

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

---

特定疾患の生活の質 (Quality of Life, QOL)  
の向上に資するケアの在り方に関する研究

平成14年度～平成16年度 総合研究報告書

---

主任研究者 中島 孝

平成17 (2005) 年3月

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

特定疾患の生活の質（Quality of Life, QOL）  
の向上に資するケアの在り方に関する研究

平成 14 年度～平成 16 年度 総合研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成 17（2005）年 3 月

# 目次

I. 総合研究報告書	
特定疾患の生活の質 (Quality of Life, QoL) の向上に資するケアの在り方に関する研究 .....	3
中島 孝 (国立療養所新潟病院副院長)	
II. 分担研究年度終了報告書	
1. 1)神経難病の多様な倫理的問題を位置づけるための方法論に関する基礎的研究 .....	15
2)架空事例による ALS 医療の倫理的問題を検討する方法論に関する研究	
宮坂道夫 (新潟大学医学部保健学科・助教授)	
2. ALS の病名告知と心理支援：ALS 患者がたどる心理的過程 .....	44
湯浅龍彦 (国立精神・神経センター国府台病院神経内科 外来部長)	
3. ALS 等神経難病の緩和ケア・終末期医療に関する研究 .....	46
石上節子 (東北大学病院看護師長)	
4. 1. 重症神経難病医療提供体制の二極化に関する研究 .....	53
2. 筋萎縮性側索硬化症等神経難病患者・家族の QOL 向上に資する事前指示ガイドラインの検討	
3. QOL 向上に資する遺伝子検査臨床ガイドラインの検討に関する研究	
伊藤道哉 (東北大学大学院医学系研究科講師)	
5. 事前指定書,難病の医学教育、DPC に関する研究 .....	64
荻野美恵子 (北里大学医学部神経内科学講師)	
6. 長期療養目的で入院する神経難病患者における心理面の評価と実践 .....	69
藤井直樹 (独立行政法人国立病院機構大牟田病院神経内科医長)	
7. 患者と家族の関係における QOL を保持するための倫理と社会のあり方 .....	72
清水哲郎 (東北大学大学院文学研究科教授)	
8. 人工呼吸器の中止などの医療上の意思決定を巡る倫理的研究 .....	77
西澤正豊 (新潟大学脳研究所教授)	
9. 特定疾患の生活の質 (Quality of Life,QOL) に関する研究 .....	80
後藤清恵 (新潟青陵大学短期大学部教授)	
10. 筋萎縮性側索硬化症に対する呼吸理学療法と非侵襲的陽圧呼吸療法 .....	83
小森哲夫 (東京都立神経病院神経内科医長)	
11. 特定疾患の生活の質 (QOL) の向上に資するケアの在り方に関する研究 .....	85
難波玲子 (神経内科クリニックなんば 院長)	

12. 神経難病患者への多専門職によるチームアプローチー薬剤師の関わり方の調査からー	87
今井尚志（国立病院機構西多賀病院神経内科医長）	
13. 人工呼吸器装着 ALS 患者の QOL 向上に関する研究	90
近藤清彦（公立八鹿病院神経内科部長）	
14. ALS 患者の療養生活支援パスの作成に関する研究	96
牛込三和子（群馬大学医学部教授）	
小倉朗子（東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護研究部門研究員）	
川村佐和子（東京都立保健科学大学教授）	
15. 地域の一診療所における治療と介護の向上に関する研究	102
堀川 楊（医療法人社団朋有会 堀川内科・神経内科医院理事長）	
16. 特定疾患の生活の質の向上に資するケアのあり方に関する研究	104
黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学教授）	
17. 神経難病患者の QOL の向上に関する研究	108
久野貞子（国立精神・神経センター武蔵病院 副院長）	
18. 難病訪問看護実践に必要とされるアセスメント技能に関する研究	111
山内豊明（名古屋大学医学部教授）	
19. 特定疾患の生活の質（Quality of Life,QOL）の向上に資するケアの在り方に関する研究	137
武藤香織（信州大学医学部保健学科講師）	
20. 神経難病患者の QOL 向上における特定機能病院の役割：神経筋疾患診療におけるクリニカルパス	139
熊本俊秀（大分大学医学部教授）	
21. 鹿児島県内の ALS 患者の状況と支援についての検討	146
福永秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院 院長）	
22. 侵襲的陽圧呼吸療法（以下 TPPV）施行した ALS 患者の長期療養状況及び 在宅神経難病患者の問題点とニーズについての考察	148
信國圭吾（独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部・神経内科医長）	
23. 1) ALS 患者の在宅サービスの利用状況からみる問題点と今後の課題	150
2) ALS 患者のピアサポートの試み	
3) 看護と介護の協働による ALS 患者の療養環境整備の検討	
豊浦保子（日本 ALS 協会近畿ブロック副会長・(有)エンパワーケアプラン研究所）	

24. 特定疾患の生活の質(Quality of Life, QOL)の向上に資するケアのあり方に関する研究 .....	154
福原信義 (新潟県厚生連上越総合病院神経内科部長)	
25. 難病患者向け携帯用会話補助装置の開発 .....	156
松尾光晴 (ファンコム株式会社 代表取締役社長)	
26. インターネット情報提供による QOL の向上に関する研究 .....	160
水島 洋 (国立がんセンター研究所 疾病ゲノムセンター室長)	
27. 国立療養所南岡山病院における ALS 診療方針の変遷と課題 .....	167
-事前指示書作成にむけての問題点の研究- (平成 15 年度 分担研究報告書)	
信國圭吾 (独立行政法人国立病院機構南岡山医療センター臨床研究部・神経内科医長)	

### Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

# 平成 16 年度班員名簿

特定疾患の生活の質 (Quality of Life, QOL) の向上に資するケアの在り方に関する研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	中島 孝	独立行政法人国立病院機構新潟病院	副 院 長
分担研究者	石上節子	東北大学医学部附属病院緩和医療部	看 護 師 長
	伊藤道哉	東北大学大学院医学系研究科	講 師
	今井尚志	独立行政法人国立病院機構西多賀病院 神経内科	神経内科医長
	牛込三和子	群馬大学医学部保健学科看護学専攻臨床看護 学講座	教 授
	荻野美恵子	北里大学医学部内科学	講 師
	小倉朗子	(財) 東京都医学研究機構東京都神経科学 総合研究所 難病ケア看護研究部門	主任研究員
	川村佐和子	東京都立保健科学大学保健科学部看護学科	教 授
	久野貞子	国立精神・神経センター武蔵病院	副 院 長
	熊本俊秀	大分大学 脳・神経機能統御講座 (内科学第三)	教 授
	黒岩義之	横浜市立大学大学院医学研究科	教 授
	後藤清恵	新潟青陵大学短期大学部臨床心理学	教 授
	小森哲夫	東京都立神経病院神経内科	神経内科医長
	近藤清彦	公立八鹿病院神経内科	神経内科部長
	清水哲郎	東北大学大学院文学研究科	教 授
	難波玲子	神経内科クリニックなんば	院 長
	西澤正豊	新潟大学脳研究所神経内科	教 授
	福永秀敏	独立行政法人国立病院機構南九州病院	院 長
	福原信義	新潟県厚生連上越総合病院	神経内科部長
	藤井直樹	独立行政法人国立病院機構大牟田病院 神経内科	診 療 部 長
	堀川 楊	医療法人社団朋有会堀川内科・神経内科医院	理 事 長
水島 洋	国立がんセンター研究所疾病ゲノムセンター	室 長	
宮坂道夫	新潟大学医学部保健学科看護学専攻・基礎看 護学講座	助 教 授	
武藤香織	信州大学医学部保健学科社会学研究室	講 師	
山内豊明	名古屋大学医学部基礎看護学講座	教 授	
研究協力者	川田明広	東京都立神経病院神経内科	医 長
	豊浦保子	日本ALS協会近畿ブロック	副 会 長
	信國圭吾	独立行政法人国立病院機構南岡山医療セン ター臨床研究部・神経内科	第2神経内科医長
	松尾光晴	ファンコム株式会社	代表取締役社長
	湯浅龍彦	国立精神・神経センター国府台病院神経内科	外 来 部 長

# I. 総合研究報告



## 特定疾患の生活の質（Quality of Life, QoL）の 向上に資するケアの在り方に関する研究

主任研究者 中島 孝 独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長

### 研究要旨

難病患者の QOL を向上するためのケアのあり方について 3 年間の研究は以下の 5 項目である。1) 難病ケアの理念と難病領域の緩和ケアについての研究：医療倫理的な研究の中で、難病患者の自律（オートノミー、Autonomy）についての概念を整理し緩和ケアの国際比較をする際のために、筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア（Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Oxford University Press, 2000）を研究班で翻訳出版（西村書店、2005 年印刷中）した。神経難病医療従事者向けに「筋萎縮性側索硬化症など神経難病患者の事前指示に関する医療者への調査」をおこなった。遺伝性難病の代表としてハンチントン病を対象にして、心理的分析と臨床症状の特徴と経過を把握するための、UHDRS(Unified Huntington's Disease Rating Scale)を日本語版として翻訳し評価した。遺伝性の神経難病患者の QOL 向上をめざした遺伝子検査臨床ガイドラインの作成にむけたアンケート調査を行った。2) 難病患者の多専門職種連携による QOL 向上のためのクリティカルパス作成と QOL 向上技術についての研究：現実に行われている ALS 患者から現状のケア内容を聴取することで、療養行程を収集し、分析し、モデル化し、よりよい療養行程モデルを検討し、在宅療養支援に関するパス作成の基盤となるモデルを作成した。3) 難病ケアの QOL 評価、医療費の包括化の Diagnostic procedure combination (DPC) に関する研究：保健・医療・福祉の有効性や質を評価するために、QOL 研究は患者立脚型のアウトカム研究として公衆衛生学的または医療管理学的観点の研究が進められてきたが、難病における QOL は費用効用分析に利用されるようなアウトカム研究としての QOL だけでなく、難病ケアの効率性や評価をする上で、利用可能な QOL 評価尺度を研究した。SEIQoL-DW（生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ,Hickey A et al, British Medical Journal 313,29-33,1996）を著者の了承をえて、邦訳した（大生定義および中島孝監訳）。さらに、難病領域の DPC の精度を高め、分散を低くするためには方法論的検討をすると同時に、実際に統計学的に十分な症例数のデータを計測することが必要であると結論付け、アウトカム評価としての難病の QOL の評価方法の研究が可能かの検討もおこなった。4) 難病の心理サポート技術とリハビリテーションの統合による多専門職種ケアに関する研究：理学療法、作業療法と心理サポート技術を併用した難病リハビリテーションプログラムを作成し、神経難病リハビリテーションの臨床的な有効性について検討した。8ヶ月間における神経難病デイケの効果として、身体機能が維持され、筋力は改善された。5) 難病の情報ネットワークと機能補完についての研究：研究報告会でインターネット中継の実験をおこなった。ALS など神経難病患者のコミュニケーション障害について携帯性のある意思伝達装置の開発評価をおこなった。

### 分担研究者

石上節子（東北大学医学部附属病院看護師長）  
伊藤道哉（東北大学大学院医学系研究科講師）  
今井尚志（独立行政法人国立病院機構新潟病院神経内科医長）

牛込三和子（群馬大学医学部教授）  
荻野美恵子（北里大学医学部講師）  
小倉朗子（東京都神経科学総合研究所難病ケア看護研究部門）  
川村佐和子（東京都立保健科学大学教授）

久野貞子（国立精神・神経センター武蔵病院副院長）  
熊本俊秀（大分大学医学部教授）  
黒岩義之（横浜市立大学大学院医学研究科教授）  
後藤清恵（新潟青陵大学短期大学部教授）  
小森哲夫（都立神経病院神経内科医長）  
近藤清彦（公立八鹿病院神経内科部長）  
清水哲郎（東北大学大学院文学研究科教授）  
難波玲子（神経内科クリニックなんば院長）  
西澤正豊（新潟大学脳研究所教授）  
福永秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院院長）  
福原信義（新潟県厚生連上越総合病院神経内科部長）  
藤井直樹（独立行政法人国立病院機構大田病院神経内科医長）  
堀川 楊（医療法人朋有会堀川内科・神経内科医院理事長）  
水島 洋（国立がんセンター研究所疾病ゲノムセンター室長）  
宮坂道夫（新潟大学医学部保健学科助教授）  
武藤香織（信州大学医学部保健学科講師）  
山内豊明（名古屋大学医学部教授）

#### 研究協力者

川田明広（都立神経病院神経内科医長）  
豊浦保子（日本ALS協会近畿ブロック・  
（有）エンパワーケアプラン研究所）  
信國圭吾（独立行政法人国立病院機構南岡山  
医療センター神経内科医長）  
松尾光晴（ファンコム株式会社代表取締役社長）  
湯浅龍彦（国立精神・神経センター国府台病院神経外科部長）

#### A. 研究目的

特定疾患のなかで重篤で難治性の疾患群の代表である神経難病に対して有効なケアのためには、病態解明・根治療法の開発研究だけでなく、患者の闘病意欲と自律度をあげ、QOL（Quality of life, 生活の質）の改善を図る研究が必要である。このためには、医療・福祉分野での多専門職種によるケアを患者の身体・精神機能にあわせて連携・効率化する方法の確立、その結果を評価するQOL 評価方法の確立の両者と患者の自律性を尊重したケア方法が必要だが、いままで難病領域では十分に研究されてこなかった。

QOL 改善のためには、効率よく難病患者の診療・看護・介護を統合し、多専門職種（multidisciplinary）ケアを実践できるクリティカルパスが必要であるが、まだ確立しておらず、標準化を目指したマニュアルを作成する必要がある。同時に、専門性だけでなく、各専門職種の職際的（interdisciplinary）役割を再検討する必要がある。難病ケアにより、患者の個別のQOL が向上したかを評価する方法として、世界保健機関（WHO）の採用しているQOL 評価尺度の一つのSEIQoL-DW（生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ,Hickey A et al, British Medical Journal 313,29-33,1996）が、難病ケア評価として使えるか検討する必要がある。

早期診断技術、遺伝子診断技術の発展と普及にともない、難病領域でのインフォームドコンセントや心理カウンセリングが不十分であることが問題となっている。治療法が十分確立していない疾患で転帰を改善できるかどうかなど、早期診断する意義についての議論が十分でなかったためと考えられる。神経難病でも診断・予後について適正な内容を患者・家族に情報提供しその後のケア法の選択を行うことが可能と思われる。どのような緩和ケアを希望するかなどのインフォームドコンセント技術などの検討が必要となったが、わが国での難病領域での緩和ケアの未導入が問題となっており国際比較やがん領域との比較検討が課題となっている。その際に、難病患者の尊厳と自律についての考察を進めると同時に、診断時点から緩和ケア的なアプローチができるように有効な方法をまとめマニュアル化する必要がある。難病患者がケア内容についての自己決定内容を文書で作成する事前指示書（Advance directives）研究はまだわが国では確立しておらず、実際に患者が利用できる環境を作り出す必要がある。特に、筋萎縮性側索硬化症における人工呼吸器療法をめぐる事前指示書や緩和ケア療法に

についての検討を行う必要性が高く、実際には人工呼吸器装着患者の生きる意欲を高める具体的な QOL 向上技術を工夫する必要がある。がん以外の緩和ケア技術はわが国での研究は十分でなく、難病緩和ケア技術の研究をおこなうなかで、難病の音楽療法なども検討する。難病領域での QOL 向上のためには多専門職種により、有効なケアを構築する必要があるが、モデル化した上で、全国レベルの研修体制を構築する実験をおこなう必要がある。

ハンチントン病、脊髄小脳変性症などの難病遺伝子検査は診断上必須であるが、現場の診療にも必須となってきた。根治治療ができないにも関わらず、早期診断や発症前診断が求められる機会が増えており。関連学会の作成した遺伝子検査ガイドラインはあるが、難病患者の尊厳や QOL 向上の観点でまとめたガイドラインがないため、倫理学、心理学、法学的な研究成果をもとに、難病を考慮した遺伝子検査ガイドライン（案）を作成する必要がある。

神経難病では身体障害を合併するが、進行性であり、障害者としての機能補完だけでなく、病気の進行に合わせた対応、廃用症候群の予防や機能維持などに配慮したリハビリテーションアプローチが必要であるが、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症、筋萎縮性側索硬化症、ハンチントン病、多発性硬化症などでのリハビリテーション技術は確立していないため有効なリハビリテーションモデルの確立が重要である。現代の医用工学や情報工学などにより少しでも機能補完ができる装置を開発研究する必要がある。特に、筋萎縮性側索硬化症では全病期を通じて、コミュニケーション能力の補完が必要だが、合理的な意思伝達装置の開発が望まれている。

難病ケアの質、QOL 評価により費用対効果研究（費用効用研究）が現実的に可能かどうか、将来の医療資源の再分配論議に対応した研究が必要である。本研究では、難病ケアに対する QOL 評価方法の検討と難病領域の包括医療（DPC,

Diagnosis procedure combinations）を対象にして研究を行った。

## B. 研究方法

本研究班では上記の目的のために、(1) 難病ケアの理念や今後の難病領域の緩和ケアの国際比較と導入するために、神経難病の多様な倫理問題を位置づけるために十分な検討をおこなった。そして、インフォームドコンセント、遺伝子診断、心理サポート技術の検討をおこなった。その中で、医療倫理検討と緩和ケアの国際比較のために、班員により Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis (edited by D.Oliver, G.D. Borasio, and D.Walsh, Oxford University Press 2000)を分担翻訳し、訳語を確定し「筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア、西村書店、2005 年印刷中」として難病領域の緩和ケア内容の国際的な分析を試みた。特定機能病院において、がん領域の緩和ケア病棟と神経難病病棟を対象にして、タイムスタディ法を用いてケアの内容を比較検討した。また、緩和ケアおよび終末期医療に関する医療者への意識調査を厚生労働省医政局総務課が（2003 年 3 月）実施した「終末期医療の調査」に準じて、ALS など神経難病診療に従事している医師、看護師それぞれ 1150 人、1170 人に郵送によるアンケート調査をおこなった。また、ALS 診療をモデルして、事前指示書（Advance directives）についての医療従事者のアンケート調査を同じの母集団においておこなった。さらに ALS では日本神経学会 ALS 治療ガイドラインで作成された ALS の告知およびインフォームドコンセントの方法について実践についてのアンケート調査をおこなった。難病領域の QOL 向上を目指した遺伝子検査臨床ガイドライン（案）作成にむけて、すでに診療モデルがほぼ確立した家族性大腸腺腫症をモデルにして調査をおこなった。遺伝性疾患患者の遺伝子診断と心理サポート方法を検討するために、ハンチントン病の家庭介護を巡る刑事事件の分析とハンチントン病の発症リスクのある、非発症者心理プロセ

スについて分析をおこなった。(2) 難病患者の多専門職種連携による QOL 向上のためのクリティカルパス作成と QOL 向上技術についての検討をおこなった。ALS 患者を対象に、発症から、専門医受診、治療法の選択、終末期までをモデル化し、多専門職種や各種の医療福祉サービスの利用などをまとめた。このデータをもとにして、ALS 患者の療養生活支援パスの作成を行った。(3) 難病ケアの QOL 評価および、医療費の包括化の Diagnostic procedure combination (DPC) における難病の臨床評価についての研究。健康関連 QOL 評価尺度だけでなく、世界保健機関 (WHO) の採用している QOL 評価尺度の一つの SEIQoL-DW (生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ,Hickey A et al, British Medical Journal 313,29-33,1996) を邦訳して実際のデータ収集を ALS 患者ケアにおいておこなった。臨床評価、ケア評価が可能か検討した。ハンチントン病の統一評価尺度の日本語版の作成をおこない問題点を検討した。H15 年度に特定機能病院に導入された DPC について神経難病領域の内容を QOL の観点で問題点を整理して、診断群分類の妥当性と項目についての妥当性などを検討した提言書を作成した。(4) 難病の心理サポート技術とリハビリテーションの統合による多専門職種ケアに関する研究をおこないその成果として全国研修会の開催をおこなった。ALS など難病患者の心理や家族との関係性を力動的にとらえ、ケア技術の向上に利用する各種の方法を検討した。難病のリハビリテーション技術の検討をおこない特に難病デイケアの確立のための実践的研究をおこなった。ALS 患者などの呼吸不全に対して QOL 向上のための呼吸理学療法を検討をおこなった。また、これらの成果をもとにして、難病の包括的なケアと難病ヘルパー養成目的のテキストとして、「難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト（社会保険出版社 2004 年）」の作成、監修、改定（第 6 版）を

おこなった。ヘルパーボランティアなどの有効な吸引行為についての検討もおこなった。(5) 難病の情報ネットワークと機能補完についての研究。情報ネットワークインフラの向上を利用して、この研究班の研究発表会の際に、在宅中の難病患者の参加や遠方の研究者の参加を目標に、ブロードバンドを利用した会議のインターネット中継が可能かを検証する実験をおこなった。ALS、脊髄小脳変性症、パーキンソン病、多系統萎縮症などでの会話や書字によるコミュニケーションが障害される問題に対して、操作や持ち運びが簡単で安価な携帯型意思伝達装置の開発援助、臨床評価をおこなった。

#### （倫理面への配慮）

調査研究は対象となる患者に対して、疫学研究の倫理指針、臨床研究の倫理指針にしたがった。介入研究は行わなかった。この研究班の研究目的として、難病患者の尊厳、QOL の向上のためのものであり、本研究自体が神経難病に関する倫理的、法的問題を解決するような、社会的役割をめざした。

#### C. 研究結果

1. 難病ケアの理念と難病領域の緩和ケアについての研究：医療倫理的な研究と生命の尊厳による倫理的な研究をおこない、難病患者の自律（オートノミー、Autonomy）についての概念を整理した。オートノミーはカント哲学が命名した概念であるが、米国の現代医療倫理の流れでは表面的な自己決定能力と意味されることが多い。一方で、英国やヨーロッパなどや緩和ケア領域などでは、カント倫理学や自己形成としてのオートノミー概念があり、微妙な意味の相違については、難病患者の自己決定や倫理問題を検討する際には、今後とも注意深く検討する必要があると思われる。緩和ケアの国際比較をする際になかで、筋萎縮性側索硬化症の緩和ケア（Palliative Care in

Amyotrophic Lateral Sclerosis, Oxford University Press, 2000) の研究班での翻訳出版（西村書店、2005年印刷中）により英国の ALS の緩和ケアの実際と原点を理解することが可能になり、ALS など難病の緩和ケアは病初期の告知時点から始まり、いかなる終末期にも必要なトータルケアであり、PEG や人工呼吸器療法の選択の有無にかかわらず、患者にとって必要な基本的ケアと考えられていることが分った。このケア原理はつきつめれば、効用 (Utility) を超える価値として人間尊厳をとらえて、患者の Autonomy を基本として QOL 向上を考えることにあると考えられた。一方で、緩和ケアはわが国では誤解されていることが多く、治療法が無い患者の終末期の苦痛のコントロール、または消極的安楽死と誤解したのがあり、欧米文献の一部にもそのような理解があることが分かり今後の難病緩和ケアの導入には検討課題と考えられた。WHO の定義のように、根治療法に反応しなくなった患者の積極的なトータルケアとして可能な限りの QOL 向上を目指すものが緩和ケアであり、日本で難病ケアと言われているものとほぼ同じ発想のケアは、国際的には慢性疾患の緩和ケアであることが判明した。この為、わが国で緩和ケアの保健医療制度上の再検討が難病領域で必要となると同時に、今後のデータ収集や難病緩和ケア技術の開発研究が必要となる。次に、厚生労働省医政局総務課が（2003年3月）実施した「終末期医療の調査」に内容と同様の項目と比較検討の項目を追加して、ALS など神経難病診療に従事している医師、看護師それぞれ 1150 人、1170 人に郵送によるアンケート調査を、木村班と合同でおこなった。回収率は意思 27.2%、看護師 31.29% であった。追加設問の一つに「ALS など神経難病では終末期医療の考え方は他の疾患と同様と考えますか」にたいして、同様と考える割合は 59%、異なると考える割合は 41% と両方の

意見があることがわかった。また、「神経難病患者の緩和ケアの今後のあり方について」既存の緩和ケア病棟の基準を改定する 32%、神経難病専用の緩和ケア病棟基準を導入することが 41% で両者の意見があることが分った。自由記載などを検討すると、一般あるいはがんなどの終末期医療と ALS などの難病の終末期医療とは異なる点が多いという認識があるが、難病では患者や家族はさまざまな苦悩を抱えており緩和ケアの充実、発展を望む声がおおかった。事前指示書 (Advance directives) についてはインフォームドコンセントに基づかないリビングウィルとの相違点を明確にして、難病医療現場で用いるためにはまず、インフォームドコンセントの延長上で事前指示書を作成する必要があることが確認できた。ALS の気管切開、人工呼吸器療法については、患者による治療法の選択や非選択の際に自己決定が重要であるが、そのためには、人工呼吸器装着患者のケアシステムの構築のみならず、十分なインフォームドコンセントとしての事前指示書の導入が今後必要であることがわかった。しかし、意識調査では事前指示書を尊厳死の指示と考えている方が多く、難病医療現場に導入するには課題があることがわかった。そのため、研究班の 3 年目に神経難病医療従事者向けに「筋萎縮性側索硬化症など神経難病患者の事前指示に関する医療者への調査」をおこない現在データ解析中である。遺伝性難病の代表としてハンチントン病を対象にして、心理的分析を中心におこなった。「2002年1月16日におきた刑事事件として、ハンチントン病をわずらった内妻を男性が絞殺する事件」について分析した。この事件は、医療福祉担当者に対してもまだ、十分なケアモデルが提示されていないことも遠因であることが想像された。次に、ハンチントン病のリスクがあるが、発症前遺伝子診断を希望していない方とその配偶者に来てもらい、

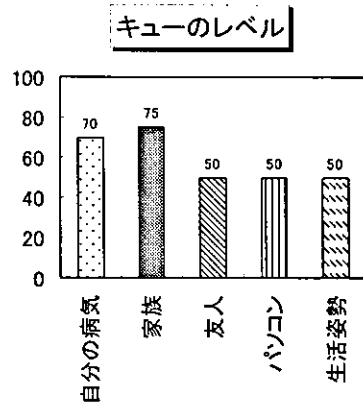
セミナー形式にて関連する保健医療従事者、心理療法士、倫理学者と質疑応答をし、家族内の発症者のケア体験と心理を元にハンチントン病患者のケアにおける問題点を分析した。ハンチントン病のような遺伝性難病では社会的スティグマにより当事者の心理的背景に強い影響をあたえて、あらゆる生活領域を脅かすことがわかった。それは発症者のみならず、家族、親族、発症前遺伝子検査を行った方にもいえることであると考えられた。この研究結果から、ハンチントン病ケアを行う担当者、専門家が情報を標準化し共有できる方法として米国の Huntington Study group により作成された臨床症状の特徴と経過を把握するための UHDRS(Unified Huntington's Disease Rating Scale)を日本語版として翻訳（協力研究者、武藤）し評価した。家族など当事者とケア担当者が共有して利用することでよりよい患者・家族・医師関係を構築することができると考えた。つぎに、遺伝性の神経難病患者の QOL 向上をめざした遺伝子検査臨床ガイドラインの作成にむけたアンケート調査を行った（分担研究者伊藤）特に、社会的不利益と考えられる生命保険について家族性大腸腺腫症患者をモデルに調査をおこなった（分担研究者伊藤）。今後、神経難病患者を対象に調査を行う予定である。

2. 難病患者の多専門職種連携による QOL 向上のためのクリティカルパス作成と QOL 向上技術についての研究：難病領域では高い EBM レベルの情報が乏しい事が問題であり、診療モデル、クリティカルパス作成の障害となっている。しかし、難病ケアにおいては多数の専門職種が関係しており、効率化のためには何らかのクリティカルパスを作成する必要がある。このため、現実に行われている ALS 患者から現状のケア内容を聴取することで、療養行程を収集し、分析し、モデル化する中でよりよい療養行程モデルを検討した。まず、発

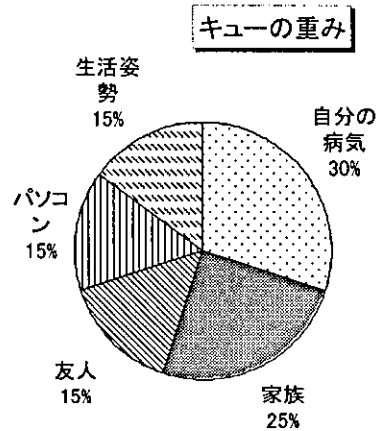
症から専門医受診診断まで、治療法選択と看護支援、ターミナル期などにおける訪問看護サービスの 3 つの時期にわけて具体的症例から情報を分析した。その結果を基にして、在宅療養支援に関するパス作成の基盤となるモデルを作成し、特に、ALS 患者の呼吸障害、球麻痺症状への対応に関するパスを作成した。在宅療養支援における難病関連事業の活用に関するパスをまとめた。ALS 患者の生命予後および QOL に強く影響をあたえる、人工呼吸器療法の改善方法について検討した（分担研究者小森）。非侵襲的人工呼吸器療法（NPPV）または肺理学療法を行った ALS 患者 40 名と、行わず呼吸不全に陥った 47 名の患者についてカプランマイヤー曲線にて表示し、生命予後を比較したが明らかな有意差をみとめなかった。NPPV と肺理学療法は生命予後よりも療養中の QOL に関係すると考えられた。その後の検討で、呼吸不全の進行スピードがことなる 4 群にわけることができることがわかり、群で解析するとさらに正確な有意差検定ができる可能性が示唆された。

3. 難病ケアの QOL 評価、医療費の包括化の Diagnostic procedure combination (DPC) に関する研究：保健・医療・福祉の有効性や質を評価するために、QOL 研究は患者立脚型のアウトカム研究として公衆衛生学的または医療管理学的観点の研究が進められてきたが、一方で、このようなアウトカム研究に限定せず、WHO は QOL を以下のように定義した。「QOL とは文化や価値観により規定され、その個人の目標、期待、基準および心配事に関連づけられた、生活状況に関する個人個人の知覚である。QOL はその人の身体的健康、心理状態、依存性レベル、社会関係、個人的信条およびその人の周りの環境の特徴とそれらとの関係性を複雑に含んだ広い範囲の概念である。この定義は QOL が文化的、社会的、環境的な文脈に組み込まれた個人の主観的な評価として

参照されるものであるという観点を反映している。QOLは単に“健康状態”、“生活様式”、“生活の満足”、“精神状態”、“幸福状態”と等価ではなく、より正確に言えば、QOLはそれら以外の生活側面をも含む多次元的概念である。」難病におけるQOLは費用効用分析に利用されるようなアウトカム研究としてのQOL（例としてEuroQOL）のようなものだけでなく、難病ケアに利用可能なQOL定義であることが分かった。同時に、WHOが定義づけた緩和ケア概念においても利用されているQOL概念であるともいえた。実際に、現時点で、医療資源の再分配としてQOL評価尺度が使えるとは考えられないが、難病ケアの効率性や評価をする上で、利用可能なQOL評価尺度を研究した。WHOが選定した10のQOL評価尺度の一つがSEIQoL-DW（生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting, Hickey A et al, British Medical Journal 313,29-33,1996）であり、著者の了承をえて、邦訳した（大生定義および中島孝監訳）。これに基づいて、在宅指導を行っているALS患者とレスパイトケアを希望するALS患者合計5人についてパイロット的にこのSEIQoL-DWがケアの質を評価したり、ケア計画を立てる上で利用できるかどうか検討した。半構造化面接法を使い、QOLドメインを患者自身が5つ決めることが第一の特徴で、さらに、病気の経過に伴い、患者が自らドメインの変更ができる特徴がある。また、VAS（visual analog scale）それぞれのドメインの満足度、達成度を主観的評価し（図）、

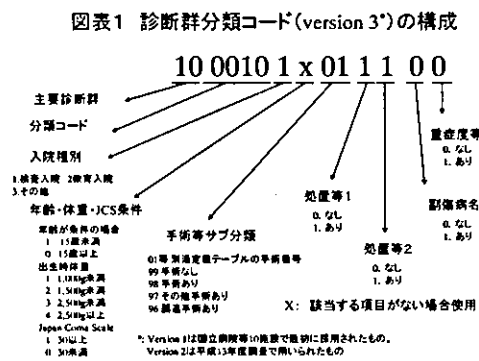


次に、それぞれのドメインについて自分の人生における重みづけを%で行ってもらい（図）、それらの積を合計しSEIQoLインデックスという0から100の数値を計算します（表）。



定性的に患者のQOLドメインを知ると同時に最終的に一次的なパラメトリックな数値も計算できる特徴がある。SEIQoLインデックスは比較対照試験にも利用できる可能性があるが、それ以上にSEIQoL-DWを利用し、患者理解が深まり、ケアプランに役立てることにより、患者とよりよい関係が構築できる長所があることがわかった。今後、逆翻訳をし、原著者による確認作業をして、正式日本語版を完成させることが必要である。SEIQoL-DWでは半構造化面接法を使うために、面接技術が重要であり、全国研修会を研究班主催で二回開催し技術研修をおこなった。医療における現実のアウトカム評価が不明瞭である一方で、増大する医療費に対する懸念から、医療

の質や効率性についての批判が生まれている。難病や高齢患者が増えるにしたいが、医療のアウトカム評価は年々自明とはいえなくなってきた。日本では、診断群分類（傷病名）と手術・処置と合併症(副傷病名)を追加した三層構造による診断群分類コード体系が Diagnosis procedure combination(DPC)が提唱され導入された（図表1）。

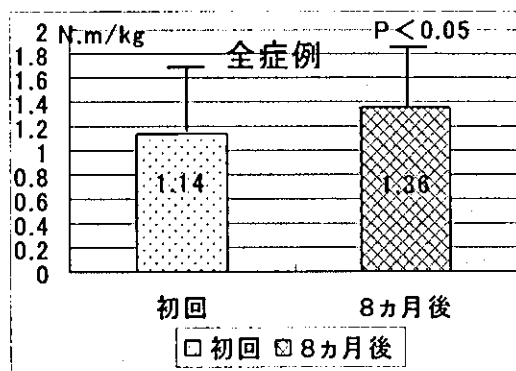


DPCの精度を高め、分散を低くするためには方法論的検討をすると同時に、実際に統計学的に十分な症例数のデータを計測することが必要である。診断群分類コードの妥当性の検証が必要である。診断分類樹形図などのDPC定義表を適切に作成する必要がある。DPCは2003年から特定機能病院で運用を開始されており、2002年7月から10月に特定機能病院で収集された診療報酬明細書と診療録データをもとにしたと言われている。特定疾患領域での問題として、症例数が少ないため、免疫性神経疾患、特にAIDP,CIDPに対するγグロブリン療法の扱いに対する問題が生じた。難病領域では、まず、データの収集期間が短く、症例数が多くないと精度が低下する問題がある。一部の特定機能病院ではAIDP、CIDPに対するγグロブリン治療が行われないという診療行動の変容がおきた。2004年には改定され、この問題は解消されたが、DPCの根本的な問題として、本来、出来高払いの診療報酬明細書から実際の医療コストを算出するのは適切とはいえず、今後、DPCの発展方向とし

ては、真の原価計算とアウトカム指標をもとにした方法を模索すると思われが、難病などでは実際にどのようにアウトカム評価を行うことが適切か明確でないことが大きな問題である。難病では臨床評価、QOL評価も大変難しく適切な評価尺度はない。今後、アウトカム評価としての難病のQOLの評価方法の研究が可能かの検討も必要である。

4. 難病の心理サポート技術とリハビリテーションの統合による多専門職種ケアに関する研究：理学療法、作業療法と心理サポート技術を併用した難病リハビリテーションプログラムを作成し、神経難病リハビリテーションの臨床的な有効性について検討した。2002年度より神経難病デイケアとして保険診療として開始したが、その中で参加者のパーキンソン病16名について a.Hoehn and Yahrによる重症度分類、 b.Unified Parkinson Disease Rating Scale(UPDRS)、c.10m間の最大歩行時間 d.寝返り所要時間 e.体幹、左右股関節、左右膝関節伸筋群の筋力、体幹伸筋筋力 f.30秒間の椅子からの連続立ち上がり回数を測定した。 g.Functional Independence Measure(FIM)で評価した。主観的評価として h.日常生活に関する主観的満足度を自己評価できるよう作成された日常生活満足度<sup>3)</sup>(Satisfaction with daily life;SDL)を用いた。不満足0点、やや満足1点、どちらでもない2点、やや満足3点、満足4点で計算した。開始前後8ヶ月間の変化に対して有意差検定をおこなった。UPDRS,FIMの結果では有意差なく悪化傾向はなかった。図のように筋力は全症例で改善傾向をしめした。8ヶ月間における神経難病デイケアの効果として、身体機能が維持され、筋力は改善された。





また、参加者の病気に対する前向きな姿勢がアンケートから分り臨床的に有用と考えられた。このリハビリプログラムを実践できるような包括的な神経難病のリハビリテーション技術講習会を難病の心理サポート技術をリハビリテーション講習会として年1回、全国研修会をおこなった。

神経難病におけるリハビリテーションと心理サポート技術の研修会 (7/2023)

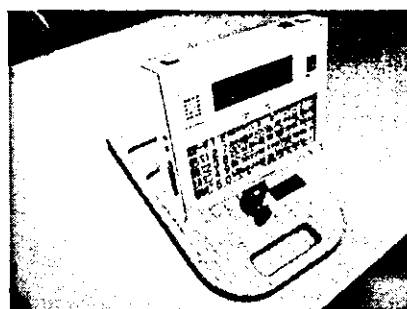
研修会名: 国立研究開発法人国立病院機構 難病研究センター 研修会 (〒102-8302 東京都千代田区千代田 1-1-1 TEL: 03-5561-4321)

日次	時間	研修内容	講師
1日 (6/27)	9:00-10:30	開会式	佐藤 隆
	10:30-12:00	難病の現状とリハビリテーションの重要性	佐藤 隆
	13:00-14:30	リハビリテーションの最新動向	佐藤 隆
	14:30-16:00	心理サポート技術の活用	佐藤 隆
	16:00-17:30	質疑応答	佐藤 隆
	17:30-19:00	懇話会	佐藤 隆
2日 (6/28)	9:00-10:30	難病の現状とリハビリテーションの重要性	佐藤 隆
	10:30-12:00	リハビリテーションの最新動向	佐藤 隆
	13:00-14:30	心理サポート技術の活用	佐藤 隆
	14:30-16:00	質疑応答	佐藤 隆
	16:00-17:30	懇話会	佐藤 隆
3日 (6/29)	9:00-10:30	難病の現状とリハビリテーションの重要性	佐藤 隆
	10:30-12:00	リハビリテーションの最新動向	佐藤 隆
	13:00-14:30	心理サポート技術の活用	佐藤 隆
	14:30-16:00	質疑応答	佐藤 隆
	16:00-17:30	懇話会	佐藤 隆
4日 (6/30)	9:00-10:30	難病の現状とリハビリテーションの重要性	佐藤 隆
	10:30-12:00	リハビリテーションの最新動向	佐藤 隆
	13:00-14:30	心理サポート技術の活用	佐藤 隆
	14:30-16:00	質疑応答	佐藤 隆
	16:00-17:30	懇話会	佐藤 隆

看護師、保健師、医師、リハビリテーションスタッフを中心に全国から95名が参加した。また、この成果を反映して、ホームヘルパー養成講座向けに、「難病患者などホームヘルパー養成研修テキスト、第6版、社会保険出版社」難病の実際が理解できるように班員を中心にテキストを執筆して、研究班で総監修をおこなった。この改定第6版はH16年3月31日に発行して、一年足らずのうちに一万部を販売した。

5. 難病の情報ネットワークと機能補完についての研究：研究班の研究報告会を毎年、12月に行っているが、参加者は毎年約200名であるが、遠方の研究者や難病患者の参加の不便があり、研究報告会の会場で毎年、インターネット中継の実験をおこなった。音声とライブ

映像をブロードバンドネットワークで送信をする検討をおこなった。遠隔地からリアルプレイヤーというPCのソフトウェアで会場の発表をほぼリアルタイムに参加することができた。チャット技術をつかい、遠隔地から質問をうけることができた。ALSなど神経難病患者のコミュニケーション障害については先行研究として視線入力装置 (EYE-COTOBA) を主任研究者は開発研究をおこなったが、今回、四肢の残存筋力がある場合、もっと安価で携帯性のある意思伝達装置の開発評価をおこなった。研究成果をもとに、改善してもらい、商品名をレッツチャット (ファンコム社製) として発売してもらった。



#### D. 考察

この研究により、難病ケアの理念や QOL 評価方法が確立したので、さらに、難病により障害された機能を補完するための多専門職種研究の促進を検討し、看護、リハビリテーション、介護、

心理、行政福祉のみならず、工学とのケアの効率的な連携研究をさらに深めていく必要がある。その際に実際の診療現場に即した、医療、看護と介護の連携マニュアルを作成出版する。サイバネティクスとインフォマティクスとロボティクスが融合したサイバニクス研究を世界で始めて難病領域に応用し、難病患者の機能を補完する装着型のロボットを試作する展望がある。脊髄小脳変性症、パーキンソン病モデルをつかい、日常生活動作を補助することで QOL 向上を図れるか評価する。身体の発生する信号を直接利用するため、電動車椅子や介助ロボットを越える機能を目指す。積み残した難病の早期診断に伴うインフォームドコンセント、遺伝子診断、心理カウンセリングおよび、緩和ケアの方法についての研究として、今年度までに行った意識調査をもとに、難病 QOL に配慮した、神経難病用の遺伝子診断ガイドラインを検討し、案を作成し完成させたい。難病の心理カウンセリング技術や自律について研究をおこなうと同時に、研修会を開催する。いままでの研究をもとにして、難病緩和ケアモデルを検討し、緩和ケア技術を研究し、難病緩和ケアについての実践マニュアルを作成する。難病緩和ケアにおいてはオピオイドなどだけでなく、生きる意欲をかめる音楽療法の研究を行う。事前指示書（Advance directives）については今までの研究をもとにして、特別な公開講座をひらき一般市民も交えて、難病の人工呼吸器療法などの自己決定の方法などの倫理、心理、手続き的な側面を討議しながら、臨床現場で使うことができる事前指示書の形式などをきめていく。難病ケアにおける QOL 向上の評価に関する研究。WHO の採用している QOL 評価尺度 SEIQoL-DW（生活の質ドメインを直接的に重み付けする個人の生活の質評価法 Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting）をさらに多数の難病患者に対しておこなう。経営基盤、クリティカルパス、診療モデルが異なる多施設での神経難病の臨床評価、経済分析評価のデータ解析を班員の属する

病院や縦断的研究班と共同しておこなう。

## E. 結論

現代の医療では、根治療法が未解明な難病ほど QOL 向上が必要と考えられているが、いままで、難病領域では医療・福祉による介入で健康関連 QOL 尺度が改善したデータは無かった。しかし、難病患者の QOL をどのようにとらえて評価しケアに役立てていけばよいか本研究班の活動によって、分かり具体的な QOL 向上技術についての検討を行うことができるようになった。本研究班では難病患者の QOL 向上のためのケアは多専門職種ケア（multidisciplinary care）を軸に職際的要素もいれ合理的に構築する方法を検討した。難病患者の生きる意欲を高める研究として、リハビリテーション技術だけでなく、心理サポート技術や緩和ケア技術、機能補完をするための情報工学的な研究をおこなった。また、難病領域の医療倫理問題などについても整理をおこない、事前指示書の問題、難病の早期診断の問題についての研究をおこなった。この研究班の活動をとおして、難病とくに神経難病での QOL とはなにか、QOL 向上のためのケア技術についての研究を通して、難病患者の QOL 向上をめざした。今後も、社会状況の変化や新しい診断治療技術の進歩に対応して難病患者の QOL 向上研究を継続すべきと考えられる。

## F. 健康危険情報

特記事項なし

## G. 研究発表

### 論文発表

1. 中島孝、神経難病と QOL、p5-p10、神経内科の最新医療（先端医療技術研究所）2004
2. 中島孝、ALS 早期診断の新しい展開、脳 SPECT での検討、神経内科 60：251-258,2004
3. Atsushi Miki, Takashi Nakajima, Mineo Takagi, Tomoaki Usui, Haruki Abe, Chia-Shang J. Liu,

- BA, and Grant T. Liu, MD, Near-infrared Spectroscopy of the Visual Cortex in Unilateral Optic neuritis, *Am J Ophthalmol*, 139:353-356, 2005
4. 中島孝、難病の生活の質（QOL）研究で学んだこと — 課題と今後の展望—、JALSA, 64 : 51-57,2005
5. 中島孝、生をささえる共通基盤をもとめて— QOLの価値観は健康時から重症時へとどんどん変化していく、難病と在宅ケア、10(12):7-12,2005
6. 中島孝、神経難病（特にALS）医療とQOL、ターミナルケア 14 : 182-189, 2004
7. 中島孝監修、難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト改定第6版 2004 3月社会保険出版社
8. 川上英孝、中島孝、神経・筋—変性疾患、認定医・専門医のための内科学レビュー2004、総合医学社
9. 中島孝、ALS 早期診断のための新しい展開—脳SPECT画像での検討、神経内科、60:251-258, 2004
10. 川上英孝、中島孝、脳梗塞を疑う、*Medicina* 40,602-605,2003
11. 白崎弘恵、石田千穂、中島孝、亀井啓史、小出隆司、福原信義、音声解析を用いた脊髄小脳変性症の定量的機能評価法について— Machado-Joseph病における taltirelin hydrate の効果—、臨床神経学 43:143-8,2003
12. 中島孝 緩和ケアとはなにか、難病と在宅ケア、9:7-11,2003
13. 中島孝、筋萎縮性側索硬化症患者に対する生活の質（QoL）向上への取り組み、神経治療学、20:139-147,2003
14. Nemoto H, Toda H, Nakajima T, Hosokawa S, Okada Y, Ymamoto K, Horicuchi R, Endo K, Masahiko M, Goto, F, Fluvoxamine modulates pain sensation and affective processing of pain in human brain, *NeuroReport*, 14:791-797,2003
15. 中島孝、脊髄小脳変性症のクリニカルパスにむけて、医療 56(7)420-422,2002
16. Koide T, Nakajima T, Makifuchi T, Nobuyoshi F, Systemic mastocytosis and recurrent anaphylactic shock, *The Lancet* Vol.359,9323,p 2084,2002
17. Koide T, Ohtake H, Nakajima T, Furukawa H, Sakai K, Kamei H, Makifuchi T, Nobuyoshi F, A patient with dementia with Lewy bodies and codon 232 mutation of PRNP, *Neurology* 59:1619-1621,2002
18. 亀井啓史、中島孝、福原信義、錐体外路系疾患における脳血流 SPECT の統計学的解析による検討、脳と神経 54(8)667-672,2002
19. Fukutake T, Kamitukasa I, Arai K, Hattori T, Nakajima T, A patient homozygous for the SCA6 gene with retinitis pigmentosa. *Clin Genet* 61(5)375-379,2002
20. 袖山千恵子、村松林子、平野美鈴、二ノ宮正、山岸恵美子、山岸とし江、黒崎みや子、北沢真喜子、小出隆司、中島孝、福原信義、プリオン遺伝子コドン 232 変異を持つ痴呆患者の看護と在宅指導についての経験、医療 56(11)664-667,2002
21. Hayakawa Y, Nakajima T, Takagi M, Fukuhara N, Abe H, Human cerebellar activation in relation to saccadic eye movements: an fMRI study, *Ophthalmologica* 216:399-405,2002

#### H. 知的財産の出願、登録状況

ファンコム株式会社製レッツチャット  
関連特許出願中（出願番号 2003-017890）

## II. 分担研究年度終了報告