

## 20-2. パーキンソン病関連疾患（大脳皮質基底核変性症）

### 【主要項目】

- (1) 中年期以降に発症し緩徐に進行する。
- (2) 失行あるいはその他の大脳皮質徴候
  - ① 肢節運動失行があり、左右差が目立つ。
  - ② 肢節運動失行が明瞭でなくても、皮質性感覚障害、把握反応、「他人の手」徴候、反射性ミオクローヌスのいずれがあり、左右差が目立つ。
  - ③ 観念運動失行が肢節運動失行よりも顕著な場合は、左右差は目立たないことが多い。
  - ④ その他の認知機能障害  
稀に、痴呆、異常行動、注意障害、失語などが早期から目立つ例がある。
- (3) 錐体外路徴候
  - ① パーキンソニズム（無動、筋強剛、振戦）：障害は下肢よりも上肢に目立つことが多い。
  - ② ジストニー
- (4) その他の神経症状
  - ① 偽性球麻痺（構音障害、嚥下障害）
  - ② 尿失禁
- (5) 画像所見  
CT, MRI, SPECTで、一側優位性の障害（大脳半球の萎縮または血流低下）は診断において、重要な支持的所見である。しかし、両側性あるいはび漫性に異常所見が出現する例もあるので、診断上必須所見とはしない。
- (6) 除外すべき疾患
  - ① パーキンソン病
  - ② 進行性核上性麻痺
  - ③ 多系統萎縮症（特に線条体黒質変性症）
  - ④ 薬剤、脳炎、脳血管障害、外傷など
  - ⑤ 類似症状を呈するその他の疾患
- (7) 判定  
次の3条件を満たすものを皮質基底核変性症と診断する。
  - ① (1)を満たす。
  - ② (2)の1項目以上、および(3)の1項目以上がある。
  - ③ 他の疾患を除外できる。

(注) なお、必須ではないが、画像所見によって、他の疾患を除外し、一側性優位性の障害を確認する事が望ましい。

### 【参考所見】

大脳皮質基底核変性症（CBD）は、一側優位性が目立つ大脳半球萎縮および基底核変性を生じる神経変性疾患で、特有の大脳皮質症状と運動障害を呈する。

- (1) 臨床的には、以下の所見がみられる。
  - ① 中年期以降に発病し緩徐に進行する。
  - ② 大脳皮質症状として、前頭・頭頂葉症状が見られる。最も頻度が高く特徴的な症状は肢節運動失行で、この他に観念運動失行、皮質性感覚障害、把握反応、他人の手徴候、反射性ミオクローヌスなどが出現する
  - ③ 錐体外路症状として、パーキンソニズム（無動・筋強剛、振戦）、ジストニーなどが出現する。症状は下肢よりも上肢のほうが顕著なことが多い。
  - ④ 上記神経症状には、病初期から顕著な一側優位性がみられることが多い。
  - ⑤ 注意障害、痴呆、異常行動のような精神症状は、通常、運動症状よりも遅れて出現する。

- ⑥ 歩行障害，偽性球麻痺（構音障害，嚥下障害）などが早期から出現するために，進行性核上性麻痺と鑑別困難な症例がある。
- (2) 画像所見  
CT, MRI, SPECTで，一側優位性の大脳半球萎縮または血流低下を認めた場合には，重要な支持的所見である。しかし，両側性あるいはび漫性の異常を認める例もあるので，診断上必須所見とはしない。
- (3) 薬物等への反応  
レドopaや他の抗パーキンソン病薬への反応は不良である。抗うつ薬，ドロキシドーパ，経頭蓋磁気刺激などが試みられているが，効果はあっても一時的である。
- (4) 病理学的所見  
前頭・頭頂葉に目立つ大脳皮質萎縮が認められ，黒質の色素は減少している。顕微鏡的には皮質，皮質下，脳幹の諸核（視床，淡蒼球，線条体，視床下核，黒質，中脳被蓋など）に神経細胞減少とグリオシスが認められる。ピック細胞と同様の腫大した神経細胞が大脳皮質および皮質下諸核に認められる。黒質細胞には神経原線維変化がみられる。ガリアス染色やタウ染色ではグリア細胞にも広範な変性が認められ，特にastrocytic plaqueは本症に特徴的である。

### 20-3. パーキンソン病関連疾患（パーキンソン病）

- 1 パーキンソニズムがある。
  - 2 脳CT 又はMRI に特異的異常がない。
  - 3 パーキンソニズムを起こす薬物・毒物への曝露がない。
  - 4 抗パーキンソン病薬にてパーキンソニズムに改善がみられる。
- 以上4項目を満たした場合、パーキンソン病と診断する。1, 2, 3は満たすが、薬物反応を未検討の症例は、パーキンソン病疑い症例とする。

注1) パーキンソニズムの定義は、次のいずれかに該当する場合とする。

(1) 典型的な左右差のある安静時振戦（4～6Hz）がある。

(2) 歯車様筋固縮，動作緩慢，姿勢歩行障害のうち2つ以上が存在する。

注2) 脳CT又はMRIにおける特異的異常とは、多発脳梗塞，被殻萎縮，脳幹萎縮，著明な脳室拡大，著明な大脳萎縮など他の原因によるパーキンソニズムであることを明らかに示す所見の存在をいう。

注3) 薬物に対する反応はできるだけドーパミン受容体刺激薬又はL-DOPA 製剤により判定することが望ましい。

#### [特定疾患治療研究事業の対象範囲]

診断基準によりパーキンソン病と診断された者のうち、Hoehn&Yahr重症度（表）3度以上で、かつ日常生活，通院に部分又は全面介助を要する生活機能障害度2～3度の者とする。

表：Hoehn & Yahr 重症度

---

0度	パーキンソニズムなし
1度	一側性パーキンソニズム
2度	両側性パーキンソニズム。姿勢反射障害なし
3度	軽～中等度パーキンソニズム。姿勢反射障害あり。日常生活に解除不要
4度	高度障害を示すが、歩行は介助なしにどうにか可能
5度	介助なしにはベッド又は車椅子生活

---

## 23 ハンチントン病 臨床調査個人票

(1. 新規)

ふりがな			性別	1. 男 2. 女	生 年 月 日	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日 生	(満 歳)
住 所	郵便番号			電 話 ( )		出 生 都 道 府 県	発 病 時 在 住 都 道 府 県	
発 病 年 月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初 診 年 月 日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保 険 種 別	1. 政 2. 組 3. 船 4. 共 5. 国 6. 老	
身 体 障 害 者 帳 手 帳	1. あり (等級 _____ 級) 2. なし		介 護 認 定	1. 要介護 (要介護度 _____) 2. 要支援 3. なし				
生 活 状 況	社会活動 (1. 就労 2. 就学 3. 家事労働 4. 在宅療養 5. 入院 6. 入所 7. その他 ( _____ )) 日常生活 (1. 正常 2. やや不自由であるが独力で可能 3. 制限があり部分介助 4. 全面介助)							
受 診 状 況 (最近 6 か 月 )	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 ( ____ / 月 ) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 ( _____ )							
発症と経過 (具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
臨 床 症 状 及 び 検 査 所 見	1. 経過は進行性で 1. あり 2. ない							
	2. 発症年齢 1. 20歳以下 2. 21~40歳 3. 41~64歳 4. 65歳以上							
	3. 遺伝歴 1. 常染色体優性遺伝 2. 家族内発症あり (続柄: _____) 3. なし 4. 不明							
	4. 初発症状 1. 不随意運動 2. パーキンソニズム 3. 性格変化・精神症状 4. 知的障害							
	5. 神経症状							
	(1) 不随意運動 1. あり 2. なし 3. 不明 ありの場合 (1. 舞踏運動 2. バリスム 3. アテトーゼ 4. 振戦・ミオクローヌス 5. 自咬症)							
	(2) パーキンソニズム 1. あり (1. 仮面様顔貌 2. 筋強剛 3. 無動 ) 2. なし 3. 不明							
	(3) 歩行障害 1. あり (1. 介助歩行 2. 車いす 3. 臥床状態) 2. なし 3. 不明							
	(4) 性格変化・精神症状 1. あり 2. なし 3. 不明 反社会的行動 1. あり 2. なし 3. 不明 脱抑制・奇行 1. あり 2. なし 3. 不明 自殺企図 1. あり 2. なし 3. 不明							
	(5) 知的障害 1. あり 2. なし 3. 不明							
ケ ア	(1) 鼻腔栄養 1. あり (昭和・平成 年 月から) 2. なし							
	(2) 胃瘻 1. あり (昭和・平成 年 月から) 2. なし							
	(3) 気管切開 1. あり (昭和・平成 年 月から) 2. なし							
	(4) 人工呼吸器 1. あり (昭和・平成 年 月から) 2. なし							
日 常 生 活 障 害 度 (表参照)	障害の日常生活自立度 (寝たきり度) 1. 正常 2. J1 3. J2 4. A1 5. A2 6. B1 7. B2 8. C1 9. C2							
	痴呆の日常生活自立度 1. 正常 2. I 3. IIa 4. IIb 5. IIIa 6. IIIb 7. IV 8. M							
医療上の問題点								
【WISH入力不要】								
医療機関名								
医療機関所在地								
電話番号 ( )								
医師の氏名								
記載年月日: 平成 年 月 日								

障害老人の日常生活自立度（寝たきり度）判定基準

生活自立	ランクJ	何らかの障害等を有するが、日常生活はほぼ自立しており独力で外出する 1 交通機関等を利用して外出する 2 隣近所へなら外出する
準寝たきり	ランクA	屋内での生活はおおむね自立しているが、介助なしには外出しない 1 介助により外出し、日中はほとんどベッドから離れて生活する 2 外出の頻度が少なく、日中も寝たり起きたりの生活をしている
寝たきり	ランクB	屋内での生活は何らかの介助を要し、日中もベッド上での生活が主体であるが、坐位を保つ 1 車椅子に移乗し、食事、排泄はベッドから離れて行う 2 介助により車椅子に移乗する
	ランクC	1.日中ベッド上で過ごし、排泄、食事、着替えにおいて介助を要する 1 自力で寝返りをうつ 2 自力では寝返りもたない

(厚生省大臣官房老人保健福祉部長通知 老健第102 - 2号 平成3年11月18日) 一部抜粋

痴呆性老人の日常生活自立度判定基準

ランク	判定基準	見られる症状・行動の例
I	何らかの痴呆を有するが、日常生活は家庭内及び社会的にほぼ自立している。	
II	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さが多少みられても、誰かが注意していれば自立できる。	
IIa	家庭外で上記IIの状態がみられる。	たびたび道に迷うとか買物や事務、金銭管理などそれまでできたことにミスが目立つ等
IIb	家庭内でも上記IIの状態がみられる。	服薬管理ができない、電話の応対や訪問者との応対など一人で留守番ができない等
III	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さがときどきみられ、介護を必要とする。	
IIIa	日中を中心として上記IIIの状態がみられる。	着替え、食事、排便・排尿が上手にできない・時間がかかる。やたら物を口に入れる、物を拾い集める、徘徊、失禁、大声・奇声をあげる。 火の不始末、不潔行為、性的異常行為等
IIIb	夜間を中心として上記IIIの状態がみられる。	ランクIIIaに同じ
IV	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さが頻繁にみられ、常に介護を必要とする。	ランクIIIに同じ
M	著しい精神症状や問題行動あるいは重篤な身体疾患がみられ、専門医療を必要とする。	せん妄、妄想、興奮、自傷・他害等の精神症状や精神症状に起因する問題行動が継続する状態等

(厚生省老人保健福祉局長通知 老健第135号 平成5年10月26日) 一部抜粋

23 ハンチントン病 臨床調査個人票

(2.更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生 年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生	(満 歳)
住 所	郵便番号	電話 ( )			出 生 都 道 府 県	発病時在住 都 道 府 県		
発 病 年 月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保 険 種 別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老	
身体障害者 手 帳	1.あり(等級____級) 2.なし		介 護 認 定	1.要介護(要介護度____) 2.要支援 3.なし				
生 活 状 況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____))						初回認定年月	
	日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)						1.昭和 2.平成	
受 診 状 況 (最近1年)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院(____/月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他( )							
治療と経過(前回申請からの変化を中心に具体的に記述)								
【WISH入力不要】								
臨 床 症 状 及 び 検 査 所 見	1. 経過は進行性で 1.ある 2.ない							
	2. 神経症状							
	(1)不随意運動 1.あり 2.なし 3.不明 ありの場合(1.舞踏運動 2.バリスム 3.アテトーゼ 4.振戦・ミオクローヌス 5.自咬症)							
	(2)パーキンソニズム 1.あり(1.仮面様顔貌 2.筋強剛 3.無動 ) 2.なし 3.不明 (3)歩行障害 1.あり(1.介助歩行 2.車いす 3.臥床状態) 2.なし 3.不明 (4)性格変化・精神症状 1.あり 2.なし 3.不明 反社会的行動 1.あり 2.なし 3.不明 脱抑制・奇行 1.あり 2.なし 3.不明 自殺企図 1.あり 2.なし 3.不明 (5)知的障害 1.あり 2.なし 3.不明 (6)四肢腱反射亢進 1.あり 2.なし (7)バビンスキー徴候 1.あり 2.なし (8)末梢神経障害 1.あり 2.なし (9)筋萎縮 1.あり 2.なし							
3. 画像検査(1. CT (平成 年 月撮影) 2. MRI (平成 年 月撮影)) 前回申請以降のものについて記載 (1)尾状核萎縮を伴う側脳室拡大 1.あり 2.なし (2)大脳皮質萎縮 1.あり 2.なし								
4. ハンチントン病遺伝子(IT15) 遺伝子異常 1.未施行 2.本人施行(結果 1.陽性 2.陰性) 3.家族内患者施行(結果 1.陽性 2.陰性)								
ケ ア	(1)鼻腔栄養 1.あり(昭和・平成 年 月から) 2.なし							
	(2)胃瘻 1.あり(昭和・平成 年 月から) 2.なし							
	(3)気管切開 1.あり(昭和・平成 年 月から) 2.なし							
	(4)人工呼吸器 1.あり(昭和・平成 年 月から) 2.なし							
日 常 生 活 障 害 度 (表参照)	障害の日常生活自立度(寝たきり度) 1.正常 2.J1 3.J2 4.A1 5.A2 6.B1 7.B2 8.C1 9.C2							
	痴呆の日常生活自立度 1.正常 2.I 3.IIa 4.IIb 5.IIIa 6.IIIb 7.IV 8.M							
医療上の問題点								
【WISH入力不要】								
医療機関名								
医療機関所在地								
電話番号 ( )								
医師の氏名								
印								
記載年月日:平成 年 月 日								

障害老人の日常生活自立度（寝たきり度）判定基準

生活自立	ランク J	何らかの障害等を有するが、日常生活はほぼ自立しており独力で外出する 1 交通機関等を利用して外出する 2 隣近所へなら外出する
準寝たきり	ランク A	屋内での生活はおおむね自立しているが、介助なしには外出しない 1 介助により外出し、日中はほとんどベッドから離れて生活する 2 外出の頻度が少なく、日中も寝たり起きたりの生活をしている
寝たきり	ランク B	屋内での生活は何らかの介助を要し、日中もベッド上での生活が主体であるが、坐位を保つ 1 車椅子に移乗し、食事、排泄はベッドから離れて行う 2 介助により車椅子に移乗する
	ランク C	1 日中ベッド上で過ごし、排泄、食事、着替えにおいて介助を要する 1 自力で寝返りをうつ 2 自力では寝返りもうたない

(厚生省大臣官房老人保健福祉部長通知 老健第 102 - 2 号 平成 3 年 11 月 18 日) 一部抜粋

痴呆性老人の日常生活自立度判定基準

ランク	判定基準	見られる症状・行動の例
I	何らかの痴呆を有するが、日常生活は家庭内及び社会的にほぼ自立している。	
II	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さが多少みられても、誰かが注意 していれば自立できる。	
IIa	家庭外で上記 II の状態がみられる。	たびたび道に迷うとか買物や事務、金銭管理などそれまでできたことにミスが目立つ等
IIb	家庭内でも上記 II の状態がみられる。	服薬管理ができない、電話の対応や訪問者との対応など一人で留守番ができない等
III	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さがときどきみられ、介護を必要とする。	
IIIa	日中を中心として上記 III の状態がみられる。	着替え、食事、排便・排尿が上手にできない・時間がかかる。やたら物を口に入れる、物を拾い集める、徘徊、失禁、大声・奇声をあげる。 火の不始末、不潔行為、性的異常行為等
IIIb	夜間を中心として上記 III の状態がみられる。	ランク IIIa に同じ
IV	日常生活に支障をきたすような症状・行動や意思疎通の困難さが頻繁にみられ、常に介護を必要とする。	ランク III に同じ
M	著しい精神症状や問題行動あるいは重篤な身体疾患がみられ、専門医療を必要とする。	せん妄、妄想、興奮、自傷・他害等の精神症状 や精神症状に起因する問題行動が継続する状態等

(厚生省老人保健福祉局長通知 老健第 135 号 平成 5 年 10 月 26 日) 一部抜粋

## 23. ハンチントン病

### 1 遺伝性

常染色体優性遺伝の家族歴

### 2 神経所見

- (1) 舞踏運動 (chorea) を中心とした不随意運動。ただし若年発症例では仮面様顔貌、筋固縮、無動などのパーキンソニズム症状を呈することがある。
- (2) 易怒性、無頓着、攻撃性などの性格変化・精神症状
- (3) 記銘力低下、判断力低下などの知的障害 (痴呆)

### 3 臨床検査所見

脳画像検査 (CT, MRI) で尾状核萎縮を伴う両側の側脳室拡大

### 4 遺伝子診断

DNA解析によりハンチントン病遺伝子 (IT15) にCAGリピートの伸長がある。

### 5 鑑別診断

- (1) 症候性舞踏病  
小舞踏病, 妊娠性舞踏病, 脳血管障害
- (2) 薬剤性舞踏病  
抗精神病薬による遅発性ジスキネジア  
その他の薬剤性ジスキネジア
- (3) 代謝性疾患  
ウイルソン病, 脂質症
- (4) 他の神経変性疾患  
歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症  
有棘赤血球症を伴う舞踏病

#### [診断の判定]

次の①～⑤のすべてを満たすもの, あるいは③及び⑥を満たすものを, ハンチントン病と診断する。

- ① 経過が進行性である。
- ② 常染色体優性遺伝の家族歴がある。
- ③ 神経所見で, (1)～(3)のいずれか1つ以上がみられる。
- ④ 臨床検査所見で, 上記の所見がみられる。
- ⑤ 鑑別診断で, 上記のいずれでもない。
- ⑥ 遺伝子診断で, 上記の所見がみられる。

### 6 参考事項

#### (1) 遺伝子検査を行う場合の注意

- ① 発症者については, 本人又は保護者の同意を必要とする。
- ② 未発症者の遺伝子診断に際しては, 所属機関の倫理委員会の承認を得て行う。また以下の条件を満たすことを必要とする。
  - (a) 被検者の年齢が20歳以上である。
  - (b) 確実にハンチントン病の家系の一員である。
  - (c) 本人又は保護者が, ハンチントン病の遺伝について正確で十分な知識を有する。
  - (d) 本人の自発的な申し出がある。
  - (e) 結果の告知方法はあらかじめ取り決めておき, 陽性であった場合のサポート体制の見通しを明らかにしておく。

- (2) 齒状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症は、臨床事項がハンチントン病によく似る場合があるので、両者の鑑別は慎重に行わなければならない。なお両疾患の遺伝子異常は異なり、その検査法は確立している。

# 資料集

〔 特別セミナー：神経疾患の緩和医療とQOL(第2回)  
および班会議事配付資料 〕

## 特別セミナー：神経疾患の緩和医療と QOL（第2回）

「QOL の質的研究：Narrative based medicine から主観的 QOL 尺度まで」開催報告.

厚生労働省特定疾患対策研究事業「神経変性疾患に関する調査研究班」（主任研究者葛原茂樹）と「特定疾患の QOL の向上に資するケアのありかたに関する研究班」（主任研究者中島孝）の共催で、特別セミナー：神経疾患の緩和医療と QOL（第2回）「QOL の質的研究：Narrative based medicine から主観的 QOL 尺度まで」が、8月9日（土曜日）13:00～17:05 東京大学本郷キャンパス、山上会館にて開催された。

台風 10 号による風雨の中にもかかわらず、全国から、予想を上回る数多くの研究者（116 名記名）が参加した。会場の山上会館は 99 席の定数で、補助椅子を動員する必要があったが、本領域への関心の高さが示される結果となった。

本セミナーは、当日、09:30 から会場準備を開始し、12:30 までに用意を完了した。13:00 定刻通り、三重大学の葛原茂樹の開会挨拶で開始された。各発表の後には活発な質疑があり、各セッションは当初の予定より時間を延長し、次のように進行した。

1：05～1：50（座長：成田有吾 [三重大学]）

### I. Narrative Based Medicine

札幌医大地域医療総合医学山本和利

1：50～2：50（座長：中島孝 [犀潟病院]）

### II. 神経難病における Narrative based medicine と QOL の質的な研究

新潟大学医学部保健学科宮坂道夫

2:50～3:00 休憩

3：00～3：30（座長：成田有吾）

### III. 神経難病の QOL 評価と問題点—ALS を中心に—

横浜市立市民病院神経内科大生定義

3：10～4：30（司会進行：中島孝）

### IV. QOL 尺度の実習（面接法、ロールプレイを含む）

（講師：大生定義、大西美紀 [東京大学]）

1 ALSAQ-40 (Ref. 1)

1 SEIQoL-DW (Ref.2,3).

17:05 中島孝が閉会の挨拶を行った。

以上のセミナー時間帯、各講師は全ての質疑・討議に参加した。

今回、神経難病関連の二つの研究班が共催で QoL と QoL 評価法を考えるセミナーを企画した。厚生労働省難治性疾患克服研究事業

「特定疾患の QOL の向上に資するケアのありかたに関する研究班」（主任研究者中島孝）

「神経変性疾患に関する調査研究班」（主任研究者葛原茂樹）

設定

場面 1.

質問者：厚生労働省特定疾患対策事業における調査員（大学院生）

対象者：ALS 患者

男性、50代

緩やかな経過。在宅療養中。

手足に麻痺があり寝返りが打てない状況。

呼吸はある程度できるがだんだん呼吸が苦しくなると主治医より言われている。

告知は2年前に受けている。気管切開はしたくないと思っている。

嚥下状態が悪く、経管栄養を施行中。

コミュニケーション：口で話すことは可能。指先が動いてベルを鳴らせる。

趣味：パソコン、ビデオ鑑賞

家では妻が世話を主にしている。

長男と長男の嫁が時々奥さんの代わりに介護をしている。

場面 2.

質問者：厚生労働省特定疾患対策事業における調査員（大学院生）

対象者：上記患者の介護者

女性、50代。

本人は呼吸器を拒否しているが、介護者は呼吸器を装着してほしいと思っている。

趣味：料理、お菓子づくり。

## SEIQoL-DW に関するアンケート集計

総配布数 120

回収数 42

回収率 35%

**1. 本日の講義(SEIQoL-DW の部分)について****1) 講義は分かりやすかったですか****(1) どの点がわかりましたか**

- ・主観的評価ということ
- ・概要についてわかった
- ・QOL の要素をとりあげようという姿勢
- ・様々の que のうち、患者の関心のある事柄についての満足度を見る調査である。
- ・SEIQoL 尺度作成構成について、QOL の捉えにくさ（領域決定の困難さなど）
- ・QOL 実施にあたり質問者側の熟練度が大切（重要）と思いました。
- ・QOL の評価を形にして表す
- ・スケールの使用方法は理解できたが、何例か経験しないと質問の仕方が難しいと感じた。
- ・cue の重み付けを満足度の評価法がはっきり区別できた。
- ・SEIQOL の使い方
- ・実際の方法が具体的にわかった。
- ・実際にやってみて施行者としてとまどった。
- ・説明の仕方（方法）
- ・こういう尺度があるということを知った。
- ・具体的な例を挙げていただいたので、わかりやすかった。
- ・実際のやり方、言葉の使い方など
- ・SEIQoL の行い方（大雑把な）
- ・SEIQoL の特徴
- ・人間の思考と感情を混線させ形量しようとする試みらしいということはわかりましたが、原文で主張していることではないと解釈しています。
- ・QOL 尺度がかなりばらつきがあるように思えました。
- ・SEIQoL-DW が患者自身の立場からの QOL を見る（正しく知る）ための 1 つの方法であるということ。
- ・満足度と大切さで分けて評価している。
- ・ロールプレイを交えての実施がわかりやすかった。
- ・個人の変化をとらえるということであれば、有効であると考えます。
- ・対象者の価値観を尊重できる。
- ・大生先生と大西さんのロールプレイのデモがあったのでわかりやすかった。
- ・SEIQoL-DW の意味が分かった。
- ・本スケールの内容についてはよくわかりました。解決されなければならない問題があることもよくわかりました。
- ・重み付けに使用する disk の使用法やとよくわかりました。
- ・SEIQoL の概略はわかりました。
- ・具体的な手法は大体わかりました。
- ・具体的な方法の部分で質問の抽象度がどれくらいが妥当か判断がつかない。

**(2) どの点がわからなかったですか**

- ・本人に大切なことをあげさせる手法をもっと詳しく
- ・具体的な内容
- ・評価の方法、分野の測定が〇〇〇〇だが、思いつくのは難
- ・スライド 29 の「LON」の「HRQOL」の意味（定義）を聞き逃しました。
- ・患者さんを取りまく介護者、介護度の違いによる QOL 返答の違いをどのように扱うのか
- ・評価を行い、その患者様の重要な QOL の分野がわかって、それをどこにどのように QOL 向上へつなげていくか。
- ・スケール使用基準は一定のものが必要だと思った。
- ・cue をどこまで具体性を持たせるか難しい。セミナー内容が多すぎたのではないか。

- ・キューレベル, キュー定義
- ・分野の抽出方法 (質問する時につい誘導してしまう)
- ・意義付け, やりかたの細かな注意点
- ・5つ必ずキューをあげなくてはならないのか?
- ・より具体的 (細かい点) な行い方について
- ・実際のやり方について生じる問題がいろいろあるがどうすればいいのかわからない。
- ・ディスクの意義が不明で面白さは全く不明でした。
- ・実際にプレを通して行なって見たが、患者から聞き出すテクニックがわかりにくかった。
- ・SEIQoL-DW の実際の方法 (やっぱり実際にやってみないとわからないですね・・・)
- ・この解釈, 利用法, 被験者から結果を尋ねられたら何を答えるか。
- ・質問の仕方と答えが大きく違ってくるが、そのやり方があいまい。求める回答自体がどのくらい絞り込むのかと難しい。
- ・二つの数値が QOL を本当に意味するのか? (どのような QOL か?)
- ・手足が不自由な人とのあいだでの使用はどのくらいまで介入できますか?
- ・「キューレベル記録カード」のスコア化で「もっとも可能性が高い」「もっとも可能性が低い」は分かりにくい (「よい」「悪い」でよい?), 「キューラベル記録カード」の「最も良い (悪い) ライフイメージ」のスケールの使い方は?
- ・面接者がどのような台詞で聞けばいいのか。具体的な聞き方がわからなかった。
- ・グラフをかくページの下の線の意味 (ライフイメージ)
- ・ステップ 4 (充足度) とステップ 5 (重要度) の違いを誤解しやすい。

## 2. SEIQoL-DW を行ってみていかがでしたか

### 1) あなたが施行者のとき

#### (4) 施行者として行ってみた感想があればご記入ください

- ・「家族」であれば、「家族の将来への不安」「家族への満足」にどちらであるかで意味が異なる「このうちのどちらですか」と介入してもよいのかどうか迷った
- ・初めての調査の場合は、十分時間をかけてできるだけ5つ以上のキューを挙げていただき、そのなかで選択する必要があるであろう。5つのキューレベルを重み付けてパーセンテージで示すことはなかなか困難に思われた。ADL 障害のある人から限られた時間の中でキューが十分に引き出せるかどうかが問題と思われ、あらかじめ十分に考える時間を与える必要があると考える。あらかじめ医療者との関係がある程度確立される必要がある。
- ・相手が手を動かさなかったり話せなかったりした場合、施行者の意見も入ってしまう。
- ・質問の仕方が難しい。誘導してしまうような質問になりやすい。
- ・ディスクが使いにくいかもしれない。
- ・最初の導入をする前にどういう話し方で SEIQOL に入るか。
- ・Visual analog (原文のまま) スケールを使う意味がわからない。
- ・おおまかな流れ
- ・やりかたがよくわからず、施行者としての信頼に欠ける態度だった。
- ・回答者の言葉をそのまま記入すると分野が形作れなくなるし (以後すすまない) 施行者が解釈を入れると施行者のレベルで結果が大きく異なりそう。5つの分野を5つとも挙げなくてもいいのではないかと思いました。
- ・5つ自然に大切な項目の出る方は楽であると思います。
- ・患者の価値観が分かる。
- ・5つの分野を挙げてもらうのが難しい。ディスクは使いにくい。円グラフに線を引いてもらうほうが簡単か? 分野はリストの中から選んでもらい、リストにない場合に具体的に挙げてもらえばよいのでは。
- ・興味ある方法と思う。
- ・話 (講義) を聞きながら自分の (以下余白)
- ・患者さんが手を動かさなければ、ディスクのイメージがしっかり本人にできていなければ難しい。しかし反面視覚的にふり返れるので微調節可
- ・患者さんの ADL 状況によっては回答者が代わりに線を引いたりディスクを回したりすることは可能か。

### 2) あなたが被験者のとき

#### (4) 被験者として行ってみた感想があればご記入ください

- ・質問者の手技によって非常に結果が左右される

- ・今回、日頃患者さんによく質問していることなので、5つのキューはすぐに答えられたが、実際は患者さんは何が重要か5つ以上の重要なものがあるだろうし困難な〇〇〇のでは
- ・ロールプレイの途中で相談してしまいどちらかというとうまく被験者になりきれなかったです。
- ・楽しみが少ない人かもしれないと思うと分野で5つ挙げるのは難しく具体的なものになってしまった(VTR鑑賞、音楽鑑賞など)
- ・自分の生活の中で重要度を評価したことがないのでとまどった。自分の生活を見直すことはよいことである。
- ・分野をあげるのが難しい。「好調度」と「重要度」の差(違い)の判断
- ・スライドなどで一連の流れを示してもらったほうがよいのでは?
- ・本当に大切なのは1つだけ。その中にいろいろ含まれる部分があり、無理に5つあげたけど、それを占める割合として%を挙げることで事難しいことでした。
- ・場面1の患者になってみたが、キューを5つ挙げるのに困難を感じた。
- ・深い人生の生き方を質問するにもかかわらず、それを機械的に問うことに問題ある。充分に考え、それを表現できる患者なら良いがそんなことを考えたこともなく、表現力もない患者にはどのような対策をするのか?
- ・患者さんもそうだと思いますが、先生に評価してもらおうと固くなってしまい、本当の自分を出しにくい。ある程度とるべき患者とコミュニケーションがとれているほうが評価した点数に違いがありそうかと思えます。
- ・重要度、好調度と2つあり難しい。5つ項目を挙げるのもむずかしい。
- ・キュー5項目を出すのは困難。3項目はすつとでる。
- ・5つもキューはとても困難です。特に色々な身体機能の障害でできることが限定されている状態の時に5つは・・・1つでも3つでも、考えても見つからなければそれ自体が一つの回答だと思います。
- ・そこまで他人に知らせる必要性が不明なので不快感があるのではと
- ・ディスクの使い方が大変で、その理解に思考が向いてしまう。全体(100%)に対する各項目の割合をイメージでつかめるか、ディスク自体を使いやすくしなければスムーズなやりとりができません。
- ・患者本人にDiskを使用してもらう時、筋力低下のときディスクを動かさない場合、評価が難しいのではないかとと思われる。
- ・3つまでのドメインは出せるのですが、4つ、5つめはあまり出せないのでは?
- ・質問者(医療従事者から)面と向かって聞かれると、どうしてもネガティブの面をドメインとして挙げてしまう。質問の仕方に注意しないと「あなたにとって大切なもの、大事なものを挙げてください」という問では、医療や介護に関係することを考えてしまう。
- ・cueが思いつかない(5つ挙げるのはなかなか大変)、cueを一言で言い表すのは難しい。→re-testのとき、言葉がばらばらになると経過が追いにくい。円盤は使いにくい→紙の上の円グラフに線を引く方がやりやすい。手指機能が低下したひとは紙上にかけない→エクセルあたりでソフトウェアにしたほうが良いのでは?

### 3. SEIQoL-DWについて

#### (1)どんな点が有効だと思いますか

- ・質問者と被験者の人間関係に大きく左右されるように思う
- ・質問者のleadの仕方によっては全く異なった結論になるのではないかと。再現性?気分によるぶれ、座標のshift
- ・尺度としてというよりも、患者が何を求めているかを把握するという点で、見当違いの医療、ケアを避けることが出来る
- ・患者さんへの現在のアプローチ(医療、介護を含めて)が患者さんにとって良いのかどうかの評価になりそうな気がしました。Narrative medicineを医者と患者の会話診療に取り込める場合のきっかけになるかなとも考えられた。
- ・患者様自身が自分のQOLを考えた時に形で示すことによって、より考えやすくなる
- ・日本人の性格として生活の中で分野ごとにQOLの重み付けをする習慣はないと思うが、新しい視点の分析法だと思う。
- ・比較のおちついてる患者さんには有効だと思います。が、精神的にdepressionなど合併している方がこれにどこまで乗ってくるかは分かりませんが・・・
- ・個人個人の経過を観察するには非常に有用であるかと思う。
- ・今回はじめて行ったので、まだわかりません。
- ・患者さんのnarrativeをサポートすることができる。
- ・その方にとって必要な援助、ケアが理解でき、看護などに生かせる。

- ・患者さんの思い、今の状態が理解できると思いました。
- ・その症例にとって重要な点が何であるのかを知ることができ、それがどの程度障害されているのかをも理解することができること。
- ・重要と考えるキューを自らが挙げるとい点が非常に画期的。しかしインタビュアーの話し方、説明のしかたなどによりかなり、出る点数が違ってくる可能性があるように思える。
- ・患者に QOL を意識させるキッカケとしては良い手段であると思う。それを出発に個々の QOL を構築の道が開けるであろう。
- ・一つの尺度としては有効かと。
- ・(患者さんの視点で QoL を捕らえるということが、なかなか現状では難しいようなので、) 今後しによる面接技法を多くの人に広めるための手段としてはよいと思う。
- ・個々人の大切なものの重みづけができる。そこをどう改善するかと考えることができる。しかしどうしようもないものであった場合はどうするか。
- ・自分が主観的に大切なものとその達成度ををかけ合わせれば、その方の QOL の尺度は主観的に確実に表されてくると思えます。きちんとマニュアル化し、質問の仕方が標準化され、よくそれを理解・実行できる方によって施行されれば有効だと思います。重要な問題を簡単にできることが評価できると思えます。日本龍に改良してぜひ実用のレベルに持って行ってそして医療に生かしていただくよう期待いたします。
- ・医者とのコミュニケーションにはいいと思う。
- ・個々に応じた QOL の対応が可能だと思う。その一方、施行者にもそれなりの習得が必要で、施行者の育成が重要になると思えます。ディスクの改良と施行者の育成が課題 d と思いました。
- ・患者 (対象者) の価値観を反映することができる。
- ・実際にどのように有効かまだ理解できない。
- ・患者の主観的 QOL を患者の言葉で述べる点
- ・個々のテーラーメイドにつなげたいと思います。
- ・患者の個性が重視できる、患者の病期の推移に対応できる。
- ・被験者が自分が重要だと思っているカテゴリを述べる。被験者の価値観を知ることができる。
- ・簡便、その場で決定ではなく本人の微妙なイメージがディスクでは反映し、共感できる点
- ・まだ改良の余地があるが、患者自身の言葉で自分の QOL を評価できる点。Visual で分かりやすい。
- ・個々の QOL 評価が可能である点

## (2) どの点が有効ではないと思いますか

- ・患者さんはレベル・重量の度合いの測定が難しいのでは
- ・被験者に余裕が無いとこういう〇〇は意味がつけにくい。テストにかかるか否かでの sample selection がかかる可能性
- ・多義的で評価が難しい (特に線分化)
- ・現実的にこのスケールがどのような意味を示し、患者様の QOL 向上に役立たせることができるのか、実際ケアする者の立場から漠然としていて分かりにくい。研究としてのスケール? 実践で使えるもの、患者中心の医療へどう繋げられるか課題だと思う。
- ・施行者の態度が被験者に与える影響は加味されないか、またこの問いに対して被験者の中の感情を高ぶらせることになる可能性もあるのではないかと? (相手を考えさせてしまうことの影響)
- ・重要な分野を 5 点挙げることに難がある。ディスクの問題点として①100%という合計が決まっているなかで各分野の割合を決めるのは難しいことだ。②ディスクが動かみにくい、または動いてほしくないとき動くという点がある。
- ・ドメインの定義を導くことがとても難しい。
- ・円グラフは操作が困難であったので、もう少し工夫が必要と思った。数値概念が高い被験者だったため、スムーズに進んだと思われる。
- ・回答者がうまく答えられないことが多い気がします。回答者の体調や時期によってバラツキが大きいのではないかと思います。
- ・施行者の質が相当に左右する実験方法で、危険であると思う。人生経験も浅く、fast food 店員のマニュアル式施行におちいる危険が高い。
- ・講義でも先生が言ってましたが、これで患者のすべてにはなりにくく、本当の患者のいきがいを見つけるためには、患者と信頼できる交流を持てなければと思いました。
- ・まだまだマニュアル化するまでの準備が必要。場合によっては、インタビュアーの支店が入ってしまった。
- ・有効なことが患者に説明するに難しい。
- ・step2 例示して示すと誘導的にならないのか? 一談者の台詞は標準化されないのかスポーツだとやる

ことと見ることはかならずどちらか選択させ確認するのか

- ・ディスクの物理的な取り扱いが難しい。
- ・特に回答のドメイン、キューなど、カテゴリー化の際の問題、答えにくい問題（家族のこと、性のことなど、とくにうまくいっていない点）

#### (4)SEIQoL-DW に対する期待

- ・青年期を対象（一般青年，大学生）とした心理学研究を行っているので，一般用に利用できる可能性を期待しています。
- ・視覚的にわかりやすくユニークな尺度だと思う。問題点が改善され，広く用いられればと思う。
- ・患者さんの narrative を引き出し，医療従事者がそれを受容し，さらに co-creation していく上で，有効になると思う。
- ・これは何か臨床にフィードバックされることがあるのでしょうか
- ・患者さんが答えやすい内容になるといいと思いました。
- ・しかし病気になる、患者生活をおくるまで、一度も深く自分の人生、生活の価値や満足度を考えなかった人々には有意義であると思うので、さらなる改善をして完成していくと良いと思う。
- ・患者役
- ・患者中心の医療、看護をすすめる手段のひとつとして広がることを期待しております。
- ・挙げる項目をある程度、参考として呈示してもらうことができると5つを挙げやすいのでは？
- ・例えば ALS、PD、MSA などの患者の多数についての実績を知りたい。
- ・マニュアル化をぜひ進めてください。私どもにできることをおっしゃってください。
- ・cue level（原文のまま）は直線で書くよりも100点満点のデジタルの方が書きやすい（この線で20mmと21mmの間の1mmの違いには意味があるのだろうか）円盤も円グラフを線で区画して書く方が書きやすい（円盤は使いにくい）

#### 4.あひた自身

##### 3)職業・職種

- ・医師、医師、医師、医師、大学教員（教育心理学専門，リサーチ）、医師、理学療法士、看護師、カウンセラー、医師、学生、医師、神経内科医、国立療養所臨床研究部長、看護師、大学生、医師、看護師、看護師、看護師、医師、医師、会議通訳者（この会議との関係は ALS 遺族で ALS 国際シンポジウムの同時通訳のボランティアのため）、PT、医師、保健師、医師、主婦（患者会ボランティア）、未記入、製薬会社臨床開発、会社員研究開発、医師、神経内科医師、医師、神内医、医師、医師、神経内科医、大学院生、看護師

##### 5.全体の感想

- ・もう少し臨床の面からどういう使い方が出来るかを知りたかった。
- ・とても有意義で重要な研究と思います。
- ・質問紙調査だと思っていましたので，構造化面接を行うものと知り驚きました。
- ・非常に勉強になりました。
- ・NBM の講義は非常に興味深くおもしろかったです。QOL についてはやはり SEIQOL を臨床に使うにはもう少しやり方，方法，時間などを考えていく必要があると思います。
- ・ALS の QOL 尺度は個別性や症状の発達段階により変化してくるので，使用する段階を見極め，活用していくことが必要だと思った。
- ・「主観を大切にする」ということは大変意義深いと思う。しかし「一人の人間にとっての人生の流れの中での変化を見る」ような視点がないと「どう使うか」で迷ってしまうかもしれない。
- ・新しい視標（原文のまま）であり，有用ではあるが，あらかじめ資料があると理解が深まるのではないかと
- ・神経難病の介護者の QOL に関する研究に関わらせて頂いているので，今回のセミナーはとても勉強になりました。とくに Narrative なアプローチという考え方は私にとって新鮮なものでした。
- ・QOL についてのセミナーは初めて参加させていただき，いろいろ勉強させていただきました。
- ・臨床で使える QOL 尺度が知りたいと思いました。この評価法だと，研究のためにしか利用できないのではないのでしょうか。QOL を向上させるためにこの評価を利用できるとよいと思います。
- ・まだ学生なのですが，近い将来臨床に携わっていく者として，今回の narrative therapy や SEIQOL-DW のロールプレイについてのセミナーは非常に有意義でした。

- ・NBMの話は有用であった。QOLのことは、一部の研究者のためだけのもののように感じた（最後に中島先生が言われたことに一部同意しました）
- ・今後看護場面の中で生かせ、サポートしていけるようになれば、もっと患者様の生きがい、満足度を広げていけるのではないかと思います。
- ・今、ALSの患者様にSEIQOL-DWの表を使って研究しているのですが、質問するのがとても難しい。特に呼吸器を装着し、コミュニケーション手段がパソコンと文字盤。時間を要し患者様も疲労感が見受けられる。
- ・SEIQOL-DWは統計的に利用していくものではなく、よりpersonalな診察レベルを向上するために利用すれば役に立つと思います。
- ・欧米語を基に翻訳しているとはいえ、患者への呼びかけが「あなた」で一貫しているのは日本語として不適切です。「Xさん」として常に施行者と被験者は対等であるコミュニケーションを徹底することは根本的に大事なことだと思います。
- ・病院や施設でこの評価をやる場合、患者さんと接する時間が長く、比較的うちとけやすい看護師やリハ、スタッフなりがとった方が患者も本当の自分を出しやすいかと（または家族・・・）
- ・今はまだ準備段階のようですが、私自身はこのような概念、方法を広めることは大切だと思うので、今後期待しております。
- ・とても有意義な会でした。患者さんの求めているものへの真摯な追求に深く感謝致します。
- ・実践的な内容が多くとても参考になりました。
- ・まだまだ課題はありそうですが、体系付けて良い評価方法として確立してください。
- ・新しいアプローチに接して興味深かった。
- ・この方法の最大の問題は全ての被とで重要な分野の100%（絶対値）が同じと仮定していることである。
- ・ありがとうございました。

平成 15 年 10 月 6 日(月)

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業  
神経変性疾患に関する調査研究班 分担研究者各位

「難病情報センター」パンフレットの配布について

拝啓

秋冷の候、先生方におかれましては益々ご健勝のこととお慶び申し上げます。

このたび (財) 難病医学研究財団より、難病情報センターのパンフレット (改訂版) が届きましたので、送付させていただきます。

宜しくご査収いただきますよう、お願い申し上げます。

敬具

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
神経変性疾患に関する調査研究班  
主任研究者 葛原 茂樹

三重大学医学部神経内科  
〒514-8507 津市江戸橋 2-174  
tel 059-232-1111 (内線 5494)  
fax 059-231-5082  
E-mail s-hensei@clin.medic.mie-u.ac.jp



平成 15 年 10 月

厚生労働省特定疾患調査研究班長 殿

財団法人難病医学研究財団  
難病情報センター事務局

「難病情報センター」パンフレットの送付について

日頃は、(財)難病医学研究財団「難病情報センターホームページ」の制作にあたりましては、班長先生はじめ情報企画委員の先生方には大変お世話になり、厚く御礼申し上げます。

さて、ご承知のとおり難病情報センターは、厚生労働省の補助事業として、厚生労働省をはじめ特定疾患調査研究班の諸先生方のご尽力とご支援により、難病患者さん、家族の皆様、難病対策に携わる医療関係従事者の皆様に、特定疾患等に係るより最新の情報を提供することを目的として事業を行っております。

本年度、厚生労働省において難病対策事業の見直しが行われ、10月1日から施行されたことにより、特に大幅な内容変更のあった「特定疾患治療研究事業」を盛り込んだパンフレットに改訂いたしました。

つきましては、改訂したパンフレットを貴研究班用として送付させていただきますので、ご活用いただきたくよろしくお願い申し上げます。また、貴所属の班員の先生方へもお手数ながら配布いただければ幸いに存じます。

なお、このパンフレットは、全国各都道府県及び保健福祉センター並びに日本医師会等へも配布することとしておりますので、念のため申し添えさせていただきます。

今後とも、難病情報センターホームページの充実にお力添えを賜りますよう、よろしくお願い申し上げます。