

# 筋ジス病棟療養支援の現状と未来

佐藤 郁子<sup>†</sup> 下平 悅子<sup>1)</sup> 枝本 理恵<sup>1)</sup> 早矢仕 翔太<sup>1)</sup> 岩田 恵奈<sup>2)</sup>  
 宇野 榎哉<sup>3)</sup> 弓岡 美咲<sup>3)</sup> 加藤 佳子<sup>3)</sup> 甲斐 美津江<sup>3)</sup> 山田 祐司<sup>3)</sup>  
 副島 寛司<sup>4)</sup> 林 誠弥<sup>5)</sup> 児山 智香<sup>6)</sup> 熊澤 明里<sup>6)</sup> 米倉 圭<sup>7)</sup>  
 田中 恵子<sup>7)</sup> 竹本 初美<sup>8)</sup> 竹内 裕子<sup>9)</sup> 竹村 真紀<sup>9)</sup> 須田 恵子<sup>11)</sup>  
 太田 純子 飯本 雅美 安田 邦彦<sup>10)</sup> 船戸 道徳<sup>11)</sup>

第77回国立病院総合医学会  
2023年10月20日 於 広島

IRYO Vol. 78 No. 5 (307-311) 2024

## 要旨

筋ジストロフィーの患者が長期に入院して療養する病棟（筋ジス病棟）では在宅移行が一つの重要な支援となる。しかしながら、必ずしもすべてが満足のいく結果となるわけではない。国立病院機構長良医療センター（当院）においては、この10年間（2013年～2023年）に3名のデュシェンヌ型筋ジストロフィーの患者の在宅移行支援に携わってきたが、現在も在宅療養を行っているのは1名のみである。患者自身の希望や病状、家族の支援体制、多職種連携などが重要と考えられ、当院では2014年から筋ジストロフィーサポートチームを結成して、あらゆる場面でチーム医療を実践しているが、在宅移行においては、受け手である地域との密な連携が重要であることを実感している。今回は当院で行っている取り組みの中で筋ジス病棟の未来という観点から、とくに、アドバンス・ケア・プランニング（Advance Care Planning: ACP）と短期入所事業について紹介する。当院では2022年4月から在宅療養中の患者においても外来でACP面談を開始した。それまで急変後の地域連携がほとんどであった在宅クリニックなどとの連携が、ACPによって、より踏み込んだ連携が可能となり、患者や家族の不安が軽減したり、計画的な気管切開を行えたりすることに繋がっている。また、短期入所事業では、従来の介護者の休養だけではなく、患者の苦悩や困難に対する取り組みや患者の自立を目的とした取り組みを実施している。当院において、筋ジス病棟の長期療養と在宅療養は似て非なるものであったが、病棟からの在宅移行だけではなく、在宅から病棟を眺めることで、より密接な地域連携が可能になり、患者のQOL向上に繋がっていると感じている。筋ジス病棟の未来は在宅療養と共に伴走することにあるのではないかと考える。

キーワード 在宅移行、地域連携、アドバンス・ケア・プランニング、短期入所事業

国立病院機構長良医療センター 看護部

1) 地域連携室、2) 薬剤部、3) リハビリテーション科、4) 臨床工学技士室、5) 放射線科、6) 臨床検査科、  
7) 治験管理室、8) 栄養管理室、9) 療育指導室、10) 小児外科、11) 神経小児科 <sup>†</sup>看護師

著者連絡先：佐藤郁子 国立病院機構長良医療センター 看護部 〒502-8558 岐阜県岐阜市長良1300-7

e-mail: sato.ikuko.bd@mail.hosp.go.jp

(2024年4月5日受付 2024年8月2日受理)

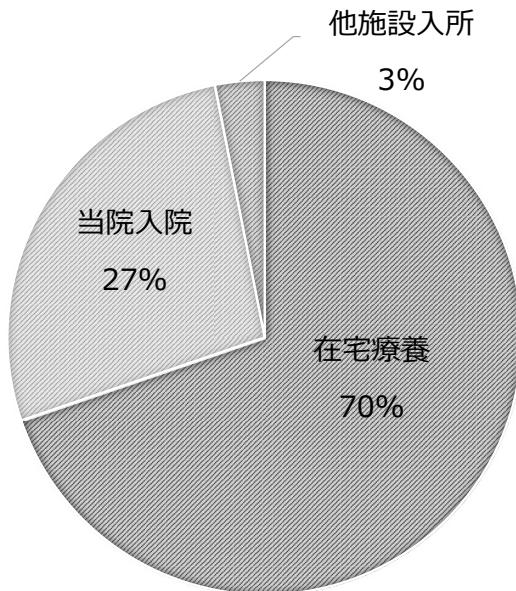
Current Situation and Future of Medical Support in Muscular Dystrophy Wards

Ikuko Sato<sup>†</sup>, Etsuko Shimodaira<sup>1)</sup>, Rie Masumoto<sup>1)</sup>, Syota Hayashi<sup>1)</sup>, Reina Iwata<sup>2)</sup>, Ryoya Uno<sup>3)</sup>, Misaki Yumioka<sup>3)</sup>, Yoshiko Kato<sup>3)</sup>, Mitsue Kai<sup>3)</sup>, Yuji Yamada<sup>3)</sup>, Hiroshi Soejima<sup>4)</sup>, Seiya Hayashi<sup>5)</sup>, Chika Koyama<sup>6)</sup>, Akari Kumazawa<sup>6)</sup>, Kei Yonekura<sup>7)</sup>, Keiko Tanaka<sup>7)</sup>, Hatsumi Takemoto<sup>8)</sup>, Yuko Takeuchi<sup>9)</sup>, Maki Takemura<sup>9)</sup>, Keiko Suda, Jyunko Oota, Masami Iimoto, Kunihiko Yasuda<sup>10)</sup> and Michinori Funato<sup>11)</sup>

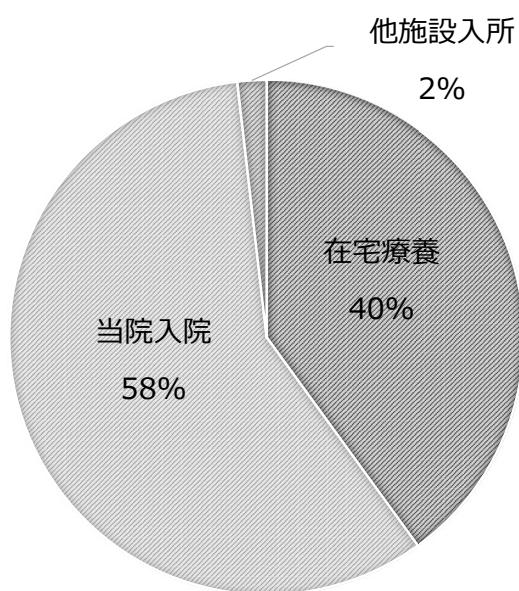
Department of Nursing 1) Department of Regional Cooperation, 2) Department of Pharmacy, 3) Department of Rehabilitation, 4) Department of Clinical Engineering, 5) Department of Radiology, 6) Department of Clinical Examination, 7) Department of Clinical Research Management, 8) Department of Nutrition Management, 9) Department of Guidance on Medical Treatment and Education, 10) Department of Pediatric Surgery, 11) Department of Pediatric Neurology, NHO Nagara Medical Center

(Received Apr. 5, 2024, Accepted Aug. 2, 2024)

Key Words : transition to home care, regional cooperation, advance care planning, short-stay service



N=129 (男性103・女性26)  
年齢 (中央値: 23歳 範囲: 1歳-65歳)  
図1A 居住地の割合 (全体)



N=55 (男性45・女性10)  
年齢 (中央値: 30歳 範囲: 5歳-65歳)  
図1B 居住地の割合 (医療ケアを必要とする患者)

## はじめに

わが国では、全国26の国立病院機構所属施設と国立精神・神経医療研究センターの合計27施設に約2,200名の筋ジストロフィーの患者が入院し、長期療養を行っている<sup>1)</sup>。岐阜県に所在する国立病院機構長良医療センター（当院）も筋ジストロフィーの患者が長期に入院して療養する病棟（筋ジス病棟）を有する病院の一つである。2023年10月現在の運営病床は364床で、そのうち障害者病床は180床あり、その中に筋ジストロフィー患者が長期療養する病床がある。2023年10月現在、当院には129名の筋疾患の患者が入院・通院をしており、患者の平均年齢は26歳、中央値23歳（範囲1-65歳）であり、男性が103名（80%）、女性が26名（20%）である。筋疾患のタイプ別の患者数および割合は、デュシェンヌ型筋ジストロフィー（Duchenne Muscular Dystrophy: DMD）が66名（51%）、筋強直性ジストロフィーが27名（21%）、福山型筋ジストロフィーが16名（12%）、ベッカー型筋ジストロフィー（Becker Muscular Dystrophy: BMD）が11名（9%）、その他が9名（7%）となっている。入院や在宅療養などの居住地別の患者数と割合は、当院の長期療養入院は35名（27%）で、他施設入所が4名（3%）、在宅療養は90名（70%）であった（図1A）。在宅療養の中で一人暮らしを行っている患者は、BMDの患者3名とDMDの患者1名で、このDMDの患者1名が当院

の長期療養入院から在宅移行し、現在も在宅療養を行っている唯一の患者である。全体的には在宅療養を行っている患者の割合が多くなっているが、人工呼吸器や気管切開、胃瘻などの医療ケアを必要とする患者に限れば、55名中32名（58%）が当院で長期療養入院を行い、22名（40%）が在宅療養を行っている状況となり、その頻度は逆転している（図1B）。他施設に入所している患者は1名（2%）であった。本稿ではこうした当院の筋ジス病棟の療養支援の現状を踏まえつつ、未来への展望について述べたい。

## 在宅移行支援の症例

まず、この10年間（2013年から2023年）に、当院で在宅移行を希望した患者3名を紹介する。

症例1は、在宅移行希望時40歳の男性である。3歳時に転びやすいことで発症し、DMDの診断を受け、28歳時に長期療養目的で当院に入院した。知的能力障害はなく、座位保持は不可能で、鼻マスク式人工呼吸器を使用し、重度心不全を認めた。食事は経口摂取していたが、日常活動動作（Activities of Daily Living: ADL）は全介助で、会話は可能、指先を利用したパソコン操作が行えた。患者は40歳で地域の自立支援施設への退院を強く希望し、家族や主治医と相談の上、在宅用人工呼吸器へ変更など、医療・看護ケアの調整を行った。1年4カ月ほどの準備期間を経て、当院を退院したが、退院後3カ月

表1 在宅移行支援における重要確認事項

- ・患者の自己意思決定能力（強い希望、行動力）
- ・家族の協力・支援（同意、看護・介護の手技習得、休息）
- ・医療面（数年間の病状安定、胃瘻造設や気管切開の準備）
- ・看護・介護面（排泄・更衣・入浴・体位交換・移乗等の準備）
- ・栄養面・摂食嚥下面（自炊、必要栄養量や水分量、食事形態の理解）
- ・リハビリテーション面（コミュニケーション方法、呼吸リハビリ、姿勢保持）
- ・福祉制度の利用や行政からの支援（重度訪問看護や訪問入浴、訪問リハビリ等）
- ・緊急時の対応（在宅クリニックとの連携、救急病院等）
- ・移動手段（医療機関や娯楽施設等）
- ・災害対策（機器のバッテリー、避難場所等）
- ・就労

に呼吸不全となり救急病院で死亡した。

症例2は、在宅移行希望時23歳の男性である。3歳時に血液検査での高クレアチニーゼ血症を契機に、DMDの診断を受け、13歳時に長期療養目的で当院に入院した。患者の状態は症例1の患者同様であった。この患者が23歳で在宅移行を希望し、家族の同意と協力もあって、すぐに自立支援施設への体験入所を複数回実施した。また、患者自身で24時間重度訪問介護を受けるための要望書を行政機関に提出し、許可を受けた後、25歳、在宅移行希望から2年3カ月で当院を退院し、自立支援施設に入所した。1人暮らしの生活トレーニングを行い、29歳で念願の一人暮らしを実現し、現在までの約4年間その生活を継続している。

症例3は、在宅移行希望時22歳の男性である。1歳時に歩行異常で発症し、DMDの診断を受け、11歳で長期療養目的に当院へ入院した。在宅移行時の患者の状態は症例1や症例2と同様であった。この患者が22歳で自分もいつか地域移行したいと希望した。しかし、父親から大反対をされ、“何となく”、“いつか”在宅移行したいとの考え方程度に気持ちが留まり、月日が過ぎたが、2年後、著者ら医療関係者が間に入る形で父親との対話などを行い、父親の了解を得た。24歳時に自立支援施設の体験入所を行ったが、この頃から病状が進行し、活動性も著しく低下したこと重なって、胃瘻造設や気管切開を必要とした。28歳時、出血性疾患で死亡され、地域移行への夢は叶わなかった。

### 在宅移行支援のポイント

筋ジストロフィーでは在宅移行がひとつの重要な支援となるが、筋ジストロフィーの在宅移行支援は課題も多い。当院においては、症例1の在宅移行後の2014

年に多職種（医師、看護師、薬剤師、放射線技師、臨床検査技師、管理栄養士、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、臨床工学技士、ソーシャルワーカー、臨床心理士、児童指導員、保育士、治験補助員など）により、筋ジストロフィーサポートチーム（Kin dystrophy Support Team : KST）を結成し、前述のように、在宅移行支援を行ってきたが、現在も在宅療養を行っているのは1名のみである。これまでを振り返り、在宅移行支援で重要なポイントを表1にまとめた。その中でも在宅移行への患者の強い意志と家族の協力が必要不可欠と考えている。自己の意思決定能力として強い希望や行動力が必要であり、これがアドバンス・ケア・プランニング（Advance Care Planning : ACP）の重要性である。次に、家族の同意や主なる介護者となる家族の手技習得といった家族の支援も重要である。同時に家族自身が休息できる環境作りにも目を向ける必要があり、これは短期入所事業の重要性を意味する。その他としては、患者自身の病状が数年間安定していること、病状予測から計画的に胃瘻や気管切開の準備をするなどの在宅療養を長く安全に続けるための計画も必要である。また、看護・介護を担う支援者の確保、栄養面や摂食嚥下状態の評価や管理、移動手段の確保、コミュニケーション能力の獲得、呼吸リハビリテーションの実施や姿勢の保持など必要である。さらに、障害福祉サービスの利用や在宅クリニックなどの連携、就労支援や緊急時の対応・災害対策など多方面にわたる準備が必要である。

以上から、多職種によるKSTでは、近年、地域連携と共に、とくにACPと短期入所事業に力を入れて取り組みを行っており、次にそれらについて具体的に紹介したい。

## アドバンス・ケア・プランニングの重要性

ACPは、「人生会議」とも表現され、もしものときのために、本人が望む医療やケアについて前もって考え、家族や医療・ケアチームと繰り返し話し合い、共有する取り組みのことである<sup>2)</sup>。当院では2019年から専用の用紙を用いて、筋疾患の患者に対してACPを実施してきた。専用用紙には1)人生の最終段階でどのようなことを大切にしたいか?2)人生の最終段階について考えていますか?3)人生の最終段階にどうような治療を望れますか?4)ご自身すべての判断が難しい場合や意思表示ができない場合に、誰に判断を委ねますか?などの内容が含まれ、患者や家族が自由に希望や要望を記載できるようになっている。2023年10月現在の当院のACPの実施率は、長期療養入院の患者は100%であるが、外来通院患者は2022年4月から取り組みを始めたばかりで、これまでに7名(7%)に実施している。ACP面談の内容は地域との積極的な連携に用いて、患者や家族の不安が少しでも軽減するように工夫している。そんな中、当院の筋ジストロフィーの気管切開は、ほぼ急変後に実施してきたが、最近、外来でのACP面談から計画的に気管切開の実施に至った症例があるので紹介する。

症例4は40歳の男性で、2歳時に歩行異常で発症したDMDの患者である。知的能力障害はなく、座位保持は不可能で、鼻マスク式人工呼吸器を長期に使用し、重度心不全を認めている。ADLは全介助で、経口摂取困難なため胃瘻栄養を行っている。会話は可能、指先を利用したパソコン操作が行えた。外来にてACP面談を実施したところ、患者は家族や友人のそばにいることが最も大切だと語り、気管切開については「声を出せないから命の危機が迫っていても希望しない。この先苦しくなった時は気管切開を考える」と話した。最も強い不安である発声ができなくなることに対しては、KSTで思いを共有し、パソコン使用などの具体的な方法の提示と不安の軽減対策を行った。その後、病状が進行し、夜間の呼吸困難や起床時の頭痛を強く訴えられるようになり、再度ACP面談を行った上で、計画的に気管切開を実施した。手術直後からパソコンでのコミュニケーションが可能であり、患者自身が術後の療養生活がイメージできしたことや状態が安定すれば在宅療養が継続できる安心感から、患者や家族が術後の治療や在宅療養の準備に積極的に取り組む姿がみられた。

## 短期入所事業の重要性

短期入所事業は介護を行う方の病気やレスパイトなどの理由により、短期間、夜間も含め、介護を受けている方の入浴、排泄または食事などの介護や日常生活上の支援の提供を行う事業である<sup>3)</sup>。当院では、この短期入所事業を利用して、筋ジストロフィーの患者の苦悩や困難の改善や患者自身の自立を目指した取り組みも行っている。以下にその症例を紹介する。

症例5・6は進行性筋ジストロフィーの兄弟例である。症例5(兄)は14歳の男性で鼻マスク式人工呼吸器および胃瘻栄養を使用し、座位保持が不可能、ADLは全介助であるが、会話やパソコン操作は可能である。一方、症例6(弟)は3歳の男児で兄と同様に座位保持は不可能でADLも全介助であるが、知的能力障害を合併しているために、コミュニケーションも困難な状態であった。この症例6が呼吸不全のため緊急入院したために、症例5が当院筋ジストロフィー病棟に緊急の短期入所となった。その後、症例6は気管切開術と胃瘻造設術を必要とした。医療ケア度の高い兄弟を主に母のみで在宅療養することはきわめて困難であることが予想されたため、多職種で連携した後に兄弟で交互に短期入所事業を利用する方法を提案した。兄弟が交互に自宅に一時退院を行うことを数回実施した後に退院し、現在までの2年間、兄弟で交互に短期入所事業を利用しながら、在宅療養を継続している。

症例7は14歳の男性で、2歳時に歩行異常で発症したDMDの患者である。座位保持は不可能で、ADLは全介助であるが経口摂取や日常会話が可能で、指先を利用したパソコン操作が行えた。自閉症スペクトラム障害を合併しているため、患者の自立が難しい状態であったが、疾患の進行にともなう介護負担の増大を契機に、短期入所事業の利用を提案した。当初、患者本人は「不安だな、話ができるかな、頼んだりできるかな、暇な時間をどう過ごせばよいのかな」などの訴えがあり、母も「日常の介護負担が増え、将来を考えると泣きたくなる」「嫌がるのに無理やりはできない」と言っていた。当院の短期入所利用後は、患者本人は「色々な人と話せて楽しかった。一人でゲームができた。また、利用したい」、母は「楽しんでいるので罪悪感がなく、自分の休息もできた」「自分が落ち込むこともなくなった」と、気持ちや様子に変化が認められた。

---

## 筋ジス病棟の未来

---

筋ジストロフィーの患者が、苦悩や困難を改善・克服する時に重要な存在は、患者を支える家族、医療者などの関わり、同じ境遇に立つ仲間であると言われている<sup>4)</sup>。まさにチーム医療の重要性が示唆されるが、ひと昔までの当院では、筋ジス病棟と在宅療養が個々に取り組みを行い、地域移行を行う際などは地域への一方的な情報提供で、病棟は閉鎖的な環境にあった。多職種によるKSTを結成し、院内での連携を強化した上で、ACPによって、在宅クリニックなどの施設とより踏み込んだ連携を行うことで、患者や家族の不安が軽減したり、計画的な気管切開を行えたりすることに繋がっている。また、短期入所事業では、従来の介護者の休養だけではなく、患者の苦悩や困難に対する取り組みや患者の自立を目的とした取り組みを積極的に実施している。後者では介護者と離れる時間を持つことで患者自身に達成感を感じてもらったり、学校生活や在宅療養で困っていることを具体化して相談に乗ったりしている。このことで学校から当院に多くの質問が寄せられるようになっている。こうした取り組みは、筋ジス病棟を軸として、多職種で連携したり、地域と連携したりしているからこそ可能であり、筋ジス病棟の未来は在宅療養と共に伴走することにあるのではないかと考える。

---

## おわりに

---

筋ジス病棟療養支援の未来を考えた時、在宅移行を含めて、在宅療養との密接な連携がポイントとな

る。病棟から在宅移行だけではなく、在宅から病棟を眺めることで、筋ジス病棟を軸とした取り組みが可能となり、患者のQOLがさらに向上するものと強く感じている。

**謝辞：**本論文発表に際して、ご協力いただいた患者や家族に深謝いたします。また、当院の筋ジストロフィーの診療に関わる職員および歴代のKSTメンバーの皆様に深謝いたします。

〈本論文は第77回国立病院総合医学会シンポジウム「変わりつつある筋ジストロフィー医療」において「筋ジス病棟療養支援の現状と未来」として発表した内容に加筆したものである。〉

### 利益相反自己申告：申告すべきものなし

---

#### [文献]

- 1) 齊藤利雄. 筋ジストロフィー病棟入院患者データベース1999-2013年. 医療 2017; 71: 399-403.
- 2) 菅野康夫. 患者が希望する人生を送るための意思決定支援の体制. 心不全緩和ケア研究会, 編. 心不全緩和ケアの基礎知識35. 東京; 文光堂, 2017: p 22-3.
- 3) 厚生労働省障害福祉サービスについて (Accessed May. 24, 2024, at [https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi\\_kaigo/shougaisha\\_hukushi/service/naiyou.](https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/shougaisha_hukushi/service/naiyou.))
- 4) 杉本久吉. 筋ジストロフィー児の自立活動の指導についての一考察. 教育学論集 2021; 73: 295-308.