

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

特定疾患患者の生活の質 (Quality of Life, QOL)  
の向上に関する研究

平成 17 年度～平成 19 年度 総合研究報告書

主任研究者 中島 孝

平成 20 (2008) 年 3 月

## 平成 19 年度班員名簿

## I. 総合研究報告書

- 特定疾患患者の生活の質(Quality of life,QOL)の向上に関する研究 ..... 3  
 中島 孝(独立行政法人国立病院機構新潟病院副院長)

## II. 分担研究年度終了報告

1. 若年性パーキンソン病患者の生活の現状に関する質的研究～患者聞き取り調査を通して～ ..... 13  
 (秋山 智 広島国際大学看護学部 教授)
2. ALS 等神経難病の緩和ケア・終末期医療に関する研究 ..... 23  
 (石上 節子 東北大学病院 看護師長)
3. 特定疾患患者の生活の質(Quality of life, QOL)の向上に関する研究 ..... 31  
 (伊藤 博明 独立行政法人国立病院機構新潟病院神経内科 診療部長)
4. ALS 患者の QOL 向上に資する事前意思表示に関する研究 ..... 35  
 (伊藤 道哉 東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野 講師)
5. 難治疾患の終末期医療における法・ガイドライン等の分析に関する研究 ..... 41  
 (稲葉 一人 久留米大学医学部 客員教授、姫路獨協大学法科大学院 教授)
6. ALS 患者のスピリチュアルケア ..... 42  
 (今井 尚志 独立行政法人国立病院機構宮城病院 診療部長)
7. 在宅難病療養者を支援する看護職者の現任教育に関する研究 ..... 44  
 (牛久保 美津子 群馬大学医学部保健学科 教授)
8. 神経難病療養者を支える看護提供と制度に関する研究 ..... 46  
 (牛込 三和子 群馬パース大学保健科学部看護学科 教授)
9. SEIQoL の普及と有用性・妥当性検証に関する研究 ..... 48  
 (大生 定義 立教大学社会学部 教授)
10. 神経難病患者の呼吸ケア、終末期ケアに関する研究 ..... 50  
 (荻野 美恵子 北里大学医学部神経内科学 講師)
11. 神経難病における地域ケアシステム・療養環境の評価方法の構築ならびに  
 看護アセスメントツールの開発に関する検討 ..... 59  
 (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 主任研究員)
12. 筋萎縮性側索硬化症患者の QOL 向上のために、どのように介入し、その効果をどう確かめるか？…  
 QOL に影響する因子の割り出しと主観的 QOL の評価方法について ..... 62  
 (川井 充 国立病院機構東埼玉病院神経内科 副院長)
13. 特定疾患患者の生活の質(Quality of life,QOL)の向上に関する研究 ..... 65  
 (川島 孝一郎 仙台往診クリニック 院長)
14. TPPV・ALS 患者の長期在宅呼吸療養の実態と継続困難要因、および経過中に発生しうる  
 重度コミュニケーション障害に備えて、事前に自分の意志を委任しておくための話し合いの  
 必要性についての検討 ..... 66  
 (川田 明広 東京都立神経病院 脳神経内科医長)
15. 神経難病における地域ケアシステムおよび療養環境の評価方法の構築、  
 ならびに神経系難病看護の構造に関する研究 ..... 72  
 (川村 佐和子 青森県立保健大学健康科学部看護学科 教授)

16. 神経難病患者に対するコミュニケーション用具支援ネットワーク —東京都多摩地区での試み—	74
(久野 貞子 国立精神・神経センター武蔵病院 副院長)	
17. 在宅神経難病患者の療養支援における特定機能病院(大学病院)の役割	76
(熊本 俊秀 大分大学医学部 教授)	
18. 特定疾患患者およびその介護者の QOL に関する研究	80
(黒岩 義之 横浜市立大学医学部神経内科 教授)	
19. 難病相談支援センターと連携した神経難病患者の支援	82
(小池 亮子 国立病院機構西新潟中央病院 神経内科部長)	
20. 特定疾患患者の生活の質(Quality of Life,QOL)の向上に関する研究 —研究年度終了報告—	84
(後藤 清恵 新潟大学医歯学総合病院 生命科学医療センター 特任准教授 独立行政法人国立病院機構新潟病院 非常勤臨床心理士)	
21. 筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針作成	86
(小森 哲夫 埼玉医科大学神経内科 准教授)	
22. 人工呼吸器装着 ALS 患者の QOL 向上に関する研究	88
(近藤 清彦 公立八鹿病院 脳神経内科部長)	
23. 特定疾患患者の生活の質(Quality of life, QOL)の向上に関する研究	92
(山海 嘉之 筑波大学大学院システム情報工学研究科 教授)	
24. ALS 患者が最後まで尊厳ある生を生きるための諸要因の分析	94
(清水 哲郎 東京大学大学院人文社会系研究科上廣死生学講座 教授)	
25. 特定疾患患者の生活の質(Quality of life,QOL)の向上に関する研究	110
(難波 玲子 神経内科クリニックなんば 院長)	
26. 人工呼吸器装着と自己決定権、尊厳死	116
(西澤 正豊 新潟大学脳研究所神経内科 教授)	
27. ALS患者の長期療養における緒問題	119
(信國 圭吾 国立病院機構南岡山医療センター 神経内科医長)	
28. 特定疾患患者の生活の質(Quality of Life,QOL)の向上に関する研究	122
(福永 秀敏 国立病院機構南九州病院 院長)	
29. ALS 患者の栄養補給に関する研究	123
(福原 信義 新潟県厚生連上越総合病院 神経内科部長)	
30. 神経難病患者の QOL—心理検査と心理面接による多面的理解を通して—	125
(藤井 直樹 国立病院機構大牟田病院 神経内科部長)	
31. 神経内科診療所の、神経難病の治療と介護の向上における役割	129
(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)	
32. QOL の向上に資するインターネット利用法の現状と課題	131
(水島 洋 東京医科歯科大学 情報医科学センター 准教授 元国立がんセンター研究所 疾病ゲノムセンター 室長 神戸大学医学部臨床ゲノムインフォマティクスセンター 客員教授 ハワイ大学マノア校 医学部 併任助教授)	
33. 神経難病患者に特化した特殊疾患療養病棟の運用に関する研究 —音楽療法とリハビリテーションの有用性、および医療経済的な側面から—	137
(美原 盤 脳血管研究所美原記念病院 院長)	

34. 報告1(平成17年度研究) ALS患者のための事前指示のあり方についての倫理的視点からの検討 報告2(平成18年度研究) 神経倫理(neuroethics) —日本の神経難病患者へのサイバニクス等の臨床応用を念頭に置いた論点整理の試み— 報告3(平成19年度研究) 脳機械インターフェイス(BMI: brain-machine interfaces)についての神経倫理的考察 —日本の神経難病患者へのサイバニクス等の臨床応用を念頭に置いた論点整理の試み—	141
(宮坂 道夫 新潟大学医歯学系保健学科 准教授)	
35. 遺伝性神経難病のピアサポートに関する研究	155
(武藤 香織 東京大学医科学研究所公共政策研究分野 准教授)	
36. 人工呼吸器装着 ALS在宅療養者への安全な気管内吸引実施能力に関する検討	158
(山内 豊明 名古屋大学医学部基礎看護学講座 教授)	
37. 新規設立難病棟の運営と呼吸器患者の経口摂取について、 および外来・在宅での非侵襲的補助呼吸(NIPPV)の導入について	163
(吉野 英 吉野内科・神経内科医院 院長)	
38. ALS在宅療養者への訪問介護サービスに関する検討 —訪問介護事業所がサービス継続に困難を生じる要因と課題—	166
(小坂 時子 東京都立神経病院地域療養支援室 主事)	
39. 患者と家族のQOL向上に寄与する自立支援プログラムの開発にむけて	169
(川口 有美子 NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会 理事)	
40. ALS患者のQOL評価に関する文献調査に基づく研究	173
(堀田 義太郎 立命館大学衣笠総合研究機構 ポストドクトラルフェロー)	
(安藤 道人 株式会社三菱総合研究所 地域経営研究本部 研究員)	
(川口 有美子 NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会理事)	
41. 特定疾患患者の生活の質(Quality of life, QOL)の向上に関する研究	193
(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 取締役所長)	
42. 通所介護施設における受け入れ改善への取り組み ～実態調査と介護施設看護師へのアクションリサーチ～	196
(藤田 美江 北里大学看護学部 准教授)	
43. 上肢障害者の家電製品の操作環境確保によるQOL向上の検討	199
(松尾 光晴 ファンコム株式会社 代表取締役)	
44. 筋萎縮性側索硬化症のQOL向上を目指す臨床研究	206
(湯浅 龍彦 国立精神・神経センター国府台病院神経内科 放射線診療部長)	
Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表	209
Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷り	263
Ⅴ. 研究報告会等プログラム	335～376

# 平成 19 年度班員名簿

特定疾患患者の生活の質(Quality of Life,QOL)の向上に関する研究班

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	秋山 智	広島国際大学看護学部	教 授
	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 博明	独立行政法人国立病院機構新潟病院	診 療 部 長
	伊藤 道哉	東北大学大学院医学系研究科	講 師
	稲葉 一人	久留米大学医学部	客 員 教 授
	今井 尚志	独立行政法人国立病院機構宮城病院	診 療 部 長
	牛久保美津子	群馬大学医学部保健学科	教 授
	牛込三和子	群馬パース大学保健科学部看護学科	教 授
	大生 定義	立教大学社会学部社会学科	教 授
	荻野美恵子	北里大学医学部神経内科学(北里大学東病院)	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
	川井 充	独立行政法人国立病院機構東埼玉病院	副 院 長
	川島孝一郎	仙台往診クリニック	院 長
	川田 明広	東京都立神経病院脳神経内科	脳神経内科医長
	川村佐和子	青森県立保健大学健康科学部看護学科	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	大分大学医学部 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神経内科学	教 授
	小池 亮子	独立行政法人国立病院機構西新潟中央病院	神経内科部長
	後藤 清恵	独立行政法人国立病院機構新潟病院	臨床心理士
	小森 哲夫	埼玉医科大学神経内科	准 教 授
	近藤 清彦	公立八鹿病院脳神経内科	脳神経内科部長
	山海 嘉之	筑波大学大学院システム情報工学研究科	教 授
	清水 哲郎	東京大学大学院人文社会系研究科	教 授
	難波 玲子	神経内科クリニックなんば	院 長
	西澤 正豊	新潟大学脳研究所臨床神経科学部門神経内科学分野	教 授
	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	神経内科医長
	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	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	神経内科部長	
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	東京医科歯科大学情報医科学センター	准 教 授	
美原 盤	(財)脳血管研究所附属美原記念病院	院 長	
宮坂 道夫	新潟大学医歯学系保健学科看護学専攻・基礎看護学講座	准 教 授	
武藤 香織	東京大学医科学研究所ヒトゲノム解析センター公共政策研究分野	准 教 授	
山内 豊明	名古屋大学医学部基礎看護学講座	教 授	
吉野 英	吉野内科・神経内科医院	院 長	
研究協力者	小坂 時子	東京都立神経病院地域療養支援室	主 事
	川口有美子	NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会	理 事
	豊浦 保子	日本ALS協会近畿ブロック エンパワーケアプラン研究所	副 会 長 取 締 役 所 長
	藤田 美江	北里大学看護学部	准 教 授
	松尾 光晴	ファンコム株式会社	代 表 取 締 役
	湯浅 龍彦	国立精神・神経センター国府台病院神経内科	放 射 線 診 療 部 長

# I. 総合研究報告

## 特定疾患患者の生活の質(Quality of Life, QOL)の向上に関する研究

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

特定疾患のなかでも重篤で難治性の疾患群の代表である難病に対しては遺伝子異常などの病態解明・根治療法の開発研究以上に、患者の闘病意欲をあげ、QOL(Quality of life, 生活の質)の改善を図る必要がある。このため、医療・福祉分野の多専門職種によるケアを患者の症状・心理状態にあわせ連携・効率化することが必要で、さらにその結果を評価する方法の確立が必要である。難病領域のQOL評価は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)を利用して可能であることをしめし、難病ケアと国際的な緩和ケア比較研究をおこなった。ALSの国際的疫学比較調査をおこなった。難病の呼吸ケアなどに関してインフォームド・コンセントと事前指示書の研究をおこない、QOL向上のためにALS(筋萎縮性側索硬化症)の呼吸療法に関する指針を作成した。難病ケアに関する制度調査を行い提言した。サイバニクスを利用した工学的な手法や音楽療法をつかった補完・代替療法の研究もおこなった。

### 分担研究者

秋山 智(広島国際大学看護学部教授)  
石上節子(東北大学医学部附属病院看護師長)  
伊藤博明(独立行政法人国立病院機構新潟病院  
診療部長)  
伊藤道哉(東北大学大学院医学系研究科講師)  
稲葉一人(久留米大学医学部客員教授)  
今井尚志(独立行政法人国立病院機構宮城病院  
診療部長)  
牛久保美津子(群馬大学医学部保健学科教授)  
牛込三和子(群馬パース大学保健科学部看護学科教授)  
大生定義(立教大学社会学部社会学科教授)  
荻野美恵子(北里大学医学部神経内科学講師)  
小倉朗子(東京都神経科学総合研究所難病ケア看護  
研究部門主任研究員)  
川井 充(独立行政法人国立病院機構東埼玉病院副院長)  
川島孝一郎(仙台往診クリニック院長)  
川田明広(東京都立神経病院脳神経内科医長)  
川村佐和子(青森県立保健大学健康科学部教授)  
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(大分大学医学部脳・神経機能統御講座教授)  
黒岩義之(横浜市立大学大学院医学研究科教授)  
小池亮子(独立行政法人国立病院機構西新潟中央  
病院神経内科部長)  
後藤清恵(独立行政法人国立病院機構新潟病院臨床心理士)  
小森哲夫(埼玉医科大学神経内科准教授)

近藤清彦(公立八鹿病院脳神経内科部長)  
山海嘉之(筑波大学大学院システム情報工学研究科教授)  
清水哲郎(東京大学大学院人文社会系研究科教授)  
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)  
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)  
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  
神経内科部長)  
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(東京医科歯科大学情報医科学センター准教授)  
美原 盤(脳血管研究所美原記念病院院長)  
宮坂道夫(新潟大学医歯学系保健学科准教授)  
武藤香織(東京大学医科学研究所ヒトゲノム解析  
センター公共政策研究分野准教授)  
山内豊明(名古屋大学医学部基礎看護学講座教授)  
吉野 英(吉野内科・神経内科医院院長)  
**研究協力者**  
小坂時子(東京都立神経病院地域療養支援室主事)  
川口有美子(NPO 法人 ALS/MND サポートセンター  
さくら会理事)  
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取締役所長)  
藤田美江(北里大学看護学部准教授)



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  
放射線診療部長）

## A. 研究目的

特定疾患のなかでも重篤で難治性の疾患群の代表である神経難病に対しては遺伝子異常などの病態解明・根治療法の開発研究以上に、患者の闘病意欲をあげ、QOL（Quality of life, 生活の質）の改善を図る必要がある。このため、医療・福祉分野の多専門職種によるケアを患者の症状・心理状態にあわせ連携・効率化することが必要で、さらにその結果を評価する方法の確立が必要であるが、いままでは十分に研究されてこなかった。このために、以下の方法の確立や対策の為の研究が必要である。

難病患者の診療・看護・介護において、専門職種（multidisciplinary）が連携できる標準化された方法の確立または、クリティカルパスが必要であり、さらにそれぞれの職際的（interdisciplinary）役割を検討する必要がある。特に、難病患者の人工呼吸器療法における呼吸療法ケアチームの研究が必要と考えられた。難病ケアにより患者個人の QOL が向上したかを正しく評価する方法はいままでなかった。そのため、ケアチームの中で QOL 向上に関する概念の共有ができず、ケアの整合性が十分にとれていなかった。WHO の採用している QOL 評価尺度である 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））はこの目的に利用可能であるが、本邦にはまだ、日本語訳が存在しないため、翻訳の後に標準化作業を行う必要がある。また、それを使い、わが国の難病ケア評価として多施設共同研究を目指す必要がある。

難病の早期診断技術、遺伝子診断技術の発展・普及にともなって診断を告知し、予後・治療・ケア法に関して適切で妥当な内容を患者・家族に情報提供することが不可欠であるが、根治困難な難病患者・家族を支える方法は標準化できていず、混乱していて、解決するための研究が必要である。心理カウンセリングの不足、緩和ケアの未導入は臨床の現場での緊急に解決すべき問題となっていて、難病に関する患者・家族への告知技術、インフォームドコンセント技術は十分な心理学的な配慮と技術、グリーフケア概念が必要であり、我が国におい

て、非悪性腫瘍領域の緩和ケアの研究と難病患者の QOL の向上のための標準化研究が必要である。診断時点から緩和ケア的なアプローチができるように国際比較研究をふまえて、現在の緩和ケア概念を批判研究し、有効な方法をまとめマニュアル化する必要がある。その際に難病患者がケア内容の事前の自己決定を文書で作成する事前指示書（Advance directives）は適切かの研究をおこない、他の研究班とも情報を交換し、実際に難病患者が利用できる環境を作り出す必要がある。

遺伝性難病であるハンチントン病、脊髄小脳変性症などの遺伝子検査は診療に必須となっているが、早期診断と発症前診断が行われる機会が増えているが、根治治療ができない状況を解決する必要がある。各種の遺伝子診断ガイドラインが出てきているが、検査・告知前後やその後のサポート体制について、遺伝性難病患者の QOL 向上の観点でまとめたものはなく、倫理学、心理学などの研究成果により難病領域を考慮した遺伝子検査ガイドラインを研究する必要がある。

難病患者の身体症状の補完に対して、サイバニクス研究により開発された身体機能強化ロボットを利用して、脊髄小脳変性症、パーキンソン病、ALS などのそれぞれの神経変性を補完する身体装着型ロボットを患者の QOL 評価しながら、世界で初めて試験開発し実用前研究をおこなう必要がある。

現在の経済状況のもとで、難病患者の QOL が最大限に向上する為の研究が必要である。難病診療モデル、クリティカルパス、経営基盤がことなる病院を対象として相互比較し、難病領域の医療福祉制度改定の影響や費用対効果についても研究する必要がある。また、通常の医療以外の補完代替療法が医療費を効率化し、患者・家族の満足度を向上するかどうかの研究が必要である。そのため、難病領域ではまず、音楽療法の効果の研究が必要であり、意味あるものであれば実施マニュアルなど標準的方法の確立研究も必要である。

## B. 研究方法

ワーキンググループを作りそれぞれの領域でコンセンサス会議を開き、指針作成「筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針－呼吸理学療法と非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）」、提言書の作成「難病領域における医療・福祉制度変更の影響調査－平成 18 年度ワーキンググループ報告書」をおこなった。また、厚生労働省医政局、終末期医療に関するガイドライン案の検討をおこなった。

全国調査 1000 人以上の規模の調査研究を郵送法によって以下についておこなった。ALS 等神経難病緩和ケア・終末期医療に関する調査(医師、看護師むけアンケート調査)、事前指示書に関するアンケート調査(病院医師、看護師むけ)、事前指示書に関するアンケート調査(在宅医師むけ)、終末期医療における「尊厳」保持要因のアンケート調査(看護師むけ)。

国際的な疫学調査を電子メールを使い、臨床疫学調査として、ALS 死亡例におけるケア内容の国際共同研究 英国、米国、日本でおこなった。疫学調査の倫理指針にしたがった。

以下の関連研究会を設立して研究内容を深め、研究領域の活性化と実際での応用をおこなった。神経難病における音楽療法を考える会、神経難病における非侵襲呼吸ケア研究会、SEIQoL-DW ユーザー会、難病倫理研究会、サイバニクス倫理検討会委員会。

海外研究者の招へいにより国際共同研究をおこなった。ALS の呼吸療法に関して、John R. Bach 教授(ニュージャージ医科大学、USA)、難病の緩和ケア国際共同研究として David Oliver (ロチェスターウイズドムホスピス、UK)、難病の QOL 評価国際共同研究として Prof. C.A. O'boyle、難病の QOL 評価国際共同研究として Dr. Anne Hickey 招聘事業で招へい

以上の研究を活性化しすすめるために、個別研究として 3 年計画で、分担研究者を次の 5 グループに分け、互いに関連性を持たせて研究をおこなった。

1. 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グループ。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おこなった。2. 早期診断に伴う難病の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。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音楽療法の研究を行う。インフォームドコンセントと事前指示書(Advance directives)については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を検討した。3. 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)を難病患者に対して多施設共同研究をおこなった。4. 神経難病のケアにおける情報システムの利用に関する研究。情報ネットワークインフォマティクス研究を神経難病領域においておこない、情報の共有、発信だけでなく、患者利用を促進する。難病患者向けのブロードバンドを利用した QOL 向上のための研究を行った。5. わが国の難病医療と福祉は、医療保険、障害者自立支援法、介護保険法がそれぞれ特徴をもって制度が絡み合いおこなわれている。H18 年度に大きな制度変更があり、この制度変更が 3 者同時進行にて変化するために、包括的で効率的な難病対策を検討する見地から制度変更の影響を事前予測し、実証して今後のよりよい難病対策にむけて提言となる基礎データを解析した。本研究班では分担研究者として医師、看護師、保健師、療法士(PT、OT、ST)、医療ソーシャルワーカーなどの医療福祉従事者のみならず、心理学、倫理学、哲学、法学、工学などの専門職種が協力しあい、難病医療・福祉の実際を科学的に評価・分析しながらおこなった。

### C. 研究結果および考察

難病の多専門職種ケアについての研究結果として ALS などの重篤な難病における呼吸器装着、呼吸療法に関するガイドラインを作成するために、個別研究のみならず、ワークグループを構成して「筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針－呼吸理学療法と非侵襲的陽圧換気療法(NPPV) H18 年度」として出版した。これにより、地域格差と医師間格差の大きい ALS 呼吸ケアの標準化に向けて実践的な指針と同時にマニュアルが整備され、呼吸療法の標準化が前進した。また、実践的な教育研修プログラムとして「神経難病における非侵襲呼吸ケア研究会」を計三回東京で共催し、それぞれ 200 名の参加者があった。さらに、米国の非侵襲呼吸療法の専門家である、Bach 教授が日本に訪問した際に、招へいし共同研究をおこなった。John R. Bach 教授(ニュージャージ医科大学)の特別講演会『神経筋疾患の呼吸リハビリテーション』を神戸で行った。日本と米国の呼吸器の使い方の共通点と相違点について研究をおこなった。日本での NPPV の利用について排痰訓練や呼吸リハビリテーションに関して不十分な点があることが分かった。

また、特定疾患制度、介護保険法、診療報酬体系、自立支援法の変更にもなう難病領域の影響調査を QOL と制度改定の観点で H17 年度からワークグルー

プを使い、実際の診療データを収集して作成した。「難病領域における医療・福祉制度変更の影響調査—平成18年度ワーキンググループ報告書」にまとめ以下の提言をおこなった。難病患者が制度改定の中で、整合性のある医療・福祉をうけられ、QOLを向上し、安心して在宅生活を送れるように以下のような提言をおこなった。

1. 根治療法がなく、進行性で、身体的、精神的、社会的に大変負担の多い疾患に対する難病概念を今後とも厚生行政の中で継続発展させ、さらにより難病対策を構築することが必要である。
2. 24時間対応の在宅療養支援診療所の業務をバックアップし、難病患者などが安心して24時間在宅療養が可能になるように、医療・福祉の連携した提供体制の確立をさらに推進すべきである。
3. 難病に対して、訪問看護師の長時間滞在を認める制度の策定が必要である。同日に複数の訪問看護ステーションが入っても、診療報酬請求できるように制限を撤廃する。
4. 難病などに対して、長時間期滞在型介護を受けられるように、長時間期滞在時を全ての地域で有効に利用できるように、診療報酬単価を引き上げ、採算のとれるものとし、自己負担の上限も再考するべきである。
5. 入院中の難病患者が円滑に在宅移行するために、試験外泊や外泊練習時などに訪問看護、訪問介護の利用を認めること。
6. レスパイトケアおよび病態の悪化時の受け入れ先の病院を安定的に確保するために、難病を管理できる病院に対して、障害者病棟の他に、特殊疾患療養病棟の後継制度を作り、病棟単位および病室単位で認める必要がある。また、さらに、在宅療養がどうしても不可能な場合の入院先として、特殊疾患療養病棟制度の後継制度（難病病棟の新設等）を確立する必要がある。
7. 急性期病院であっても、難病患者の急変時の受け入れが拒否されないように、難病の急性期入院加算や在院日数カウントの入院時点からの除外が必要である。
8. 身体障害者療護施設などでも訪問看護、訪問診療、往診を認め必要な医療が行えるようにすべきである。

英国におけるALSの緩和ケアセミナーを英国セントクリストファーホスピスで、主任研究者が中心に行い、実習研修日本から分担研究を中心に12名参加し、国際比較をおこなった。また、英国の緩和ケア医師（Professor D. Oliver）が我が国に来た際に東京大学山上会館に招請し、第4回緩和ケアセミナー「神経疾患と緩和医療とQOL」[「神経疾患の緩和医療（Palliative care in Neurology）」]セミナーをおこない、英国と日本の緩和ケアおよび難病ケアの比較研究をお

こなった。英国では難病ケアは緩和ケアの中で包括されていることが判明した。日本の緩和ケア概念と実施方法は英国やWHOの提示する緩和ケア概念とは完全に隔たりがあることが明白となった。日本ではがん、AIDSの終末期の病院入院医療を緩和ケアと定義しているが、緩和ケアが確立した英国では疾患に限らず、根治困難な患者に対する診断した時点からの緩和ケアが行われ、入院ではなく、在宅を指向する多専門職種チームケアを意味していることがわかった。

SEIQoL-DW（個人の生活の質評価法、直接的に重みづける方法）の翻訳普及に関してアンケート調査をおこなった。2005年段階での日本での登録者は57人であり、ALS 8研究、筋ジストロフィー1研究、脳卒中3研究、呼吸器疾患1研究の実施研究がなされていた。SF-36に関してはパーキンソン病、脊髄小脳変性症等の28人に対して調査をおこない、国民標準偏差を用いた得点からは身体機能、社会生活機能、日常役割機能に著しい低下をみとめた。厚生労働科学研究推進事業（ヒューマンサイエンス振興財団）と連携し、2007年3月23日から9日間Dr. Anne Hickey PhD, Reg. Psychol. Department of Psychology, Division of Population Health Sciences, Royal College of Surgeons in Ireland と主任教授の Professor Ciaran O'Boyle, Ph.D Professor/Chairman, Department of Psychology, Vice Dean, Medical Faculty Department of Psychology, Royal College of Surgeons in Ireland を招へいしQOLに関する国際共同研究をおこなった。特定疾患患者の個人の生活の質（QOL）の評価方法についての国際共同研究と国際的標準化研究をおこなった。SEIQoL（The schedule for the evaluation of individual Quality of Life）と構成理論に関しておこなった。その背景には、国際的な高齢化社会と医療・福祉費の増大という中で高齢者や根治できない慢性疾患、難病、がんなどに対して、従来の医学的なアウトカムではその費用を十分に説明できないという一方で、患者の満足度は十分に向上していないのではないかと問題である。この問題は、国際的な近代社会の問題であり、EUなどのヨーロッパと日本で共同研究をしていく必要があると考えられた。根治困難な疾患や病態に対してどのように医療的なアプローチをすべきかについて、両地域では様々な歴史的な取り組みが行われてきた。根治困難な疾患であるために、症状の改善や生存率の向上といった通常臨床的アウトカム（転帰、帰結）評価はあまり意味をな

さず、このような方法ではケア内容は適切に評価できないということが、医療における個人の QOL 研究の基本的な視点であり、この点で、EU も日本も SEIQoL 法を緩和ケア、高齢者医療、難病医療に導入する有用性が高いことが議論された。

ALS 等神経難病緩和ケア・終末期医療に関する調査(アンケート調査)を緩和ケア施設 A 会員を対象に医師、326 人、看護師 720 人に対して調査をおこなった。回答率はそれぞれ、32.2%、42.5%だった。データの解析の結果、ALS などの非悪性腫瘍の疾患に対しても緩和ケアが必要であるが、現行の緩和ケア病棟での対応は困難であり、別の施策が必要であると考えられた。ALS の終末期ケアについてオピオイド療法の検討を少数例に対して評価し、用量などを評価検討した。法的な判例から我が国の終末期医療が検討された。法律データベースをつくる試みがなされた。ALS の終末期に対する事前指示書に関して、呼吸器療法に関連して、欧米の事例、カレンクインラン裁判、ナンシークルーザン裁判における倫理社会的な検討がなされた。事前指示書に関するアンケート調査をおこなった。医師 1170 人、看護師 1170 人を想定しておこなった。回収率はそれぞれ、22.6%、26.4%だった。患者の事前指示によって呼吸器を外せるか外せないかについての結果は、外せる 8%、外せない 92%(医師)、17%、83%(看護師)であり、看護師の方が外すことを容認する傾向があった。ALS 医療に事前指示書を用いているかどうかの施設アンケート調査をおこなった。ALS 医療を行っている国立病院機構 43 名の医師のデータでは 76.7%が事前指示書を望み、不要または分からないと答えた医師は 23.3%だった。事前指示書は本来、患者の権利であるが、医師が望む傾向が認められた。事前指示のあり方に関するアンケート調査を在宅医療に取り組む 4173 の病院診療所の医師に実施した。有効回答率は 11.8%だった。事前指示を在宅で最後を迎える上でどうだと考える回答者は 80.9%にのぼった、ただし、告知の推進や自己決定の教育、標準化された書式の必要性が希望としてだされたが、一方留意点として、不十分な説明による事前指示書はむしろ本人にとって危険であることを認識すべきと考えられた。終末期医療における法と過去の判例に関してデータを収集し、文書によるデータベース化をおこなった。これにより過去の法的な議論を容易に取得できるようになった。終末期医療における「尊厳」保持要因のアンケート調査を Chochinov の方法により日本ホスピス・緩和ケア協会 A 会員施設の看護師

815 人に対しておこなった。回収率は 60.5%だった。21 項目全項目に関して回答者の半数以上が「尊厳」の保持として重要と考えていた。できなかった項目は心理的な項目やスピリチュアルな項目が多く、家族を含めたチームアプローチの強化が必要と考えられた。

ALS の国際共同研究としてオーディット研究(疫学調査)として、連続した死亡例を集計して解析した。日本のデータは 57 人で平均年齢は 65 歳だった。認知機能障害は 7%に認めた。TPPV(気管切開人工呼吸療法)は 10.5%、NPPV は 35.1%、換気療法なしが 31 人だった。また TPPV における平均余命は 90.2 ヶ月であり、換気療法なしでは 36.7 ヶ月だった。1997 年の全国調査データ(佐藤猛ら)とほぼ同じであった。英国とアメリカのデータを集計したところ、英国、47 症例、米国 10 症例、日本 55 症例が収集された。平均寿命はそれぞれ 30、29、48 ヶ月だった。認知機能障害合併例は 26%、20%、7%だった。NPPV は 13%、20%、36%に使用され使用期間は平均 10、5、5 ヶ月だった。TPPV の使用は 4%、0%、9%だった。使用期間は 10、0、80 ヶ月だった。PEG は 23%、50%、35%に行われていた。英国と日本では緩和療法として TPPV も行われていた。国際的にみて ALS の緩和療法は多様性があるが科学的な調査が必要である。

事前指示書の問題など難病の倫理的な研究に関しては分担研究者に加えて、外部の人文社会学者に広く意見を聴取するために、「難病倫理研究会」を共催しセミナーを開催することで論点の整理をおこなった。

遺伝性難病であるハンチントン病の総合的な支援研究をおこなったが、まだ遺伝子診断などに関する検討心理サポート技術についての研究をすすめた。さらにハンチントン病の診療ガイドラインを検討する方策についての研究がなされたが、UHDRS(ハンチントン病統一評価尺度日本版)は利用可能になったが、まだ標準化はできていない。

補完代替療法が難病に対して有効であるかどうかについては、パーキンソン病に対して音楽療法の効果を 7 人に対して研究をおこなった。音楽コーディネータによる音楽の提供と看護師との連携によって、患者のバイタルサインの異常変動や有害事象はなく、表情分析評価を用いて有意( $p<0.05$ )な効果が得られた。「神経難病における音楽療法について考える会」を日本神経治療学会とともに共催し、音楽療法士と難病医療に携わる医師、看護師、リハビリスタッフ、患者、ボランティアなどが検討する会を 3 回開催して実践的な研究をおこなっ

た。補完代替療法として音楽療法の効果はあきらかであり、今後、標準化と普及のための指針作成が必要である。

装着型ロボットに関しては難病患者の身体障害の補完やリハビリテーションに利用できる様に軽量小型化が行われた。これにより筋発力などの身体機能の診断、適応リハビリテーション、随意・自立のハイブリッド制御による立ち・座り／歩行支援を一台でできるような装置の改良がなされ、難病患者の装着にむけた研究がすすめられた。また、難病患者のロボット装着などの倫理的検討として、神経倫理(neuroethics)の論点整理が行われた。3のポイントで分析され、1.生体内情報伝達物質の操作、(ア)蛋白質、リガンド、インシュリン、ホルモンなどの投与：転写調節、翻訳調節(イ)Drug delivery system, adverse effect のコントロール 2.生体内情報自体＝遺伝子の操作、(ア)Eugenics 遺伝カウンセリング、遺伝子治療 etc 3.人工臓器、呼吸器、透析装置、補装具の使用、(ア)生命維持装置、機能補完装置、単に道具(Tool)の使用なのか、(イ)機械と人間との情報交換＝Man(person)-Machine interface 研究 ①快適に適切に、②小型化、③やさしさ。さらに、論点は1.Treatment(治療)なのか euphenics(人間改造)なのか？ 2. Rehabilitation(復権), Palliation(緩和)なのか Augmentation, Enhancement(増強)なのか？(例、cognitive enhancer, mood stabilizer) さらに、Quality of life の観点では(ア)人間らしさ、人間としての条件(理想的人間像)としての QOL 向上になるかどうか (イ)Construct theory(構成理論) (ウ)Machine と人間との関係性の中での QOL 4.自己、身体の所有：body parts の所有？装置、機能の所有なのか？の検討が始まった。

全国規模の関連するアンケート調査の実施は それぞれの 1000 を超える標本数の規模のものは4テーマをおこない、意識調査として信頼性が保障できると考えられ政策立案に利用可能である。また、ALS に関しては国際共同研究により国際的な疫学調査(オーディット)がなされ、標本数も 112を越え、ALS ケアの国際比較が可能だった。日本の難病政策の参考になる。難病に利用可能な QOL 評価尺度である SEIQoL の日本における標準化作業がすすむと同時に国際的な「QOL 比較研究を始めることができたので評価できる。緩和ケア概念と難病ケア概念に関して論点の概念の整理が国際比較の中で行われた点が、グローバリズムの中で価値が高い。補完代替療法の導入に関しても難病領域の音楽

療法についてまとめられた。ロボットスーツなどの開発研究に対しても難病患者が利用する装置としての開発研究をすすめることができた。必要な提言、指針、マニュアルを作成しただけでなく、難病ホームヘルパーテキストの作成出版、ALS 協会の ALS ケアマニュアルへの主任・分担研究者の執筆協力をおこない成果を社会的に貢献した。また、「神経難病における音楽療法について考える会」、「神経難病の非侵襲呼吸ケア研究会」「SEIQoL-DW ユーザー会」を設立し、研究班が後援することで社会化された普及・教育・啓発活動に結びつけると同時にこの領域の研究活動を活性化した。

以下の様な指針作成、提言書の作成、全国調査、疫学調査、関連学会活動の開始、国際学会での紹介を通して、研究を行いながら行政的・政策的貢献、学術的貢献、社会貢献をおこなうことができた。

- 指針作成：「筋萎縮性側索硬化症の包括的呼吸ケア指針－呼吸理学療法と非侵襲的陽圧換気療法(NPPV) H18 年度」
- 提言：「難病領域における医療・福祉制度変更の影響調査－平成 18 年度ワーキンググループ報告書」にまとめ提言した。
- 厚生労働省医政局、終末期医療に関するガイドライン案の検討、川島、伊藤道哉、伊藤博明、中島
- 全国調査 1000 人以上の規模の調査研究
  - ALS 等神経難病緩和ケア・終末期医療に関する調査(医師、看護師むけアンケート調査)
  - 事前指示書に関するアンケート調査(病院医師、看護師むけ)
  - 事前指示書に関するアンケート調査(在宅医師むけ)
  - 終末期医療における「尊厳」保持要因のアンケート調査(看護師むけ)
- 臨床疫学調査
  - ALS 死亡例におけるケア内容の国際共同研究 英国、米国、日本で合計 ALS 死亡患者 112 名
- 設立した研究会
  - 神経難病における音楽療法を考える会 近藤
  - 神経難病における非侵襲呼吸ケア研究会 小森
  - SEIQoL-DW ユーザー会 大生、中島
  - 難病倫理研究会 川口
  - サイバニクス倫理検討委員会 中島、川井、山海
- 海外研究者の招へい

- ALSの呼吸療法に関して、John R. Bach 教授（ニュージャージ医科大学、USA）旅費は別の共催者が支給
- 難病の緩和ケア国際共同研究として David Oliver（ロチェスターウイズドムホスピス、UK）国内旅費のみ
- 難病のQOL評価国際共同研究として Prof. C.A. O'boyle 招聘事業で招へい
- 難病のQOL評価国際共同研究として Dr. Anne Hickey 招聘事業で招へい
- 研究班の国内学会での紹介
  - 日本神経学会総会 シンポジスト（主任研究者）神経難病のケア QOLとは
  - 日本神経治療学会 シンポジスト（主任研究者）神経難病の遺伝カウンセリング
  - 国際学会での紹介、シンポジスト（主任研究者）

International Symposium on ALS/MND  
International perspectives on care & quality of life, Individual ALS care in the Japanese 'Nanbyo' care model: comparison with palliative care approaches in achieving best Quality of Life

- 平成20年度診療報酬改訂に対して送付したパブリックコメント
- 1) 中協の終末期における診療方針の文書化についてのパブリックコメント

ガイドラインに沿った終末期における十分な情報提供等の評価 骨子【V-4-(1)】(中協)

#### 第1 基本的な考え方

安心できる終末期の医療の実現を目的として、患者本人による終末期の医療内容の決定のための医師等の医療従事者による適切な情報の提供と説明を評価する。

#### 第2 具体的な内容

医師が一般的に認められている医学的知見に基づき回復を見込むことが難しいと判断した後期高齢者について、患者の同意を得て、医師、看護師、その他関係職種が共同し、患者及びその家族等とともに、終末期における診療方針等について十分に話し合い、その内容を文書等にまとめた場合に評価する。

上記案について検討した。十分な医療・福祉の情報提供体制がない状態や適切な医療内容と多専門職種によるケア体制の保障がない状態での終末期医療内容の文書化は終末期医療レベルの低下や患者QOLの低下を来す危険性がきわめて高く、現在の医療現場ではそれらが保障されていないため、上記案のような診療報酬点数化は現時点での導入には賛成できない。

なぜなら、現時点で、診療報酬体系に入れると終末期医療における事前の患者の自己決定（すなわち事前指示）を促す圧力が強まるが、事前指示は医療方針をきめる通常のインフォームドコンセントとは異なり、事前であればあるほど、患者や家族の判断に必要な情報は少なく、その時の病態が悪くなければいけないほど、将来の病態に対する不安や逃げだしたいという意識が強くなる。本来はここで十分な緩和ケアの導入が必要であるが、現在の日本では十分な緩和ケアは依然として行われていない。

医療機関が診療報酬制度を使い積極的に事前指示を患者に促す場合には医療機関の責任回避や、ケア体制の不備を免責する動機が隠されている危険性がある。治療困難な患者に対して、十分なケアが難しい場合、患者に、「あきらめや絶望をさせ、死を早める自己決定をさせることまたは死の選択の自己決定をさせること」は容易である。医療や社会が冷たく患者に接すれば、病気が治りにくく、弱い立場の人ほど簡単に希望を失うが、その時、医療機関が治療拒否を患者の自己決定内容として、文書に仕立て上げてしまう危険性が高い。終末期医療内容の改善の為には、むしろ、終末期の診療方針の文書化に対する評価を行うのではなく、十分な話し合いを患者本人と家族に行ったという事実に対する評価を行うべきである。患者・家族とのコミュニケーションがプロセスとして十分に行われたかに関して、診療報酬の加算を行うことで、終末期医療内容の向上が達成できる。患者の自己決定が行われたかどうかや決定内容の文書化に対して、診療報酬上の加算を行うと、終末期医療内容の破壊だけでなく、終末期の患者のQOL低下をもたらす危険性がきわめて高い。変更提案としては以下の様になる。アンダーラインが主な変更または追加点。  
「(1) 一般的に認められている医学的知見に基づき回復を見込むことが難しいと医師が判断した後期高齢者について、患者本人の同意を得て、医師、看護師、その他の医療関連職種が共同し、患者本人及び主に患者の介護を行う家族等とともに、終末期における診療方針等について十分に話し合い、書面等にまとめて提供し

た場合には、診療方針の自己決定の文書での確認に対してではなく、十分に話し合いを深めたというコミュニケーションプロセスに対してのみ診療報酬上の評価を行う。」

2) 中医協の遺伝学的検査に関して心理社会的支援を行った場合の評価に関するパブリックコメント

骨子【1-3-(5)】遺伝カウンセリングの評価 第1基本的な考え方（中医協）

医療機関が、遺伝病的検査を行う場合には、臨床遺伝学の専門的知識を持ち、本人及び家族等の心理社会的支援を行うことができる者が、遺伝カウンセリングを実施する必要があることから、遺伝カウンセリング実施について評価を行う。

上記案について検討した。上記の1-3(5)が実施された場合は、疾患を診療している専門医師の立場からおよび、診療を受けている患者、家族、保因者の立場から考えて、患者および家族の心理・社会的支援やQOL向上は不可能になると思われるために賛成できない。なぜなら、現時点での遺伝学的検査のほとんどは臨床診断目的の検査であり、予後推定やQOL向上を目的としたケアのレベルを向上するためにおこなう診断的検査である。従って、通常は疾患の専門医師によって行う必要性のある業務であり、また、疾患の専門の医師のみが行える業務である。一方で、臨床遺伝学の専門的知識を持つ医師はその疾患の患者の病態や予後、その疾患の患者の抱える心理・社会的な問題点に対する知識と経験が乏しいため、患者本人に及び家族に対して心理社会的支援をどのように行えばよいのか分かっていない。骨子案のとおり診療報酬体系を導入すると診療内容のねじれ現象を誘発することで、専門領域の診療内容を混乱させる危険性がきわめて高い。一方で、臨床遺伝学レベルの向上も促進する必要があるため、変更提案としては、以下を行うべきである。アンダーラインが主な追加変更点。「当該の遺伝性疾患についての十分な診療経験と専門性を有する医師が、遺伝学的検査を行う場合に、臨床遺伝学の専門的知識を持つ医師の援助を受けて、本人および家族に対して心理・社会的支援を行った場合に評価(加算)を創設する。」と変更すべきである。

#### D. まとめ

難病患者のQOLを向上は、多専門職種によるケア(inter- and multi-disciplinary care)を使い、SEIQoL法に基づくQOL評価を行うことにより可能であ

ることを示した。そのための具体的な方法、技術などを研究した。その過程で、難病における治療概念は治癒を目指した治療ではなく、緩和ケア概念におけるPalliation(パリエーション、緩和療法)であることを明確にした。日本の緩和ケア制度は英国の緩和ケアと完全に異なっていることを示した。オリジナルの緩和ケアフレームを採用することで「延命治療」か「死」という葛藤状態にある患者のQOLを改善しうることがわかった。難病ケア研究では、医療に関係する多専門職種だけでなく、人文社会学者、経済学者、法学者、工学研究者などが参加することで適切な研究をおこなうことが可能であることを示した。

今後の展望としては、難病患者に対するQOL向上に関する研究は、その時点での患者・家族の満足度を高めるために必要な研究であり、今後も多専門職種による科学的な研究が必要である。関連研究者としては医師、看護師のみならず、関連する医療職種と社会・人文社会学者、法学者、工学者などが今後も研究を行う必要がある。また、患者支援団体なども参加する必要がある。

研究内容の効率性としては、難治性疾患克服研究事業の本体の他に、海外研究者招へい事業として、ヒューマンサイエンス財団の研究費を使用したため研究の効率が高まった。関連研究会を設立して研究班としては共催や後援をおこない、連携を保ち、研究活動を活性化したが、その際、日本神経治療学会や他の機関からの共催を得たため、経費上の節減ができて、効率のよい研究活動を進められた。海外研究者招へいの際にも、他の機関からの招へいを利用したものは国内旅費のみで効率の良い国際共同研究が可能だった。難治性疾患克服研究事業の他の横断的研究班、調査研究班と連携をおこなったため効率よく研究が進められた。

#### E. 結論

特定疾患のなかでも重篤で難治性の疾患群の代表である神経難病に対しては遺伝子異常などの病態解明・根治療法の開発研究以上に、患者の闘病意欲をあげ、QOL(Quality of life, 生活の質)の改善を図る必要がある。医療・福祉分野の多専門職種によるケアを患者の症状・心理状態にあわせ連携・効率化することが必要で、さらにその結果を評価する方法について研究した。難病患者の診療・看護・介護において、専門職種(multidisciplinary)が連携できる標準化された方法の確立それぞれの職際的(interdisciplinary)役割を研究した。難病患者の人工呼吸器療法における呼吸療法



ケアチームの研究を行い指針を作成した。WHO の採用している QOL 評価尺度である 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))をわが国の難病ケア評価として国際共同研究をおこなった。我が国において、非悪性腫瘍領域の緩和ケアの研究と難病患者の QOL の向上のための標準化研究が必要である。診断時点から緩和ケア的なアプローチができるように国際比較研究をおこない、その際に難病患者がケア内容の事前の自己決定を文書で作成する事前指示書 (Advance directives) についても研究をおこなった。難病患者の身体症状の補完に対して、サイバニクス研究により開発された身体機能強化ロボットを利用して、脊髄小脳変性症、パーキンソン病、ALS などのそれぞれの神経変性を補完する身体装着型ロボットを患者の QOL 評価しながら、世界で初めて試験開発し実用前研究を開始した。現在の経済状況のもとで、難病患者の QOL が最大限に向上する為の研究として、難病診療モデル、クリティカルパス、経営基盤がことなる病院を対象として相互比較し、難病領域の医療福祉制度改定の影響や費用対効果についても研究した。通常の医療以外の補完代替療法が医療費を効率化し、患者・家族の満足度を向上するかどうかの研究が必要で、難病領域ではまず、音楽療法の効果の研究をおこなった。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 論文発表

1. 中島孝、QOL と緩和ケアの奪還、現代思想 Vol36:2,p148-173,2008
2. 中島孝、神経難病と音楽療法 総論、神経内科 67(3):228-235,2007
3. 中島孝、伊藤博明、緩和ケアとは本来何なのか？ 生きるためのケアにむけて、難病と在宅ケア、Vol13(10):9-13,2008
4. 榛沢和彦、林純一、布施一郎、相澤義房、田辺直仁、中島孝、伊藤正一、鈴木幸雄、新潟県中越大地震被災地住民に対する深部静脈血栓症(DVT)/肺塞栓症(PE)の診断、治療ガイドラインについて Therapeutic Research28(6):1076-1078,2007

5. 中島孝、緩和ケアは看取りの医療ではない—最後まで続くQOLの向上、生きる挑戦、月刊公明 7月号、p34-41,2007
6. 中島孝、難病のQOL向上—QOL評価と緩和ケア、日本難病看護学会誌、11(3):181-191,2007
7. 神経難病のすべて、阿部康二編集、中島孝、神経難病のQOL評価から緩和ケアについて、新興医学社、東京 2007年
8. 中島孝、川上英孝、伊藤博明、ALSへのNPPVの導入、Journal of clinical rehabilitation,16(3)243-250,2007
9. 三木淳司、中島孝、機能画像検査による視路の診かた 近赤外線スペクトロスコーピー、眼科 48(10):1539-1546, 2006
10. 伊藤博明、中島孝、神経内科の医療・介護—現状と課題、在宅神経難病患者のQOL、神経内科 65(6):542-548,2006
11. 坂井健二、中島孝、福原信義、抗凝固治療開始後にmicroembolic signalの一過性増加をみとめた原発性抗リン脂質抗体症候群の一例、脳と神経. 2006,58(5):439-42.
12. 中島孝、伊藤博明、ライソゾーム病治療に真の夜明けが訪れた、難病と在宅ケア、12(8),2006
13. 樋口真也、中島孝、ALS患者さんの呼吸療法の誤解を解くために、難病と在宅ケア 12(7)7-11、2006
14. 中島孝、QOL向上とは、難病のQOL評価と緩和ケア、脳と神経 58(8):661-669,2006
15. 中島孝、ALSにおける呼吸療法—総論、神経内科 64(4):330-386,2006
16. Nakajima T. Individual ALS care in the Japanese 'nanbyo'care model: comparison with palliative care approaches in achieving best quality of life, Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2006 (Suppl 1); 7: 45-47
17. 坂井健二、中島孝、福原信義、ミオクローヌスと運動失調を主症状としナイアシン投与が有効であったアルコール性ペラグラ脳症が疑われた1例、脳と神経 58(2): 141-144, 2006
18. 中島孝、第三章心理ケア p25-39, 日本ALS協会編集、新ALS(筋萎縮性側索硬化症)ケアブック 2005年12月、東京 川島書店
19. 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7版 2005 12月 社会保険出版社



20. 中島孝、神経難病における遺伝子検査とインフォームドコンセント、神経治療学 22(6):751-756,2005
21. Miki A, Nakajima T, Takagi M, Usui T, Abe H, Liu CS, Liu GT. Near-infrared spectroscopy of the visual cortex in unilateral optic neuritis. Am J Ophthalmol. 2005 Feb;139(2):353-6.
22. 中島孝、難病ケアと問題点—QOL の向上とは、臨床神経学 45:994—996,2005
23. 中島孝、ALS の QOL 向上のための緩和ケアにむけて、医療、59:7.370-375,2005
24. 中島孝、現地での取り組み、特集「広域災害医療—新潟県中越地震を経験して」医療、59:4,213-216,2005
25. T.Nakajima, H.Kamei, H.Kawakami, T.Hayashi, and H.Saeki, A diagnostic algorithm of de Novo Parkinson disease differentiated from Parkinsonism-plus syndromes using discrimination analysis of cerebral perfusion SPECT, NeuroRx 2:537.2005

## II. 分担研究年度終了報告

## 若年性パーキンソン病患者の生活の現状に関する質的研究 ～患者聞き取り調査を通して～

分担研究者 秋山 智 広島国際大学看護学部 教授

### 研究要旨

今回、若年性パーキンソン病患者の「生活状況」を明らかにする3年間の一連の研究のまとめとして、ここでは特に(1)医療者への要望、(2)就業中の経験の総体、(3)SEIQoL-DW、(4)出産と育児の4項目について整理する。対象患者は北海道から九州までの患者で、(1)～(3)については男女22名、平均発症時年齢は、 $32.8 \pm 9.4$ 歳である。(4)については新たな患者を加え女性患者のみ18名、平均発症時年齢は、 $31.7 \pm 9.1$ 歳である。方法としては、事前のアンケート調査を元に、ライフヒストリーの聴取、半構造化面接を併用しながら一人当たり数回の面接を繰り返した。今回紹介するデータは、基本的には質的・帰納的に分析したものである。

(1)医療者への要望については、医師に対するもの7カテゴリと看護職に対するもの4カテゴリが得られた。内容としては「若年性の特性を理解してほしい」というものが多かった。(2)就業中の経験の総体については、32サブカテゴリを得て、最終的には10カテゴリを創出した。特にこの疾患特有の「薬の調整」がポイントであった。(3)SEIQoL-DWについては、レベル×重み付けで、①仕事、②患者交流、③家族が高かった。逆に①経済面、②友人関係、③健康が低かった。(4)出産と育児については、結婚前から巣立ちまでの7つの時期に分けて心理面を整理した。その結果、結婚・出産・育児期間中を通して、子供を持てた幸せを感じる一方で、いつの時期になっても、病気に関連して子供の成長や将来に対する不安や苦悩が続いていることがわかった。

若年性パーキンソン患者の持つ諸問題は、案外医療従事者に理解されていない。尊厳ある一人の人間の人生として、患者のQOLを維持・向上させるために、今回取り上げた課題は難病ケアの専門職者として認識しておくべき重要なテーマであると考えます。

### A. はじめに

本研究班は、特定疾患患者の生活の質(QOL)の向上に資することがその大きな目的である。しかし、そのテーマはほとんどが疾患別にいえば筋萎縮性側索硬化症(ALS)のケアであり、病期でいえば、緩和ケアがその中心である。

しかし、特定疾患、あるいは難病には他にもたくさんある。また、ケアについても発症前から末期まで、いろいろなものがある。そこで筆者は、特に神経難病で最も数が多いパーキンソン病を対象にしつつも、あまり着目されていない若年性の問題について取り上げることにした。

パーキンソン病は、初老期以降、特に老人に多い病気と認識されている。しかし実際にはそのうち5%～10%が、40歳未満発症の若年性パーキンソン病といわれている。彼らの持つ大きな悩みは、自分の病気が一般人はもちろん、医師・看護師ら医療従事者からもあまり理解してもらっていないということである。すなわち、老人のパーキンソン病と一緒にみられているのである。

また、若年者には、高齢者とは全く違う社会的な問題がある。その最たるものが就業問題と、それに関連した経済的問題である。この病気では、病を隠して働いている人がたくさんいる。しかし、それも限界に達して、やむなく退職した人も多くいる。職を失った多くの男性は、経済的問題のみならず、自尊心の問題にも悩まされている。

さらに、特に若い女性には、結婚、出産・育児、子育ての問題がある。あまり知られていないが、この病気になってから出産・育児している人もいる。

今回、若年性パーキンソン病患者の「生活状況」を明らかにする3年間の一連の研究のまとめとして、ここでは特に(1)医療者への要望、(2)就業中の経験の総体、(3)SEIQoL-DW、(4)出産と育児の4項目について整理する。

### B. 研究方法

概ね40歳代以下で発症し、かつ現在50歳代以下の

パーキンソン病患者を対象とした。厳密に言えば、40歳未満での発症を若年性というのだが、今回、対象者が少ないため、40歳代の発症者でも持っている社会的な問題は同様なので、その世代の発症者も数人含めた。

対象者の人数は、(1)医療者への要望、(2)就業中の経験の総体、(3)SEIQoL-DWについては、北海道から九州までの男女の患者22名(男6・女16)である。また、(4)出産と育児については、さらに2名の出産育児経験者を追加して、女性患者のみ18名を対象とした。

方法としては、事前のアンケート調査を元に、ライフヒストリーの聴取、半構造化面接を併用しながら一人当たり数回の面接を繰り返した。今回紹介するデータは、基本的には質的・帰納的に分析したものである。

なお、調査内容が個人情報そのものであるため、データについては、研究以外には使用しないこと、集計して公表するが一部質的に検討する部分は生データを紹介することもあること(ただし匿名性は厳守する)、データ管理を厳重に行うことなど、十分な説明と倫理的配慮を行った。

## C. 研究結果・考察

### (1)医療者への要望(表1・表2)

医師に要望することとしては、①若年性の特性を理解してほしい、②適切な情報提供・説明を望む、③特定疾患判定への意見、④完治薬の開発を望む、⑤じっくり穏やかに診察してほしい、⑥態度面での改善を望む、⑦患者会との連携を期待、という7つのカテゴリーに整理できた。①～④は「専門家としての力量に期待」ということであり、⑤～⑥は「医師としての態度面に課題有り」ということであろう。

若年性の特性を理解してほしいが一番多いが、この中で特記すべきは、特定疾患判定への意見、である。このアンケートにはあまり表れなかったが、特定疾患や身障者手帳等の手続きにおいて、どうしても医師の診断書・意見書が必要なのだが、これが医師との人間関係においてなかなか難しかったという意見を各地で聞いた。例えば、少しでも機嫌を損ねると書いてもらえないとか、地域にもよるが、大変な苦勞をした患者も少なからず存在した。

医師のほうにも、例えば「障害判定は障害が固定することが前提で、治療中の場合は原則として対象にならない」などの言い分はあるのかもしれないが、少なくとも患者側がそう思っているということは、コミュニケーションに問題があるということに他ならない。むしろ、ひどい場合

は人権問題に近いようなことがまかり通っているとしたら、患者は大変不幸である。あるいは、それはもう過去のこと、現在にはもうそんなことはないことを願いたい。

看護職に要望することとしては、①人間としての尊厳を大切にしてほしい、②自分のことをわかってもらいたい、③若年性の特性をよく理解してほしい、④専門職としての対応を希望する、の4つのカテゴリーに集約できた。

サブカテゴリーとしては、①は「自尊心を大切にしてほしい」「信頼関係を確立したい」、②は「話を聞いてほしい」「周囲に病気を隠している人も多い」「完治する日を信じている」、③は「老人のパーキンソン病とは違う」「一人一人症状は異なる」「ONとOFFのギャップ」「動けない時にも体力を使っている」「親を介護する立場でもある」「結婚や出産への希望もある」、④は「声かけの方法」「してほしいこと」「歩行・転倒への考え方」「筋固縮に対する対処」「正しい知識や情報を勉強して伝えてほしい」、というものであった。

以前に調査した、患者の入院中の体験からの病棟ナースへの要望(2005年報告書)と概ね内容は類似しているが、医師への要望と同じく、若年性の特性を理解してもらいたいことと態度面がその中心である。逆に言えば、保健・医療の専門職とはいえ、患者から見たらそれは名ばかりで、筆者も含め、医師・看護職がいかに若年性の特性を分かっているか、ということであろう。患者の意見に良く耳を傾け、猛省しなければならない。

医師・看護職への要望の中には、就労面や経済面は入っていない。しかしながら、病気のことにはさておき、根本的には患者がそのようなところに最も問題を持っているというところに着目しなければならない。保健・医療職としては直接的には何もできなくとも、福祉領域や地域への連携をはかることができるし、特に看護職は何よりも患者がそのような悩みを持っていることに気づき、話を聞くことが肝要である。

患者は診断初期、たとえ病状は軽くとも、精神的には一番参っている時である。そして、周囲に病気を隠して通院・入院している患者もいるかもしれない。我々は、そのような現実に気づくべきである。

### (2)就業中の経験の総体(表3)

ここでは、就業中の経験の総体、すなわち、自身の神経難病の発病、確定診断、症状の進行、そして退職に至る経過の中で経験した「就業(職業)に対する行動や経験」について考察する。

ここで言う職業とは、用語の定義で述べたごとく「個々