

今回集計を試みた難病のいくつかは、ICD-10 コードで正確に分類できないものもあり、その場合には頻度を過大あるいは過小評価している可能性があり、本研究の限界となっている。

E. 結論

平成14年患者調査のデータを用いて、難病の受療率、総患者数、退院患者平均在院日数、入院患者における入院の状況と心身の状況、診療費等支払方法を集計した。また、慢性の経過をたどる難病の特徴を考慮して、総患者数 60、総患者数 90 を提案した。

【文献】

1. 土井由利子、横山徹爾編. 難病のデータブック. 平成 17 年度厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班 (2006 年 3 月)
2. 土井由利子、横山徹爾編. 難病のデータブック・増補. 平成 18 年度厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業特定疾患の疫学に関する研究班 (2007 年 3 月)
3. Inaba Y, et al. ed. Recent Statistical Data Book of Intractable Diseases in Japan. Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases, The Ministry of Health and Welfare of Japan (August, 1996).
4. 稲葉裕、大野良之編. 難病の記述疫学－既存資料による比較を中心に－. 厚生省特定疾患調査研究事業特定疾患に関する疫学研究班 (1997 年 3 月)
5. 川南勝彦、箕輪眞澄. 行政資料による難病の頻度調査. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業特定疾患に関する疫学研究班, 平成 13 年度研究業績集 (2002 年 3 月)
6. 厚生労働省大臣官房統計情報部. 平成 14 年患者調査.

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表1. 平成14年患者調査における特定疾患の報告患者数、受療率、総患者数等
/ Reported number, consultation rate, and total number of patients in Patient Survey 2002, Japan

疾患名: 7.サルコイドーシス / Sarcoidosis

年齢 / Age	報告患者数 / Reported number of patients			受療率(人口10万対) / Consultation rate (per 100,000)						総患者数 / Total number of patients			総患者数60 / Total number of patients 60			総患者数90 / Total number of patients 90			前回診療日から調査日まで の日の数の中央値 / Median interval of consultation (days)					
	男 / Male	女 / Female	計 / All	入院 / Inpatients			外来 / Outpatients			男 / Male	女 / Female	計 / All	男 / Male	女 / Female	計 / All	男 / Male	女 / Female	計 / All	男 / Male	女 / Female	計 / All			
				男 / Male	女 / Female	計 / All	男 / Male	女 / Female	計 / All															
0-4	0	0	0	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	-	-	-
5-9	0	0	0	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	-	-	-
10-14	0	1	1	0.00	0.00	0.00	0.00	0.07	0.03	0.00	0.07	0.03	0	20	20	0	20	20	0	20	20	-	-	-
15-19	1	2	3	0.00	0.00	0.00	0.05	0.21	0.13	0.05	0.21	0.13	0	30	30	0	150	150	0	150	150	-	-	-
20-24	5	2	7	0.00	0.00	0.00	0.46	0.18	0.33	0.46	0.18	0.33	230	10	240	370	10	390	370	10	390	12	-	12
25-29	15	8	23	0.13	0.00	0.06	0.73	0.96	0.85	0.86	0.96	0.91	450	730	1180	450	960	1420	780	960	1750	27	35	33
30-34	16	11	27	0.12	0.04	0.08	0.80	0.72	0.76	0.92	0.76	0.84	310	380	680	450	740	1190	650	1140	1790	11	33	24
35-39	15	11	26	0.20	0.18	0.19	0.66	0.73	0.70	0.86	0.92	0.89	370	220	590	450	300	750	610	300	900	49	13	32
40-44	13	13	26	0.27	0.14	0.20	0.60	0.79	0.69	0.86	0.92	0.89	370	420	790	520	540	1050	520	640	1150	28	25	28
45-49	6	15	21	0.17	0.21	0.19	0.20	0.86	0.53	0.36	1.07	0.72	60	240	300	60	500	560	60	920	980	11	24	14
50-54	17	31	48	0.12	0.18	0.15	0.81	1.54	1.18	0.93	1.73	1.33	660	1120	1770	660	1340	2000	660	1460	2120	26	28	27
55-59	9	35	44	0.07	0.38	0.23	0.60	1.68	1.15	0.66	2.06	1.37	270	1090	1360	660	1620	2280	780	1860	2640	35	34	35
60-64	7	37	44	0.05	0.32	0.19	0.43	2.18	1.33	0.48	2.50	1.52	280	1180	1460	280	1490	1770	280	2400	2680	21	21	21
65-69	13	50	63	0.11	0.68	0.41	1.06	4.25	2.74	1.17	4.93	3.15	330	2320	2650	630	3470	4110	820	3570	4390	22	28	28
70-74	13	43	56	0.31	1.02	0.70	1.03	2.62	1.90	1.34	3.65	2.60	290	1410	1700	560	1670	2230	780	1790	2570	33	28	28
75-79	7	24	31	0.40	0.57	0.50	0.31	4.56	2.81	0.71	5.13	3.30	90	1510	1610	120	1640	1770	120	1640	1770	28	20	20
80-84	1	13	14	0.00	0.65	0.42	0.20	1.69	1.18	0.20	2.34	1.60	50	580	630	50	740	790	50	740	790	-	28	28
85-89	0	3	3	0.00	0.46	0.32	0.00	0.18	0.12	0.00	0.64	0.44	0	30	30	0	40	40	0	110	110	-	-	-
90+	0	0	0	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0.00	0	0	0	0	0	0	0	0	0	-	-	-
計 / All	138	299	437	0.11	0.24	0.18	0.50	1.30	0.91	0.61	1.55	1.09	3800	11300	15000	5300	15300	20500	6500	17700	24200	27	28	28

参考: 平成14年度未現在医療受給者証交付件数 = 21334

報告患者数が少ない性年齢階級および計は、誤差が大きいため、解釈には注意すること。総患者数、総患者数60、総患者数90は、性年齢階級別は10の位、総数は10の位で四捨五入した値を示したため、合計が一致しないことがある。総患者数60、総患者数90は本報告書独自の指標である。報告患者数が3名以下の日数の中央値は省略した。

表2. 平成14年患者調査における特定疾患の退院患者平均在院日数

疾患名: 7.サルコイドーシス / Sarcoidosis

年齢 / Age	報告退院患者数			退院患者平均在院日数		
	男 / Male	女 / Female	計 / All	男 / Male	女 / Female	計 / All
0-9	0	0	0	-	-	-
10-19	1	1	2	-	-	-
20-29	30	15	45	12.3	7.4	10.9
30-39	9	16	25	38.3	7.5	18.2
40-49	13	10	23	20.5	10.8	16.6
50-59	17	27	44	27.5	9.1	16.5
60-69	17	38	55	15.7	28.4	24.6
70-79	5	23	28	25.9	21.0	21.9
80-89	1	2	3	-	-	-
90+	0	0	0	-	-	-
計 / All	93	132	225	20.0	16.4	18.0

報告退院患者数は、在院日数の情報がある人数。報告退院患者数が少ない性年齢階級および計は、誤差が大きい可能性があるため、解釈には注意すること。3人以下の場合は退院患者平均在院日数を表示していない。

表3. 平成14年患者調査における特定疾患の入院患者における入院の状況と心身の状況

疾患名: 7.サルコイドーシス / Sarcoidosis

	男		女		計	
	報告入院患者数	%	報告入院患者数	%	報告入院患者数	%
入院の状況						
1. 生命の危険は少ないが入院治療、手術を要する	22	69%	39	57%	61	61%
2. 生命の危険がある	0	0%	5	7%	5	5%
3. 受け入れ条件が整えば退院可能	2	7%	6	9%	8	9%
4. 検査入院	1	3%	14	19%	15	14%
5. その他	7	21%	5	7%	12	11%
心身の状況(療養病床のみ)						
・移乗						
1. 自律	-	-	2	24%	2	21%
2. 見守りが必要	-	-	0	0%	0	0%
3. 一部介助が必要	-	-	1	6%	1	5%
4. 全介助が必要	-	-	9	70%	10	74%
・食事摂取						
1. 自律	-	-	5	49%	5	43%
2. 見守りが必要	-	-	1	6%	1	5%
3. 一部介助が必要	-	-	2	12%	2	11%
4. 全介助が必要	-	-	4	33%	5	41%
・嚥下						
1. できる	-	-	6	55%	7	60%
2. 見守りが必要	-	-	4	31%	4	27%
3. できない	-	-	2	14%	2	13%
・排便の後始末						
1. 自律	-	-	2	24%	2	21%
2. 見守りが必要	-	-	0	0%	0	0%
3. 一部介助が必要	-	-	1	7%	1	6%
4. 全介助が必要	-	-	9	70%	10	73%

報告入院患者数は、入院の状況と心身の状況の情報がある人数。心身の状況は療養病床の患者のみ。%は重み付き割合であり、単なる割合とは異なる。報告入院患者数が少ない階級は、誤差が大きい可能性があるため、解釈には注意すること。総数が3名以下のデータは省略した。

表4. 平成14年患者調査における特定疾患患者の診療費等支払方法

疾患名: 7.サルコイドーシス / Sarcoidosis

		男	女	計
		人数	人数	人数
入院				
1. 自費診療	人数	1	3	4
(特定療養費を含む)	%	2.7%	5.1%	4.4%
2. 医療保険等	人数	32	66	98
公費負担医療	%	100.0%	95.2%	96.6%
3. 介護保険	人数	0	3	3
(介護扶助を含む)	%	0.0%	4.8%	3.4%
外来				
1. 自費診療	人数	1	2	3
(特定療養費を含む)	%	1.0%	0.6%	0.7%
2. 医療保険等	人数	106	228	334
公費負担医療	%	100.0%	99.1%	99.3%
3. 介護保険	人数	0	1	1
(介護扶助を含む)	%	0.0%	0.7%	0.5%
外来+入院				
1. 自費診療	人数	2	5	7
(特定療養費を含む)	%	1.3%	1.3%	1.3%
2. 医療保険等	人数	138	294	432
公費負担医療	%	100.0%	98.5%	98.9%
3. 介護保険	人数	0	4	4
(介護扶助を含む)	%	0.0%	1.4%	1.0%

重複があり得るので、合計は100%を超えることがある。%は重み付き割合であり、単なる割合とは異なる。総人数が少ない場合は誤差が大きい可能性があるため、解釈には注意すること。

8. 地域コホート研究

特定疾患患者の地域ベース・コホート研究

丹野高三、坂田清美（岩手医科大学・医学部・衛生学公衆衛生学講座）、松田智大（国立がんセンター・がん情報・統計部・地域がん登録室）、新城正紀（沖縄県立看護大学・公衆衛生学・疫学）、三徳和子（川崎医療福祉大学・医療福祉学部）、眞崎直子（福岡県久留米保健福祉環境事務所）、平良セツ子（沖縄県宮古福祉保健所）

研究要旨

【目的】特定疾患患者の地域ベース・コホート研究では、保健所を拠点として特定疾患医療受給者のQOLの変化に影響を及ぼす要因を明らかにすることを目的として、平成11年度から調査を行ってきた。今回は①平成11年度から追跡された対象者118人のQOLに関連する要因を検討した。②平成18年度に追加登録された919人について基本属性や1年間のQOLの変化について記述した。

【方法】①全国12保健所における神経筋難病5疾患（多発性硬化症、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病）の特定疾患医療受給者を対象とした。②QOL尺度を含む質問票を用いて経年的にQOLを測定した。③平成11～13年度に登録され平成18年度の調査を受けた118人のQOLに関連する要因について重回帰分析を用いて解析した。④平成18年度に追加登録された919人について平成18年時の基本属性や平成19年度までのQOLの変化を記述した。

【結果および考察】1. 平成11年度から追跡された対象者118人の平成18年度のQOLに関連する要因は、登録時のQOL、ADLだった。特定疾患患者に共通な主観的QOL尺度では登録時の公的サービスの利用状況が関連していた。このQOL尺度は病気の「受容」と病気に対する「士気」から構成されるが、今回の結果は公的サービスの利用が「受容」と「士気」を高めることに関連していることを示唆している。2. 平成18年度に追加登録された919人全体についてみると、SF-36の下位尺度のうち平成18年度に比較して平成19年度の身体機能、体の痛み、全体的健康感、社会生活機能が有意に低かった。また、概して平成18年度に低いQOLであった者においてQOL得点が増加している傾向があり、逆に高いQOLであった者ではQOL得点が減少もしくは変化なしであった。今後これらに関連する要因を検討していく予定である。

目的

特定疾患患者の地域ベース・コホート研究では、特定疾患情報システム¹⁾を利用してデータベースを構築し、特定疾患医療受給者のQOLやADLの変化に影響を及ぼす要因を明らかにすることを目的として、平成11年から全国37保健所を拠点として追跡調査を行ってきた^{2),3)}。しかし、調査を継

続するにあたって、種々の問題点（特定疾患情報システムを用いて登録時と追跡調査時のデータリネージを行うことが困難であったこと、相当量のアンケート調査を毎年実施することは患者である対象者のみならず、保健所にとっても大変な負担であったこと等）が明らかになった^{4),5)}。そこで、平成17年度は本コホート研究の調査体制の見直しを行った⁵⁾。その結果、平成18年度は、対象保健

所を 12 保健所に、対象疾患を神経筋難病 5 疾患に限定し、第一に平成 11～15 年度までのコホート対象者（前回コホート対象者）の追跡調査を実施し、第二に平成 17 年度の特定疾患医療受給者を研究対象者（追加コホート参加者）とした⁶⁾。平成 19 年度は、前回コホート対象者の追跡調査を継続し、追加コホート参加者について平成 18 年度と同様の調査を実施した。

本報告では、

1. 平成 11～15 年度に実施されたコホート対象者（前回コホート対象者）の追跡調査

1) 登録時調査

平成 11～13 年度の間に北海道帯広保健所、宮城県栗原保健所、岡山県岡山保健所、福岡県久留米保健福祉環境事務所、同筑紫保健福祉環境事務所、沖縄県南部福祉保健所、同宮古福祉保健所の 7 保健所の神経筋難病 5 疾患（多発性硬化症、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症、パーキンソン病関連疾患）の特定疾患医療受給者 542 人に QOL と ADL を含む疫学福祉情報調査を行った。QOL の測定には SF-36 ver 1.2 および本研究班で開発した特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度を用いた。ADL の測定には社会生活 ADL と日常生活 ADL に関する質問を用いた。疫学福祉情報調査には他に、保健・医療・福祉サービスの利用状況、既往歴、仕事、家族構成、喫煙・飲酒習慣を含む。

2) 追跡調査

対象者 542 人について平成 18 年度に追跡調査を行った。対象者の特定は、各保健所の担当者が本コホート研究のデータベースに保存されている性

1. 前回コホート対象者について平成 19 年 12 月末現在までの追跡状況を報告し、登録時調査と平成 18 年度調査に実施されたアンケートの両方に回答した 118 人を対象として平成 18 年度の QOL に関連する要因について検討する。

2. 追加コホート対象者の平成 18 年度および平成 19 年度の調査結果および 1 年間の QOL の変化について対象者全体および疾患別に記述する。

別、生年月日、疾患名を用いて、保健所に保管されている資料（主に紙媒体）と照合することによって行った。

追跡調査では、平成 18 年度の特定疾患医療受給者証交付申請の有無別に、申請があった場合、平成 18 年度の疫学福祉情報調査に協力したかどうかを調査した。申請が無かった場合、申請中止の理由として死亡、転出、その他、不明（照合不能）のいずれかを調査した。表 1 に平成 19 年 12 月末現在の進捗状況を示した。平成 18 年度の疫学福祉情報調査で用いた QOL 尺度は登録時調査と同一であるが、ADL の尺度には新たに Barthel Index を採用した。

3) 測定項目

本研究では QOL の測定には SF-36 ver 1.2 および本研究班で開発した特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度を用いた。

SF-36^{7),8)}に関しては、マニュアルに従い得点を計算し、患者の年齢・性別に合致する国民標準値によって調整して求めた各下位尺度の偏差得点を求めた。この作業により、同年齢、同性別の国民

標準得点は 50、標準偏差は 10 になり、標準得点からどれだけの乖離があるか、ということと比較できる。8つの下位尺度の解釈は以下のとおりである。身体機能 (PF)：激しい活動を含むあらゆるタイプの活動を行うことが可能である。日常役割機能 (身体) (RP)：過去 1 カ月間に仕事やふだんの活動をした時に身体的な理由で問題がなかった。身体の痛み (BP)：過去 1 カ月間に体の痛みはぜんぜんなく、体の痛みのためにいつもの仕事がさまたげられることはぜんぜんなかった。全体的健康感 (GH)：健康状態は非常に良い。活力 (VT)：過去 1 カ月間、いつでも活力にあふれていた。社会生活機能 (SF)：過去 1 カ月間に家族、友人、近所の人、その他の仲間とのふだんのつきあいが、身体的あるいは心理的な理由でさまたげられることはぜんぜんなかった。日常役割機能 (精神) (RE)：過去 1 カ月間、仕事やふだんの活動をした時に心理的な理由で問題がなかった。心の健康 (MH)：過去 1 カ月、おちついていて、楽しく、おだやかな気分であった。

また、本研究で採用した特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度⁹⁾は、本研究班によって開発された包括的 QOL 尺度である。この主観的 QOL 尺度は 9 項目の質問 (18 点満点) で構成され、「受容」および「士気」からなる主観的 QOL 概念を適切に反映する。すなわち、得点が高いほど「疾患を持ちながら生活している現状を不安なく受容し、高い士気をもっている状態」と判断される。

登録時調査では ADL の指標として社会生活 ADL と日常生活 ADL に関する質問を用いた。社会生活 ADL は意思表示、会話、電話、近所づきあい、買い物、旅行、読書の 7 項目、日常生活 ADL は起き上がりの動作、室内移動、歩行、食事、排泄、入浴、着替えの 7 項目からなり、それぞれ「不自由なくできる (1 点)」、「不自由だができる (2 点)」、「できない (3 点)」から回答を選択し、その

合計得点で評価される。したがって得点は 7 点から 21 点で分布し、得点が低いほど ADL が自立していることを示す。

平成 18 年度調査では ADL の指標として Barthel Index 用いた。Barthel Index (BI) は自立の機能を評価する 10 項目から成り、経験的な重み付けに従い 5 点刻みの 100 点満点で評価を行う。BI が低いほど ADL 障害が重いことを意味する。脳卒中患者を対象とした報告によると、BI score 60 点では移乗・更衣は部分介助でほぼ可能、介助歩行は 50% 以上が可能、BI score 75 点では移乗はほぼ自立、トイレ動作は 80%・更衣は 60% が自立、歩行は大部分が自立していない。BI score 85 点では 65% が自立歩行。BI score 100 点では ADL が自立していると判断される¹⁰⁾。

その他の測定項目として、ここでは公的サービスの利用状況を取り上げる。登録時の公的サービスの利用状況は、アンケートで過去 1 年間に「ホームヘルパーによるサービス」「看護師によるサービス」「保健師によるサービス」または「その他の公的サービス」のいずれか 1 つ以上を受けたと回答した者を「公的サービス利用あり」とし、それ以外を「利用なし」とした。公的サービス利用に関する満足度については「現在受けているサービスに満足しているか」の質問に対して「満足」「やや満足」「ふつう」「やや不満」「不満」の 5 つの選択肢によって評価された。解析では「満足」または「やや満足」と回答した者とそれ以外と回答した者に 2 分した。

4) 解析対象者および解析方法

本報告の解析対象者は登録時と平成 18 年度の両方の疫学福祉情報調査を受けた 118 人とした。この 118 人について登録時の基本属性を示し、登録時と平成 18 年度の間で QOL 得点の比較を行った。

有意差検定には対応のある t 検定を用いた。また、平成 18 年度の SF-36 の各下位尺度得点、特定疾患患者に共通の主観的 QOL 尺度（以下、共通 QOL 尺度）得点 QOL 得点をそれぞれ従属変数とし、性、疾患、登録時の年齢、登録時の SF-36 の各下位尺度得点および共通 QOL 尺度得点、登録時の ADL、登録時の公的サービスの利用の有無を独立変数とした重回帰分析を行い、平成 18 年度の QOL 得点に関連のある項目を変数減少法によって選択した。解析には SPSS 11.0J を用いた。

5) 結果

(1) 対象者の登録時基本属性

118 人の平均追跡期間は 6.5 年であった。表 2 に対象者の登録時基本属性を示す。平均年齢は 59.7 歳（14～84 歳）。性別の内訳は男性が 42%。疾患の内訳はパーキンソン病が最も多く（55%）、次いで重症筋無力症（15%）、脊髄小脳変性症（12%）、多発性硬化症（12%）、筋萎縮性側索硬化症（6%）の順であった。社会生活 ADL の平均は 10.2 点、日常生活 ADL の平均は 13.0 点だった。何らかの公的サービスを受けている者の割合は 33.0% だった。また公的サービスに満足またはやや満足している者の割合は 14.3% だった。

(2) 登録時と平成 18 年度調査時の QOL 尺度の比較

表 3 に登録時と平成 18 年度の QOL 尺度の比較を示す。登録時の QOL 尺度得点に比べて平成 18 年調査時の得点が有意に低下した項目は SF-36 の身体機能 (PF) (22.8 vs. 17.2)、からだの痛み (BP) (40.7 vs. 37.2)、心の健康 (MH) (39.8 vs. 36.6) および共通 QOL 尺度 (7.7 vs. 6.7) であった。

(3) 平成 18 年度の QOL 得点に関連する要因

表 4 に平成 18 年度の各 QOL 得点を従属変数とした重回帰分析の結果を示す。平成 18 年度と登録時の QOL 尺度得点の間では、SF-36 で日常役割機能（精神）(RE) を除く 7 つの下位尺度および特定疾患患者に共通 QOL 尺度得点において正の関連が認められた。つまり、登録時の QOL 尺度得点が高いほど平成 18 年の QOL 尺度得点が高かった。平成 18 年調査時の日常役割機能（身体）(RP)、からだの痛み (BP)、全体的健康感 (GH)、活力 (VT)、日常役割機能（精神）(RE) では、登録時の日常生活 ADL と負の関連がみられた。すなわち、日常生活 ADL 得点が高い（自立度が低い）ほど 6 年後の QOL 尺度が低かった。平成 18 年のからだの痛み (BP) と日常役割機能（精神）(RE) は登録時の年齢が 65 歳以上と正の関連がみられた。2006 年の身体機能 (PF) は平成 18 年の Barthel Index 得点と正の関連がみられた。平成 18 年の特定疾患患者の共通の主観的 QOL 尺度は登録時の公的サービス利用ありと正の関連がみられた。疾患との関連をみると、平成 18 年の身体機能 (PF) は重症筋無力症で高く、日常役割機能（精神）(RE) と心の健康 (MH) は多発性硬化症で高い関連がみられた。逆に日常役割機能（身体）(RP) は脊髄小脳変性症で QOL が低く、社会生活機能 (SF) は筋萎縮性側索硬化症で低い関連がみられた。

6) 考察

平均 6.5 年の追跡期間において、SF-36 の身体機能 (PF)、からだの痛み (BP)、心の健康 (MH) および特定疾患患者に共通の主観的 QOL 尺度は有意に低下していた。重回帰分析の結果では、平成 18 年の QOL 尺度と正の関連があった項目は概して登録時の QOL 尺度得点と日常生活の自立度であった。すなわち、登録時の QOL が高いほど、また ADL が自立しているほど将来の QOL が高い

ことに関連していた。一方、現在の ADL は身体機能 (PF) を除くと現在の QOL との間に有意な関連はみられなかった。

また、公的サービスの利用については SF-36 下位尺度では有意な関連がみられなかったが、本研究班で開発した特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度と登録時公的サービスの利用の間には有意な正の関連がみられた。特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度で QOL が高い状態とは「疾患を持ちながら生活している現状を不安なく受容し、高い士気を持っている状態」と定義される。開発者である川南ら⁹⁾は、本尺度はマズローの欲求階層論からも解釈可能であるとし、生理的欲求、安全の欲求、親和の欲求といった生物学的次元や低下した機能水準を受容し、自我の欲求、自己実現の欲求に相当する士気を捉えていると述べている。今回の結果から公的サービス利用は将来の「受容」や「士気」が高い状態との関連が示唆された。

本研究は 542 人の追跡対象者のうち平成 18 年に再度アンケート調査を受けた者 118 人を対象とした。平成 18 年にアンケート調査に回答した者とそれ以外の者との間では、回答した者の登録時の平均年齢、社会生活 ADL、日常生活 ADL、社会生活機能 (SF) が有意に低かった。性、公的サービスの利用の有無、SF-36 の他の下位尺度および特定疾患患者に共通の QOL 尺度には有意な差はみられなかった。疾患の内訳ではアンケートに回答した者では脊髄小脳変性症が少なく、多発性硬化症、重症筋無力症が多かった。(以上、データは示さず)

7) 総括と今後の予定

平均 6.5 年後の QOL 得点を規定する要因を検討した。登録時の高い QOL、高い日常生活自立度が将来の高い QOL に関連していた。また特定疾患患者に共通の主観的 QOL については公的サービス

を利用していることが高得点と関連していた。これは公的サービスの利用によって「疾患を持ちながら生活している現状を不安なく受容し、高い士気を持っている状態」となることを示唆している。今後は疾患の罹病期間や重症度を考慮した検討を予定している。

表1. 前回コホート対象者の追跡結果(平成19年12月末現在)

保健所名	前回コホート 対象者	生存(継続申請)		申請 中止	死亡	調査中	不明
		回答	未回答				
北海道帯広保健所	326	73		4	24	175	50
宮城県栗原保健所	19	6	6	0	2	0	5
岡山県岡山保健所	8	3	1	3	1	0	0
福岡県久留米保健所	41	6	7	6	15	0	7
福岡県筑紫保健所	23	3	0	5	9	0	6
沖縄県南部保健所	97	13	28	8	25	0	23
沖縄県宮古保健所	28	14	0	0	13	0	1
合計(%)	542 (100.0)	118 (21.8)	42 (7.7)	26 (4.8)	89 (16.4)	175 (32.3)	92 (17.0)

表2. 解析対象者118人の登録時基本属性

年齢	歳	59.7 (13.1)
性別	%男	42.0
多発性硬化症	%	11.6
重症筋無力症	%	15.2
筋萎縮性側索硬化症	%	6.3
脊髄小脳変性症	%	11.6
パーキンソン病	%	55.4
公的サービスあり	%	33.0
サービス利用の満足度 (n=56)	%	14.3

*年齢は平均(標準偏差)で表記。

サービス利用の満足度は回答者数における割合。

表3. 登録時と平成18年調査のQOL尺度得点の比較

	登録時	平成18年	p値
PF(身体機能)	22.8 (20.5)	17.2 (21.9)	<0.001
RP(日常役割機能・身体)	33.3 (14.0)	33.7 (13.0)	0.832
BP(からだの痛み)	40.7 (11.8)	37.2 (11.1)	0.005
GH(全体的健康感)	36.1 (9.0)	35.8 (10.0)	0.713
VT(活力)	37.2 (10.8)	37.0 (11.3)	0.828
SF(社会生活機能)	34.3 (14.9)	34.1 (15.6)	0.946
RE(日常役割機能・精神)	35.6 (13.5)	34.6 (13.0)	0.577
MH(こころの健康)	39.8 (10.5)	36.6 (11.6)	0.011
特定疾患患者に共通な主観的QOL尺度	7.7 (4.7)	6.7 (3.6)	0.046

平均(標準偏差)で表記。有意差検定には対応のあるt検定を用いた。

表4. 重回帰分析を用いた平成18年調査時のQOL尺度得点と関連のある要因

	平成18年調査時のQOL尺度											
	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH	共通	QOL		
	β	β	β	β	β	β	β	β	β	β	β	β
	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値	p値
PF(身体機能)	0.67	<0.001										
RP(日常役割機能・身体)	0.31	<0.001										
BP(日常役割機能・痛み)	0.37	<0.001										
GH(全体的健康感)			0.40	<0.001								
VT(活力)					0.28	0.02						
SF(社会生活機能)						0.30	<0.001					
RE(日常役割機能・精神)								0.49	<0.001			
MH(こころの健康)												
特定疾患患者に共通な主観的QOL尺度												
社会生活ADL*											0.33	<0.001
日常生活ADL*	-0.33	<0.001	-0.29	<0.001	-0.22	0.07	-0.36	<0.001				
年齢(65歳以上)			0.16	0.08			0.23	0.04				
公的サービスあり												
多発性硬化症												
重症筋無力症	0.22	<0.001									0.24	0.01
筋萎縮性側索硬化症											0.31	<0.001
脊髄小脳変性症											0.25	0.01
パーキンソン病	-0.17	0.09										

*社会生活ADLおよび日常生活ADLは高得点(21点満点)ほど自立度が低い。
変数減少法によって変数を選択し、選択された項目の標準化係数とP値を示した。

2. 平成 18 年度に追加されたコホート対象者（追加コホート対象者）の追跡調査

1) 追加コホート登録時調査

調査協力に同意した 12 保健所で、平成 17 年度の神経難病 5 疾患の特定疾患医療受給者 2,851 人（多発性硬化症 202 人、重症筋無力症 283 人、筋萎縮性側索硬化症 167 人、脊髄小脳変性症 362 人、パーキンソン病 1,837 人）を対象として、平成 18 年度の申請時期（7 月～9 月）に登録時調査を行った。調査はアンケート調査（疫学福祉情報調査）と既存資料（特定疾患医療受給者証交付申請書や臨床調査個人票）の調査から成る。アンケート調査は郵送法または面接法で行われ、項目は ADL と QOL に関する質問の他に、通院・入院等の状況、公的サービスの利用状況とその満足度、同居家族の有無、就業の有無、喫煙・飲酒習慣等であった。ADL は Barthel Index を用いて評価し、QOL は特定疾患患者に共通な主観的 QOL 尺度と SF-36 を用いて評価した。既存資料の調査では医療受給者証交付申請時に提出される申請書と臨床個人調査票を用いて、対象者の基本属性や臨床症状・経過等を調査した。対象者からは文書によって調査への協力の同意を得た。各保健所内で匿名化された調査票は紙媒体のまま、岩手医科大学医学部衛生学公衆衛生学講座に郵送され、その後にデータ入力された。

なお、本研究は岩手医科大学医学部倫理審査委員会の承諾を得て行われた。

2) 追加コホート追跡調査

上記対象者のうち、本研究への参加に同意した対象者は 1,410 人であった（同意率 49%）。このうち重複、対象疾患以外、受給者番号不明な者を除く 1,399 人を追跡対象者とし、平成 19 年 7 月～9

月に追跡調査を行った。追跡対象者のうち、平成 19 年度の医療受給者証交付申請をした者には平成 18 年度と同様に疫学福祉情報調査と臨床調査個人票からの情報収集を行った。追跡対象者のうち、申請を中止した者については予後調査を行った。疫学福祉情報調査および予後調査の内容については前述のとおりである。平成 19 年 12 月現在における追跡状況を表 5、図 1 に示す。

3) 測定項目

QOL および ADL の指標については前述のとおりである。

4) 解析対象者および解析方法

今回の解析対象者は平成 19 年 12 月現在で電子入力が完了している 919 人を対象とした（図 1）。疾患の内訳は多発性硬化症 55 人、重症筋無力症 92 人、筋萎縮性側索硬化症 45 人、脊髄小脳変性症 122 人、パーキンソン病関連疾患 605 人であった。まず対象者全体と疾患別に対象者の基本属性を示し、次いで疫学福祉情報調査から得られた回答結果を記述した。さらに 1 年間の QOL の変化について考察した。QOL の変化について検討するに当たっては、まず疾患別に平成 18 年度の SF-36 下位尺度得点および共通 QOL 尺度得点の中央値以上を QOL 高値群、中央値未満を QOL 低値群と定義した。次いで平成 19 年度の各 QOL 得点から平成 18 年度の各 QOL 得点を引き、その差によって 3 分位に分類し、上位 3 分位を QOL 増加群、中位 3 分位を不変群、下位 3 分位を減少群に分類した。これらの組み合わせで構成されたクロス表を作成した。平成 18 年度得点の高低と 2 回の調査の変化との関連は

χ^2 乗検定を用いて検討した。

結果の記述は対象全体および疾患別に行い、それぞれに考察を述べる。

5) 結果と考察

(1) 対象者全体について 執筆担当：丹野高三、坂田清美

【結果】

患者の属性 (表 6)

平均年齢は 67.2 歳 (標準偏差 13.2) であり、男女比は 1 : 1.5 であった。調査時点で仕事をしている者は 122 人 (13.6%) であり、781 人 (85.0%) が家族と同居していた。喫煙、飲酒に関しては、それぞれ 92.8% が吸わない (「やめた」含む)、92.4% が飲まない (「やめた」含む) と答えた。

難病の治療と他疾患の既往歴 (表 7)

81.4% の患者が主として通院によって治療をしており、入院を主としている者は 11.6% であった。医療以外の何らかの公的サービスを利用しているものは 49.0% であった。

担当医師からの病気の説明は 50.5% の患者が充分 (「充分」もしくは「やや充分」と考えており、治療の説明は同様に 47.7% の患者が充分と考えていた。それに対し福祉サービスの説明を十分に受けているとした患者は 39.8% にとどまった。受けている治療を満足とする (「満足」と「やや満足」) 患者は 44.2% であったのに対し、福祉サービスに満足している患者は 44.7% であった。

他疾患の既往歴は高血圧 26.4%、心臓病 10.7%、糖尿病 9.7% の順に多かった。

QOL と ADL (表 8)

Barthel Index によって ADL が評価された患者

は 910 人であり、平均値は 63.4 点 (標準偏差 33.6) である。

SF-36 の下位尺度偏差得点が計算できた患者数は、それぞれ身体機能は 858 人、心の健康 802 人、日常役割機能 (身体) 776 人、日常役割機能 (精神) 770 人、体の痛み 847 人、全体的健康感 804 人、活力 806 人、社会生活機能 848 人であった。SF-36 の下位尺度偏差得点で最も高かったのが体の痛み (平均値 41.8、標準偏差 11.5) であり、最も低かったのが身体機能 (平均値 28.2、標準偏差 18.2) であった。

特定疾患に共通の QOL 尺度の得点は 6.9 点 (標準偏差 3.5) であった。

QOL の変化

表 9 に平成 18 年と平成 19 年の QOL 得点の比較を示す。有意差検定には Wilcoxon 検定を用いた。身体機能、体の痛み、全体的健康感、社会生活機能で有意に得点が減少していた。

得点の高低を中央値で 2 分割したものと、2 回の調査の変化を 3 分位で分けたもので構成されたクロス表を表 10.a に示す。SF-36 のすべての下位尺度および特定疾患に共通の QOL 尺度において平成 18 年調査での得点と 1 年間の得点変化との間に有意に関連が見られた。平成 18 年で低得点の患者において得点が増加している傾向があり、逆に高得点のものでは得点が減少もしくは変化なしであった。

(2) 多発性硬化症について 執筆担当：松田智大

【結果】

患者の属性 (表 6)

平均年齢は 50.7 歳 (標準偏差 15.3) であり、男女比は 15 : 40 であった。調査時点で仕事をしている者は 17 人 (32.7%) であり、48 人 (87.3%) が家族と同居していた。喫煙、飲酒に関しては、それぞれ 92.6% が吸わない (「やめた」含む)、84.9% が飲まない (「やめた」含む) と答えた。

難病の治療と他疾患の既往歴 (表 7)

80.0% の患者が主として通院によって治療をしており、入院を主としている者は 7.3% であった。治療として、自己注射をしている者が 11 人 (20.0%) いた。難病検診やデイサービス等の、保健所が提供する公的サービスを利用しているものは、ホームヘルパーの 14.6% を除けば、どのサービスも全患者の 5% 以下程度であった。全体で、何らかのサービスを利用している患者は 36 人 (65.5%) であった。

担当医師からの病気の説明は、46.3% の患者が充分 (「充分」もしくは「やや充分」) と考えており、治療の説明は同様に 53.8% の患者が充分と考えていた。それに対し福祉サービスの説明を充分に受けているとした患者は、30.6% にとどまった。受けている治療を満足とする (「満足」と「やや満足」) 患者は 49.1% であったのに対し、福祉サービスに満足している患者は 38.9% であった。

他疾患の既往歴は糖尿病 18.2%、高血圧 16.4%、肝臓病 10.9% の順に多かった。

QOL と ADL (表 8)

Barthel Index によって ADL が評価された患者は、54 人であり、平均値は 75 点 (標準偏差 29.9)

である。

SF-36 の下位尺度偏差得点が計算できた患者数は、それぞれ身体機能は 53 人、心の健康 51 人、日常役割機能 (身体) 51、日常役割機能 (精神) 51 人、体の痛み 53 人、全体的健康感 50 人、活力 51 人、社会生活機能 51 人であった。SF-36 の下位尺度偏差得点で最も高かったのが体の痛み (平均値 40.4、標準偏差 13.9) であり、最も低かったのが身体機能 (平均値 20.8、標準偏差 31.2) であった。

特定疾患に共通の QOL 尺度の得点は 7.3 点 (標準偏差 3.4) であった。

QOL の変化 (表 10.b)

得点の高低を中央値で 2 分割したものと、2 回の調査の変化を 3 分位で分けたもので構成されたクロス表を示す。日常役割機能 (精神)、全体的健康感、活力、社会生活機能、特定疾患に共通の QOL 尺度においては、第 1 回調査での得点と得点変化との間に有意に関連が見られた。心の健康においても、有意確率は 0.054 であった。有意差が見られたどの下位尺度では、第 1 回調査で低得点の患者において得点が増加している傾向があり、逆に高得点のものでは得点が減少もしくは変化なしであった。

【考察】

難病患者に有用なサポートだと思われる福祉サービスについて、十分に説明を受けていると感じている患者は 3 割程度で、またサービスを利用している患者の中での満足度も 4 割弱であった。この数値は、治療に関する情報提供や満足度と比しても低い。症状を直接的に緩和する治療と違い、

ケアは軽視されやすいが、福祉サービスの存在および利用方法の周知と質の向上のために、厚生労働行政としての重点化が重要であろう。

Barthel Index の得点は 75 点と比較的高い。65 点以上で基本動作は自立とされることから、中枢神経系の疾患で視覚や運動に障害が生じるとされるが、就業可能している患者も 3 割おり、日常生活上、重度要介護の状態にはないといえる。それにもかかわらず、SF-36 の下位尺度では、身体機能の偏差得点が極めて低く、20 点程度であった。多発性硬化症の患者においては、第三者から見た客観的な身体機能と本人の身体機能の主観的な認識との乖離が大きいといえる。これは、インターフェロンの自己注射を主治療としている患者も見受けられ、入院を伴うような医療処置を受けている患者の割合が低く、客観的にみると大きな身体的障害がないものの、特定疾患に共通の QOL 尺度では得点が 18 点中 7 点と非常に低いことにも現れている。特定疾患に共通の QOL 尺度の低得点は、「疾患を持ちながら生活している現状に不安があり受容できず、志気が低下している

状態」と解釈できる。好発年齢が低いことから、就業や結婚、出産・育児といった社会的イベントの最中にある年代での発病が、精神的に深刻な打撃を与えていることが窺われる。

このことから、多発性硬化症患者の「健康状態」を評価するにあたり、重症度や ADL のみの採用は、患者の自己認識とかけ離れた結果をもたらす危険があり、QOL 等の主観的要素を盛り込むことの重要性が示唆された。

SF-36 下位尺度の得点と得点の変化との関連は、有意差が見られた下位尺度は、変動が激しく、増加、減少を繰り返すということに起因すると思われる。こうした下位尺度では、減少してもまた増加することがあり、逆に安定した増加もないということが言える。このようなパターンを示すのは、精神的健康など、身体状況と直接には結びつかないもので、評価するタイミングにより尺度得点が一定しないことに今後留意する必要がある。

今回の調査で、多発性硬化症患者の客観的・主観的な健康状態、医療保健サービスの利用を含む生活様式が明らかになった。

(3) 重症筋無力症について 執筆担当：新城正紀

【結果】

患者の属性 (表 6)

平均年齢は 57.3 歳 (標準偏差 19.1) であり、男女比は 1 : 2.2 であった。調査時点で仕事をしている者は 32 人 (35.6%) であり、81 人 (88.0%) が家族と同居していた。喫煙、飲酒に関しては、それぞれ 81.2% が吸わない (「やめた」含む)、75.6% が飲まない (「やめた」含む) と答えた。

難病の治療と他疾患の既往歴 (表 7)

93.5% の患者が主として通院によって治療をしており、入院を主としている者は 4.4% であった。通院の割合は対象となった 5 疾患中で最も高く、逆に、入院の割合は 5 疾患中で最も低かった。

医療処置は、経管栄養 (4.3%)、吸引器使用 (4.3%)、ネブライザー使用 (3.3%)、人工肛門 (2.2%) などであった。難病検診やデイサービス等の、保健所が提供する公的サービス (ホームヘルパー、看護師、保健師、その他) を利用している者の割合はいずれも 5.4% であり、5 疾患中で低い傾向がみられた。全体で、何らかのサービスを利用している患者は 13 人 (14.1%) であり、5 疾患中で低い傾向がみられた。

担当医師からの病気の説明は、58.7% の患者が充分 (「充分」もしくは「やや充分」と考えており、治療の説明は同様に 55.0% の患者が充分と考えていた。福祉サービスの説明を十分に受けているとした患者は、49.1% であった。受けている治療を満足とする (「満足」と「やや満足」) 患者は 50.0% であった。福祉サービスに満足している患者は 48.2% であった。

他疾患の既往歴は高血圧 26.1%、糖尿病 15.2%、の順に多かった。

QOL と ADL (表 8)

Barthel Index によって ADL が評価された患者は、88 人であり、平均値は 90.3 点 (標準偏差 18.2) であり、対象となった 5 疾患の中で最も高かった。

SF-36 の下位尺度偏差得点が計算できた患者数は、それぞれ身体機能は 88 人、心の健康 87 人、日常役割機能 (身体) 86 人、日常役割機能 (精神) 86 人、体の痛み 88 人、全体的健康感 86 人、活力 87 人、社会生活機能 89 人であった。SF-36 の下位尺度偏差得点で最も高かったのが体の痛み (平均値 46.8、標準偏差 11.7) であり、身体機能 (平均値 39.3、標準偏差 16.5) と日常役割機能 (身体) (平均値 39.3、標準偏差 14.3) の平均値は同値で最も低かった。また、重症筋無力症の体の痛みの平均値は、対象となった 5 疾患の体の痛みの中でも最も高く、SF-36 の下位尺度のすべての項目の平均値の中でも最も高かった。

特定疾患に共通の QOL 尺度の得点は 8.3 点 (標準偏差 3.4) であり、対象となった 5 疾患の中でも最も高かった。

QOL の変化 (表 10.c)

得点の高低を中央値で 2 分割したものと、2 回の調査の変化を 3 分位で分けたもので構成されたクロス表を示す。身体機能、日常役割機能 (身体)、日常役割機能 (精神)、体の痛み、全体的健康感、社会生活機能、特定疾患に共通の QOL 尺度においては、第 1 回調査での得点と得点変化との間に有意に関連が見られた。しかし、心の健康と活力、においては、有意な関連が見られなかった。有意差が見られたものの下位尺度でも、第 1 回調査で低得点の患者において得点が増加し、逆に高得点の者では得点が増加する傾向がみられた。

【考察】

男女比は 1:1.2 であったが、渡辺ら¹¹⁾の全国疫学調査の結果では報告された患者数 8540 人（男 3209 人、女 5333 人）の男女比は 1:1.7 であり、本対象者の女の割合はやや高いと推察される。

ほとんどの患者が主として通院によって治療をしており、入院の割合が低かったのは、Barthel Index による ADL の平均値が対象となった 5 疾患の中で最も高かったことや、本疾患の患者は歩行できる割合が高い³⁾ことによると考えられる。

また、受けている医療処置や公的サービスの割合は比較的 low、受けている治療や福祉サービスの満足度は 5 割であった。重症筋無力症は、ADL が高いことから医療および公的サービスの必要性は神経・筋疾患において比較的 low と考えられるが、SF-36 の下位尺度の項目で体の痛みの平均値は、対象となった 5 疾患の中でも最も高く、下位尺度のすべての項目の平均値の中でも最も高かったことから、痛みのコントロールにケアが重要になると推察される。

(4) 筋萎縮性側索硬化症について 執筆担当 三徳和子

【結果】

患者の属性 (表 6)

筋萎縮性側索硬化症の平均年齢は 63.8 歳 (標準偏差 10.5) で男 64.5 歳 (標準偏差 10.3)、女 63.0 歳 (標準偏差 0.86) であった。

調査時点で仕事をしていない者が 42 人 (93.3%) と仕事をしている者は僅かであること、家族と同居している者が 42 人、入所 1 人で独居者はいなかった。喫煙、飲酒に関しては、それぞれ 82.2% が吸わない (「やめた」含む)、75.6% が飲まない (「やめた」含む) と答え、飲酒をやめた者が有意に高かった。

難病の治療と他疾患の既往歴 (表 7)

①医療サービス

医療機関の受診状況をみると神経難病全体に比べて通院が少なく、訪問診療 (往診) 33.3%、訪問歯科診療が 24.4% と他の難病に比較して極めて多かった。

既往症は他の難病よりも罹患割合が少なかった。

医療処置では、気管切開、人工呼吸器装着、吸引器使用、ネブライザー使用、酸素療法の呼吸器関連の処置が多く、経管栄養 (中心静脈栄養を含む) が 26.6%、膀胱カテーテル使用 11.1% と、医療処置は他の神経難病の中でも群を抜いて高かった。

②インフォームドコンセント

病気・治療・福祉の説明はどの項目でも充分 (やや充分を含む) が 50% を超えており、特に病気の説明では 68.2% と高く、難病全体と比較しても非常に高かった。

③サービスの満足度

治療・保健・福祉サービスにおける治療の満足

度は充分 (やや充分を含む) が 55.5% と高く、サービスの満足度では充分 (やや充分を含む) が 70.0% で、神経難病全体よりも高かった。

公的サービスではホームヘルパー、看護師、保健師の利用が多く、特に保健師の利用が多かった。

その他の利用サービスは特定疾患患者一時入院、人工呼吸整備費・点検費補助金サービス、入浴サービス、住宅改造の利用が多かった。利用するサービスは、訪問系サービスの利用が通所・入所系サービスよりも多かった。

QOL と ADL (表 8)

筋萎縮性側索硬化症の Barthel Index は 32.4 (標準偏差 35.1) と神経難病全体の 63.4 に比較して有意に低かった ($p < 0.001$, Welch の検定)。

筋萎縮性側索硬化症 SF-36 の下位尺度で最も低いのが身体機能 11.9 (標準偏差 23.7) で、神経難病 5 疾患と比較しても有意に低かった ($p < 0.001$, Welch 法)。体の痛みは 44.4 (標準偏差 12.7)、活力 40.1 (標準偏差 12.9) で、神経難病全体とはほぼ同様であった。

QOL 得点の平均の変化 (表 9)

平成 18 年度と 19 年度の QOL 得点の比較では、特定疾患に共通の主観的 QOL 尺度は両年とも 6.9 で変化がなかった。SF-36 下位尺度では身体機能体の痛み、全体的健康感、社会生活機能で有意な低下がみられた。

QOL の 2 群変化 (表 10.d)

筋萎縮性側索硬化症の平成 18 年の QOL 得点を中央値以下と中央値以上の 2 群に分け、1 年後の QOL 変化を減少、不変、増加群に分けてその関連をみたところ、心の健康、日常役割機能 (精神)、

全体的健康感、社会生活機能および難病に共通の QOL 尺度では中央値未満群は有意に増加し、中央値以上群は逆に減少していた。

人工呼吸器装着と QOL

平成 18 年での人工呼吸器装着は 66 人のうち 16 人 (24.2%) で、男女差は見られなかった(表 11)。1 年後に回答があった 45 人中人工呼吸器装着は 16 人 (35.6%) であった。そのうち 2006 年の調査時に装着していなかった 35 人中 7 人 (20.0%) が新規に人工呼吸器を装着していた。一方 2006 年には装着していたが外した者が 1 人いた (表 12)。

①人工呼吸器装着の有無と QOL 平均値

平成 18 年度調査から人工呼吸器装着の有無別に QOL 平均値をみたところ、SF-36 の下位尺度では有の身体機能が有意に低かったがその他の下位尺度および難病患者に共通の QOL 尺度での差は見られなかった(表 13)。平成 19 年度では、人工呼吸器装着有の者は SF-36 下位尺度の身体機能は 0.0(標準偏差 0.0)に低下していたが、心の健康、活力、難病患者に共通の QOL 尺度は装着無の者に比べて有意に得点が高かった。

また人工呼吸器装着有の者の 1 年後の QOL 比較では、難病患者に共通の QOL 尺度は 18 年度の 7.7(標準偏差 4.1)から 1 年後は 9.3 (標準偏差 2.4) に上昇していた。一方無の者では、SF-36 の下位尺度全てで得点が低下していた。

②新規人工呼吸器装着前後の QOL 変化

人工呼吸器装着前後の QOL の変化について観察するために、2007 年に新たに装着していた 7 人の QOL を表 14 に示す。事例番号 2 は平成 18 年の SF-36 下位尺度の回答がなかったため比較できないが、6 人の SF-36 の下位尺度はほとんどが低下していた。しかしながら、難病に共通の QOL 尺度

は 7 人中 5 人が増加していた。

【考察】

筋萎縮性側索硬化症の発症は①上肢の筋萎縮と筋力の低下が主体で、下肢は痙攣を示す上肢型(普通型)、②言語障害、嚥下障害など球症状が主体と成る球型(進行性球麻痺)、③下肢から発症する下肢型に大きく分けられ、初期から呼吸筋麻痺がある場合もあり多様である。進行は比較的急速で発症から死亡までの平均期間は 3.5 年との報告もある。今回の調査でもベースライン調査時には 45 人中人工呼吸器を装着していなかった 35 人のうち、1 年後の調査時点では新たに 7 人 (20.0%) が装着しており、18 年度調査時の病気の重症度に関係なく呼吸器装着に至っていることから、進行の早さと医療処置の性急な判断が示唆された。

また仕事をしている者は僅かであり、在宅者では家族と同居者で、独居者はいないことから、早期より介護の必要性が高いことが伺えた。在宅での療養生活は、医療・看護と介護等のサービスが必須であるが、医療では往診(訪問診療を含む)、訪問歯科診療が多く、またサービスもホームヘルパー・看護師の訪問、訪問入浴サービスなどの在宅系のサービスが多く、利用率も高かった。筋萎縮性側索硬化症患者へのサービスは個別性の高いサービスが求められていることが考えられる。

医療処置は 22.2%が人工呼吸器装着をしており、専門性の高い呼吸関連処置が多い。このため、診断の早い段階で、病気と治療についての説明が本人および家族に求められ、同時に人工呼吸器の装着の問題について本人と家族で、決断しておくことが求められている。本調査からは筋萎縮性側索硬化症患者は他の神経難病よりも病気や治療およ

び福祉サービスの説明がされている傾向にあった。が不十分とした者もあり、より充実したインフォームドコンセントが求められる。医療福祉のサービス満足（やや満足）とした者は、治療について派半数以上、各種サービスについては7割が満足・やや満足としており、他の神経難病よりも高かった。

筋萎縮性側索硬化症患者のQOLは、病気の進行が早いため急速に低下していくことが考えられる。今回、追跡できた45人の1年後のQOL平均値の変化では、SF-36の下位尺度のほとんどが減少していた。しかし難病に共通の主観的QOL尺度では、高くなっていた。これは難病に共通の主観的QOL尺度の「疾患を持ちながら生活している状態での、現状の受容と士気」は、病気の経過による身体的機能の減少とは逆に、病気が経過していく中で増加する可能性があることが示唆された。

人工呼吸器装着の有無とQOLの関連をみると、有の者では1年後のQOLは増加しており、無のものでは減少していた。また、人工呼吸器装着した者の直後（装着1年以内）のSF-36の下位尺度は低下する傾向にあったことから、筋萎縮性側索硬化症のQOLは病気の進行により、急速に低下し、特に身体機能の低下が著しい。がしかし時間の経過とともに「病気の受容と士気」は増加していく場合がある。病気の進行により人工呼吸器の装着を選択した者のQOLは、装着前に比較して装着後のQOLは低下する。しかしその後時間の経過とともに、新たに病気を受容し、生きていこうとする士気が高まることが推測された。しかし、今回の調査は2年間のみ調査であり、今後人工呼吸器を装着の有無による継続的なQOL調査が求められる。