

出雲圏域

# 重症難病患者に関わる 介護支援専門員の手引き

—患者の在宅療養を支援するために—

(第2版)



令和5年12月

出雲圏域重症難病患者に係る介護支援専門員連絡会

# 目 次

I 難病患者のケアマネジメントとは	.....1
(1) ケアマネジメント	
(2) 難病患者のケアマネジメント	
II ALS 患者の症状経過と療養生活支援経過	.....3
III ケアマネジメントの実際（第1・2・3表）	.....4
(1) 人工呼吸器装着あり：A 氏の場合	
(2) 人工呼吸器装着なし：B 氏の場合	
IV 緊急時の対応	.....11
(1) 緊急時の対応例	
(2) 緊急連絡先一覧表	



# I 難病患者のケアマネジメントとは

## (1) ケアマネジメント

自立した生活を維持し、生活の質を向上させるために「複雑かつ複数のニーズを持つ対象者が、在宅で自分らしい生活が継続できるよう社会資源を効率的に組織して結びつける技術」がケアマネジメントです。

## (2) 難病患者のケアマネジメント

難病という「原因」と病状進行による行動範囲の制約という「結果」があり、そこへ私たち介護支援専門員・医療・福祉の関係者が支援時にどのような「縁」として関わるかが、本人・家族の生活に大きな影響を与えるということです。したがって、難病の診断を受けた時の本人・家族の思いを受け止め寄り添いながら支援内容を考え、本人のスピードに合わせたコミュニケーションを行うことが重要になります。

特に忘れてはならないのは、難病の患者も支援者も同じ人間であるということです。また、難病は種類も多く、症状や進行の速さもさまざまなので、身体的・精神的・社会的に表れている三側面をしっかりとアセスメントし、状況に合わせた支援ならびに先を読んだ支援を考え準備しておくことが必要になります。もちろん、患者本人の持っている力や介護力、生活環境への配慮も必要になります。

さらに、難病の病気としての特性を良く把握しておくことも患者本人の望む生活の支援をする上で重要となります。難病疾患の特徴は、一系統の臓器・器官が罹患することによって関連系統の機能全体に障害が現れることです。例えば神経難病では、精神機能・運動機能・感覚機能が系統的かつ広範囲に害されることがしばしば見られます。運動機能の障害により、筋力低下や筋緊張異常をきたし、運動の遂行が正常にできなくなり、その結果、日常生活に支障をきたします。さらに感覚機能障害が合併することもあります。在宅生活の維持には、精神・認知機能が維持されているかどうか大きく左右されます。

一方、難病患者の持つ社会的側面として、患者と家族は多大な精神的・身体的・経済的負担（ハンディキャップ）を背負っている点が挙げられます。発症する時期によっても課題や問題は異なり、教育・就労・経済的なことや介護者支援、社会環境の問題などが挙げられます。よって、公的支援のみならず、友人やボランティアによるインフォーマルな支援を複合的に活用することが必要です。同時に患者が働きざかりの場合には、本人の治療だけではなく、扶養される家族も含めたケアが必要となります。

この他、難病に関係する制度を熟知していることも重要になります。制度としては、難病対策、障がい者総合支援法、介護保険法に基づくサービスがあります。介護保険においては、第2号被保険者のうちでも筋萎縮性側索硬化症（ALS）をはじめ初老期における認知症、脳血管障害等の老化

に起因する疾病の特定疾病（16 疾病）の患者は、第 1 号被保険者と同様に要介護認定を受けることで受給権者になれます。在宅（療養）生活にある難病患者の利用することが多いと考えられるサービスには、介護給付における居宅サービスのうち、「訪問介護」、「訪問入浴介護」、「訪問看護」、「訪問リハビリテーション」、「短期入所生活介護」、「居宅療養管理指導」および「福祉用具貸与」等があります。

また、障がい福祉においては「障がい者総合支援法」により、「補装具」、「地域生活支援事業」（コミュニケーション支援事業、日常生活用具等）をはじめ、「介護給付」（居宅介護、重度訪問介護等）があります。

このように、難病患者の在宅（療養）生活の支援は、各種社会保障制度の整備によって実現されていますが、諸制度があるから問題がないわけではなく、どのように利用されているかが問題です。よって、これらを上手に活用していくためには、ケアマネジメントに携わる専門職として知識・技術・経験を深めていくことが重要です。

出典）小森哲夫他：難病ケアマネジメント研修テキスト，社会保険出版社，2016.

## II ALS患者の症状経過と療養生活支援経過

【 I 】ALS患者の症状経過と療養生活支援経過	
人工呼吸器 食事形態の工夫 → 経管栄養 コミュニケーション機器、使用方法の検討	
病歴(年)	経過
	1か月 2か月 3か月 5か月 7か月 8か月 10か月 1年 1年3か月 1年6か月
症状	嚥下障害 構音障害 呼吸困難 四肢の脱力 全身痛 呼吸困難 四肢の障害 認知症状 意思疎通困難 気管内肉芽形成
医療	発症 初診 診断 入院 気管切開 人工呼吸器装着 胃造設 訪問看護利用 → 在宅診療所 訪問看護利用 退院 病院レスパイト入院(3週間) 病院レスパイト入院(2週間) 病院レスパイト入院(1ヶ月) 病院入院 →
難病施策	特定疾患医療費助成申請(保健所) 難病患者等居宅生活支援事業(日常生活用具) レスパイト入院調整(一時入院支援事業) 長期入院の調整
障がい者施策	身体障害者手帳申請 障がい者自立支援サービス申請 特別障害者手当申請 重度心身障がい者医療費助成申請
介護保険	要介護認定 住宅改修 福祉用具貸与 変更申請 訪問リハビリ、訪問介護 訪問入浴、福祉用具貸与
その他	ALS患者宅訪問(家族同行) ALS協会 ボランティアの利用

### Ⅲ ケアマネジメントの実際（第1・2・3表）

#### （1）人工呼吸器装着あり：Aさんの場合

第1表	居宅サービス計画書(1)	
人工呼吸器装着あり		
利用者名 A 様	生年月日 昭和〇〇年〇月〇日	住所 〇〇市〇〇町 〇〇番地
居宅サービス計画作成者氏名 〇〇 〇〇	作成年月日 令和 〇〇年 〇月 〇日	初回・紹介 (継続) (認定済) 申請中
居宅介護支援事業者・事業所名及び所在地 〇〇市〇〇町 〇〇-〇番地	初回居宅サービス計画作成日 令和 〇〇年 〇月 〇日	
居宅サービス計画作成(変更)日 令和 〇〇年 〇月 〇日	認定の有効期間 令和 〇〇年 〇月 〇日 ~ 令和 〇〇年 〇月 〇日	
認定日 令和 〇〇年 〇月 〇日		
要介護状態区分	要介護1 ・ 要介護2 ・ 要介護3 ・ 要介護4 ・ 要介護5	
利用者及び家族の生活に対する意向	<p>ご本人：前回のケアプラン原案について季節の話題がなかつたご指摘をいただきました。今回もそうした、季節感ある生活を送りたいと確認しましたらその通りと返答いただきました。</p> <p>家族：介護の事は自分が出てくるし、自分も苦にならないからいいとのこと。〇日と〇日に全くサービスが入らないことは、これが自分たちの生活リズムです。</p>	
介護認定審査会の意見及びサービスの種類の指定	なし	
総合的な援助の方針	<p>季節感ある生活を意識した生活を全面的にご支援をしてまいります。また、長期的な視点に立って、医療機関での生活も体験することが必要ではないかと思えます。〇〇さんがどのような方か病院のスタッフに知ってもらおう事、〇〇さん自身が療養する病院がどのような所かを体験することも、〇〇さん自身にとって長期的に考えるとプラスになると思います。将来的に混乱することがないように少しずつ新しい体験をされることをご提案します。</p> <p>人工呼吸器、ADL全面介助、頻回に痰吸引が必要。コミュニケーションをとるのも困難を要し、24時間誰かが傍らについて介護が必要な状態である。家族が365日献身的な介護や家事を実施されていたが、日に日に疲労がみられ家事が出来なくなってきた。ベッド上へ蟻があがるなど、安全な環境が維持できなくなってきた。最低限の掃除、洗濯の支援が必要である。</p>	
生活援助中心型の算定理由	1.一人暮らし 2.家族等が障害、疾病等 (その他(上記記述))	

第 2 表

居宅サービス計画書(2)

生活全般の解決すべき課題(ニーズ)	目標			援助内容				
	長期目標	期間	短期目標	サービス内容	※1 サービス種別	※2	頻度	期間
気管切開、人工呼吸器装着胃瘻造設をしており、管理をしてほしい。	トラブルを起こすことなく安全に過ごせる。	R3.1.1～ R3.12.31	感染、合併症を予防することが出来る。	診療 適宜吸引 人工呼吸器管理・胃瘻、気切部の管理 適時吸引、全身状態の観察。	医療機関 訪問介護(障がい)	H 病院 A 事業所	週1回 週5回	R3.1.1～ R3.6.30 R3.1.1～ R3.6.30
身体をきれいにしてほしい。	きれいで清潔な状態で過ごすことが出来る。	R3.1.1～ R3.12.31	定期的に入浴することが出来る。	入浴の提供 全身清拭、シャンプ 一、陰部洗浄、手足 浴。 清拭・口腔ケア・ 陰部洗浄、手足浴	○ 訪問入浴介護 訪問看護(医療)	E 事業所 C ステーション D ステーション	週1回 週5回	R3.1.1～ R3.6.30 R3.1.1～ R3.6.30
バルンカテーテルの管理をしてほしい。	少しでも不快な思いをすることなく過ごすことが出来る。	R3.1.1～ R3.12.31	感染を起こさな いで過ごす。	口腔管理 状態観察、バルンカ テーテル交換管理	医療機関 訪問看護(医療)	I 歯科 C ステーション D ステーション	必要時 週5回	R3.1.1～ R3.6.30
便のコントロールをしてほしい。	穏やかに過ごす	R3.1.1～ R3.12.31	適切に排便がある。	排泄介助、陰部洗浄	訪問介護(障がい)	A 事業所 B 事業所	週5回	R3.1.1～ R3.6.30
話がしたい。	コミュニケーションが図れ、季節感を感じる事が出来る。	R3.1.1～ R3.12.31	思いが伝わる。	訪問診療、適切な 排便管理、処方。 排便コントロール 季節感あるコミュニ ケーション	医療機関 訪問看護(医療)	H 病院 C ステーション D ステーション	週1回 週5回	R3.1.1～ R3.6.30
					○ 訪問介護	A 事業所 B 事業所	週5回	R3.1.1～ R3.6.30

第 2 表

## 居宅サービス計画書(2)

	目標		援助内容				
	長期目標	短期目標	サービス内容	※1 サービス種別	※2 事業所	頻度	期間
生活全般の解決すべき課題(ニーズ)を動かしてほしい。	R3.1.1～R3.12.31 安楽な身体を維持出来る。	R3.1.1～R3.6.30 倦怠感を軽減し、気持ちの良い。	関節可動域訓練、呼吸リハビリ、口腔リハビリ	○ 訪問リハビリ	F 事業所	週2回	R3.1.1～R3.6.30
床ずれが出来ることなく良好な皮膚状態を維持したい。	R3.1.1～R3.12.31 床ずれが出来ない。	R3.1.1～R3.6.30 床ずれが出来ない。	訪問リハビリと協力してリハビリの実施 特殊寝台、特殊寝台付属品、床ずれ予防マットの提供、保守 皮膚状態の観察、処置	○ 訪問介護	A 事業所 B 事業所	週5回	R3.1.1～R3.6.30
24時間の介護で負担が大きいため、家事を手伝ってほしい。	R3.1.1～R3.12.31 二人での生活を穏やかに過ごす事が出来る。	R3.1.1～R3.6.30 家族の負担も軽減でき、日常生活をスムーズに送ることが出来る。	掃除、洗濯・洗濯物の取り込み、介護用品の準備 注入の実施、見守り洗濯	○ 訪問介護	B 事業所	週1回	R3.1.1～R3.6.30
長期的な事を考えてレスパイト入院を行いたい。	R3.1.1～R3.12.31 医療機関について理解を深める事が出来る。	R3.1.1～R3.6.30 レスパイト入院を定期的に利用する。	安全安楽な生活の提供		K 病院	必要時	R3.1.1～R3.6.30
訪問看護のケアの手伝いをしてほしい。	R3.1.1～R3.12.31 訪問看護の指示を受け、共同でケアが出来る。	R3.1.1～R3.6.30 訪問看護の指示を受け、共同でケアが出来る。	排泄介助・清拭・衣類交換、吸引後の処理	○ 訪問介護	B 事業所	週3回	R3.1.1～R3.6.30



# 週間サービス計画表

作成年月日 令和 年 月 日

第3表

利用者名	月	火	水	木	金	土	日	主な日常生活上の活動	
深夜	4:00							<div style="position: relative; height: 100%;"> <span style="position: absolute; top: 0; left: 50%; transform: translate(-50%, -50%); font-size: 2em;">↑</span> <span style="position: absolute; bottom: 0; left: 50%; transform: translate(-50%, -50%); font-size: 2em;">↓</span> </div>	
早朝	6:00						(家族は在宅) 起床 吸引、排泄介助 胃ろう注入		
午	8:00								
	9:00	Cステーション	Cステーション	Cステーション	Dステーション	B事業所	Dステーション		
前	10:00	B事業所	B事業所	B事業所	B事業所	B事業所	B事業所		
	11:00	A事業所	A事業所	A事業所	A事業所	A事業所	A事業所		
12:00							胃ろう注入		
午	13:00		F事業所						
	14:00								
後	15:00	A事業所	A事業所	B事業所	A事業所	A事業所	A事業所		
	16:00	Cステーション	Cステーション	H 医院	Dステーション	Dステーション	Dステーション		
夜	17:00	F事業所	A事業所						
	18:00								
間	19:00						胃ろう注入		
20:00									
21:00							就寝		
22:00									
23:00									
深夜	0:00								排泄介助、吸引随時
週単位以外のサービス	特殊寝台、特殊寝台付属品、床ずれ予防マットのレンタル								

居宅サービス計画書(1)

利用者名 **B** 様 生年月日 昭和〇〇年〇月〇日 住所 〇〇市〇〇町 〇〇番地 作成年月日 令和 〇〇年 〇月 〇日

居宅サービス計画作成者氏名 〇〇 〇〇 初回・紹介 (継続) (認定済) 申請中

居宅介護支援事業者・事業所名及び所在地 〇〇市〇〇町 〇〇-〇番地

居宅サービス計画作成(変更)日 令和 〇〇年〇月 〇日 初回居宅サービス計画作成日 令和 〇〇年 〇月 〇日

認定日 令和 〇〇年 〇月 〇日 認定の有効期間 令和 〇〇年〇月 〇日 ~ 令和 〇〇年 〇月 〇日

介護状態区分	要介護1・要介護2・要介護3・要介護4・要介護5
利用者及び家族の生活に対する意向	ご本人:体調の事や薬の事で不安な事もあるので、主治医の先生や看護師さんに相談ができると安心します。 家族:一人暮らしをしていましたが、病気になるって〇〇で一緒に暮らすようになりました。家での生活の心配な事が相談できると良いです。
介護認定審査会の意見及びサービスの種類の指定	なし
総合的な援助の方針	筋萎縮性側索硬化症と診断され、〇〇で生活されることになりました。言語聴覚士や理学療法士などのリハビリを受け、症状の改善や相談ができるように支援していきます。 また、身体に合った福祉用具の使用で、動作時の体の負担が軽減できるようにしましょう。
生活援助中心型の算定理由	緊急連絡先 主治医:〇〇病院 〇〇-〇〇〇〇 〇〇病院 〇〇-〇〇〇〇 1.一人暮らし 2.家族等が障害、疾病等 3.その他( )

第 2 表

## 居宅サービス計画書(2)

生活全般の解決すべき課題(ニーズ)	目標		援助内容						
	長期目標	期間	短期目標	期間	サービス内容	※1 サービス種別	※2	頻度	期間
筋萎縮性側索硬化症と診断され、娘夫婦と同居するようになった。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31	短期目標ができ、主治医に相談が出来る。	R3.1.1～ R3.6.30	定期受診	医療機関	A病院	必要時	R3.1.1～ R3.6.30
					受診付き添い		家族		必要時
食事の飲み込みにくさなどの球麻痺症状が出ている。専門的なリハビリを受けたい。手根管症候群の術後で指の力が入りにくい。動作後の頻脈や息切れがあり、疲れてしまう動作時の負担を軽くしたい。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31	自宅での病状などの相談ができ、主治医との連携がとれる。	R3.1.1～ R3.6.30	病状、状態の観察 変化時の相談、主治医との連携	訪問看護(医療)	Dステーション	週1回	R3.1.1～ R3.6.30
			困った事があれば、すぐに相談ができる。	R3.1.1～ R3.6.30	在宅療養上の相談	医療機関	B病院	随時	R3.1.1～ R3.6.30
食事が飲み込みにくさなどの球麻痺症状が出ている。専門的なリハビリを受けたい。手根管症候群の術後で指の力が入りにくい。動作後の頻脈や息切れがあり、疲れてしまう動作時の負担を軽くしたい。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31				難病相談	Eセンター	随時	R3.1.1～ R3.6.30
						訪問看護(医療)	Dステーション	随時	R3.1.1～ R3.6.30
食事が飲み込みにくさなどの球麻痺症状が出ている。専門的なリハビリを受けたい。手根管症候群の術後で指の力が入りにくい。動作後の頻脈や息切れがあり、疲れてしまう動作時の負担を軽くしたい。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31				訪問リハビリ	F事業所	随時	R3.1.1～ R3.6.30
						福祉用具	G事業所	随時	R3.1.1～ R3.6.30
食事が飲み込みにくさなどの球麻痺症状が出ている。専門的なリハビリを受けたい。手根管症候群の術後で指の力が入りにくい。動作後の頻脈や息切れがあり、疲れてしまう動作時の負担を軽くしたい。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31				訪問看護(医療)	C事業所	随時	R3.1.1～ R3.6.30
						訪問リハビリ	F事業所	週3回	R3.1.1～ R3.6.30
食事が飲み込みにくさなどの球麻痺症状が出ている。専門的なリハビリを受けたい。手根管症候群の術後で指の力が入りにくい。動作後の頻脈や息切れがあり、疲れてしまう動作時の負担を軽くしたい。	ご本人、ご家族が安心して生活が送れる。	R3.1.1～ R3.12.31	歩行器、手すり、車椅子のレンタル 手すり設置	R3.1.1～ R3.6.30	歩行器、手すり、 車椅子のレンタル	福祉用具	G事業所	毎日	R3.1.1～ R3.6.30
			浴室で転倒しないように必要な福祉用具を使用する。	R3.1.1～ R3.6.30	浴室で転倒しないように必要な福祉用具を使用する。	福祉用具(購入)	G事業所	毎日	R3.1.1～ R3.6.30

週間サービス計画表

作成年月日 令和 年 月 日

第3表

利用者名	月	火	水	木	金	土	日	主な日常生活上の活動
深夜								
早朝								
午前								起床・朝食
午後								
夜間								
深夜								夕食
0:00								
週単位以外のサービス	特殊寝台、特殊寝台付属品、歩行器、手すり、車椅子のレンタル							

## IV 緊急時の対応

### (1) 緊急時の対応例

#### 人工呼吸器の故障

##### 家族対応の場合

- ① アンビュー施行
- ② 医療機器の会社へ連絡し状況説明
- ③ 訪問看護へ連絡

\* 日中はその日の担当訪問看護へ

\* 夜間は〇〇訪問看護へ

##### ヘルパー単独時

- ① 救急車にて〇〇病院搬送

\* 到着までの間、アンビュー施行する。

患者さんの状態によって、対応が異なります。  
あくまで一例ですので、必ず医師や訪問看護師と一緒に確認を行って下さい。

#### 吸引器の故障

- ① 訪問看護へ連絡。(代わりの吸引器を準備)
- ② 医療機器の会社へ連絡

#### 気管カニューレが抜けた場合

##### 家族がいる場合

- ① 家族が再挿入し主治医に連絡 ⇒ 異常あれば救急車にて〇〇病院搬送

##### 家族不在時

- ① 救急車にて〇〇病院搬送

#### 胃瘻が抜けた場合

- ① 訪問看護へ連絡し指示を受ける  
\* 日中はその日の担当訪問看護へ  
\* 夜間は〇〇訪問看護へ

#### バイタル値の異常(体温、血圧、脈拍、酸素飽和量など)

- ① 主治医へ連絡。指示をもらう。

#### 停電時(災害時)

- ① 人工呼吸器や吸引器のバッテリーの量に注意し、中国電力へ連絡。停電が長時間になると予想される場合、救急車にて〇〇病院搬送

## 【 緊急連絡先一覧表 】

緊急時、救急車への  
情報提供用。

主治医		
〇〇医院	〇〇-〇〇〇〇	〇〇先生
医療機器		
〇〇出雲営業所	〇〇〇〇-〇〇-〇〇〇〇	
	〇〇〇-〇〇〇-〇〇〇〇	担当者：〇〇氏（携帯電話）
訪問看護		
訪問看護 〇〇	〇〇-〇〇〇〇	月曜日、火曜日、木曜日、土曜日 時間外（夜間も含む）
訪問看護 〇〇	〇〇-〇〇〇〇	水曜日、金曜日、日曜日
ご家族様		
	〇〇〇-〇〇〇-〇〇〇〇	〇〇 携帯電話
	〇〇〇-〇〇〇-〇〇〇〇	〇〇 携帯電話

## 【 個人情報 】

名前	
住所	
電話番号	
生年月日	
病歴	ALS（筋萎縮性側索硬化症）、人工呼吸器装着
搬送先	〇〇病院 担当医 〇〇先生

出雲圏域重症難病患者に関わる介護支援専門員手引き  
(第2版)

2023年12月

発行：出雲圏域重症難病患者に係る介護支援専門員連絡会  
事務局

ファーマシィ出雲 居宅介護支援事業所 管理者 有富一哉

島根県出雲保健所 医事・難病支援課

(公財)ヘルスサイエンスセンター島根 しまね難病相談支援センター