

患者・在宅医選定マニュアル

(専門医用)

第 1 版

日本先天代謝異常学会 日本在宅医療連合学会

【目次】

1. 専門医療機関医師による患者選定の評価項目
2. 患者自宅の環境整備の評価項目
3. 専門医療機関での在宅 ERT の総合評価
4. 患者への在宅移行説明
5. 在宅医療担当医療機関の選定基準
6. 在宅医への申し送り事項
7. 在宅 ERT の停止決定へのプロセス
8. QandA

マニュアル作成ワーキンググループメンバー

【取りまとめ】

奥山虎之 埼玉医科大学ゲノム医療科希少疾患ゲノム医療推進講座 特任教授
石垣泰則 医療法人社団悠輝会コーラルクリニック

【supervise】

田中藤樹 独立行政法人国立病院機構北海道医療センター小児科 医長
高橋 勉 秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系小児科学講座 教授
窪田 満 国立成育医療研究センター総合診療部 統括部長
大橋十也 東京慈恵会医科大学医学部看護学科健康科学疾病治療 教授
酒井規夫 大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻生命育成看護科学講座成育小児科学 教授
濱崎考史 大阪公立大学大学院医学研究科発達小児医学 教授
澤田甚一 大阪難病医療情報センター
中野美佐 地方独立行政法人市立吹田市民病院脳神経内科 部長
澤田 智 和泉市立総合医療センター小児科 部長
廣瀬伸一 福岡大学医学部総合医学研究センター 教授
丸山大地 福岡大学医学部小児科
蘆野吉和 山形県庄内保健所 所長
木下朋雄 和光ホームケアクリニック 院長
谷水正人 独立行政法人国立病院機構四国がんセンター 院長
平原佐斗司 東京ふれあい医療生協梶原診療所 研修・研究センター長
熊田知浩 くまだキッズファミリークリニック 院長
高砂裕子 (一社)南区医師会
杉森泰彦 メディパルホールディングス事業開発部 副部長
細川義裕 メディセオ AR 研修部 担当部長

【実務者】

小須賀基通 国立成育医療研究センター小児内科系専門診療部遺伝診療科 診療部長

山川裕之 慶應義塾大学病院 循環器内科/予防医療センター 専任講師

野正佳余 大阪難病医療情報センター

井上貴仁 福岡大学筑紫病院小児科 准教授

弓野 大 医療法人社団ゆみの 理事長

川越正平 あおぞら診療所 院長

戸谷 剛 はるたか会子ども住宅クリニックあおぞら診療所墨田 院長

片見明美 株式会社ヴィーナス

井手口直子 帝京平成大学薬学部薬学科 教授

串田一樹 昭和薬科大学 教授

川名三知代 日本薬剤師会 理事

宇都宮励子 全国薬剤師在宅療養支援連絡会 副会長

長谷川寛 日本調剤株式会社在宅医療部先進在宅医療担当 部長

中谷啓二 メディパルホールディングス事業開発部 マネジャー

小野寺佑介 メディパルホールディングス事業開発部

1. 専門医療機関医師による患者選定の評価項目

適切な患者選定のため、以下の 10 項目を評価する。

1. ライソゾーム病以外の基礎疾患が酵素補充療法を自宅でできる程度に医学的に安定している。また、在宅酵素補充療法(以下「在宅 ERT という」)に移行する前に患者選定の評価が実施されている。
2. 在宅 ERT に移行する前に、専門病院・診療所(以下「専門医療機関」という)内にて、患者は少なくとも 3～6 ヶ月の酵素補充療法が実施されており、点滴関連反応¹(IAR: Infusion associated reaction)を認めない、もしくは前投薬により点滴関連反応が軽度である。
3. 患者・家族に疾患に関する理解があり、中長期的に規則正しく酵素補充療法に参加できる。
4. 他剤に移行する場合は、在宅 ERT に移行する前に、少なくとも 3～6 ヶ月は専門医療機関内で投与し、点滴関連反応を認めない。
5. 在宅患者の基礎疾患に対しては、ライソゾーム病の専門医師もしくはそれに準ずる医師(以下「専門医」という)と在宅医療を行う医師(以下「在宅医」という)が連携を取りながら治療に当たる。酵素補充療法の投与に関して専門医療機関と密な連携をとれるよう配慮する。患者・2 人の医師の双方により、長期間の診療に関する同意が事前にとれている。専門医療機関の対応が難しい場合は、緊急時対応できる医療機関を確保しておくことが望ましい。また、酵素補充療法の有害事象が発生した際に、受診できる連携医療機関を事前に確保していることが望ましい。
6. 少なくとも 3～6 ヶ月に 1 度は、専門医を受診して、ライソゾーム病および他の基礎疾患の評価・精査・治療の調整と在宅医との連携を行う。

¹ 発熱や悪寒、発疹、呼吸困難感、血圧低下等

7. 家族等の協力²、患者の状況(一人暮らしや理解力)、経済状況³などを考慮する。在宅 ERT 実施には家族等の同席を前提とし、一人暮らしの場合には、誰かに同席してもらえることを事前に確認できていること。また、患者・家族の在宅 ERT に対する施設や居宅サービス等との連携や調整が必要な場合、サービス担当者会議を活用する。理解が得られない場合には、共同意思決定支援(shared decision making)に基づき、在宅移行を断念することも考慮する。
8. 静脈注射が容易であること。静脈ルートへのアクセスについては、在宅医と連携して点滴もしくは中心静脈点滴の作成など柔軟な対応を行う。ルートの確保は、事前カンファレンスで、誰がルートを確保するのか決定する。看護師が困難な場合には、連携した在宅医が血管確保を実施する。⁴
9. 対象は原則として通院困難患者。程度に関わらず、いずれかの障害(肢体不自由・知的障害・発達障害・経管栄養療法を要する摂食機能障害・呼吸障害を含む内部障害等)がある患者。または要支援ケースなど、介護者の問題で、適切に医療を受けさせることが困難であると予想される患者などがあげられる。⁵
10. 通院できる患者は、最寄りで酵素補充療法を受けることができる医療機関の外来に受診することを推奨する。ただし、通院できている患者であっても、臨床経過の中で一時的に通院困難になる状況がある。そのような場合には、在宅 ERT を実施することも考慮する。

² 酵素補充療法中は立ち会いが可能であることなど。

³ 在宅 ERT を行うためのライフラインや酵素製剤投与のための十分な自宅環境を整えることができるか。

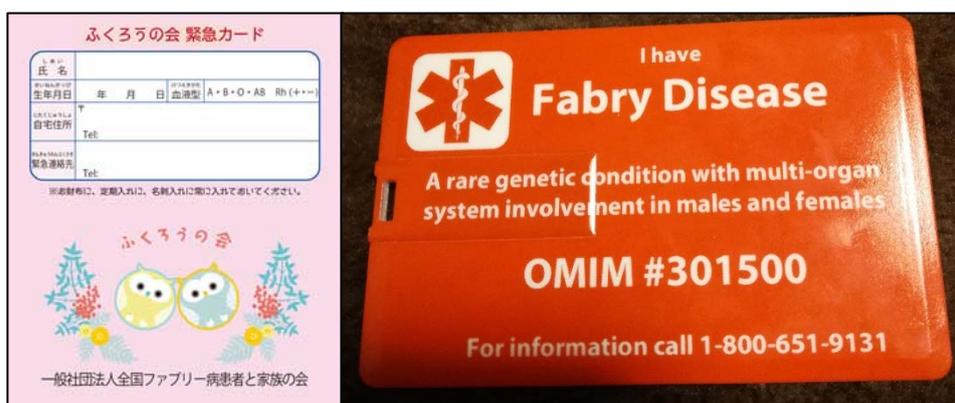
⁴ (例) 看護師にとって静脈注射が容易ではない場合の投与方法
在宅医がルートを確保し生食で繋いで、後に看護師が医薬品注入を開始する。

⁵ 保険診療上の枠組みに基づいた目安。自由診療(自由診療の場合、関連するすべての医療行為が保険適応外になる)であれば患者の条件に制限はない。その場合でも、本マニュアルの医療遂行上の手順は参考できるものとする。通常、通院困難であれば訪問診療には医療保険が適応される。(在宅患者訪問診療料、在宅時医学総合管理料、各種指導管理料などの算定項目のほか、検査、注射、投薬などの費用、他院への紹介時などに必要な診療情報提供書などの発行料などを請求することができます。)

2. 患者自宅の環境整備の評価項目

在宅 ERT を行う上で、自宅の環境整備が必要である。以下の 3 項目は必須である。

1. 在宅医療を行う環境に関しては、清潔かつ電気、水道、電話、冷蔵庫、酵素製剤の投与に十分な場所が確保されていること。
2. 原則として、酵素補充療法中は患者観察のため、家族等の立ち会いができることを前提とする。
3. 緊急連絡先を記した連絡カード(図 1 参照)を事前に準備⁶されていることが望ましい。



(図 1) ファブリー病の患者会の連絡カード例
(左:ふくろうの会の緊急カード、右:アメリカの患者会緊急カード)

3. 専門医療機関での在宅 ERT の総合評価

最終的に、前述「2. 患者自宅の環境整備の評価項目」を満たしているか、担当医師、看護師、薬剤師等と共に評価する。「1. 専門医による患者選定の際の評価項目」「2. 患者自宅の環境整備の評価項目」以外にさらにアドバイスがあれば評価項目を追加する。

受け入れが決まった後に、専門医療機関と在宅医との事前カンファレンスを設けることが望ましい。

⁶ 連絡カードは現在作成を検討中。

4. 患者への在宅移行説明

専門医療機関での在宅 ERT 総合評価にて、患者が在宅 ERT の適応と判断された場合、専門医は患者・家族等の代理人へ在宅 ERT 移行についての説明を十分に行い、理解を得る必要がある。その際、書面にて在宅 ERT 移行についての同意⁷を得ることが望ましい。

5. 在宅医療担当医療機関の選定基準

在宅 ERT を行うため、在宅医は以下の選定基準を満たす必要がある。

1. これまでに在宅医療経験がある。
2. 在宅医療を提供するにあたり、医療機関とのネットワークを持ち合わせている。
3. 訪問看護師と連携できる。
4. 点滴治療に関する知識・経験がある。
5. アナフィラキシーを含む副作用に対する適切に対応できる準備が備わっており、総括的かつタイムリーな報告がなされるシステムが備わっている。
6. 専門医と在宅医、患者、訪問看護師、訪問薬剤師での在宅 ERT における事前カンファレンス[※]、定期カンファレンスの開催も検討する。

※ 事前カンファレンスで特に確認すべき内容は以下のとおりである。

- ・患者への注射の注意点(前投与の有無、流量等)を確認する。
- ・CV ポートや静脈点滴のルート確保について、看護師の点滴技術状況⁸を確認する。

⁷ 参考「ライソゾーム病で在宅酵素補充療法（ERT）を受ける患者さんおよびご家族の皆さま」向け（例）説明文書・確認書

⁸ 訪問看護における静脈注射実施に関するガイドライン P6-7 参照

- ・患者に応じた投与手順を決める。
- ・在宅 ERT における役割を決める。(ルート確保、薬剤投与、観察、抜針⁹など)
- ・患者の体重増減を想定し、投与量の変更指示を事前に決めることも考慮する。
- ・トラブルシューティング¹⁰を確認する。
- ・緊急時の対応として、患者宅近隣の救急病院を決めておく。

患者のご自宅が専門医療機関の近隣であれば、専門医療機関で対応する。遠方の場合には、地域の中核病院と連携し対応する。その際、緊急搬送時にスムーズな対応ができるよう、予め一度受診しカルテを作成しておくことが望ましい。

レベル3の知識・技術をもった看護師が行うことが望ましい。

※レベル3「医師の指示に基づき、一定以上の臨床経験を有し、かつ、専門の教育を受けた看護師のみが実施することができる。」

⁹ 抜針については、基本的に医師又は看護師が実施すべきである。

¹⁰ ルート確保が困難なケース、血管外漏出時、発熱時、急変時、急な投与スケジュール変更など、その他想定されるイレギュラーについての対応確認。第8章「Q and A」参照

6. 在宅医への申し送り事項

患者がスムーズに在宅 ERT に移行し、その後も在宅で治療が継続的に出来る様、下記の事項に関して漏れの無いように在宅医に申し送りを行う。また、在宅移行に際し、患者本人の意向を含め、医療者と患者が協働で最善の選択を探る共同意思決定支援のプロセスを取ることが望ましい。

1. 患者にとって最適なプロトコール(前投薬・流量等)

2. 酵素製剤に関する注意事項

3. 酵素製剤の点滴速度

基本的に添付文書に準ずるが、繰り返し安全性を確保している中で専門医が決定する。

4. 必要な医療材料

5. 患者の体重増減による酵素製剤の用量変更

投与量変更で迷うことがあれば、専門医に相談しながら決める。その際、患者・家族へ投与量変更する旨を事前に説明する。

6. 在宅へ移行する患者特有の留意事項(注意すべき合併症、その他の基礎疾患、介護者の有無等)

※医療材料の提供、回収の役割に関しては、在宅医・訪問看護師・訪問薬剤師間で在宅 ERT を実施する前に役割を決定する。

7. 在宅 ERT の停止決定へのプロセス

在宅 ERT の中止においては、在宅 ERT が及ぼす治療のメリットと精神的、肉体的ストレスなどのデメリットを十分に検討し、アドバンス・ケア・プランニング(ACP)に基づく終末期ケアをプランする段階から、患者・家族の希望を確認しながら話し合いを重ねていくことが求められる。このプロセスは倫理的背景、患者の判断能力なども考慮する必要がある。その判断は個々の状況に応じて、専門医・在宅医・訪問看護師・訪問薬剤師がチームとして協議の上で、患者・家族への十分な説明により成り立つものである。患者・家族とともに十分なコミュニケーションを図りつつ、多職種の医療従事者による密な連携を行い、方針決定する必要があると考えられる。

8. Q and A

Q1 酵素製剤投与方法の Tips はあるか？

A1 酵素製剤は高額であるため、生食などであらかじめ静脈ルートを確認してから、薬剤の調整することが望ましい。ルート確保ができない場合は、患者と家族と相談して、当日キャンセルすることも考慮する。酵素製剤は、次回投与に使用するまでに適切に保管する。

Q2 血管外漏出¹¹については？

A2 薬剤の血管外漏出は、痛みを伴う皮下硬結や、難治性の皮膚潰瘍の原因となる。薬剤の血管外漏出時の組織障害または静脈炎は、当該薬剤が pH8 以上、pH4 以下、浸透圧比 2 以上で生じやすいと言われている。在宅で投与可能となったライゾゾーム病治療薬はいずれも上記には該当しない。

患者側のリスク因子としては、高齢、栄養状態不良、肥満、血管・血流障害、医療者と意思疎通が困難、血管外漏出の既往、大量投与、急速投与などがある。注射剤の異物が静脈炎のリスクと考えられるため、通過に支障のない薬剤を投与する時以外は、インラインフィルターの使用が望ましい。

組織・細胞毒性がないものでも等張液に近い輸液が大量に漏れると、細胞間質等の圧力が高まり、容易に血管が伸展、圧迫され、静脈、動脈の閉塞が生じる。その結果、虚血等により皮膚及び皮下組織の壊死が発生する。

体制整備としては医療スタッフ間で血管外漏出、静脈炎発現時の対応に関して、医療情報等をあらかじめ共有し、マニュアル整備、必要な薬剤やキットを用意する等、体制を整えておく。

¹¹ 参考：日本がん看護学会緩和医療学会 編

外来がん化学療法看護ガイドライン 1 抗がん剤の血管外漏出およびデバイス合併症の予防・早期発見・対処 2014 年版. 金原出版 (2014)

Q3 酵素製剤が血管外漏出した場合の対応は？

A3 すみやかに中止する。自然に吸収されるのを待つ。痛みがある場合には、湿布や鎮痛薬などで対応する。
別の場所からラインを繋いで再開しても良い。

Q4 発熱時など Sick day の投与判断は？

A4 体調不良時、酵素製剤を投与することによる患者の体調悪化が懸念される場合には、酵素製剤を無理に投与せず、投与日を調整することを考慮する。その際、当日キャンセルを極力起こさないよう、体調がすぐれないとわかった時点で、事前にキャンセルの連絡をするよう患者・家族へ周知する。

Q5 投与間隔は守らなければいけないのか？

A5 計画予定日が祝日や長期休暇と重なる場合や体調不良により投与できなかった場合など、想定される日程調整に関しては、事前に専門医と相談し変更することを考慮する。

Q6 急遽、家族等が在宅 ERT に立ち会えなくなった場合の対応は？

A6 原則、中止をすること。立ち会えないとわかった段階で日程を改めて調整する。また、事前にキャンセルの連絡をするよう患者・家族へ周知する。

Q7 在宅治療時の観察ポイントについては？

A7 日本先天代謝異常学会ホームページの学会承認ガイドラインより各疾患のガイドラインを参照する。

Q8 急変時の救急搬送体制については？

A8 在宅療養後方支援病院または同等の機能を有する医療機関（緊急時の搬送を受け入れている医療機関など）と患者が予め診療契約していることを推奨する。

Q9 在宅 ERT におけるオンライン診療は可能か？

A9 診療報酬「C002:在宅時医学総合管理料」に定められた条件を満たしている場合、情報通信機器を用いた診療（オンライン診療）は可能。（2022年4月現在）

ライソゾーム病で在宅酵素補充療法（ERT）を受ける患者さんおよびご家族の皆さま

（例）説明文書・確認書

1. 説明日： 年 月 日

2. 説明担当医師： _____（自筆署名もしくは記名押印）

3. 在宅酵素補充療法移行に向けての説明事項

説明項目	チェック欄
① ライソゾーム病以外の基礎疾患が安定している。	
② 在宅酵素補充療法に移行する前に、当院で少なくとも3～6ヶ月の酵素補充療法を実施し、点滴による副作用がないことが確認できている。もしくは、対処薬投与により点滴による副作用が軽度である。	
③ 医師より疾患に対する説明を受け、患者さん本人およびご家族に疾患に関する理解があり、中長期的に規則正しく在宅酵素補充療法に参加できる。	
④ 他の薬剤に切り替える場合には、当院にて少なくとも3～6ヶ月の酵素補充療法を実施し、副作用がないことを確認したのち、再度在宅へ移行する。	
⑤ 少なくとも3～6ヵ月に1度は、当院を受診して、ライソゾーム病および他の基礎疾患についての診察を受ける。	
⑥ 医師相談のもと在宅酵素補充療法が自宅で行える環境を整えることができる。	
⑦ 在宅酵素補充療法に伴うサポート体制が整っている。	

（施設名） ●●●●医科大学病院

（責任者等）院長 ●●●● 殿

私は、上記の内容について説明担当医師より十分な説明を受け、かつ理解しましたので在宅酵素補充療法移行に同意します。

確認日： 年 月 日

（1）患者さん本人に判断能力がある場合

患者さん本人： _____（自筆署名もしくは記名押印）

（2）患者さん本人に判断能力がない場合

代理人： _____（自筆署名もしくは記名押印）（続柄： _____）