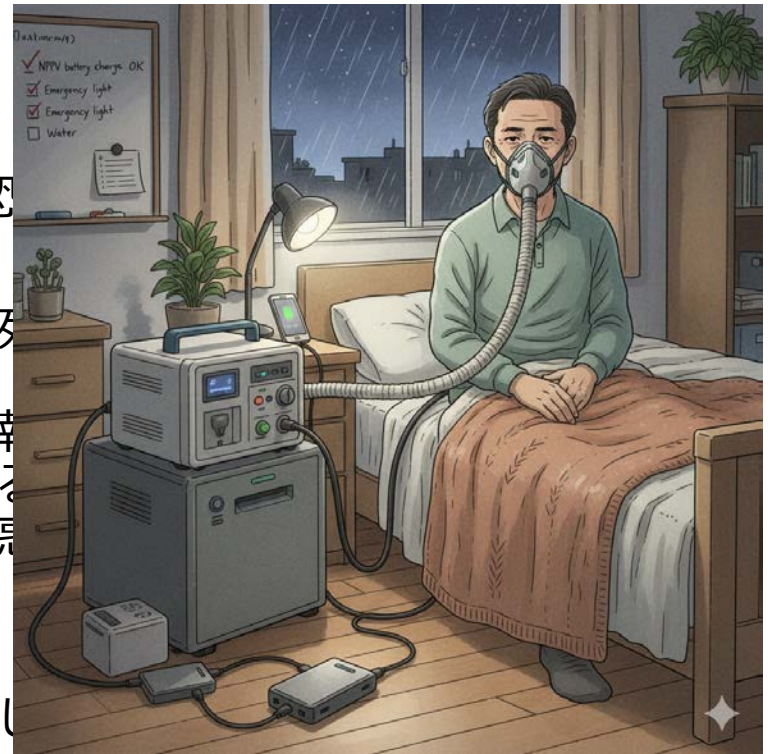
『そうだな、では電源確保はします』

『**医師には、（安楽死）させて欲しい**』と懇願。し  
死は出来ないと平行線。

『「尊厳死」という積極的に医療行為をしない選択があるのは知って  
いますか？』

『知らない』 → 『では、主治医に聞いてみてください』

その後、妻から『医師も了解し、最後苦しくなったら緩和ケアをする。  
とのことで安心して旅立った。』



# 基礎情報

年齢、性別、発症日、診断日、職業、同居家族、病院、進行状況、ACP、病識、困っていること（本人、家族、支援者）

# コミュニケーション

発語状態、筆談状態、残存機能（指優先）、年齢、誰との対話か（家族・支援者、SNS、投稿など）

# 防災（人工呼吸器装着者）

住宅環境、同居家族、家族の職業、使用機器の種類と消費電力、体温調整、家具の固定、安否確認、

# ACP（確認）

普段の楽しみ、生き甲斐、許せないこと、望まないこと、緊急連絡先、医師からどう聞いているか？、家族の同意、他の事例

# 調査研究の協力

## 沖縄県における筋萎縮性側索硬化症(ALS)の呼吸管理と在宅療養の実態調査

○照喜名 通<sup>1</sup>、諏訪園 秀吾<sup>2</sup>、佐喜眞 和弥<sup>3</sup>

<sup>1</sup>)沖縄県難病相談支援センター 認定NPO法人アンビシャス

<sup>2</sup>)独立行政法人国立病院機構沖縄病院 脳・神経・筋疾患研究センター

<sup>3</sup>)沖縄県 地域保健課

対象機関：保健所（6か所）

調査方法：

県難病主幹課より各保健所へ調査票の回答を依頼

調査内容：指定難病申請年、人工呼吸器装着有無、療養場所、非常時電源貸与状況など

調査日：平成30年9月末現在

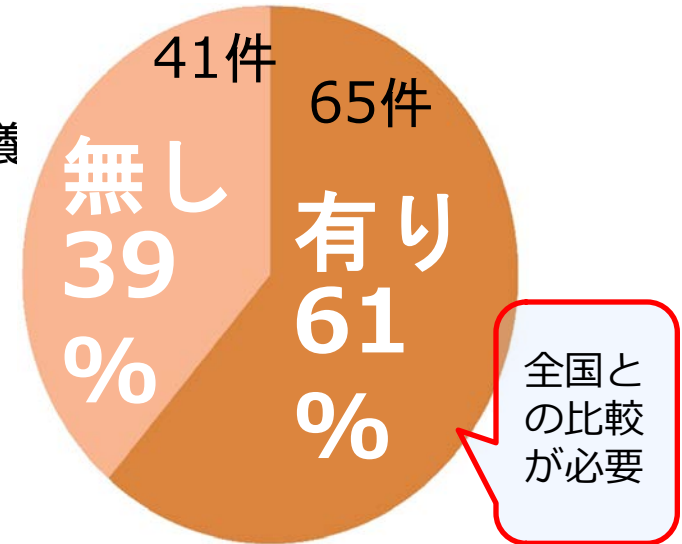
対象疾患：ALS

条件：現在、特定医療費（指定難病）受給者のみ

回収結果：n=106件（100%）

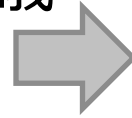
配慮事項：個人や地域が特定されるデータ情報を削除

図3.人工呼吸器装着有無



# アンビシャスの課題

新型コロナウイルス感染拡大防止で  
各種講演会・研修会・会議  
が中止



地域連絡協議会の  
オンライン開催を検討中  
(主催：保健所、  
Web対応：アンビシャス)

照喜名の体調不良

発電機等の保守メンテナンス体制  
家具の固定、人工呼吸器の固定  
各保健所間の災害対策知見の共有



# これまでの活動を通して医療者に期待すること

- 医療や常識の「正論」を言わない、傾聴の姿勢
- 「お願い上手」が介護上手、支援上手
- 顔の見える関係、腕の見える関係、腹の見える関係

## 第107回 午前80問

難病患者が自分の病気について学ぶことで不安を解消しようとする防衛機制はどれか。

1. 否認
2. 昇華
3. 知性化
4. 合理化
5. 反動形成

## 回答

### 第107回 午前80問

#### ×1. 否認

否認は、自分が認めたくないことを、実際ないこと（自分は病気ではない）のように無視して考えることである。

#### ×2. 昇華

昇華は、自分の欲求を、他の社会的に認められること（例えばスポーツ）で解消することである。

#### ○3. 知性化

知性化は、知的な言葉や知識を用いて考えたりすることで、強い（苦しい）感情に直面することを避けることである。知識を得ることで不安を解消する。

#### ×4. 合理化

合理化とは、満たされなかった欲求に対して、自分なりの都合の良い理由をつけて正当化することである。

#### ×5. 反動形成

反動形成とは、欲求が満たされないときに、その欲求と反対の欲求を発展させ心の安定を保つことである（例：負け犬の遠吠え）。

**防衛機制**とは、受け入れがたい状況、または潜在的に危険な状況にさらされたときに、それによる不安を軽減しようとする無意識的な心理的メカニズムである。

平成30年

第107回 午前43問

難病の患者に対する医療等に関する法律〈難病法〉に基づく医療費助成の対象となる疾患はどれか。

- 1. 中皮腫
- 2. C型肝炎
- 3. 慢性腎不全
- 4. 再生不良性貧血

## 回答

平成30年

第107回 午前43問

×1. 中皮腫

中皮腫で最も多い胸膜中皮腫はアスベスト（石綿）の吸入が主な原因とされる疾患である。石綿に関連する職歴がある場合には労災保険制度で、それ以外が石綿健康被害救済制度による公的補助の対象となる。

× 2. C型肝炎

C型肝炎はC型肝炎ウイルスが原因である。B型・C型ウイルス肝炎治療医療費助成制度で医療費が助成される。

× 3. 慢性腎不全

慢性腎不全で人工透析を必要とする場合には、特定疾病による医療費助成を受けることができる。

○4. 再生不良性貧血

再生不良性貧血は、難病法に基づく医療費助成の対象となる疾患である。難病法において、難病は「発病の機構が明らかでなく、治療方法が確立していない、希少な疾病であって、長期の療養を必要とするもの」と定義されている。

## 第106回 午後12問

キューブラー・ロス, E. による死にゆく人の心理過程で第2段階はどれか。

- 1. 死ぬことへの諦め
- 2. 延命のための取り引き
- 3. 死を認めようとしなない否認
- 4. 死ななければならないことへの怒り

## 回答

### 第106回 午後12問

×1. 死ぬことへの諦め

死ぬことへの諦めは第5段階である。

×2. 延命のための取り引き

延命のための取り引きは第3段階である。

×3. 死を認めようとしない否認

死を認めようとしない否認は第1段階である。

○4. 死ななければならないことへの怒り

第2段階は死ななければならないことへの怒りである。

キューブラー・ロスによる死にゆく人の心理過程は5段階あり、  
否認→怒り→取り引き→抑うつ→受容である。

## 第107回 午後84問

難病の患者に対する医療等に関する法律〈難病法〉において国が行うとされているのはどれか。2つ選べ。

- 1. 申請に基づく特定医療費の支給
- 2. 難病の治療方法に関する調査及び研究の推進
- 3. 指定難病に係る医療を実施する医療機関の指定
- 4. 支給認定の申請に添付する診断書を作成する医師の指定
- 5. 難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針の策定

× 1. 申請に基づく特定医療費の支給

都道府県は、支給認定を受けた指定難病の患者が有効期間内において、指定医療機関が行う医療を受けたときは、厚生労働省令で定めるところにより、当該支給認定を受けた指定難病の患者またはその保護者に対し、当該指定特定医療に要した費用について、特定医療費を支給するとされている。

○2. 難病の治療方法に関する調査及び研究の推進

「国は、難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保を図るための基盤となる難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進するものとする」（第27条）と規定されている。

× 3. 指定難病に係る医療を実施する医療機関の指定

支給認定を受けた指定難病の患者に対する特定医療を行う指定医療機関は、病院等の申請により、都道府県知事が指定するとされている。

×4. 支給認定の申請に添付する診断書を作成する医師の指定

支給認定の申請に添える診断書を作成するのは指定医であり、指定医を定めるのは都道府県知事である。

○5. 難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針の策定

「厚生労働大臣は、難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針を定めなければならない」（第4条）とあり、国が行うものである。

問題によって、都道府県と都道府県知事、国と大臣等を区別するものと、同一に扱うものがあるので注意する。この問題では、大臣等が行うことも国が行うことに含まれている。

## 第109回 午前69問

Aさん(68歳、男性)は、筋萎縮性側索硬化症(ALS)のため在宅療養中で、気管切開下で人工呼吸器を使用し、要介護5の認定を受けている。

Aさんに提供される訪問看護で適切なのはどれか。

- 1. 医療保険から給付される。
- 2. 特別訪問看護指示書を受けて実施される。
- 3. 複数の訪問看護事業所の利用はできない。
- 4. 理学療法士による訪問は給付が認められない。

## 回答

### 第109回 午前69問

○1. 医療保険から給付される。

筋萎縮性側索硬化症であり、気管切開をして人工呼吸器を使用している状態なので、厚生労働大臣が定める疾病に該当する。他に、末期の悪性腫瘍や指定難病などがある。

×2. 特別訪問看護指示書を受けて実施される。

特別訪問看護指示書は①病状の急性増悪、②終末期、③退院直後などで、頻回な訪問看護を一時的に利用できるようにするために交付される（月に1回、有効期間は指示日から最長14日間）。ただし、気管カニューレを使用している状態、真皮を超える褥瘡の状態にある場合は、1月に2回まで交付できる。

×3. 複数の訪問看護事業所の利用はできない。

訪問看護事業所の利用に数の制限はない。

×4. 理学療法士による訪問は給付が認められない。

訪問看護事業所には看護職以外に理学療法士、作業療法士、言語聴覚士が従事できる。したがって、理学療法士の訪問リハビリテーションも給付が受けられる。

要介護者への訪問看護は介護保険が優先される。ただし、①厚生労働大臣が定める疾病等、②特別訪問看護指示書がある場合、③精神科訪問看護の対象者は医療保険での訪問看護となる。

## 第96回 午後34問

次の文を読み問題1に答えよ。

Aさん、55歳の女性。身長155cm、体重40kg。57歳の夫（会社員）と75歳の実母との3人暮らし。3年前に筋萎縮性側索硬化症と診断された。半年前より言語が不明瞭である。嚥下が徐々に困難になり半固形物を摂取、体重も減少している。寝返りはできない。尿意はあり、排泄は床上で便器を用いて行っている。日中の介護は実母、夜間は夫が行っている。

### 問題1

Aさんは「最近話すのに時間がかかるようになり、実母は私の言うことをあまり聞いてくれない。私も話していると息が苦しくなる」と訪問看護師にとぎれとぎれに訴えた。

Aさんと実母とのコミュニケーションを促すために最も適切なのはどれか。

- 1. 実母の手話の習得
- 2. 実母の補聴器の使用
- 3. Aさんの拡声器の使用
- 4. 単語カードの補助的活用

### 問題1

#### ×1. 実母の手話の習得

実母は会話が可能で、Aさんには難聴はないため、手話の必要はない。

#### ×2. 実母の補聴器の使用

実母は難聴によるコミュニケーション障害はないと思われる。実母の補聴器使用は不要である。

#### ×3. Aさんの拡声器の使用

Aさんは呼吸筋障害により、発声が困難になっている。今後はさらに進行し、人工呼吸器の装着が必要になる。したがって、拡声器ではなく、発声以外の方法でのコミュニケーション手段を取り入れる必要がある。

#### ○4. 単語カードの補助的活用

発声によらないコミュニケーション手段として、単語カードや文字盤などが有効である。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は運動ニューロンの変性により、全身の筋萎縮が進行する難病である。初発症状は何もないところをつまずくなどの筋力低下がみられ、1～2年後には球麻痺による嚥下障害、構音障害がみられる。さらに進行すると呼吸筋の障害で人工呼吸器などの導入が必要になる。

## 第96回 午後34問

### 問題2

3か月後、Aさんは呼吸が苦しいと訴えるようになった。以前に医師から人工呼吸器使用についての説明を受けており、Aさんはその使用を希望している。

Aさんの人工呼吸器適応が検討される理由はどれか。

1. 肺換気量の低下
2. 経口摂取量の低下
3. 意識レベルの低下
4. 日常生活動作（ADL）の低下

# 回答

## 第96回 午後34問 問題2

### ○1. 肺換気量の低下

呼吸筋の障害で肺換気ができなくなるため、人工呼吸器の導入が必要となる。

### ×2. 経口摂取量の低下

人工呼吸器は呼吸を助けるものであり、経口摂取が困難になれば、経管栄養を導入する。

### ×3. 意識レベルの低下

ALSは主として運動機能の障害であり、発語困難や顔面筋の麻痺により表情もなくなり、意思表示が困難になるが意識は保たれる。

### ×4. 日常生活動作（ADL）の低下

ADLの低下により全介助が必要にはなるが、人工呼吸器適応の理由ではない。筋萎縮性側索硬化症（ALS）では、呼吸筋の障害により自発呼吸が困難になるため、人工呼吸器などの導入が必要である。

## 第96回 午後34問

次の文を読み問題1に答えよ。

Aさん、55歳の女性。身長155cm、体重40kg。57歳の夫（会社員）と75歳の実母との3人暮らし。3年前に筋萎縮性側索硬化症と診断された。半年前より言語が不明瞭である。嚥下が徐々に困難になり半固形物を摂取、体重も減少している。寝返りはできない。尿意はあり、排泄は床上で便器を用いて行っている。日中の介護は実母、夜間は夫が行っている。

### 問題3

実母は「年寄りに世話されるAも大変だろうけど、介護している私も大変。以前のように、友人とおしゃべりできるとうれしいけど」と独り言のように話す。

実母が必要としている社会資源はどれか。

- 1. 介護機器
- 2. ホームヘルパー
- 3. 配食サービス
- 4. 緊急通報ブザー

# 回答

## 第96回 午後34問

### 問題3

#### ×1. 介護機器

介護機器は介護負担を軽減するので積極的に導入したいが、介助者の休憩時間の確保には効果的ではない。

#### ○2. ホームヘルパー

ホームヘルパーに来てもらうことで、その間介助者は身体を休める時間や自由な時間を確保できる。

#### ×3. 配食サービス

配食サービスの導入により食事をつくる時間が短縮されて楽にはなるが、その間も体位変換や吸引などは必要である。休憩時間の確保にはあまりつながらない。

#### ×4. 緊急通報ブザー

緊急通報ブザーも人工呼吸器のトラブル、急変時など療養生活に必要なものであるが、介助者の休憩時間の確保にはつながらない。

吸引や体位変換、食事介助など、介助者はなかなか自分の時間がとれず、ゆっくり休むこともできない。介助者が休めるようにレスパイトケアの導入が必要であろう。

# アンビシャスWEBサイトの紹介



アンビシャス 難病 または、沖縄 難病 で検索



LINE公式アカウント