

令和 8 年7月28日
沖縄看護専門学校
「地域・在宅看護援助論Ⅱ」

在宅療養者とその家族を支える継続看護と多職種協働によるネットワークの構築および各専門職種の役割について学ぶ

「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

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。



難病対策要綱

特定疾患

スモン対策から開始

昭和47(1972)年から
平成26年まで

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

難病情報センター ご案内



「難病情報センター」では、難病法（難病の患者に対する医療等に関する法律）に基づく指定難病の解説や医療費助成制度の概要、相談窓口、お問い合わせ先などの情報をインターネットで広く国民の皆さんに提供しています。



疾患一覧の一部

医療費助成対象疾病（指定難病）一覧（348 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。 <http://www.ncd.go.jp>

病 名	告示番号	病 名
あ		オクシタル・ホーン症候群
アイカルディ症候群	135	オスラー病
アイザックス症候群	119	か
IgA 腎症	66	カーニー複谷
IgG4 関連疾患	300	海馬硬化を伴う内側側頭葉てんかん
亜急性硬化性全脳炎	24	潰瘍性大腸炎
悪性関節リウマチ	46	下重体性 ADH 分泌異常症
アジソン病	83	下重体性ゴナドトロピン分泌亢進症
アッシャー症候群	303	下重体性成長ホルモン分泌亢進症
アトピー性骨髄炎	116	下重体性 TSH 分泌亢進症
アペール症候群	182	下重体性 PRL 分泌亢進症
アラジール症候群	297	下重体前葉機能低下症
α ₁ -アンチトリプシン欠乏症	231	変異性成長ホルモン分泌亢進症



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



(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



治療方法が確立していない



_____の場合に

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

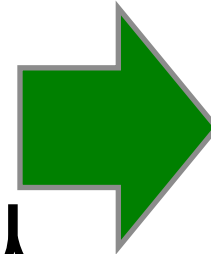


ギラン・バレー症候群は外れた

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
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

単位：万人

5疾患

0.1999% 25万人

14.2

パーキンソン病

14.1

潰瘍性大腸炎

6.4

全身性エリテ
マトーデス

0.1%は約12.7万人

4.7

クローン病

3.6

後縦靱帯
骨化症

3

13

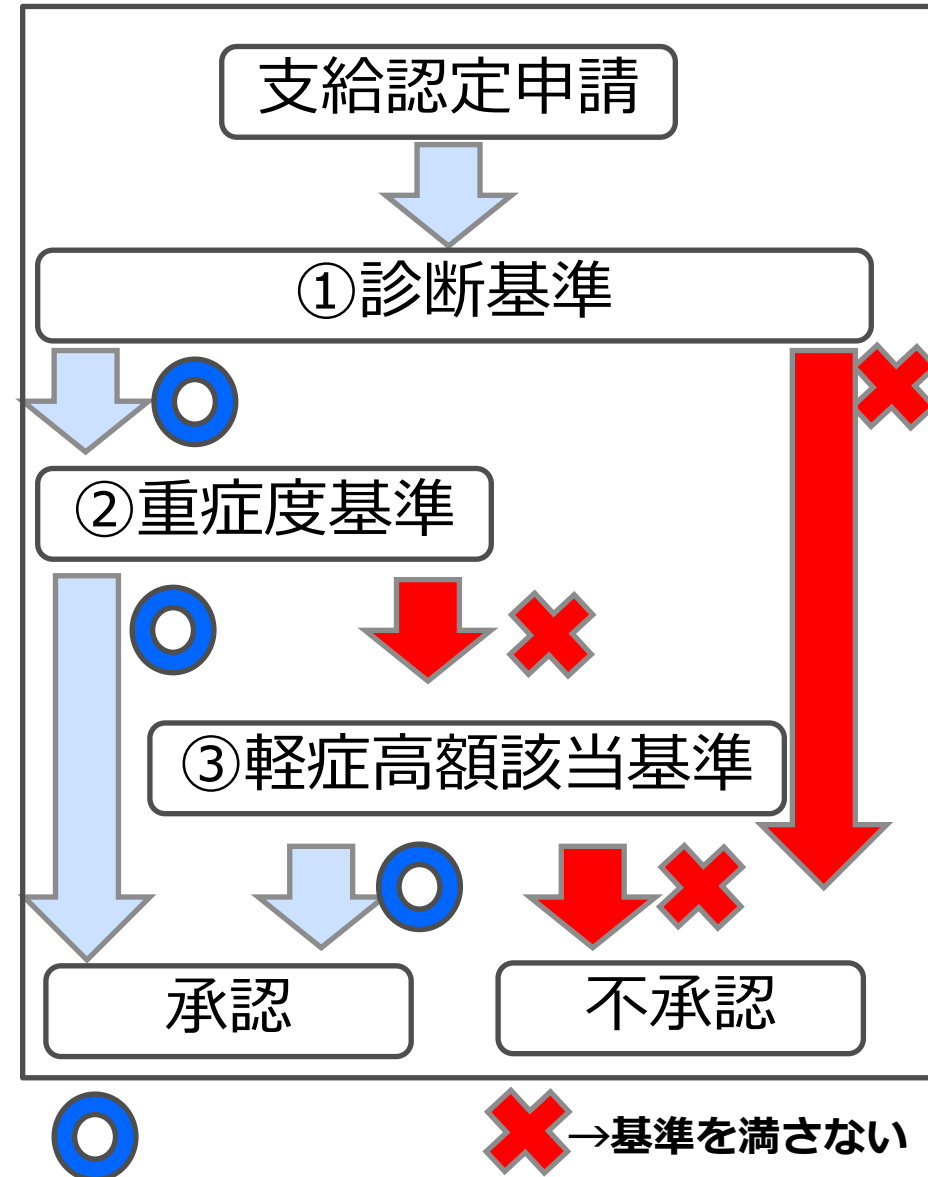
リウマチは難病？

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。

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

特定医療費（指定難病）助成制度の対象者



(対象者)

沖縄県に住所を有し、以下のいずれかを満たす方

1) 指定難病の

①**診断基準**を満たしており

②**重症度基準**を満たす方

2) 指定難病の

①**診断基準**を満たしており

②重症度基準をみたしていない方で、

③**軽症高額該当基準**を満たす方

→基準を満たさない

- ・※①診断基準および②重症度基準は国が定める基準であり、
- ・難病情報センターのホームページ<https://www.nanbyou.or.jp/>に掲載

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。

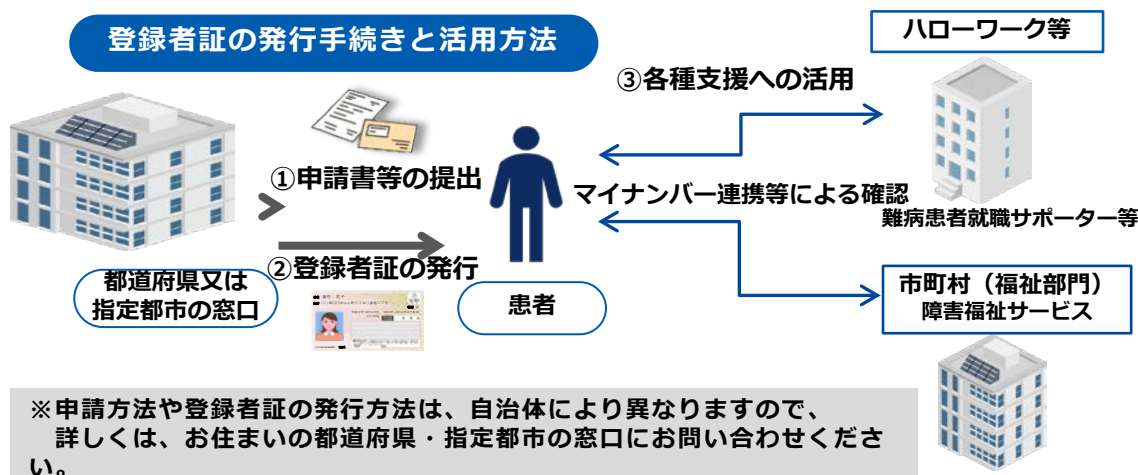
「登録者証」は、難病の患者が福祉、就労等の各種支援を円滑に利用できるようにするため、都道府県等が患者の申請に基づき指定難病に罹患していること等を確認したうえで発行するものです。

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

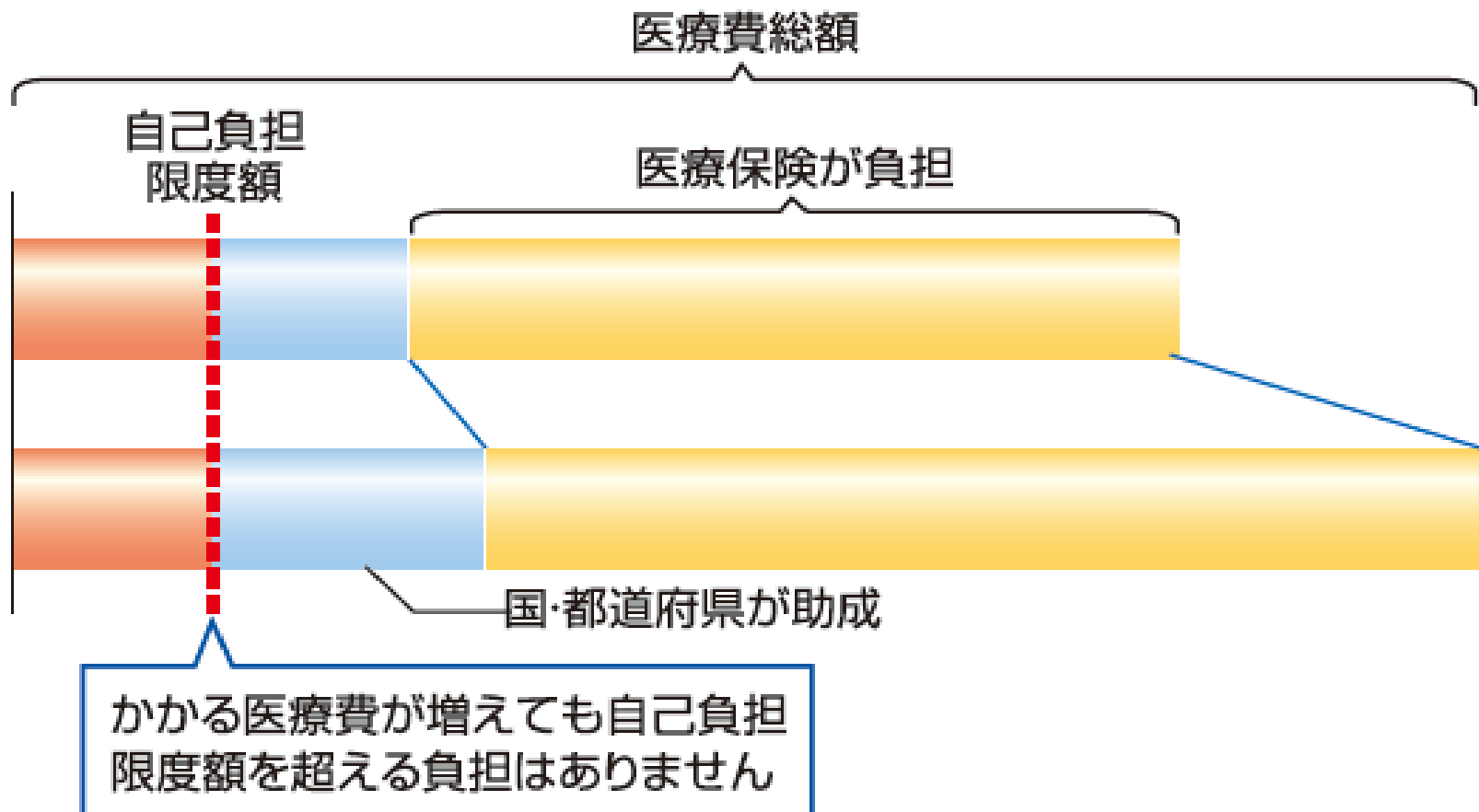
- ・ 診察・薬剤の支給
- ・ 医学的処置、手術およびその他の治療
- ・ 居宅における療養上の管理およびその治療に伴う世話その他の看護
- ・ 病院または診療所への入院およびその療養に伴う世話その他の看護

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）

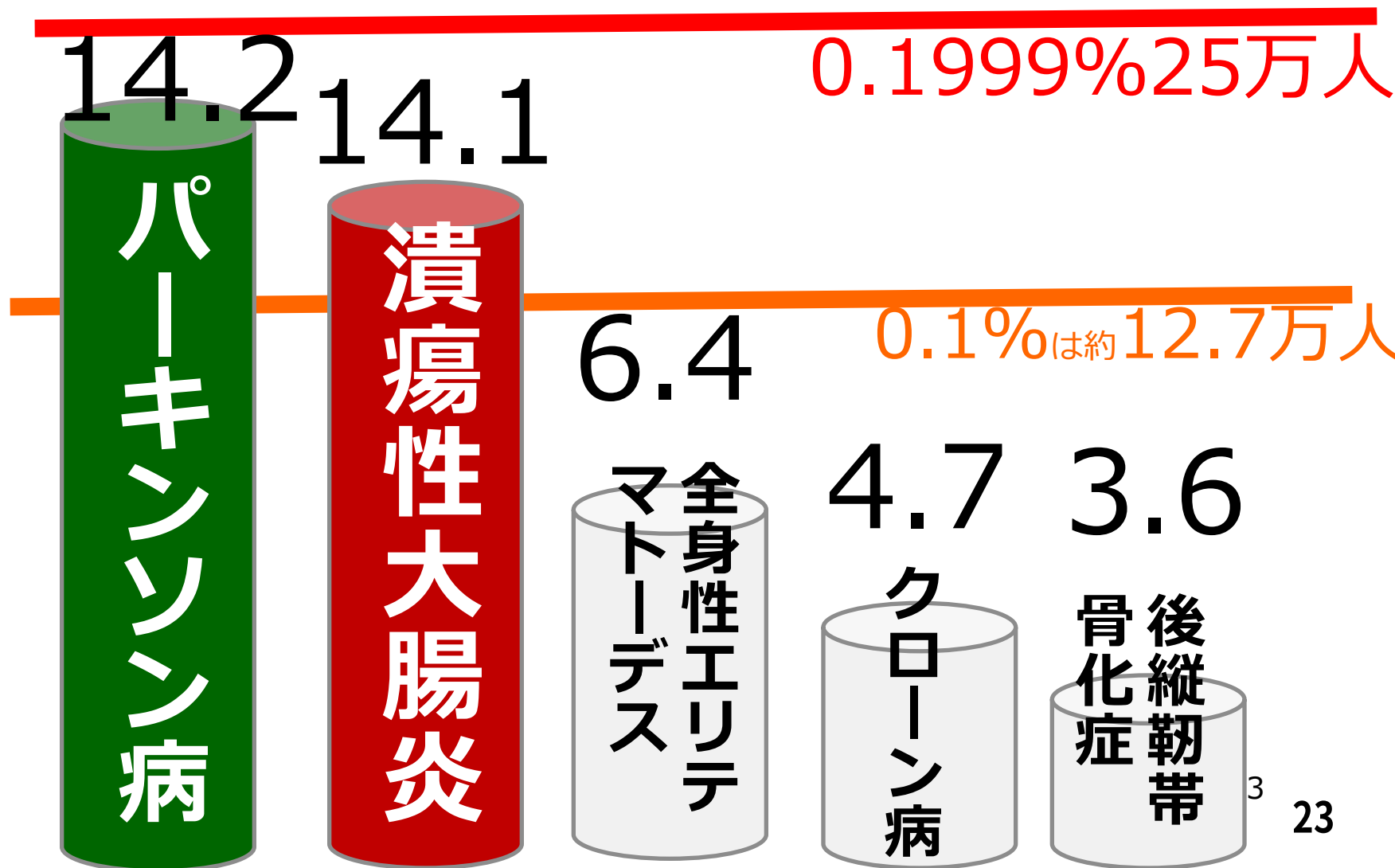
新規診断・更新
5年以上・学会（
OR研修2日）

沖縄県

保健医療部地域保健課疾病対策班

単位：万人

5疾患



単位：人

5疾患

1466



1217



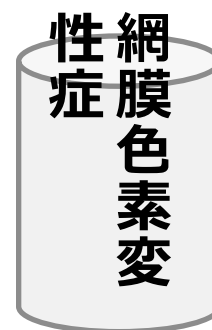
1136



537



481



➡ 1.0% ⬆ 1.9% ⬇ 0.8% ➡ 1.0% ⬆ 2.0%

パーキンソン
病



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%

145万人県民で

11,924件 $\div$ 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）

保健所等

都道府県
（審査）

提出

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年以内に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

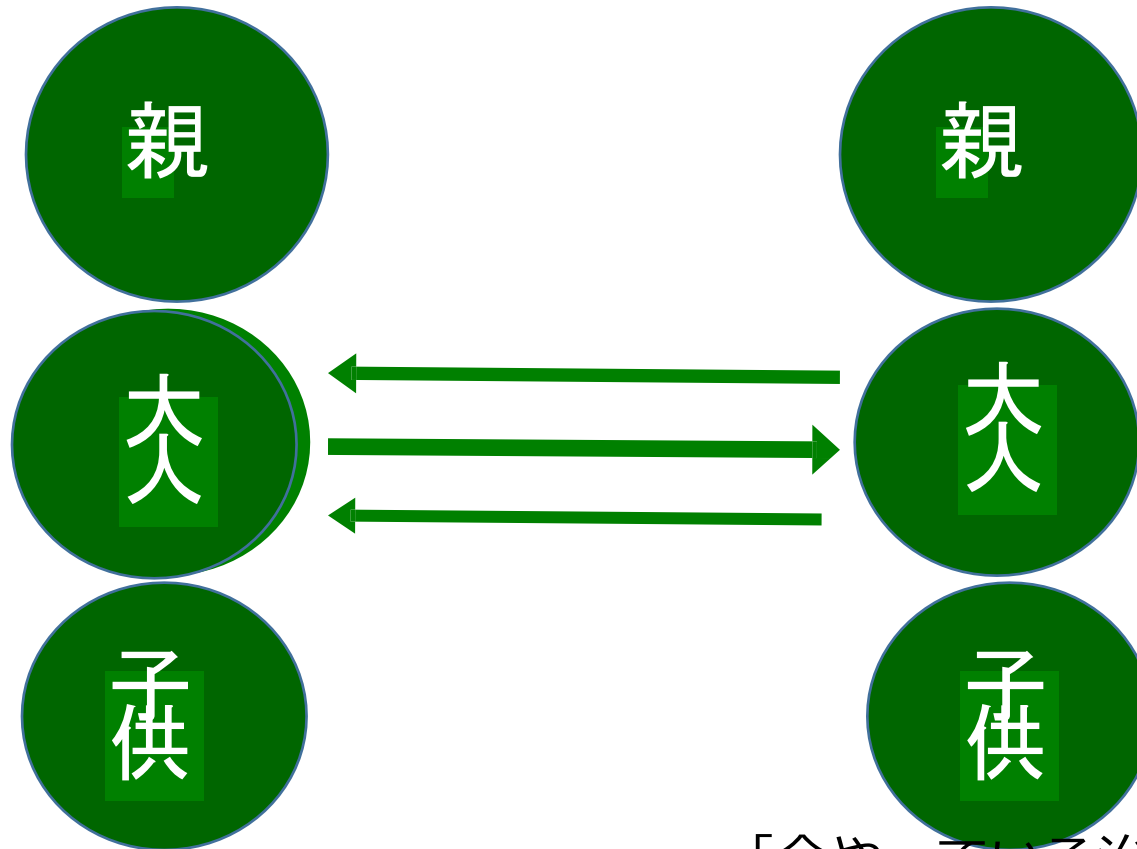
- ・ 患者が患者役割に甘んじており、常に子供からのメッセージを出してくると、大人からのメッセージで返すことは交差型交流となり緊張を生み出す

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、何も効果が感じられないのですが・・・」

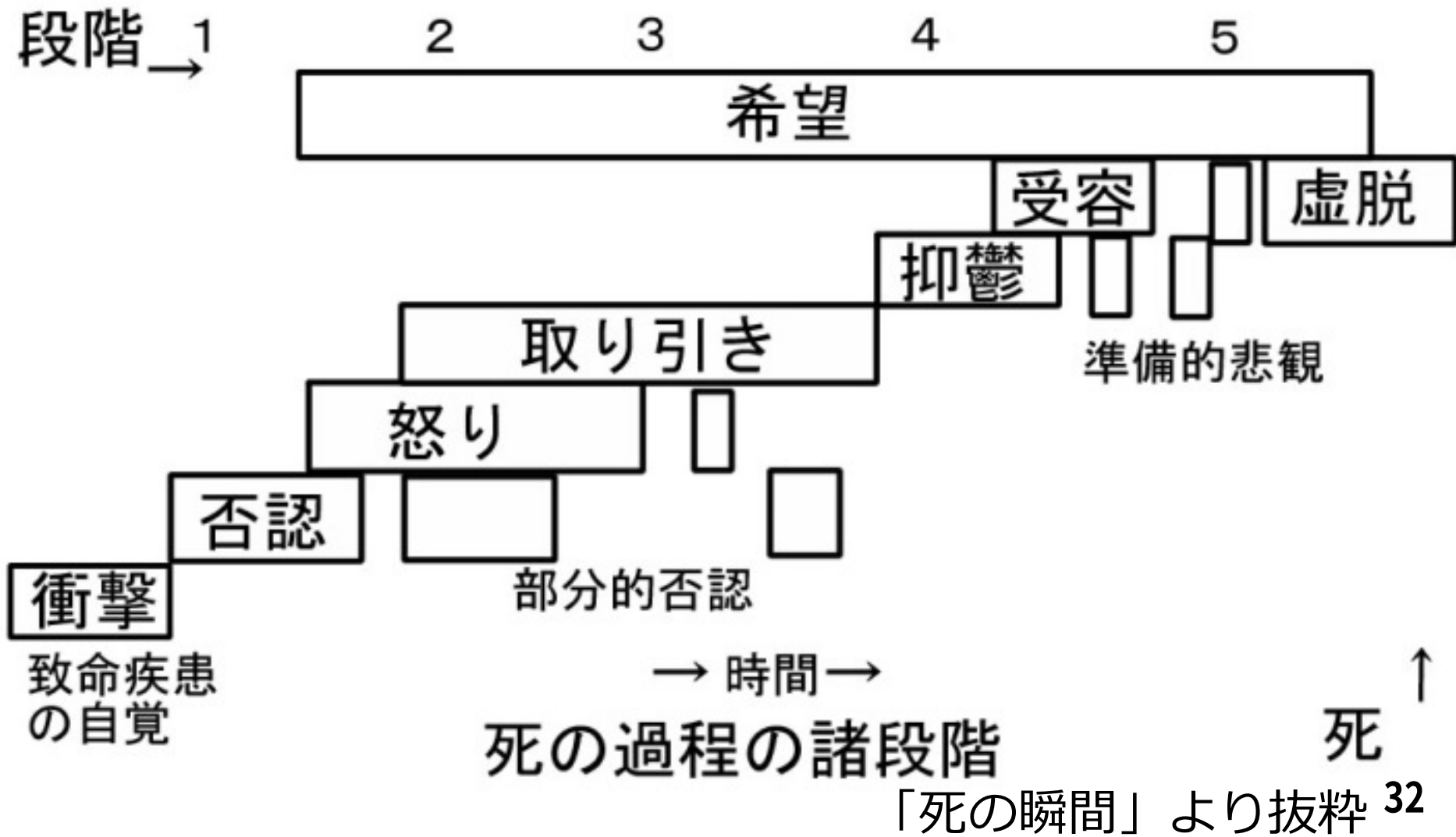
「その治療法はどうするのですか。何か副作用があるのですか？」

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

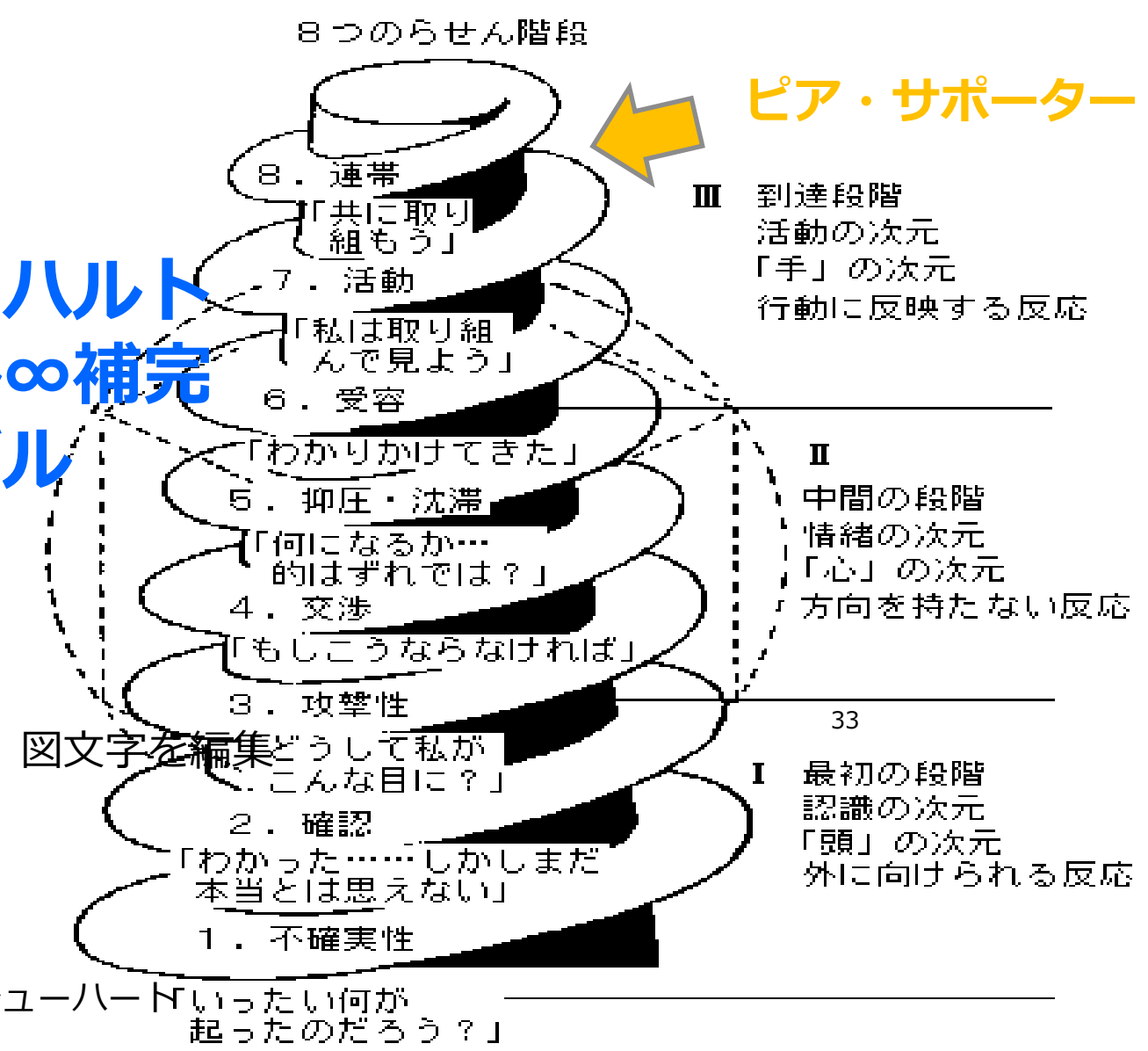
1. 患者に「辛いこと、困っていることはないですか」と声をかける
2. 患者が訴えることを**傾聴**する
3. 自分が**提供**できることは何かを伝えて、実施する
4. 実施したことに対しての**感想**を聞く
5. こちらが実施したことを受けてくれたことに**感謝**を述べる

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



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

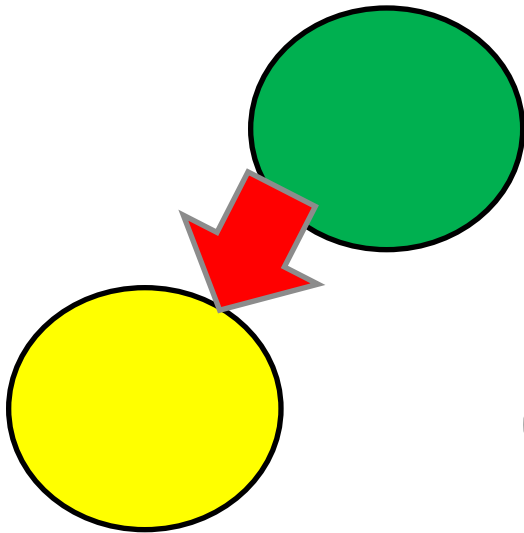
メアリと魔女の花(アニメ)より

人の話をよく聞く

同情

同じ情けではなく、
上から目線

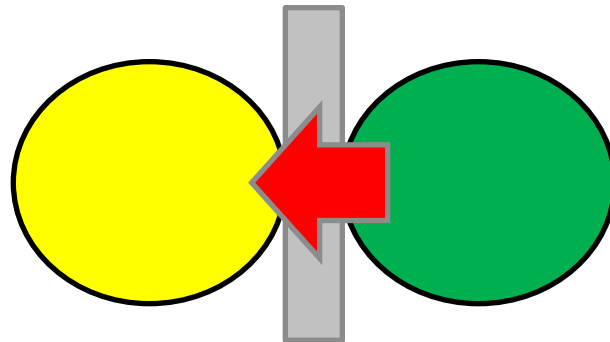
かわいそうに



同感

同じ感想だが、
自分が主体

判る！
自分もそうだった

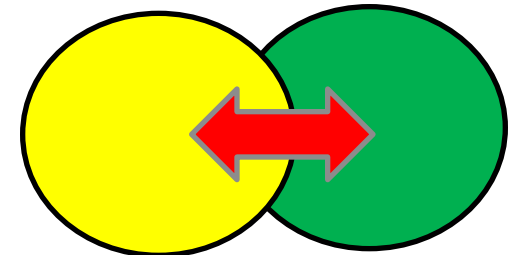


共感

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！**

**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

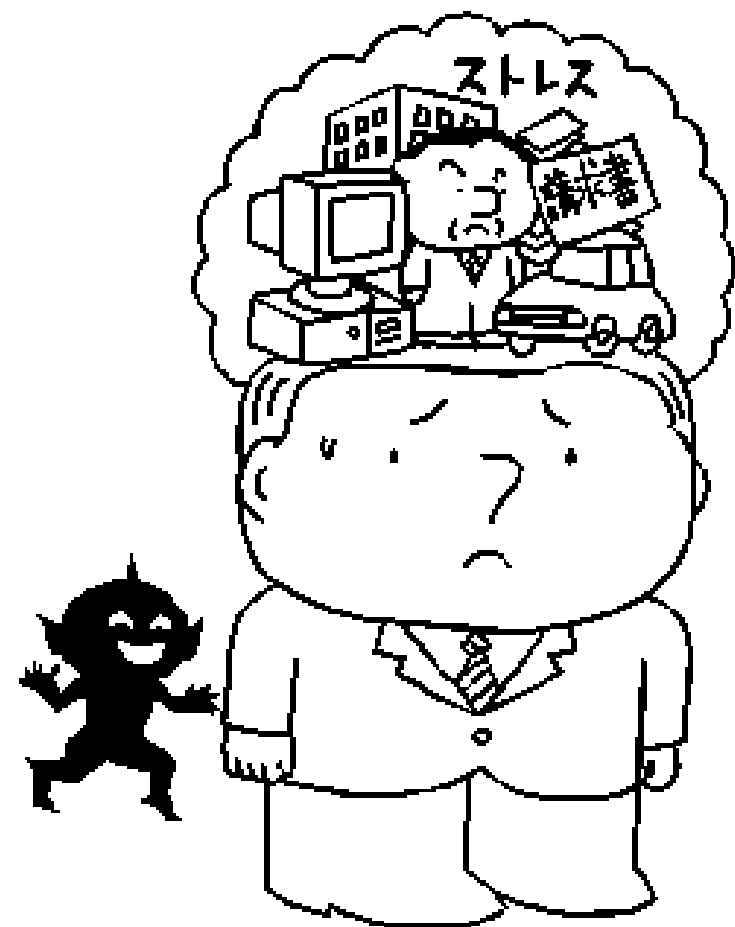
なぜ、死んだのか（ものがたり）

→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。



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」

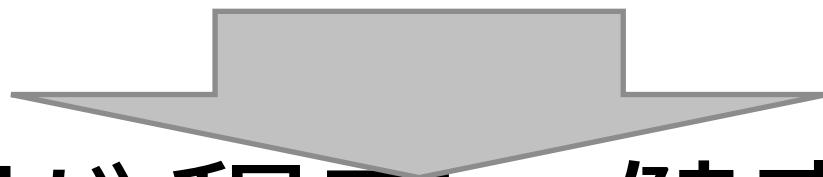
「この病気はきっと悪くなる」

「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

心的外傷後ストレス障害

PTSD: Post Traumatic Stress Disorder

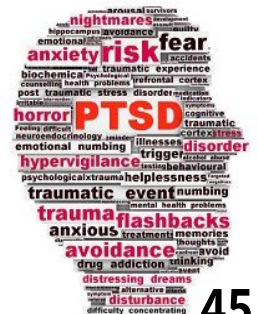
1. PTSDとは？

Post
Traumatic
Stress
Disorder

強烈なショック体験や精神的ストレスが心のダメージとなり時間がたってからもその経験に対して強い恐怖を感じるストレス障害のことである。

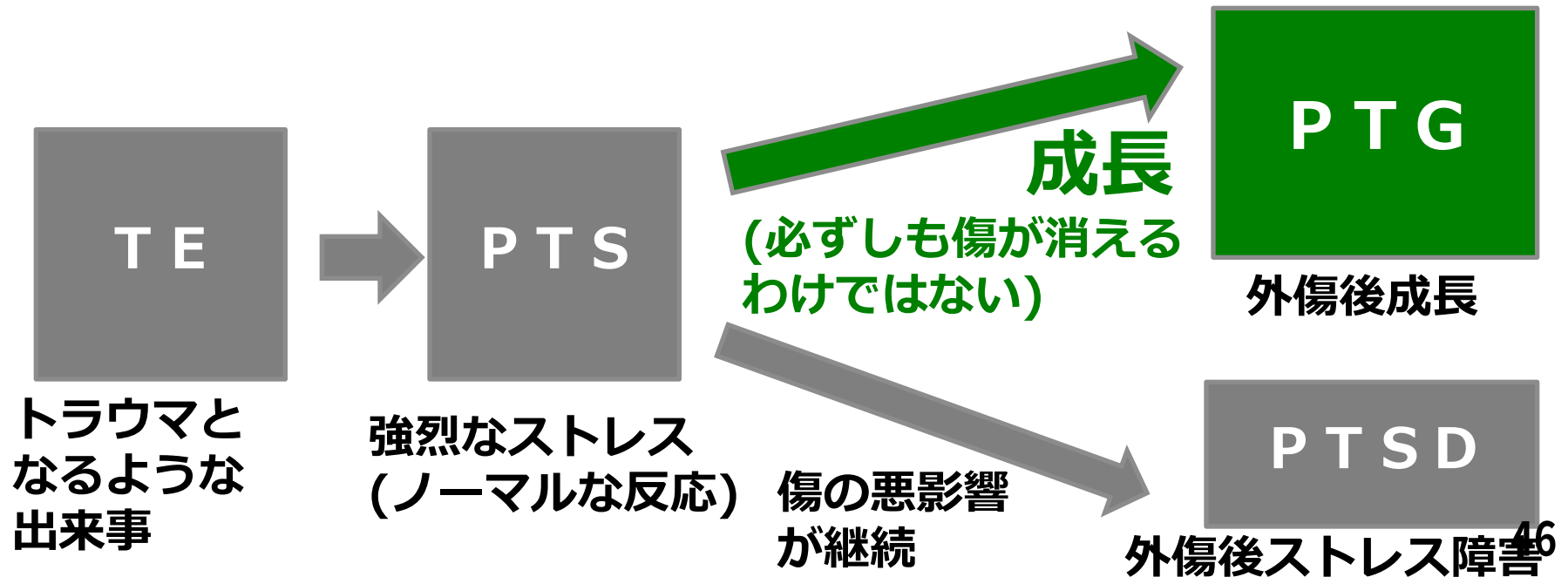
(心的外傷後ストレス障害)

出典：厚生労働省HP「知ることからはじめよう みんなのメンタルヘルス」
http://www.mhlw.go.jp/kokoro/know/disease_ptsd.html



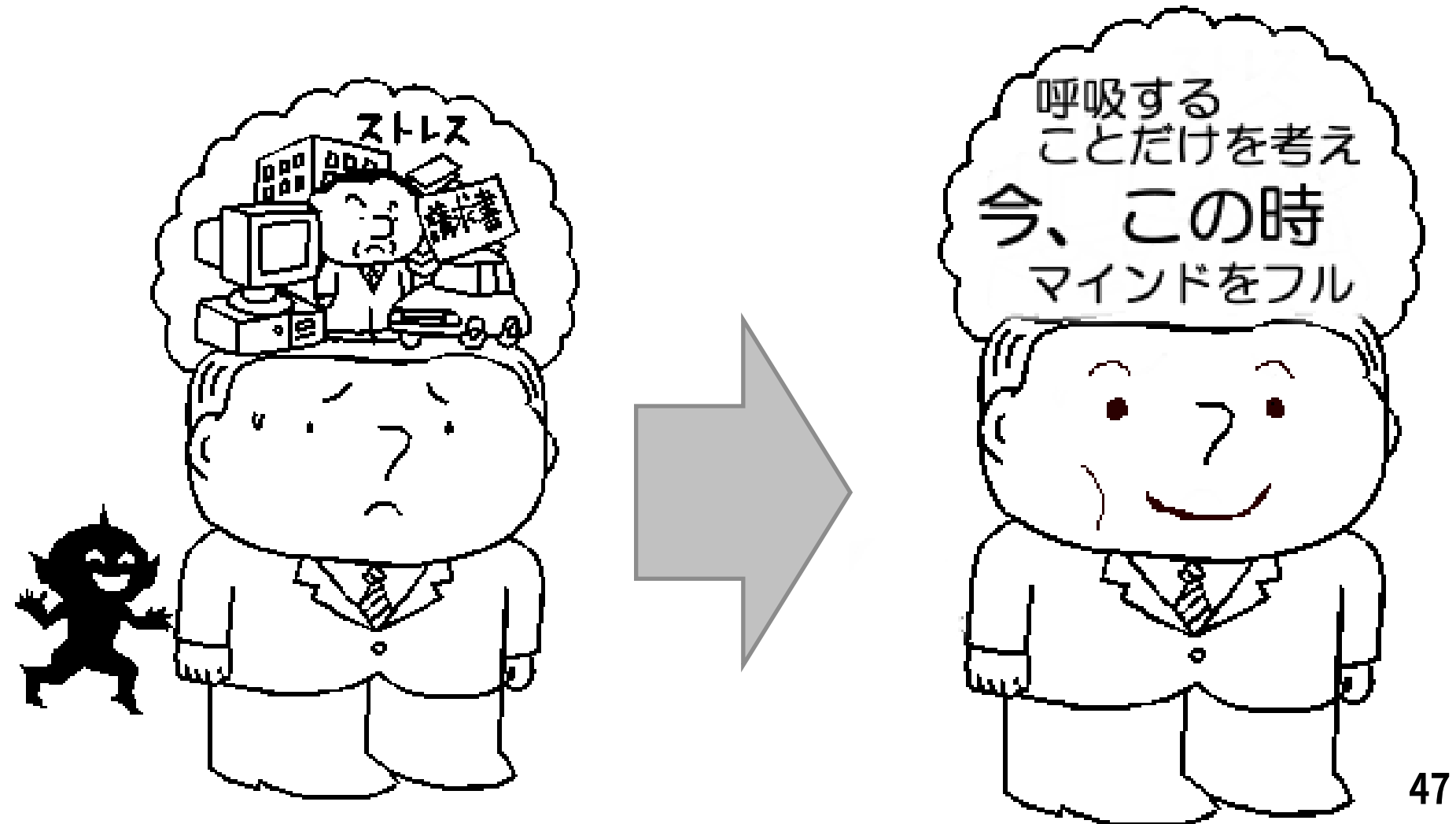
心的外傷後成長 ポスト・トラウマティック・グロース (PTG : Post-Traumatic Growth)

- 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

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、記憶に関係する
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(回数ザ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

市町村

福祉相談事業所

福祉・介護サービス申請

どんな生活をしているのか・情報交換

患者会
・ピア・サポート

医療的ケア
在宅療養者

発症初期

勤務先

福祉就労

産業保健センター
さんぽセンター

労働局

職業安定所
ハローワーク

障害者職業センター

介護事業所

介護サービス

入浴

口腔/歯科

訪問診療所

訪問看護・リハビリ

預かりレスパイト

通院困難

医療機器メーカー

人工呼吸器装着

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

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



沖縄指笛を独自開発

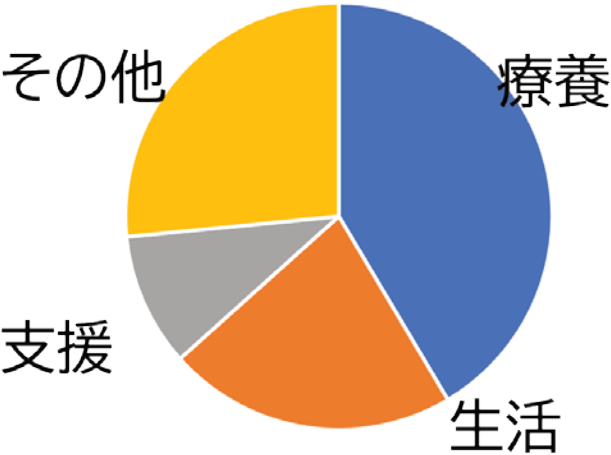


沖縄県難病相談支援センター
認定NPO法人アンビシャス

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



508件

2014年からの
貸出し件数



沖縄県難病相談支援センター
認定NPO法人アンビシャス

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



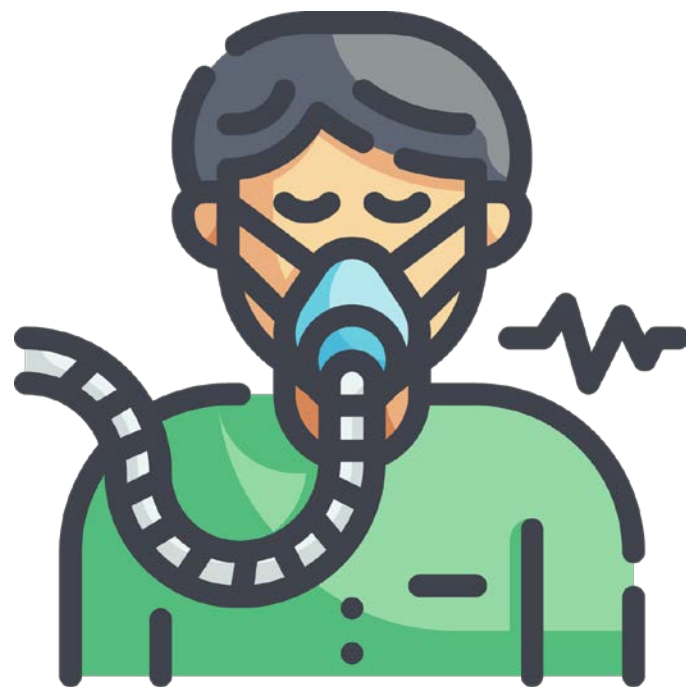
2014年からの発電機、レスピ・バッテリーの貸与合計件数



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？



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>



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¹、諏訪園 秀吾²、佐喜眞 和弥³

¹)沖縄県難病相談支援センター 認定NPO法人アンビシャス

²)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

³)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

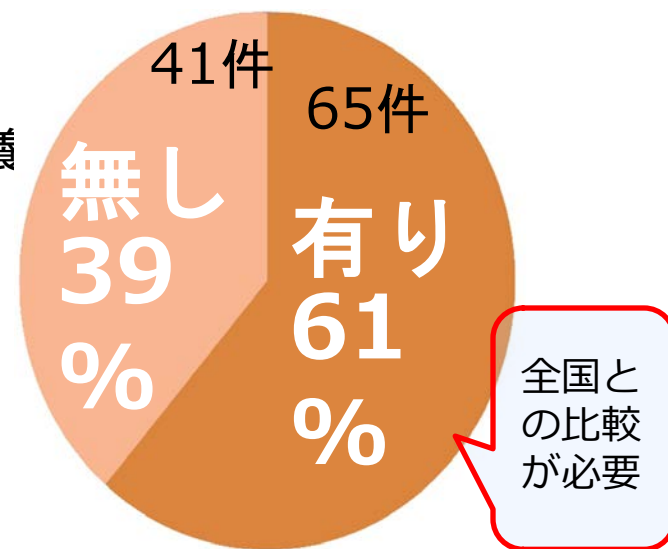
対象疾患：ALS

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

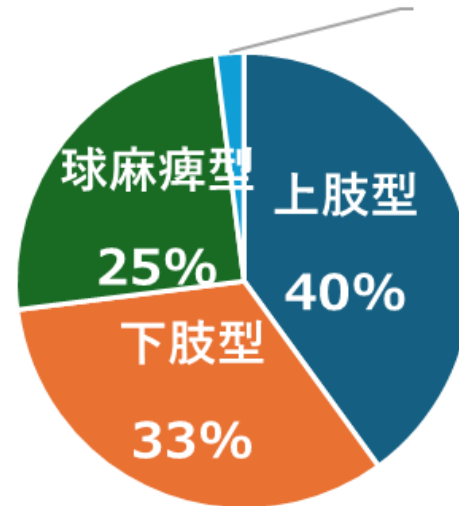
図3.人工呼吸器装着有無



ALSの初発症病状

呼吸筋麻痺型

2%



細かい作業がしづらい



- ・ ボタンを閉めるのが難しいと感じるようになったなど

何もないところで躓く



- ・ 今まで通り歩いているのに頻繁に躓く

ALSの初期症状

物が重いとを感じる



- ・ 前まで重たく感じなかったものを、重たいと感じる

口が動かしづらい



- ・ 会話や食事をする際に違和感があるなど

<https://alsjapan.org/care-early-symptom/>

患者家族は初めての出来事 ALSパシエン・トジャーニー

患者家
族は想
像でき
ない

出来ないことはないが、これまでのようにはいかない。
発語が聞き取りにくい、唾液が呑み込みにくい、歩行に時間がかかる、腕が上げづらい、食事が少なくなった。

近所クリニック
受診



検査入院（確定
診断）



指定難病申請（保
健所）



在宅で暮らす（訪
問） 病院外来受
診のみ。



今後どう生
きるか選択
する期間

神経内科を紹
介

意思伝達
装置



人工呼吸器
療法



訪問サービ
ス



カンファレ
ンス



胃ろう増
設
(肺機能10%以下)



非常時電源
確保



施設入



緩和ケア後看
取り



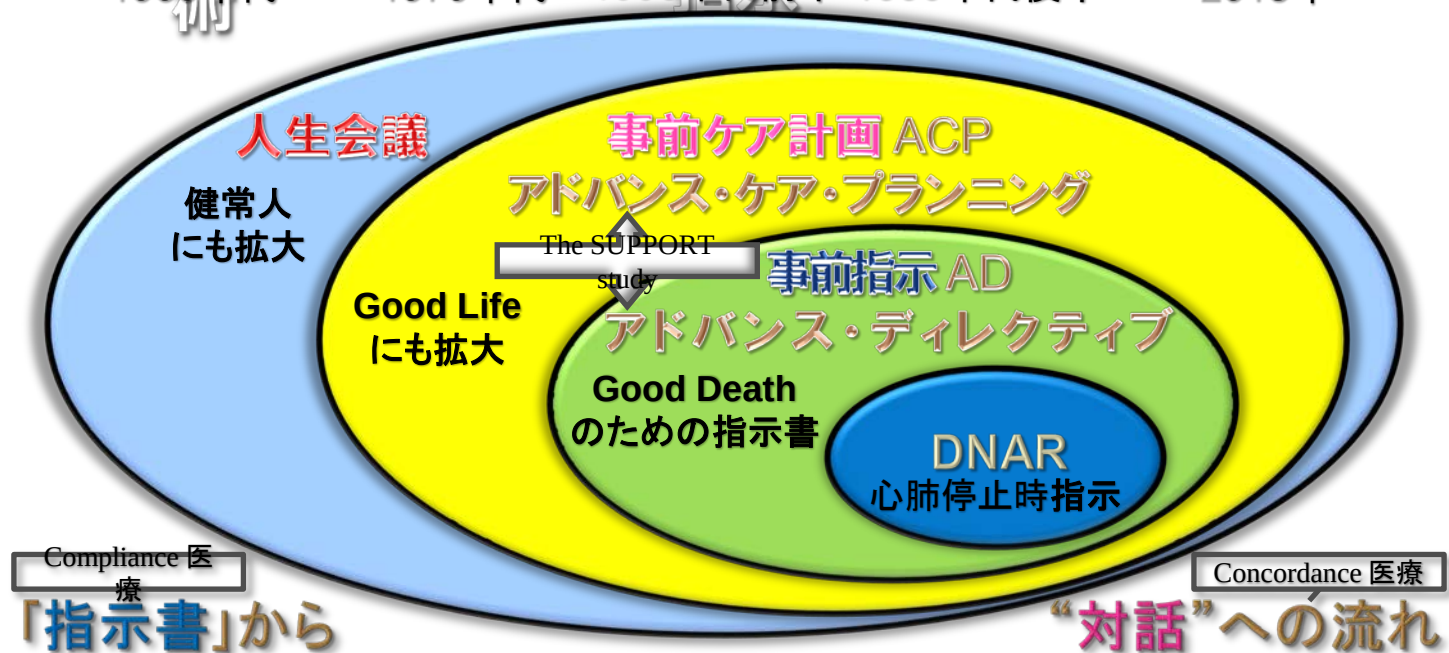
グリーフワー
ク





事前ケア計画: Advance Care Planning

引用文献: 医学研究所北野病院 ACP研修会
(2024.8.8) 梶山 徹



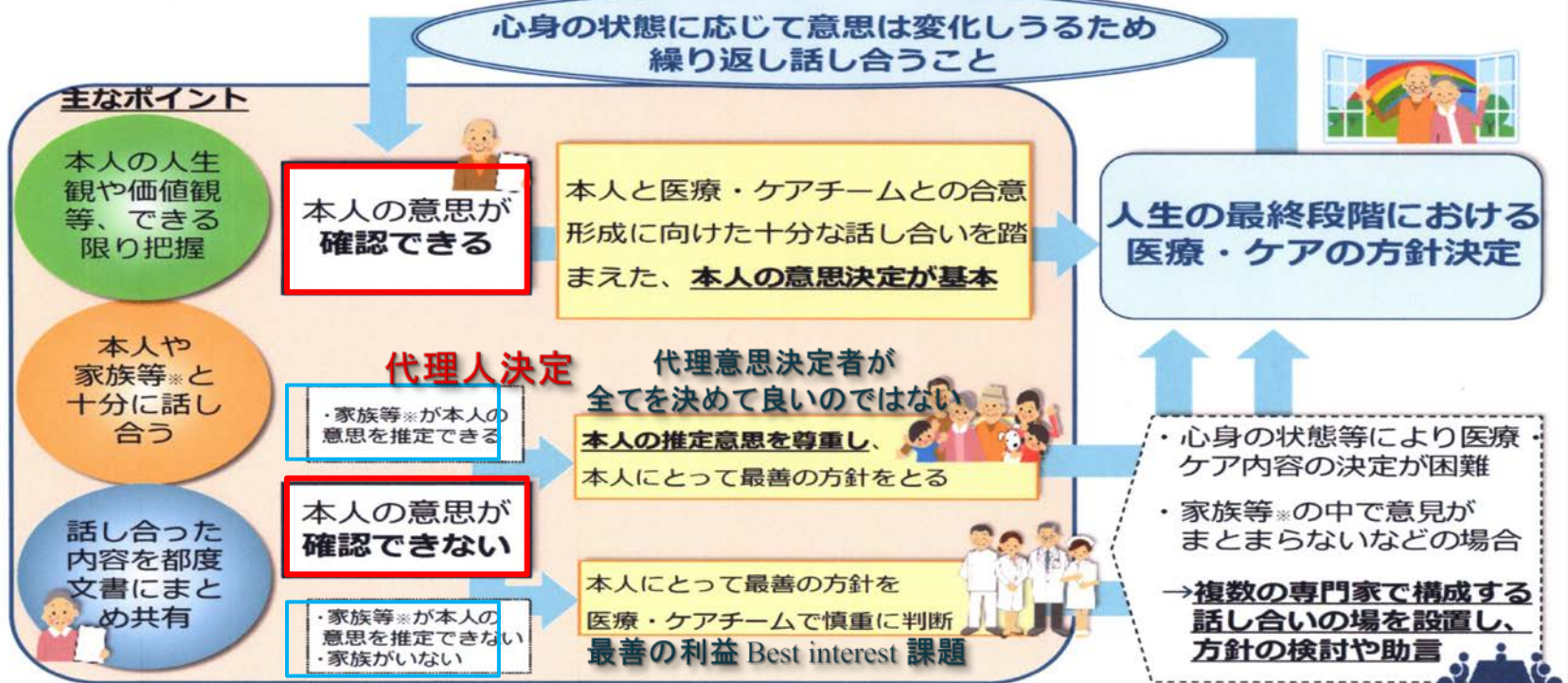
ACP 人生会議の誤解



意思決定支援や方針決定

「人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン」 意思決定支援や方針決定の流れ（イメージ図）（平成30年版）

人生の最終段階における医療・ケアについては、医師等の医療従事者から本人・家族等へ適切な情報の提供と説明がなされた上で、介護従事者を含む多専門職種からなる医療・ケアチームと十分な話し合いを行い、本人の意思決定を基本として進めること。



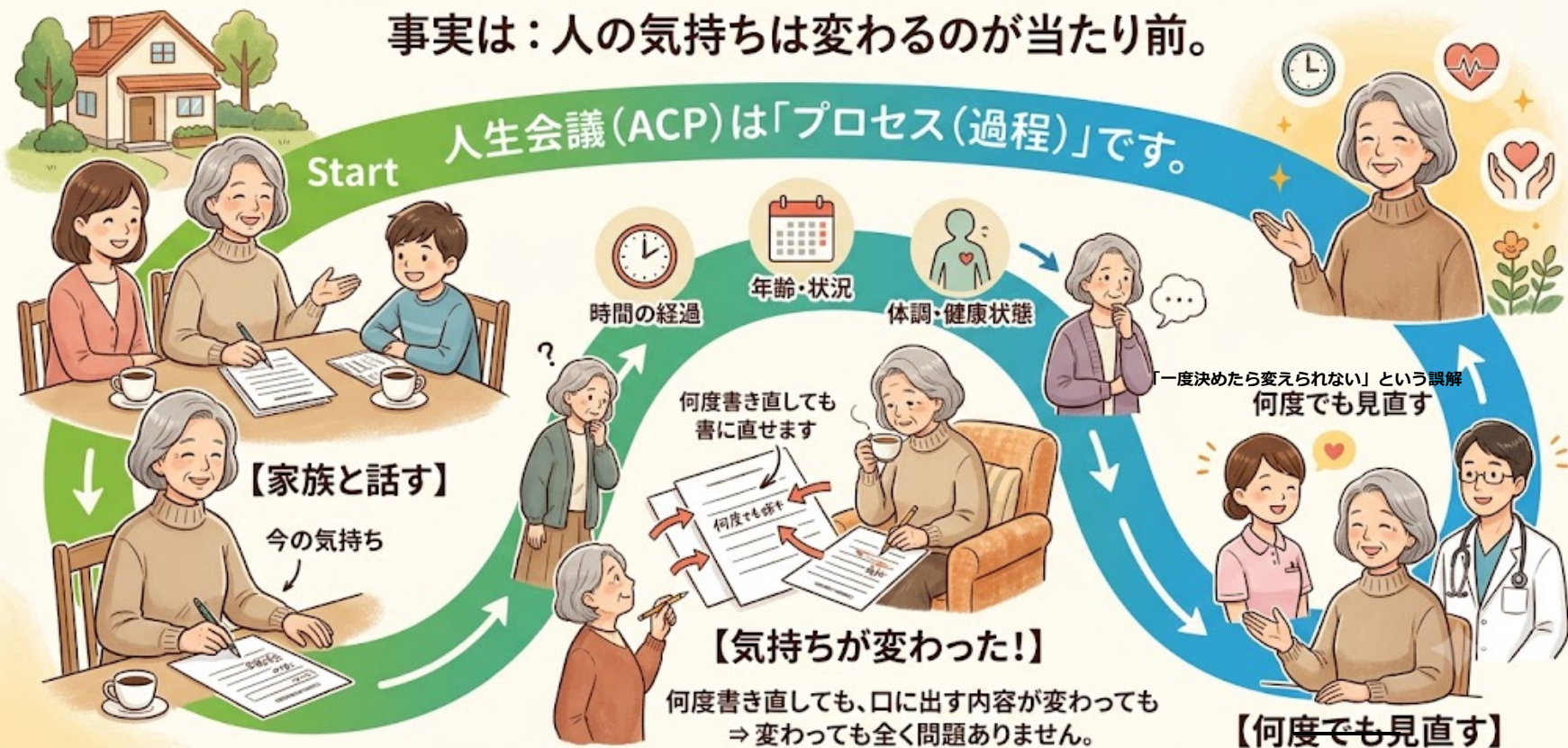
※本人が自らの意思を伝えられない状態になる可能性があることから、話し合いに先立ち特定の家族等を自らの意思を推定する者として前もって定めておくことが重要である
※家族等には広い範囲の人(親しい友人等)を含み、複数人存在することもある

http://endoflife2018.umin.jp/doc/shiryo01/1_0.pdf

ACPの誤解

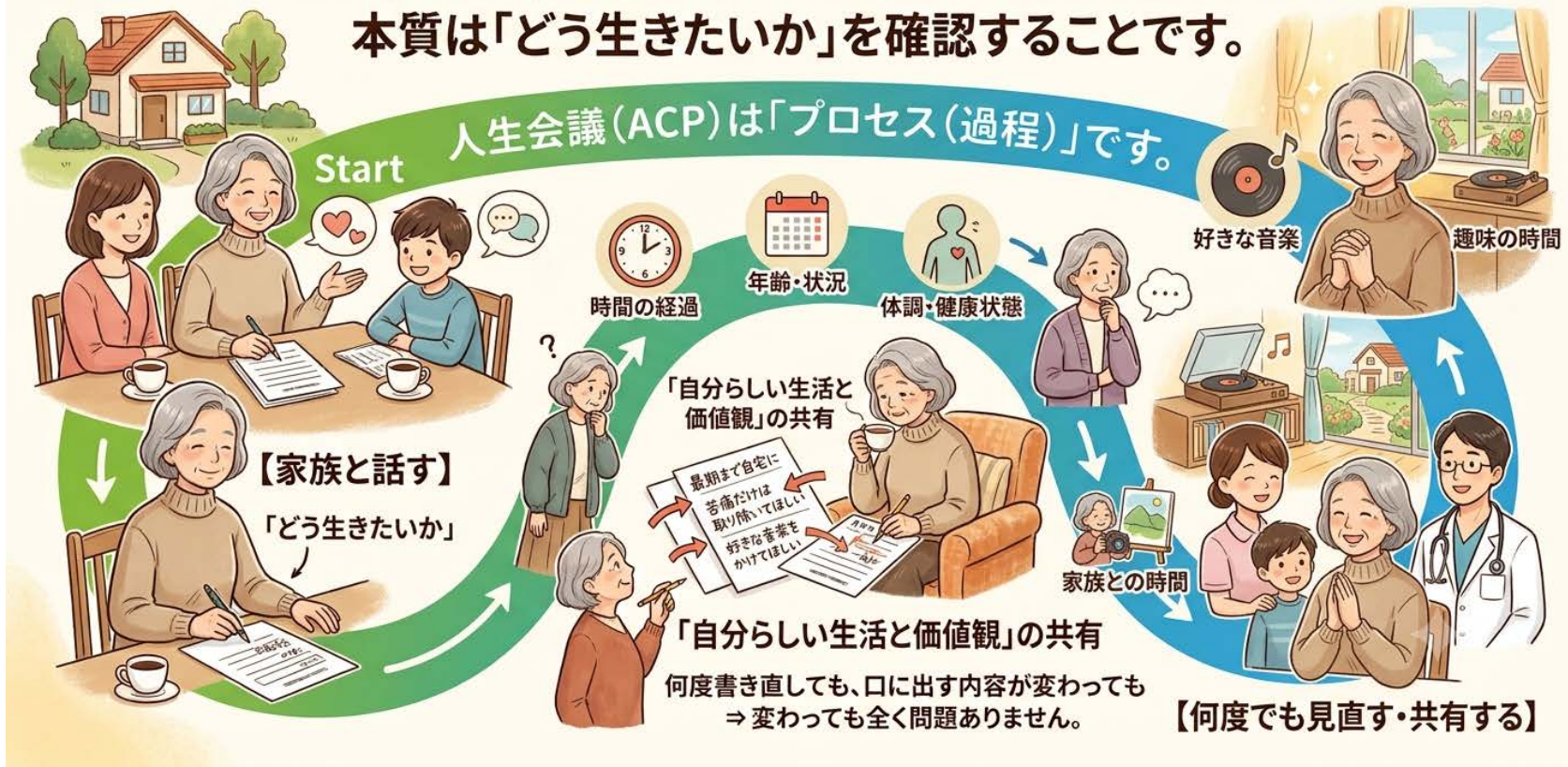
「一度決めたら変えられない」という誤解はありません！

事実：人の気持ちは変わるのが当たり前。



ACPの誤解

「死に際(看取り)の話だけをする」という誤解はありません！
本質は「どう生きたいか」を確認することです。



ACPの誤解

2. 「死に際（看取り）の話だけをする」という誤解

「延命治療をするか・しないか」という究極の選択だけに焦点が当たりがちです。

事実は： 本質は****「どう生きたいか」****を確認することです。

「最期まで自宅にいたい」

「苦痛だけは取り除いてほしい」

「好きな音楽をかけてほしい」といった、

その人らしい生活や価値観を共有することに意味があります。

ACPの誤解

3. 「元気なうちには必要ない」という誤解

「まだ若いし、健康だから関係ない」と思われがちです。

事実は： 事故や急病は予測できません。

意識を失うなど、**自分の意思を伝えられなくなってからでは遅い**ため、元気で冷静な判断ができるうちに話し始めておくのが理想的です。

照喜名個人の感覚：

ALSで特に球麻痺の進行がある方は窒息による心肺
停止のリスク高い
最悪、自分の好まない事態になるかもしれない。
だから、今、決めておいた方が良い。

ACPの誤解

4. 「法的な遺言書や契約である」という誤解

「書類を完璧に仕上げなければならない」というプレッシャーを感じる人がいます。

事実： ACPは遺言書（法的拘束力のあるもの）とは異なります。

大切なのは**書類を作ることではなく、**

家族や信頼できる人、医療・ケアチームと「価値観を共有」しておくことです。

ACPの誤解

5. 「家族だけで決めればいい」という誤解

「家族なんだから言わなくてもわかっているはず」という思い込みです。

「家族全員で決めたから、もうやらなくていい」

事実：実際にその場面に直面すると、家族は「本当にこれでいいのか」と深い葛藤や罪悪感に苛まれることが非常に多いです。

事前に本人の口から希望を聞いておくことは、**残される家族の心の負担を軽くすること**にも繋がります。

また、患者・家族以外に、医療・介護・保健など様々な専門家が同席すると、

正しくより具体的な情報が得られるので、より**本人の希望をかなえる**ことに近づきます。

ACPの誤解

6. 「どうするか決めてもらって、同意書など書いてもらえば良い」という誤解

どうするか決めるだけではない。

対話を続ける過程で、結果的にどうするか？

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

107回 午前80問

否 認
昇 華
知性化
合理化
反動形成

107回 午前80問
否 認

昇 華

3. 知性化

合理化

反動形成

30年
107回 午前43問

〈難病法〉に基づく

医療費助成の対象となる疾患はどれか。

中皮腫

型肝炎

慢性腎不全

再生不良性貧血

30年
107回 午前43問
中皮腫

型肝炎

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。

慢性腎不全

4. 再生不良性貧血

106回 午後12問

E. による死にゆく人の心理過程で第2段

階はどれか。

死ぬことへの諦め

延命のための取り引き

死を認めようとしなない否認

死ななければならないことへの怒り

回答

106回 午後12問

死ぬことへの諦め

5段階である。

延命のための取り引き

3段階である。

死を認めようとしない否認

1段階である。

4. 死ななければならないことへの怒り

2段階は死ななければならないことへの怒りである。

5段階あり、

否認→怒り→取り引き→抑うつ→受容である。

〈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。

- 申請に基づく特定医療費の支給
- 難病の治療方法に関する調査及び研究の推進
- 指定難病に係る医療を実施する医療機関の指定
- 支給認定の申請に添付する診断書を作成する医師の指定
- 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

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

27条)と規定されている。

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

4条)とあり、国が行うものである。

109回 午前69問

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。

医療保険から給付される。

特別訪問看護指示書を受けて実施される。

複数の訪問看護事業所の利用はできない。

理学療法士による訪問は給付が認められない。

109回 午前69問

1. 医療保険から給付される。

特別訪問看護指示書を受けて実施される。

1回、有効期間は指示日から最長14日間）。ただし、気管力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。

複数の訪問看護事業所の利用はできない。

理学療法士による訪問は給付が認められない。

96回 午後34問

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。

実母の手話の習得

実母の補聴器の使用

さんの拡声器の使用

単語カードの補助的活用

1

×1. 実母の手話の習得

Aさんには難聴はないため、手話の必要はない。
実母の補聴器の使用

さんの拡声器の使用

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

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で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。

96回 午後34問

2

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。

さんの人工呼吸器適応が検討される理由はどれか。

肺換気量の低下

経口摂取量の低下

意識レベルの低下

日常生活動作（ADL）の低下

回答

96回 午後34問

2

1. 肺換気量の低下

経口摂取量の低下

意識レベルの低下

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。

日常生活動作（ADL）の低下

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。

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。

96回 午後34問

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。

介護機器

ホームヘルパー

配食サービス

緊急通報ブザー

96回 午後34問

介護機器

2. ホームヘルパー

配食サービス

緊急通報ブザー