

ブ)が論文として報告している。

SIP/ALS-19 は、とくに ALS 患者に対する臨床試験における有用性を目的にして指標数を限定した SIP である。開発理由は、136 項目の通常の SIP では、ALS 患者の QOL を測定・評価し、臨床試験において用いるには制御が困難だから、ということである。ALS という疾患にとくに関連する 19 項目は、ALS 患者の身体機能の評価指標とされる Tufts Quantitative Neuromuscular Exam (TQNE) との相関性に基づいて導出されている。SIP のサブスケールと TQNE CM との関係の検証によって 33 項目と 19 項目に測定項目を絞り、この二つの Mini-SIP 指標による測定結果を、筋力の弱化と ALS 患者の QOL との影響に関する SIP 全体による結果と比較して、最終的に 19 項目の指標が採用されている⁷。

ALSAQ-40 は、「ALS 患者あるいは他の運動神経疾患患者の研究に用いるための疾患特異的な健康関連 QOL instrument」である⁸。開発者である Jenkinson et al. によれば、質問項目は「ALS 患者への精密なインタビューに基づいてデザイン」されている。インタビューを通して挙げられた多くの質問項目の候補から、当初は 78 個の質問項目へ、最終的には「患者の最も顕著かつ中心的な関心事」を表現しているとされる 40 項目へと絞られている⁹。

40 項目は、健康状態に関する 5 つの領域 (areas) なし次元 (dimensions) に配分されている。健康状態に関する 5 領域とは、身体的な可動性 (Physical Mobility)、ADL と自立性 (ADL/Independence)、食べて飲むこと (Eating and Drinking)、コミュニケーション (Communication)、感情作用 (Emotional Functioning) であり、質問は、「食べて飲むこと」について 3 項目、「コミュニケーション」に 7 項目、他の三つの領域にそれぞれ 10 項目ずつ割り振られている¹⁰。

項目内容は、1 項目を除いて全ての項目に「私は..... なってきた (I have)」という表現が用いられており、40 項目のうちの 17 項目には「..... が困難になってきた」といった表現が用いられている¹¹。それぞれの項目に対して、「全く違う (Never)」、「稀に (Rarely)」、「ときどき

(Sometimes)」、「しばしば (Often)」、「つねに/全然できない (Always/cannot do at all)」の 5 つの評価軸が用意されている。

ALSSQOL は、身体的機能に特化した上記二つの ALS 疾患特異的 QOL 指標に対して、非身体的な側面を含めて ALS 患者の QOL 総体を測定しうる指標として開発されている。開発者の Simmons et al. (2006) によれば、従来の身体的機能に特化した SIP/ALS-19 および ALSAQ-40 では ALS 患者の QOL 全体を評価することはできない。他方で、非身体的因子に配慮した SEIQoL では、多数の対象者に対して調査を行うことが困難である。ALSSQOL は、これらの問題点を踏まえて、ALS 患者の生活全体の QOL の評価にとって重要な非身体的な因子に配慮しつつ、大量の対象者間での比較可能性を備えた QOL 指標として提示されている。

ALSSQOL のベースは MQOL であり、ALS 患者へのインタビューに基づいてとくにスピリチュアルな側面と宗教に関わる項目が加えられている。項目数は、完全版では 59 個で、それぞれについて 0~10 のスコアがある (合計 0 点~590 点)。59 項目のなかの 46 項目は、6 つの因子 (factors) に配分される。6 つの因子とその該当項目数はそれぞれ、「否定的感情 (Negative emotion)」(13 項目)、「人々および社会との相互作用 (Interaction with people and the environment)」(11 項目)、「親密性 (Intimacy)」(7 項目)、「宗教性 (Religiosity)」(4 項目)、「身体的症候 (Physical symptoms)」(6 項目)、「球機能 (Bulbar function)」(5 項目) である (Simmons et al. 2006: 1660)。これら 46 項目のバージョンを簡易版として用いることも可能だとされている。

※ 表1には、代表的な HRQL である SF-36、EuroQol、MQOL、そして健康状態を超えた生活の質全般を評価しようとする試みである SEIQoL、さらに ALS に対する疾患特異的測定尺度である ALSSQOL と ALSAQ-40 について整理している。

C-2. ALS 患者の QOL 評価の先行研究

PUBMED 上で「ALS QOL」で検索して得られた文献 (38 本) を主な対象として、ALS 患者の QOL 評価方法にとくに焦点化した論文を選別した結果、以下の 19 件が得られた (発行年順)。

⁷ Mcguire et al. (1997: 19).

⁸ Jenkinson et al. (1999: 33), Jenkinson et al. (2000: 94).

⁹ Jenkinson et al. (2000).

¹⁰ Jenkinson et al. (2000) Table 3.

¹¹ SIP の原版に関してだが、項目のネガティブな表現が、回答の傾向に影響を与えうるという点については指摘がある (Neudert et al. (2001: 107))。

- ① Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG.(1998), Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci* (suppl. 1):S134-S136.
- ② Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garratt A.(2000),The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J. Neurol. Sci.*180:94-100
- ③ Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S.(2000),Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology.*55:388-392
- ④ Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, Walsh SM, Fischer S (2001),Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology.*56:442-444
- ⑤ Clarke S, Hickey A, O'Boyle C, Hardiman O (2001),Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual. Life. Res.*10:149-158
- ⑥ Neudert C, Wasner M, Borasio GD (2001),Patients' assessment of quality of life instruments: a randomised study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.*191:103-109
- ⑦ Kiebert GM, Green C, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, Leigh PN (2001),Patients' health-related quality of life and utilities associated with different stages of amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.*191:87-93
- ⑧ Goldstein LH, Atkins L, Leigh PN (2002),Correlates of Quality of Life in people with motor neuron disease (MND). *Amyotroph. Lateral. Scler. Other. Motor. Neuron. Disord.* 3:123-129.
- ⑨ Bromberg MB, ForsheW DA (2002),Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology.*58:320-322
- ⑩ Green C, Kiebert G, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, Leigh PN (2003),Patients' health-related quality-of-life and health state values for motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Qual. Life. Res.*12:565-574
- ⑪ Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC (2003),A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. *J. Neurol. Sci.*209:79-85
- ⑫ Kaub-Wittmer D, Steinbuchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD (2003),Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J. Pain. Symptom. Manage.*26:890-896
- ⑬ Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, Mutani R (2004),A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry.*75:1597-1601
- ⑭ Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH (2005),Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.*65:1264-1267
- ⑮ Lo Coco G, Lo Coco D, Cicero V, Oliveri A, Lo Verso G, Piccoli F, La Bella V (2005),Individual and health-related quality of life assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *J. Neurol. Sci.*238:11-17
- ⑯ Simmons Z, Felgoise SH, Bremer BA, Walsh SM, Hufford DJ, Bromberg MB, David W, ForsheW DA, Heiman-Patterson TD, Lai EC, McCluskey L. (2006),The ALSSQOL: balancing physical and nonphysical factors in assessing quality of life in ALS. *Neurology.*67:1659-1664
- ⑰ Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, Mutani R, Chio A (2007),A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology.*68:923-926
- ⑱ De Groot IJ, Post MW, van Heuveln T, Van den Berg LH, Lindeman E (2007),Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph. Lateral. Scler.*8:356-361
- ⑲ Foley G, O'Mahony P, Hardiman O

(2007), Perceptions of quality of life in people with ALS: effects of coping and health care. *Amyotroph. Lateral. Scler.* 8:164-169

※ 今回とくにレビュー対象とした文献の概要は、表2に示した。

これらを地域別で分類すると(研究対象が重なる文献もあるので文献数全体の地域比率)、アメリカ合州国が6件、イギリスが4件、アイルランドとドイツが2件ずつ、オランダが2件、イタリアが3件である。

以下に、QOLの非身体的要素への着目と家族ケア提供者(Family caregivers)のQOLへの着目という二つの観点から、その内容を簡単にまとめる。

C-2-1. 非身体的要素への着目——主観的 QOL と疾患の重篤度との関係性

QOL 評価方法に焦点化した論文に限定したことの帰結でもあるが、非身体的な側面に焦点化して患者の QOL を評価しようとする文献が、独自の QOL 指標の開発を目指した議論も含めると 10 件である(③④⑤⑥⑧⑬⑮⑯⑰⑱)。なお⑮は次項の分類にも該当する)。

⑮(De Groot et al.)を除く9件が、身体機能中心の HRQL 指標とは別に、MQOL や SEIQoL などの非身体的な個人的 QOL 指標を用いて QOL 評価を試みている。

これらの研究のすべてが、患者の主観的 QOL スコア(De Groot et al.(2007)においては SF-12 の「メンタルヘルス」に関する項目)は身体機能の障害の進行とともに必ずしも低下しない、と指摘している。

患者の非身体的 QOL に関心をもつ理由として最もよく言及されるのは、実際に ALS 患者の主観的な QOL は身体機能中心の QOL 指標で出される評価とは異なる、という点である。また、ALS という疾患に対する医療的介入およびケアの質の評価にとって非身体的な観点からの QOL 評価が不可避的だという点にも言及されている¹²。

非身体的要素を重視する研究の多くが、評価対象になる要素の中心に宗教性(Religiosity)とスピリチュアリティを位置づけていた。とくに、ALSSQOL 開発グループのメンバーによる調査(③④⑯)では、一貫して宗教性とスピリチュアリティの要素が強調されている。

また、社会的サポートを評価するための独立の尺度を用いてその重要性を明示しているのは③(Chiò et al.)のみだったが、社会的サポートが ALS 患者の QOL 向上の条件の一つであるという点は複数の研究で示唆されている¹³。

C-2-2. 患者とケア提供者の QOL の比較研究

今回の文献のなかで非身体的な要素に着目した研究と並んで多かったのは、患者とケア提供者の QOL を比較検討した研究である。これに該当するのは、①⑨⑩⑫⑭⑮⑰の7件である。そのなかで、⑰(Vanden Berg et al.)は多領域専門職ケア提供者と患者を対象としていたが、他の6件は家族ケア提供者(family caregivers)を対象としていた。

ただ、ケア提供者を対象にした研究が多かったという今回の結果は、必ずしも、ALS の QOL 評価方法をめぐる研究の全体的な傾向を反映しているわけではない。ケア提供者(とりわけ家族ケア提供者)の QOL に留意した研究は、たしかに近年増えつつあるが、⑮(Lo Coco et al.)や⑩(Trail et al.)が先行研究として参照する文献の多くが重複しているように、いまだに多くはない。この点に関して、Lo Coco et al.(2005)は次のように述べている。

過去数年間に、ケア提供の経験の探求への関心は高まってきており、WHO は家族と家族ケア提供者(family caregivers)のニーズに対処することを、緩和ケアの主要対象のひとつとして定義している。とりわけ、ALS ケアにおいて、家族ケア提供者は患者に対するサポートの大部分を提供し、また医学的な意思決定においても中心的な役割を果たすため、家族ケア提供者は ALS ケアにおける主要人物である。にもかかわらず、ALS におけるケア提供の経験に関係する QOL の諸問題を扱った研究は、数えるほどしか存在しない¹⁴。

これまでのレビューから見ても、ケア提供者の QOL に留意した研究は、その必要性の高さを鑑みると決して多くはないと言える¹⁵。

¹³ Goldstein et al.(2002), Lo Coco et al. (2005: 17), Simmons et al. (2006: 1663).

¹⁴ Lo Coco et al.(2005: 15).

¹⁵ Lo Coco et al. (2005)および Trail et al.(2003)が家族ケア提供者の QOL をめぐる主要文献として挙げている先行研究の中で、今回のレビューに含まれ

¹² Clarke et al. (2001), Neudert et al.(2001).

家族ケア提供者の QOL と患者の QOL との相関関係に関しては、人工呼吸器装着の有無にかかわらず、⑮ (Lo Coco et al.) を除く 5 つの研究で、両者にはズレが存在することが指摘されていた。そのズレとは、患者とケア提供者の QOL のスコアが、身体的可動性に関わる QOL と主観的な QOL で逆になる場合がある、ということである。

侵襲性であるか否かにかかわらず、人工呼吸器装着患者に特化した研究は、① (Gelinas et al.) および⑫ (Kaub-Wittemer et al.) の 2 件だけだった。人工呼吸治療に対する満足度に関して、いずれの研究でも、ともに患者のほうがケア提供者よりも満足度が高い、と報告されている。

また、ALS の進行が個人的 QOL に与えるマイナス影響について、⑨ (Bromberg et al.) および⑰ (Gauthier et al.) は、患者よりもケア提供者の方が顕著に大きい、と報告している。

⑩ (Trail et al.) は、患者がケア提供者の QOL を実際よりも高く評価しているのに対して、ケア提供者は患者の QOL を実際よりも低く評価する傾向が見られると報告し、さらに治療方針に対する両者の見解の相違も明らかにしている。とくに、NIV 導入に関しては、患者よりもケア提供者の方が否定的なスタンスをとる割合が圧倒的に高いことを報告している (BIPAP に否定的な患者は 3% に過ぎなかったのに対して、32% のケア提供者が否定的だった)。

患者とケア提供者の主観的/非身体的 QOL 構成要素に関して、⑮ (Lo Coco et al.) はこれら 5 本とは異なる結果を報告している。それによれば、ALS の進行度に比例して、患者とケア提供者双方の SEIQoL スコアは低下し、両者のあいだには顕著な差異は見られない。この結果の相違について、Lo Coco et al. は、「研究対象者間での障害の程度、社会的および文化的環境における違いと、医学的サポートの活用可能性における違い」といった変数の影響の可能性を指摘している。

⑰ (Van den Berg et al.) は、家族ケア提供者以外のケア提供者を対象として、多領域ケア専門職チームがケアを行ったほうが患者とケア提供者双方にとってより望ましい QOL が得られる、という結果を報告している。

ないものには、Krivickas et al. (1997)、Ganzini et al. (1998)、Rabkin et al. (2000) があり、両者が挙げていない研究と Chiò et al. (2005) がある。これらについては、Ando et al. (2007) および堀田 (2007) において検討している。

C-2-3. その他

上記の二つの傾向に含まれない研究としては、期待効用理論に基づく SG 尺度を用いて QOL との相関関係を調査した⑦および⑩ (これらの被験者は同一)、ALSAQ-40 の開発者グループによる、ALSAQ-40 の統計学的妥当性を提示した③がある。

※ QOL 指標とともに用いられていた QOL 関連因子の個別的指標の概要は以下である。

身体機能関連指標

The ALS Functional Rating Scale (ALSFRS)

10 項目で 40 点の尺度で球機能、上肢および下肢末端機能、呼吸機能を評価。0 (深刻に障害されている) ~ 40 (正常に機能) でスコア。

The Appel ALS Rating Scale (AALS)

ALS の機能的障害と疾患の進行を量的に測定する指標。球麻痺 (会話と嚥下)、呼吸器官、筋力、上肢および下肢末端の筋肉機能を含めた主観的/客観的に量化された疾患重篤度の評価。

心理的精神的側面関連

Idler Index of Religiosity (IIR)

宗教性に関する組織的/公的な次元 (IIR-Pu) と主観的/プライベートな次元 (IIR-Pr) を評価。IIR-Pu は 2~10、IIR-Pr は 2~7 でスコア、トータル 4 (ほとんど宗教性がない) ~ 17 (最も宗教性が高い) で評価。

Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)

14 項目の別々のスコアで不安 (anxiety) と抑鬱 (depression) を評価。トータルは 0~21 点。高得点の方が心理学的 distress が高い。7 点以下は問題なし、8~10 点は臨床的に distress の可能性あり、11 点以上は臨床的に明確な distress を示す。

Short Inventory of Minor Lapses (SIML)

15 項目で、注意力と集中力に関する日常的困難さを自己評価。

Beck Depression Inventory-II (BDI-II)

21 項目の自己報告スケールで抑鬱の深刻度を評価する。

Beck Hopelessness Scale (BHS)

8~13 は緩やかな絶望。14 以上は深刻な絶望。

Mini-Mental Status Examination (MMSE)

メンタルな状態を評価する指標。

Pathological Laughing and Crying Scale (PLACS)

メンタルな状態を評価する指標 (とくに ALS における

前頭側頭点 (frontotemporale) 関連症候である感情失禁を評価する指標)

Zung Depression Scaled (ZDS)

1～4 点にランクされた 20 項目の自己管理スケールで抑鬱を評価。トータルは 20 点～80 点。50 以上のスコアが抑鬱の存在を示す。50～59 点は最小限から弱い抑鬱。60～69 点は緩やかな抑鬱、70 点以上は深刻な抑鬱。

社会生活・社会参加に関する指標

Social Withdrawal Scale (SWS)

4 つの「引きこもり (withdrawal)」領域 (共同体およびより広い世界から、家族および親密な友人から、感情的、物理的に) 即して、6 項目ずつの合計 24 項目について、1 (全然そんなことはない none at all)～6 (全くその通り completely agree) で評価。

Psychological Questionnaire (PSQ)

社会的地位を示す 4 項目の指標。

ケア提供者／サポート体制に関する指標

Close Persons Questionnaire (CPQ)

回答者と親密な人間 4 名までにつき、サポートの諸側面に関する項目で評価。サポートの種類に応じて、高スコアが高レベルのサポートを示す。個人的関係性についての全体的満足感および家族構成を含む日常的社会的ネットワークの程度を示す。

Social Support Questionnaire (SSQ)

患者が (a) 援助を得ることができる人数、(b) 援助する人によって受けるケアの満足度を、1 (非常に満足)～6 (全く不満足) で測定することを可能にする指標。

Self-Perceived Burden Scale (SPBS)

25～125 のレンジで、自らがケア提供者の負担になっている程度についての患者自身の認識を評価。スコアは「負担をかけている感」の高さを示す。

ケア提供者の負担

The ALS Patient Caregiver Form (ALSPCF)

Caregiver Burden Scale の一部からの 20 個の質問。ケア提供者の健康、雇用状況、家族への責任、社会的活動に対する、ケア提供活動の影響を評価。また、この影響に対するケア提供者の態度を調査。

Caregiver Burden Inventory (CBI)

5 つのサブスケール (それぞれに 0～20 点) の合計 0～100 点により負担を評価。スコアの高さ負担の高さを示す

D. 考察 ALS における QOL 研究の意義と課題

意義

ALS における QOL 研究の意義は、ALS 療養者の QOL 向上にとって重要な要素が、身体機能の改善とは別の水準に存在することを明確化した点にある。

HRQL によって測定される諸要素は、たしかに一般的には QOL の重要な側面であると言える。だが HRQL で評価測定できる ALS 患者の QOL は、きわめて限られる ALS 患者の QOL 向上にとっては、医学的に客観的に特定できる身体機能の改善を目標にした医療的介入よりも、身体感覚の安楽と残存機能を保全し、失われた身体機能を補完する (看護や介護を含む) ケアの方が大きな役割を果たす。

近年の ALS の QOL 研究では、当人の感受する QOL は、HRQL 指標で評価されるほど低くはない、ということは共通理解になりつつある。評価項目自体を患者自身が (調査者とのやり取りのなかで) 構成していく SEIQoL や、非身体的要素を重視した MQOL により、ALS 患者の QOL を保持ないし向上させる要素が明らかにされてきている。

今回レビューした文献では、QOL を保持する因子として重視されていたのは患者個人の「宗教心」等だが、布教は医療やケアの役割ではないため、QOL 研究の成果から導かれる行動指針があるとすれば、それは第一義的には、疾患の進行とともに低下する運動能力や身体活動能力を補うような適切なケアとサポートの提供になるだろう。

また、家族ケア提供者の負担に焦点を当てた研究も徐々に行われつつある。これらの研究の多くは、ALS 患者に対する家族ケア提供者の負担を軽減するための社会的サポートの必要性を示唆している。こうした研究動向は、ALS 患者に対する日常的ケア提供が主に家族によって負担されているという現状を踏まえたものであり、この領域での研究のさらなる展開が期待される。

課題

最後に、QOL 研究の課題について論じる。第一に、確かに SEIQoL などの新しい QOL 尺度は QOL 評価に新しい視点を持ち込んだが、個人の主観的な選択と重みづけによる QOL 評価だけに基づいてケアのあり方を評価し、ケアの方針を決定することには限界がある。適応的選好形成¹⁶の問題をどう評価するか等を含め、さ

¹⁶ 適応的選好形成とは、個人の願望や選好はその人の制約された環境の中で、その環境に適応する過程

らなる検討が必要である。

第二に、従来の QOL 評価は、ある程度信頼できる統計的評価が可能であるというメリットを持つ一方、その評価項目やスコア化の単純さゆえに対象者の社会的生活を具体的に分析するには制約が多く、ALS 患者の QOL にとって重要な看護や介護などのケアを適切に評価するまでには至っていない。従って、諸生活機能の実現度やそのための効果的・効率的な社会的ケアのあり方を分析的に評価できる枠組みを構築する必要がある。

第三に、ALS 患者が在宅で療養する際には、家族が主要なケア提供を負担するということが自明視される傾向があり、家族のケア負担をも考慮した総合的な QOL 評価の構築が望まれる。

E. 結論

QOL を向上させる支援を行うためには QOL の構成要素を正確に把握する必要がある。また、QOL の構成要素とその重要度の組み合わせは、諸個人に応じて異なる。そうした個別性に留意しつつ、介入方針を特定するための基礎として活用できるような一般性をもつ QOL 評価法の確立が課題になっている。

また、諸個人の嗜好や選択は、諸個人が置かれた生活環境やケア提供者のケアに対する姿勢、それらに基づいて形成される予後のイメージなどに大きく左右される。この点では、例えば SPBS、CPQ、SSQ などのケア提供者のケア負担評価と、侵襲性人工呼吸治療を含む治療選択傾向との間の統計的関連性を検証するなどして、患者の主観的意思決定の背後にある諸問題を明らかにし、社会的ケアによる有効な介入の必要性がどこにあるのかを検証する必要もあると考えられる。

QOL 評価において身体的機能ではなく主観的な嗜好や意向の評価が重視されるようになったことは、重要な意義があるとともに一定の限界もある。従来の様々な QOL 評価尺度の意義や限界を適切に認識した上で、社会的生活を評価するための理論的枠組みを構築することが今後の課題である。

F. 健康危険情報

特になし

で形成されるものであるという考え方であり、主観的嗜好及び効用を直接的に評価する功利主義に対する規範的批判の文脈で用いられることが多い概念である。ALS 患者における適応的嗜好形成の評価については Ando et al.(2007)において言及している。

G. 研究発表

学会発表

Ando M, Hotta Y, Kawaguchi Y, Tateiwa S. (2007), Examining the capabilities of ALS patients, Conference of the HDCA (the Human Development and Capability Association): "Ideas Changing History" 9/17-20, 2007 in NY New School University.

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当項目はなし。

文献

- Ando M, Hotta Y, Kawaguchi Y, Tateiwa S. (2007), Examining the capabilities of ALS patients, Conference of the HDCA (the Human Development and Capability Association): "Ideas Changing History" 9/17-20, 2007 in NY New School University.
- Bergner M, Bobbit RA, Carter WB and Gilson BS. (1981),The Sickness Impact Profile: development and final revision of a health status measure. *Medical Care*, 19, 787-805.
- Brooks R and with the EuroQol group. (1996) ,Euro Qol: the current state of play. *Health Policy*; 37: 53-72.
- Bromberg MB, Forshe DA (2002),Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology*.58:320-322.
- Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, Mutani R (2004),A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS.*J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry*.75:1597-1601
- Chiò A, Gauthier A, Calvo A, Ghiglione P, Mutani R. et al. (2005),Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS, *Neurology* 64: 1780-1782.
- Clarke S, Hickey A, O'Boyle C, Hardiman O (2001),Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual. Life. Res.*10:149-158
- Cohen SR, Mount BM, Strobel MG, Bui F.(1995),

- The McGill Quality of Life Questionnaire: a measure of quality of life appropriate for people with advanced disease. A preliminary study of validity and acceptability. *Palliat Med*; 9: 207-19.
- Cohen SR, Mount BM, Tomas JJN, Mount LF. (1996a), Existential Well-being is an important determinant of quality of life. Evidence from the McGill Quality of Life Questionnaire. *Cancer*; 77: 576-86.
- Cohen SR, Hassan SA, Lapointe BJ, Mount BM. (1996b) Quality of Life in HIV disease as measured by the McGill Quality of Life Questionnaire. *AIDS*; 10: 1421-27.
- Cohen SR, Mount BM, Brucra E, Provost M, Rowe J, Tong K. (1997), Validity of the McGill Quality of Life Questionnaire in the palliative care setting: a multicentre Canadian study demonstrating the importance of the existential domain. *Palliat Med*; 11: 3-20.
- Cohen SR, Mount BM. (2000), Living with cancer: 'Good days' and 'Bad days' -- what produces them? Can the McGill Quality of Life Questionnaire distinguish between them? *Cancer*; 89: 143-48.
- Cohen SR, Boston P, Mount BM, Porterfield P. (2001), Changes in quality of life following admission to palliative care units. *Palliat Med*; 15: 363-71.
- De Groot IJ, Post MW, van Heuveln T, Van den Berg LH, Lindeman E (2007), Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph. Lateral. Scler.* 8:356-361
- Fayers PM and Machin D. (2000), *Quality of Life: Assessment, Analysis and Interpretation*. John Wiley & Sons Ltd.
- Foley G, O'Mahony P, Hardiman O (2007), Perceptions of quality of life in people with ALS: effects of coping and health care. *Amyotroph. Lateral. Scler.* 8:164-169
- Ganzini L, Johnston W, McFarland B, Tolle S, Lee M. (1998), Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers toward assisted suicide. *N Eng J Med* 1998; 339: 967-73.
- Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, Mutani R, Chio A (2007), A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*. 68:923-926
- Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG. (1998), Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci* (suppl. 1):S134-S136.
- Goldstein LH, Atkins L, Leigh PN (2002), Correlates of Quality of Life in people with motor neuron disease (MND). *Amyotroph. Lateral. Scler. Other. Motor. Neuron. Disord.* 3:123-129.
- Green C, Kiebert G, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, Leigh PN (2003), Patients' health-related quality-of-life and health state values for motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Qual. Life. Res.* 12:565-574
- Guyatt GH, Feeny DH, Patrick DL. (1993), Measuring health-related quality of life. *Ann Intern Med* 118:622-629
- 堀田義太郎 (2007), 国際的に見た人工呼吸治療の事情. 難病と在宅ケア; 13-10: 19-22.
- Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garratt A. (2000), The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J. Neurol. Sci.* 180:94-100
- Jenkinson C, Harris R, Fitzpatrick R (2007), The Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40): evidence for a method of imputing missing data. *Amyotroph. Lateral. Scler.* 8:90-95
- Jenkinson C, Peto V, Jones G, Fitzpatrick R (2003), Interpreting change scores on the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40). *Clin. Rehabil.* 17:380-385
- Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Swash M

- (1999), Evidence for the validity and reliability of the ALS assessment questionnaire: the ALSAQ-40. *Amyotroph. Lateral. Scler. Other. Motor. Neuron. Disord.* 1:33-40
- Kaub-Witteimer D, Steinbuechel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD (2003), Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J. Pain. Symptom. Manage.* 26:890-896
- Kiebert GM, Green C, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, Leigh PN (2001), Patients' health-related quality of life and utilities associated with different stages of amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.* 191:87-93
- Krivickas LS, Shockley L, Mitsumoto H. (1997), Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *J Neurol Sci* 152(suppl. 1): S82-9.
- Lo Coco G, Lo Coco D, Cicero V, Oliveri A, Lo Verso G, Piccoli F, La Bella V (2005), Individual and health-related quality of life assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *J. Neurol. Sci.* 238:11-17
- McGuire D, Garrison L, Armon C, Barohn RJ, Bryan WW, Miller R, Parry GJ, Petajan JH, Ross MA (1997), A brief quality-of-life measure for ALS clinical trials based on a subset of items from the sickness impact profile. The Syntex-Synergen ALS/CNTF Study Group. *J. Neurol. Sci.* 152. Suppl.1:S18-22
- 中島孝(2006), QOL向上とは—難病のQOL評価と緩和ケア 脳と神経 2006; 58: 661-9.
- Neudert C, Wasner M, Borasio GD (2001), Patients' assessment of quality of life instruments: a randomised study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.* 191:103-109
- Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene ML. (2000), Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosom Med* 62: 271-9.
- Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, Walsh SM, Fischer S (2001), Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology.* 56:442-444
- Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S. (2000), Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology.* 55:388-392
- Simmons Z, Felgoise SH, Bremer BA, Walsh SM, Hufford DJ, Bromberg MB, David W, Forsheve DA, Heiman-Patterson TD, Lai EC, McCluskey L. (2006), The ALSSQOL: balancing physical and nonphysical factors in assessing quality of life in ALS. *Neurology.* 67:1659-1664
- Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC (2003), A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. *J. Neurol. Sci.* 209:79-85
- Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH (2005), Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 65:1264-1267
- Ware JE Jr, Snow KK, Kosinski M and Gandek B. (1993), *SF-36 Health Survey Manual and Item Analysis Program: Revised, for Windows: User's Guide.* Health Assessment Lab.
- WHOQOL Group. (1994) Development of WHOQOL: Rational and Current Status, *International Journal of Mental Health* 23: 24-56.
- PUBMED
(<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>)

表 1 主要な QOL 尺度

尺度名	尺度の性質	評価項目
SIP	<ul style="list-style-type: none"> ・ 包括的尺度 ・ HRQL 	1 2 の主要な機能不全の領域における、日常活動に関する 136 項目。
SF-36	<ul style="list-style-type: none"> ・ 包括的尺度 ・ HRQL 	身体的健康と精神的健康を測定するための、8 つの健康の概念を表す 36 項目。
EuroQol (EU-5D)	<ul style="list-style-type: none"> ・ 包括的尺度 ・ HRQL 	移動、セルフケア、日常生活活動、痛み/不快感、不安/抑うつ等の 5 つの項目（それぞれ簡単な 3 種類の回答の選択師が与えられている）と、垂直 VAS による「今日の自分の健康状態」の評価。
SEIQoL	<ul style="list-style-type: none"> ・ 包括的尺度 ・ 患者の主観的選好を重視した QOL 	回答者が自らの QOL にとって重用だと思ふ生活の領域を指名し、それぞれの領域において現在の機能レベルを評価した上で、選択した領域のそれぞれの相対的重要性をランク付け。
MQOL	<ul style="list-style-type: none"> ・ 末期ガンや HIV 患者が主たる対象の尺度 ・ スピリチュアルな側面を重視した QOL 	全 16 項目で、1~4 が身体的項目、5~8 が心理学的項目、9~14 が実存的側面に関わる項目、15~16 がサポート領域に関する項目。
SIP/ALS-19	<ul style="list-style-type: none"> ・ 疾病特異的尺度 ・ SIP の ALS 版 	ALS に特に関連する 19 項目を、ALS 患者の身体機能の医学的指標 Tufts Quantitative Neuromuscular Exam との相関性に基づいて導出。SIP のサブスケールと TQNE CM との関係の検証から 19 項目を特定。
ALSAQ-40	<ul style="list-style-type: none"> ・ 疾病特異的尺度 ・ HRQL 	健康状態に関する五つの領域における 40 項目。五つの次元は、フィジカルな可動性 (Physical Mobility)、ADL と自立性 (ADL/Independence)、食べて飲むこと (Eating and Drinking)、コミュニケーション (Communication)、感情作用 (Emotional Functioning)。
ALSSQOL	<ul style="list-style-type: none"> ・ 疾病特異的尺度 ・ MQOL の ALS 版 	完全版は項目数 59 個で、59 項目のうち 46 項目は 6 因子 (factors) に配分される。6 因子とその該当項目数は、「否定的感情 (Negative emotion)」(13 個)、「人々および社会とのインタラクション (Interaction with people and the environment)」(11 個)、「親密性 (Intimacy)」(7 個)、「宗教性 (Religiosity)」(4 個)、「身体的症候 (Physical symptoms)」(6 個)、「球機能 (Bulbar function)」(5 個)。

表2：ALS患者のQOL評価の先行研究（発行年順）

著者（発行年）	目的	調査対象者（人数、性別比率、平均年齢、病歴、状態、地域等）	QOL指標	その他の指標（身体症状／運動・身体機能／心理学的苦悩等）※	結論
Gelinas et al. (1998)	人工呼吸器使用ALS患者のQOLとそのケア提供者の負担の関連性を含めた評価	患者7名（人工呼吸器使用）とケア提供者15名（配偶者） アメリカ（カリフォルニア・大西洋医療センター）	SF-12 ALS Quality-of-Life Index (ALSQLI)	The ALS Patient Caregiver Form (ALSPCF)	<ul style="list-style-type: none"> 人工呼吸器を装着する決定を後悔している患者は一人もおらず、ほとんどの患者は大部分の時間を快適で満足に感じていた。 患者は家に帰ることができ、社会活動に参加できているときに最も大きな幸福感を感じていた。 ケア提供者は人工呼吸器装着の決定について不満足になる傾向があり、多大な欲求不満とルサンチマン、不幸福感をあらわしていた。 ケア提供者の適応は数年後になってやっとならざるが、まったく適応できないケア提供者も存在した。 患者とケア提供者が人工呼吸器を用いた療養生活にうまく適応する能力は、決定の事前に準備があったか否かではなく、患者とケア提供者のfriendshipの強さと、よい支援システムを活用可能かどうかによって依存する。
Jenkins et al. (2000)	ALS疾患特異的なHRQL指標ALSQAQ-40の回答率、データの質、スコアの信頼性の評価。	500名からランダム抽出された250名。 イギリス（MND協会）	ALSAQ-40		<ul style="list-style-type: none"> 回答率に悪影響はなかった。 ALSAQ-40の内的整合性にもとづく信頼性は極めて高い。 ALSAQ-40は、きわめて望ましいサイコメトリックな性質を示した。
Simmons et al. (2000)	QOL尺度の評価	96名 男性52名／女性44名 平均年齢57.8歳。全員が呼吸器未装着者。平均病歴	MQOL SIP/ALS-1 9	Tufts Neuromuscular Quantitative Exam Index of	<ul style="list-style-type: none"> 対象者のQOLは、体力や身体機能尺度とは相関しておらず、心理学的・実存的・サポート要因の方がQOLを規定するのに重要な役割を果たしていた。 SIP/ALS-19は身体機能を評価するにはよいが、QOL全体のよい

		は 31.8 ヶ月。 アメリカカ（ペンシルバニア州、ハーシー医療センター）	Religiosity (IIR)	尺度とはいえない。MQOL は QOL 全体の評価にとって有用である。
Robbins et al. (2001)	<p>・身体機能に特化した SIP/ALS-19 の批判的検討。</p> <p>・ SIP/ALS-19 による評価を、MQOL、宗教性に関する指標、ALSFRS のそれぞれの評価と比較検討。</p>	<p>60 名 男性 32 名 / 女性 28 名、 平均年齢 58.5 歳、 ALSFRS スコア平均 28.1。 アメリカカ（ペンシルバニア州、ハーシー医療センター）</p>	<p>ALSFRS IIR</p>	<p>・ ALSFRS で測定された身体機能が悪化した。MQOL で測定される QOL は維持された。</p> <p>・ これらの患者の QOL は、ALS による容赦なき身体的衰弱によって規定されない。</p> <p>・ 研究対象になった患者は気管切開も呼吸器も使っていないかったため、気管切開・呼吸器使用患者の QOL が維持されるかどうかについてはコメントできない。</p> <p>・ 研究期間中に BiPAP が必要になった患者が 4 名。だが身体状態の変化にもかかわらず QOL は変化しなかった。</p>
Clarke et al. (2001)	<p>(1) SEIQoL の内的整合性による信頼性と妥当性の評価。</p> <p>(2) ALS の QOL に関する簡潔な記述を提示することと、QOL・疾患の重篤度・心理学的苦悩の相関性の検証。</p>	<p>アイランド ALS / MND 患者名簿¹⁷から募集。参加に同意した 68 名の患者の中から 26 名。（69.2%が男性、平均年齢 63 歳、平均病歴 31.5 ヶ月）。</p> <p>人工呼吸器使用率等は不明。</p> <p>アイランド</p>	<p>ALSFRS Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)</p>	<p>・ ALSFRS の疾患重篤度と抑鬱レベルの間には相関性は見られなかった。抑鬱レベルは低かった（だが、研究参加に同意した患者はそもそも抑鬱レベルが低いという可能性もあり、この結果が ALS 患者全体を代表しているとは言えない（157））。</p> <p>・ SEIQOL を完成させた 21 名の患者にとって、QOL と疾患重篤度、QOL と抑鬱ないし不安の間に相関性は見られなかった。また SEIQOL と病歴の間にも相関性は見られなかった。</p> <p>・ SEIQoL は ALS の人の QOL 評価の有用なツールたりうるが、重度の ALS 患者には、SEIQoL を完成させることはできないかもしれない。</p>
Neudert et al.	<p>HRQL 指標と SEIQoL という</p>	<p>1998 年 4 月～1999 年 5 月にミュンヘンのルード</p>	<p>SIP SF-36</p>	<p>・ 患者は SEIQoL を、SIP および SF-36 よりも妥当な指標だと感じていた。</p>

¹⁷ Irish Register for the ALS/MND。また、Irish Motor Neuron Disease Association (IMNDA) は、「専門的サポートを患者とケアラーに提供している」という言及がある（156-7）

(2001)	<p>QOL 測定に対する異なるアプローチについての患者の嗜好の同定。どの QOL 指標を患者は主観的に妥当だと感じるか。</p>	<p>グイッヒ・マクシミラン大学神経内科神経疾患外来に訪れた 42 名の患者（性別、年齢、病歴情報はなし）。ドイツ</p>	SEIQoL	<ul style="list-style-type: none"> ・「健康関連 QOL」という語は、健康は重篤な疾患をもつ患者の個人的な QOL に関連していない以上、適切ではない。SF-36 および SIP に関しては、「包括的健康状態」という表現が適切である。 ・とくに SIP は、SEIQoL および SF-36 に比べて、患者に対して非常に大きな感情的苦痛を与えていた。 ・SIP および SF-36 の ALS の HRQL は、疾患の進行に伴ってほぼ直線的に下降傾向を示すが、臨床的経験および論文データは患者の QOL は必ずしも直線的なコースを辿らない、ということを示している。 ・SEIQoL-DW はポジティブな介入という面を持ちうる。
Kiebert et al. (2001)	<p>健康状態に関する患者の報告と健康関連 QOL (HRQL) の評価。様々な段階の ALS 患者の健康状態の自己評価の検証。</p>	<p>77 名（男性 49 名、助成 28 名、平均年齢 58.1 歳、診断からの平均期間 25.3 ヶ月、平均病歴 43.6 ヶ月）イギリス（王立 MND ケア&研究センター、王立大英病院、ロイヤルプレストン病院）</p>	<p>ALSAQ-40 EUROQOL EQ-5D</p>	<p>Standard gamble (SG) ——期待効用理論に基づき健康状態効用を算出する方法。</p> <ul style="list-style-type: none"> ・SG には「すぐに死ぬ」といった選択肢も含まれるため、患者に脅威を与えうるが、対面的インタビューにより高い回答率が得られた。 ・ALSAQ-40 の活用を支持する経験的エビデンスが得られた。 ・患者の HRQL は疾患の重篤度が増すとともに低下するが、患者が自らの健康状態と与えている価値は健康状態が深刻に障害されても比較的高いレベルのままだった。
Goldstein et al. (2002)	<p>self-generated QOL の評価と、身体的損傷・機能的状態についての当人の報告・心理学的福利・認知的機能についての当人の報告との相関性および社会的支援との相</p>	<p>31 名（男性 19 名、助成 12 名、22 名が結婚しパートナーと同居、4 名はシングル、2 名は離婚、3 名がパートナーと死別）イギリス（王立 MND ケア&研究センター）</p>	<p>SEIQoL SIP</p>	<ul style="list-style-type: none"> ・SEIQoL 上での QOL 全体の評価は、ALSSS ないし SIP のサブスケールスコアのどれとも相関していなかった（被調査者の 64.5% が「健康」を、重要な QOL 相関カテゴリーとして指定していたにも拘らず）。 ・QOL スコアは信頼できる感情的支援の存在と、プラス方向（正）での相関があった。QOL スコアはまた、感情的状態とはなく、日常的な認識の障害に関する当人の評価と、反対方向（負）の相関があった。 ・個人の自らの QOL 評価は、その身体的損傷や機能的制約と単純に

	関性の検証。				等しいということはありません、支援システムが重要であるだろう、という近年の認識を支持する結果だと言える。
Bromberg et al. (2002)	患者およびケア提供者の QOL 評価— 一身体機能中心の QOL 指標との比較を通して、SEIQoL の有効性を評価する。	患者 25 名とその配偶者である 13 名のケア提供者。患者平均年齢 56 歳。平均病歴は 27.6 ヶ月 (最長 102 ヶ月)。ケア提供者は平均 58 歳。対照群として五組の健康なカプルの呼吸器・PEG の使用率等是不明。 アメリカ (ユタ大学)	SEIQoL-D W SIP/ALS-1 9	ALSFRS	<ul style="list-style-type: none"> ALS 患者にとって重要な QOL 領域は、身体的機能とは結びついていない。逆に、ALS 患者の機能レベルはケア提供者にネガティブなインパクトを与える。 ALS 患者の高いスコアは、患者が QOL の判断基準を変化させているというレスポンスシフトを示している。それは進行性疾患と付随するポジティブな過程と見なしている。 ケア提供者の低いスコアは、ケア提供者が期待を変えたいことを強いられているという逆のレスポンスシフトを反映していると思われる。 SEIQoL のようなオープン QOL スケールは、患者とケア提供者のレスポンスシフトをより理解するために有用である。
Green et al. (2003)	健康関連 QOL (HRQL) の評価。	77 名 (Kiebert et al. (2001) と同じ)	ALSAQ-40 EUROQOL LEQ-5D	SG	<ul style="list-style-type: none"> MND 患者から健康状態についての評価を得ることは有用かつ実践的である。 健康状態がきわめて悪い場合でさえ、患者は自らの HRQL に高い価値を与えているというエビデンスが得られた。
Trail et al. (2003)	QOL 評価、抑鬱の程度、治療選択肢への態度に関する患者およびケア提供者の比較。 治療選択肢は PEG、BIPAP、侵襲性人工呼吸器。	27 名の患者と 19 名のケア提供者。患者は男性 18 名、女性 9 名。ケア提供者は女性 10 名、男性 9 名。患者の平均年齢 57.2 歳。ケア提供者は 56.9 歳。平均病歴は 2.7 年。 2 名が PEG 使用、4 名が BIPAP を使用。侵襲性呼吸器使用者はなし。	MQOL-SIS	Appel ALS Rating Scale (AALS) ALSFRS Beck Depression Inventory- II (BDI-II)	<ul style="list-style-type: none"> MQOL-SIS による測定では患者とケア提供者の QOL レベルは顕著な違いは見られず、適度の高さを保持していた。 ケア提供者の QOL に対する患者の認識の方が、患者の QOL に対するケア提供者の認識よりも 7 ポイント高かった (患者はケア提供者の QOL を過大評価し、ケア提供者は患者の QOL を過少評価する傾向が見られる)。 抑鬱に関しては特筆すべき結果ではないが、僅かにケア提供者のほうがより抑鬱度が高かった (Rabkin et al 2000 とは逆)。抑鬱は身体障害に必ずしも関係していなかった。 治療方針についての認識 (患者/ケア提供者) : PEG は肯定が

<p>Kaub-Wittmer et al. (2003)</p>	<p>NIV 使用患者と侵襲性人工呼吸器装着患者の QOL の比較。 および両者のケア提供者の QOL の比較。</p>	<p>アメリカ (テキサス、ベイラー医科大学)</p>	<p>Profile of Mood States (POMS) Munich Quality of Life Dimensions List (MLDL)</p>	<p>52%/58%、BIPAP は肯定が 56%/63% (否定は 3%/32%)、侵襲性人工呼吸器は肯定 15%/5% (侵襲性人工呼吸器に関して Rabkin et al.2000 と整合)。 ・QOL、抑鬱、治療選択への態度を決める要因は、ALS の進行を通して患者とケア提供者にその都度、検討される必要がある。保健医療専門職は、患者とケア提供者とではその必要と目的が異なることを認識すべき。両者に対して、専門職は、状況に適した参照と介入によってフォローされる問題に焦点化した議論のための、教育と機会を提供すべきである。 ・ケアを得ている患者がポジティブに評価している一方で、集中的かつ持続的なケア提供を強いられる家族ケア提供者の評価は相対的にネガティブである。 ・NIV 装着患者と LTMV-TPPV 装着患者のケア提供者の意識の比較では、前者の 97 パーセントが「再び装着する」と答えているのに対して、LTMV 患者のケア提供者で再度装着を選択すると答えたのは 50 パーセント。 ・NIV 使用の ALS 患者のほとんどは、気管切開を拒否したが、TV 装着患者の 81 パーセントが再び呼吸器を選択すると答え、80 パーセント以上が他の患者にも同じように勧めると答えた。 ・LTMV 装着患者のケア提供者の 30 パーセントは、患者よりも自分の QOL の方が「低い」と感じていた</p>
<p>Chio et al. (2004)</p>	<p>ALS における QOL の規定因を SEIQoL と MQOL の二つのスケールを用いて評価。</p>	<p>80 名 イタリア (トリノ大学)</p>	<p>MQOL SEIQoL-DW ALSFRS Mini-Mental Status Examination (MMSE) Pathological</p>	<p>・SEIQoL および MQOL いずれのスケールについても、QOL の最も重要な説明変数は、社会的支援の質についての患者の認識だった。 ・ALS 患者の QOL は主に、心理学的要因・支援に関する要因・スピリチュアルな要因によっているため、HRQL は ALS 患者の QOL を評価するにはふさわしくない。</p>

Van den Verg et al. (2005)	ALS患者とケア提供者のQOLに、多領域専門職ALSケアの与える効果の検証	208名（男性が61.9%、平均年齢59.1歳）オランダ（ユトレヒト大学）	SF-36	Laughing and Crying Scale (PLACS) Zung Depression Scale (ZDS) BHS Social Support Questionnaire (SSQ) Social Withdrawal Scale (SWS) IIR Psychological Questionnaire (PSQ)	<p>・患者のQOLの向上にとって最も重要な課題は、過重な負担を負っているケア提供者家族に対する社会的サポートである</p>
					<p>・多領域ALSケア専門職＝リハビリ医学におけるコンサルタントによって率いられたALSチーム（少なくとも1名の理学療法士を含む）、作業療法士、言語療法士、栄養士とソーシャルワーカー。</p> <p>・多領域ALSケアを受ける患者群は、SF-36のメンタルサマリースコアでは他の一般的ケアの患者群よりもよいメンタル面でのQOLを示した。</p> <p>・QOLの差異は、社会機能とメンタルヘルスの要素で最も著しかったが、補助機械器具の存在とは独立していた。SF-36の身体サマリースコア、VASあるいはALS患者のケア提供者のQOLにおいて、顕著な違いはみられなかった。高レベルのケアは、ALS患者のメンタルなQOLを改善する。</p>

Lo Coco et al. (2005)	HRQL (WHOQOL-BREF) と個人的 QOL (SEIQoL) により患者と近親者ケア提供者の QOL を比較。	37 組の患者・ケア提供者カップル（患者は男性 3.1 対女性 1、ケア提供者は 1 対 3.6。平均年齢は患者が 61.3 歳、ケア提供者が 54.7 歳。病歴平均 16 ヶ月。全員が PEG も呼吸器も使用しておらず、全員が家族と同居。対照群として 7 組の健康なカップル。 イタリア（パレルモ大学）	WHOQOL-BREF ¹⁸ SEIQoL-D W	ALSFERS	・ケア提供者は患者に比較して身体的・心理学的 WHOQOL 領域で高いスコアを示したが、QOL 全体のスコアは、両者で顕著な差異はなかった。 ・ ALSFRS で測定した身体的機能障害は、患者の SEIQoL-DW スコアと緩やかに連関していたが、ケア提供者の個人的 QOL (SEIQoL) ミネートされたのは、患者とケア提供者両者にとつての健康（身体的ないし心理学的）や家族に関連していた。 ・ スピリチュアリティを重要な要素としてあげた患者とケア提供者の QOL は相対的に良かった。 ・ 身体的・心理学的 WHOQOL-BREF による評価では、ALS は患者およびケア提供者両者にネガティブなインパクトを与えていた。しかし、低い QOL を示したケア提供者が、身体的・心理学的に最も障害の重い患者を世話している人である、というわけでは必ずしもない。 ・ 従来の身体的機能に特化した SIP/ALS-19 および ALSAQ-40 では ALS 患者の QOL 全体を評価することはできず、他方、非身体的因子に配慮した SEIQoL では、対象者が大量である場合の有用性に問題がある。 ・ ALSSQOL は、ALS 患者の生活全体の QOL の評価にとつて重要な非身体的な因子に配慮しつつ、大量の対象者間での比較可能性を備えた QOL 指標である。
Simmons et al. (2006)	・患者に評価された QOL 総体を反映する ALS 疾患特異的 QOL 指標 (ALSSQOL) の開発	342 名（男性 226 名、女性 116 名、27～87 歳、病歴 60 ヶ月以内が 84%、120 ヶ月以内が 95%。最長 237 ヶ月） アメリカ（ハーシー医療センター）	ALSSQOL MQOL SEIQoL-D W WHOQOL-BREF		
Gauthier et al.	ALS 患者とケア提供者のカップルに	31 組のカップル（患者の男女比率は 21 名／10 名、	MQOL	ZDS Caregiver Burden	・ ALS 患者・ケア提供者カップルに、9 ヶ月においてインタビューを実行。ALSFRS のベースラインでの中間値は 28.7 で、第二回目の

¹⁸ WHO QOL-BREF は 26 の質問項目（1～5 点の尺度）で、(1) 身体的健康と福祉、(2) 心理学的健康と福祉、(3) 社会関係、(4) 周辺環境のドメインを評価し、全てのスコアを 0～100 点に変換して全体の QOL を評価する。

(2007)	<p>おける 9 ヶ月間の QOL の改善と抑鬱の評価。それらを ALSFRS と比較。</p>	<p>ケア提供者は 9 名 / 22 名、平均年齢は患者 58.8 歳、ケア提供者 54.5 歳。関係は、配偶者が 25 組、子が 3 組、親が 1 組、他の親戚ないし友人が 2 組）侵襲性人工呼吸器使用者は 2 名、PEG ないし RIG 使用者は 6 名、NIV 使用者は 8 名。 イタリア（トリノ大学）</p>		<p>Inbentory (CBI) Self-Perceived Burden Scale (SPBS)</p>	<p>インタビューでは 24.1. 患者の MQOL スコアは僅かに上昇（6.8 から 7 へ）。患者の ZDS スコアも僅かに上昇（43.8 から 45.7）したが、まだ抑鬱の範囲にとどまっていた。 ・ケア提供者の MQOL は低下し、ZDS は上昇（38.9 から 42.2）。CBI スコアは、50.3 から 55.8 へと上昇。 ・患者の QOL と抑鬱は固定していたが、ケア提供者の負担と抑鬱は大きく上昇していた。 ・患者はケア提供者が時間と共に負担を増していつていることに気づいているようだったが、明確に SPBS 指標にはあらわれなかった</p>
De Groot et al. (2007)	<p>SF-36 の異なる要素に対する ALS の影響に関する、クロスセクショナルな一時的な調査。</p>	<p>74 名（男女比は 47 名 / 27 名、平均年齢 59.9 歳、診断時の平均年齢 58.3 歳。1 名が調査中に死亡。SF-36 を完成させた患者は 62 名） オランダ（北西地域）</p>	SF-36	ALSFRS	<p>・身体的健康は悪化しても、メンタルヘルスは固定している。 ・ALS の重篤度と HRQOL との間には多様な相関がある。 ・身体的な健康を指標としてメンタルヘルスの多様なパターンは、HRQOL の経験におけるフレーム転換を示唆している。</p>

Foley et al. (2007)	(1) ALS 患者の感受する QOL の「意味」に関する質的な探究。 (2) 患者のヘルスケアについての経験が個々人の主観的な well-being にいかなる影響を与えるかの探究	5 名（詳細な情報は不明） アイerland	現象学的方法 (SEIQoL) による調査で用いた QOL ドメインに基づく	ALSFRS-R	・9 個の主題が抽出された（信念の重要性、コントロールを探究すること、尊厳の重要性、アイデンティティ保持の希求、家族の重要性、喪失感、利他性と支援の重要性、ALS との闘い、人生への感謝）。 ・疾患の進行により身体能力が喪失していくが、QOL は ALS に罹患したときから変わっていないと対象者の多くが感じていた。 ・ヘルスケアサービスと支援が well-being に貢献していると感じていた。 ・今回の対象者は多領域のヘルスケア専門職の支援を受けており、また (IMNDA が仲介する) ボランティアセクターからのサービスを活用できる立場にあるという点が留意されるべきである。
---------------------	--	---------------------------	--	----------	--

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

研究協力者 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

3年間の研究結果まとめ(17年度～19年度)

平成17年度『重度ALS患者のケアマネジメント事例の検討』—介護保険、障害者福祉サービス、訪問看護の3サービスを併用してもなお、夜間介護、長時間介護、医療依存度の高いケアが必要なALS患者に対してサービスが不足している現状を明らかにした。

18年度『吸引研修会に参加したALS患者と家族・専門職の意識の変化』—「家族以外のものが行う痰の吸引に関する研修会」を、患者家族、保健所、行政、看護協会が協働で取り組んだ。医療依存度の高い患者の療養環境を整備するために、「専門職の育成」「行政の理解と支援」「患者家族の主体性」を引き出す取り組みが必要であり、その第一歩として吸引研修会の成果をまとめた。

平成19年度『医療行為の増加で在宅ケア体制が脆弱化した事例の検討—ケアプラン再構築に必要とした支援と今後の課題—』痰の吸引や経管栄養の世話など医療行為が必要になったことで、在宅ケアプランが脆弱化したALS患者の実例を、患者・家族からの聞き取り、相談メール、保健所の支援会議議事録等によって、問題点を検討し、ケアプランを再構築した事例の検討を行った。

3か年の報告を通して、ALS患者には(人工呼吸器装着の有無にかかわらず)医療行為と言われるものが在宅療養の大きな要素を占めることがわかる。看護の訪問は、通常は1日1時間程度と短く、看護だけで経管栄養のケアをすることは不可能である。19年度の事例では、看護が1日3回訪問により経管栄養などを行いケアプランを再構築したが、看護が3回訪問を行える事業所はきわめて少ない。介護も経管栄養の注入ができるようにすること、看護には医療的ケアを在宅で安全に行うための指導的な役割を果たすことが、ALS患者の在宅ケアプランには欠かせない。入院できる病院が少なく、患者自身も病院のケアより在宅でのケアを希望する。ALS患者のQOL向上には、医療行為が在宅ケアプラン上に位置づけられる必要がある。

平成17年度 重度ALS患者のケアマネジメント事例の検討

研究要旨

エンパワーケアプラン研究所が介護保険サービスと障害者福祉サービス、医療保険による訪問看護を行っている利用者のうち、介護保険や障害福祉サービスと医療給付を併用してもニーズが充足しない重度ALS患者の事例について考察し、現行制度の問題点及び課題について検討した。介護保険では利用できない夜間ケア、長時間ケア、医療依存度の高い人のケアは、自立支援法によるサービスが迅速かつ効果的に利用できる、という制度設計が必要と考える。訪問看護サービスにおいても、複数回訪問や日祝も対応できるマンパワーの増加が求められていた。また、公的介護による支援を求める当事者は、ケアワーカーを育て、制度にも関心を持ってエンパワーメントを発揮できることが望ましい。

A. 研究目的

介護保険と医療給付だけではニーズが充足しない重度ALS患者の事例について考察し、現行制度の問題点及び課題について明らかにする。

訪問看護を行っている3事例と、訪問介護のみ行う1事例を対象に、患者・家族、ケアスタッフからの聞き取り、Eメールでの情報交換や諸記録等を分析し検討した。

エンパワーケアプラン研究所

B. 研究方法

エンパワーケアプラン研究所が居宅介護支援と訪問介護・

ALS協会近畿ブロックのボランティア有志が設立した事業所。ALSケアは当事者のエンパワーメント(内

なる力を発揮する)によって実効性のあるものとなる。当事者のエンパワーメントに期待する意味合いの社名をつけた。介護保険(居宅介護支援・訪問介護)、障害者福祉サービス(支援費、06年4月から障害者自立支援法に移行)訪問看護を行っている。

利用者は、近隣の介護保険利用者と、大阪、兵庫、奈良のALS患者13人である。(2006年1月末現在)
なお、本事例研究を実施するに当たり、研究目的を説明し、同意を得、分析を行った。

平成18年度 吸引研修会に参加したALS患者と家族・専門職の意識の変化

研究要旨

患者家族・行政・看護協会が協働で取り組んだ「家族以外のものが行う痰の吸引に関する研修会」の実施を通して変化した患者・家族及び専門職の意識について考察し、療養体制整備に関する対策を検討した。主体的に研修会に取り組む患者の姿は専門職や同病者をエンパワーし看護や介護、闘病意欲の向上に繋がった。参加ヘルパーが吸引行為を実施するにあたり必要と考えた条件は①研修・実習の積み重ね②患者との信頼関係の構築③支援者間連携④社会的認知であった。療養環境を整備していくためには、「専門職の育成」の取り組みに加え、「行政の理解と支援」、「患者家族の主体性」を引き出すような取り組みを継続的に実施していく必要がある。

A. 研究目的

吸引研修会を通して変化した患者・家族及び専門職の意識について分析し、重症難病患者の療養環境整備を推進するための要因を明らかにする。

B. 研究方法

奈良県難病相談支援センター、奈良市保健所、日本ALS協会近畿ブロック、奈良県看護協会の共催で研修会を実施。目的は「ヘルパー等家族以外の者の吸引が可能となる社会的環境の整備」「個性を認識し、清潔、安全に行うための基礎知識の伝達」に加え「重症難病患者に係わる多くの機関が協働で研修会に取り組むことで、今後の患者、家族を支えるネットワークの強化に繋げる。」こととした。午後からは県内のALS患者にも声をかけ参加を促し、吸引、在宅人工呼吸療法、栄養管理、コミュニケーション方法等について情報伝達の機会とした。研修内容は既に積極的に取り組まれている地域のプログラムを参考にし、担当者よりアドバイスを受けた上で奈良の地域性に合わせたものを共催機関で話しあった。午前中は医師、看護師、保健師により厚生労働省からの通知の解釈を含めた知識の伝達を行った。午後からは在宅人工呼吸療法を行っている患者自らが、意思伝達装置や介護者の通訳を得て「呼吸器をつけて自分らしく生きること」について語った。実施後の意識の変化を以下の手順で分析した。

1. 主催者の意識の変化

実施一ヵ月後に主催機関と講師で「振り返りの会」をもった。研修終了後の変化や実施後の影響を共通理解する場を設定した。

2. 参加者(ヘルパー)の意識の変化

123名のヘルパーにより記された『参加終了後アンケート』の感想(自由記載欄)を意味文節ごとにラベル化し、類似性にしたがってグループ編成を行った。次にグループを包括する意味内容の表札を作成し、同様に表札同士をみくらべ類似性にそってグループ編成を行う作業を繰り返した。次にそのグループをもとに関連性を考えながら並べ替え図式化した。

3. 参加者(患者・家族)の意識の変化

研修後、保健師の家庭訪問により療養状況および意識の変化の聞き取りを行った。なお、対象者には研究目的を説明し同意を得て、分析を行った。