

---

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 21 年度 総括・分担研究報告書**

研究代表者 小森哲夫

平成 22 (2010) 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

---

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

平成 21 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 小森哲夫

平成 22（2010）年 3 月

# 目 次

## I. 総括研究報告書

- 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  
小森 哲夫（埼玉医大神経内科 准教授）

## II. 分担研究報告書

1. 診断初期の ALS 患者における上肢機能の研究の試み ..... 7  
小森 哲夫（埼玉医科大学神経内科 准教授）
2. ALS 患者の診断初期における高次脳機能の研究 ..... 9  
小森 哲夫（埼玉医科大学神経内科 准教授）
3. 当大学病院における ALS 患者に対する診断初期からのリハビリ介入の試み ..... 11  
～ 理学療法の立場から 筋力の経過を中心として ～  
小森 哲夫（埼玉医大神経内科 准教授）
4. 当大学病院における ALS 患者に対する診断初期からのリハビリ介入の試み ..... 13  
～言語聴覚士の立場から～  
小森 哲夫（埼玉医大神経内科 准教授）
5. 若年性パーキンソン病患者の Q O L 評価..... 15  
—SEIQoL-DW による経時的な変化の分析を通して—  
秋山 智（広島国際大学看護学部 教授）
6. 事前指示（Advance Directives）の定義をめぐって —「解釈プロセス」、「共有プロセス」— … 20  
—日常意思決定、終末期意思決定、脳神経科学との関係を踏まえて」の研究  
伊藤 博明（国立病院機構新潟病院神経内科 統括診療部長）
7. 筋委縮性側索硬化症等神経難病患者の在宅医療の提供体制と人工呼吸療法の開始・不開始の要因に関する研究..... 22  
伊藤道哉（東北大学大学院医学研究科 医療管理学分野）
8. 臨床現場において、倫理・法問題をディスカッションする場の設定と運営..... 26  
稲葉 一人（中京大学法科大学院教授 久留米大学医学部医学科客員教授）

|  |    |
|--|----|
| 9. 声楽的訓練を取り入れた音楽療法と呼吸リハビリプログラムの検討 (第1報) .....        | 31 |
| 今井 尚志 (独立行政法人国立病院機構宮城病院 診療部長)                        |    |
| 10. 神経難病の長期療養生活を支える施設滞在型サービス事例 .....                 | 33 |
| 牛久保美津子 (群馬大学医学部保健学科 教授)                              |    |
| 11. 神経難病療養者の長期療養生活を支える支援システムに関する研究 .....             | 36 |
| -在宅人工呼吸療養における、インシデント・アクシデント-                         |    |
| 牛込 三和子 (群馬パース大学 教授)                                  |    |
| 12. SEIQoL-DW: WEB サイト調査と原法 (面接) の比較 .....           | 40 |
| 大生 定義 (立教大学社会学部社会学科 教授)                              |    |
| 13. 人工呼吸器を装着しなかった筋萎縮性側索硬化症患者と家族の経験: .....            | 43 |
| 特に医師による告知と人工呼吸器装着に関する経験と社会サービスと                      |    |
| 家族介護に関する経験について-家族へのインタビュー調査より-                       |    |
| 大生 定義 (立教大学 教授)                                      |    |
| 14. パーカッション導入のアセスメント .....                           | 47 |
| 荻野 美恵子 (北里大学医学部神経内科学 講師)                             |    |
| 15. スコポラミン軟膏の有用性の研究 .....                            | 49 |
| 荻野 美恵子 (北里大学医学部神経内科学 講師)                             |    |
| 16. ライソゾーム病における酵素補充療法に対する治療効果指標の研究 .....             | 51 |
| 奥山 虎之 (国立成育医療センター)                                   |    |
| 17. ALS 在宅長期人工呼吸療養者における身体症状と生活への障害 .....             | 54 |
| -療養者の口腔内状況と効果的な口腔ケア方法の開発に焦点をあてて-                     |    |
| 小倉 朗子 (東京都神経科学総合研究所 難病ケア看護 主任研究員)                    |    |
| 18. 難病・進行性骨化性線維異形成症 (FOP) の QOL 向上と遺伝子診断に関する研究 ..... | 59 |
| 片桐 岳信 (埼玉医科大学ゲノム医学研究センター病態生理部門 教授)                   |    |
| 19. 国立病院機構東埼玉病院 総合診療科における神経難病患者の遺族訪問の現状 .....        | 63 |
| 川井 充 (国立病院機構東埼玉病院 副院長)                               |    |

|   |     |
|---|-----|
| 20. 筋萎縮性疾患患者のエネルギー必要量の検討 第2報                              | 68  |
| 川井 充 (東埼玉病院副院長)   |     |
| 21. 医療における観察・把握・操作に関する各種用語の設定基準の研究                        | 71  |
| (人工呼吸器の中止・差し控え等) 2  |     |
| 川島孝一郎 (仙台往診クリニック 院長)                                      |     |
| 22. ALS患者が重度コミュニケーション障害を越えて生きていくための病態告知の意義                | 74  |
| 川田 明広 (都立神経病院脳神経内科医長)                                     |     |
| 23. 難病の保健活動に関する近年の動向の検討                                   | 77  |
| 川村佐和子 (聖隷クリストファー大学教授)                                     |     |
| 24. 在宅療養者に対する、家族以外の者による「たんの吸引」行為実施に                       | 80  |
| 関するシステムの構築と保健所の役割   |     |
| 川村 佐和子 (聖隷クリストファー大学教授)                                    |     |
| 25. 多発性硬化症患者の就労支援と QOL についての検討                            | 83  |
| 吉良 潤一 (九州大学大学院医学研究院神経内科学教授)                               |     |
| 26. DBS 治療を行ったパーキンソン病患者の QOL                              | 86  |
| 久野 貞子 (啓信会 京都四条病院 パーキンソン病・神経難病センター)                       |     |
| 27. ALS と骨代謝の経時的変化について                                    | 90  |
| 黒岩 義之 (横浜市立大学医学部神経内科)                                     |     |
| 28. 在宅パーキンソン病患者と主介護者の主観的 QOL の変化                          | 92  |
| - SEIQoL - DW 法における ALS との比較 -                            |     |
| 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遺伝子診療部門<br>独立行政法人国立病院機構 新潟病院) |     |
| 29. 神経難病リハビリテーションワーキンググループの運営                             | 100 |
| 小林庸子 (国立精神・神経センター病院 リハビリテーション科医長)                         |     |
| 30. ALS 患者の緩和ケアにおける音楽療法                                   | 103 |
| 近藤 清彦 (公立八鹿病院 脳神経内科部長)                                    |     |

31. ロボットスーツ HAL の実用化にむけた現状と QOL の向上に関する今後の展開 ..... 105  
山海 嘉之 (筑波大学大学院)
32. 筋萎縮性側索硬化症患者における高浸透圧性高血糖発作..... 106  
清水 俊夫 (東京都立神経病院 脳神経内科医長)
33. 《緩和ケア》概念の整理と神経難病への適用 ..... 110  
清水 哲郎 (東京大学大学院人文社会系研究科特任教授)
34. 呼吸不全を呈する神経筋疾患における経皮内視鏡的胃瘻造設術 (PEG) についての検討 ..... 114  
中島 孝 (国立病院機構新潟病院 神経内科)
35. 非侵襲的人工換気 (NPPV) が限界になったときの苦痛緩和 - 重要性と問題点 - ..... 116  
難波 玲子 (神経内科クリニックなんば院長)
36. 難病をめぐるドゥオーキンの社会保障理論についての研究..... 120  
西澤 正豊 (新潟大学神経内科神経内科 教授)
37. TPPV 施行 ALS 症例における動脈硬化: 頸動脈超音波検査による検討 ..... 123  
信國 圭吾 (NH O 南岡山医療センター神経内科医長)
38. 「鹿児島市難病患者等医療依存度の高い在宅療養患者の療養生活調査」の実施と考察 ..... 124  
福永 秀敏 (独立行政法人国立病院機構南九州病院長)
39. パーキンソン病に対する脳深部刺激療法の QOL に及ぼす効果の研究 ..... 128  
福山秀直 (京都大学医学研究科附属高次脳機能総合研究センター 教授)
40. 主観的 QOL と身体的・精神的健康度との関連—神経難病患者における検討— ..... 130  
藤井 直樹 (国立病院機構大牟田病院神経内科 部長)
41. 訪問看護ステーションの神経難病療養者の受け入れと提供体制に関する研究..... 132  
松下 祥子 (首都大学東京大学院 准教授)
42. 難病情報センター WEB ページのアクセス動向からみる難病情報のニーズ解析 ..... 139  
水島 洋 (東京医科歯科大学 疾患生命科学部 オミックス医療情報学講座)

|                                       |     |
|---------------------------------------|-----|
| 43. 神経難病リハビリテーションに特化したデータベースの構築と運用    | 140 |
| 美原 盤 (脳血管研究所美原記念病院 病院長)               |     |
| 44. ナラティブ・アプローチを応用した臨床倫理の方法           | 143 |
| 宮坂 道夫 (新潟大学医歯学系保健学系列 准教授)             |     |
| 45. ハンチントン病の当事者からみた臨床研究の意義と QOL       | 147 |
| 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)        |     |
| 46. ALS患者による当事者研究を活用した告知・情報提供・エンパワメント | 150 |
| センのケイパビリティ・アプローチによる「エージェント」としての患者像    |     |
| 川口有美子 (NPO法人ALSMNDサポートセンターさくら会)       |     |
| 47. 神経難病看護師 (仮称) 育成のためのプログラムに関する検討    | 156 |
| —日本難病看護学会参加者を対象としたアンケート結果から—          |     |
| 藤田 美江 (北里大学看護学部 准教授)                  |     |
| 48. スイッチ対応テレビリモコンの活用による QOL 向上の検討     | 159 |
| 松尾 光晴 (ファンコム株式会社)                     |     |
| Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表                     | 165 |
| Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷                        | 173 |
| Ⅴ. 研究報告プログラム                          | 335 |

# 平成21年度班員名簿



平成 21 年度 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 先                      | 職 名      |
|---------|--------------------|----------------------------|----------|
| 研究代表者   | 小 森 哲 夫            | 埼玉医科大学神経内科                 | 准教授      |
| 研究分担者   | 秋 山 智              | 広島国際大学看護学部                 | 教授       |
|         | 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看護学科            | 教授       |
|         | 大 生 定 義            | 立教大学社会学部社会学                | 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       |
|         | 奥 山 虎 之            | 国立成育医療センター臨床検査部            | 部長       |
|         | 小 倉 朗 子            | 東京都神経科学総合研究所難病ケア看護         | 主任研究員    |
|         | 片 桐 岳 信            | 埼玉医科大学ゲノム医学研究センター          | 教授       |
|         | 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            | 聖隷クリストファー大学大学院             | 教授       |
|         | 吉 良 潤 一            | 九州大学大学院医学研究院神経内科           | 教授       |
|         | 久 野 貞 子            | 京都四条病院                     | 副院長      |
|         | 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       |
|         | 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 林 庸 子            | 国立精神神経センター病院 リハビリテーション科    | 医長       |
|         | 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 俊 夫            | 東京都立神経病院脳神経内科              | 医長       |
|         | 清 水 哲 郎            | 東京大学大学院人文社会系研究科            | 特任教授     |
|         | 中 島 孝              | 独立行政法人国立病院機構新潟病院           | 副院長      |
|         | 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統括診療部 | 第一神経内科医長 |
|         | 福 永 秀 敏            | 独立行政法人国立病院機構南九州病院          | 院長       |
| 福 山 秀 直 | 京都大学医学研究科          | 教授                         |          |
| 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                     |          |
| 松 下 祥 子 | 首都大学東京健康福祉学部看護学科   | 准教授                        |          |
| 水 島 洋   | 東京医科歯科大学情報医科学センター  | 特任准教授                      |          |
| 美 原 盤   | 脳血管研究所附属美原記念病院神経内科 | 院長                         |          |
| 宮 坂 道 夫 | 新潟大学教育研究院医歯学系      | 准教授                        |          |
| 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                        |          |
| 研究協力者   | 川 口 有美子            | NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会   | 理事       |
|         | 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    |
|         | 植 木 美 乃            | 名古屋市立大学神経内科                | 臨床研究室    |

# I. 総括研究報告書

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

研究代表者 小森 哲夫 埼玉医大神経内科准教授

### 研究要旨

各研究分担者の研究への興味は様々である。その研究への意欲を向上させながら、下記に示すような事項をプロジェクト化して集約し、疾患横断的に医療の現実に即した標準的な特定疾患患者への支援方法・技術を明らかにして行くことを心がけた。それらは、臨床現場ですぐに応用可能であることから、患者の療養上のQOLの向上に役立つものと考えられる。もちろん、研究途上の事項も多く、今後の継続的研究と実践評価が不可欠である。

### 共同研究者

秋山 智（広島国際大学看護学部）  
伊藤 博明（独立行政法人国立病院機構新潟病院）  
伊藤 道哉（東北大学大学院医学系研究科）  
稲葉 一人（久留米大学医学部）  
今井 尚志（独立行政法人国立病院機構宮城病院）  
牛久保美津子（群馬大学医学部保健学科）  
牛込三和子（群馬パース大学看護学科）  
大生 定義（立教大学社会学部社会学科/立教学院  
（立教大学）診療所）  
荻野美恵子（北里大学医学部神経内科学(北里大学東  
病院)）  
奥山 虎之（国立成育医療センター臨床検査部）  
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）  
片桐 岳信（埼玉医科大学ゲノム医学研究センター）  
川井 充（独立行政法人国立病院機構東埼玉病院）  
川島孝一郎（仙台往診クリニック）  
川田 明広（東京都立神経病院脳神経内科）  
川村佐和子（聖隷クリストファー大学大学院）  
吉良 潤一（九州大学大学院医学研究院神経内科）  
久野 貞子（京都四条病院）  
黒岩 義之（横浜市立大学大学院医学研究科神経内  
科学）  
後藤 清恵（独立行政法人国立病院機構新潟病院）  
小林 庸子（国立精神・神経センター）  
近藤 清彦（公立八鹿病院）  
山海 嘉之（筑波大学大学院システム情報工学研究  
科）

清水 俊夫（東京都立神経病院脳神経内科）  
清水 哲郎（東京大学大学院人文社会系研究科）  
中島 孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院）  
難波 玲子（神経内科クリニックなんば）  
西澤 正豊（新潟大学脳研究所神経内科）  
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）  
福永 秀敏（独立行政法人国立病院機構南九州病院）  
福山 秀直（京都大学医学研究科）  
藤井 直樹（独立行政法人国立病院機構大牟田病  
院）  
水島 洋（東京医科歯科大学情報医科学センター）  
美原 盤（脳血管研究所附属美原記念病院神経内  
科）  
宮坂 道夫（新潟大学医歯学系保健学科）  
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）  
松下 祥子（首都大学東京健康福祉学部看護学科）  
川口有美子(NPO法人ALS/MNDサポートセンターさく  
ら会）  
藤田 美江（北里大学看護学部）  
松尾 光晴（ファンコム株式会社）  
植木 美乃（名古屋市立大学神経内科）

### A. 平成 21 年度研究項目

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(以下、当班)は、多専門職種の研究  
分担者から構成され、それぞれの職種の視点で特定疾

患者を支援、QOLの向上に寄与する研究や複数の職種の研究者が共同で取り組む研究など、以下に示すような多彩な研究が展開された。まとめられた項目を表1に示すが、個々の研究分担者からの報告は、これらの項目のどこかに属する。

表1 平成21年度研究内容

- ①. SEIQoL-DWによるQOL評価
- ②. 神経難病のリハビリテーションに関する問題整理
- ③. 難病の摂食・嚥下機能と栄養評価
- ④. 難病専門看護師(仮称)について
- ⑤. 在宅医療、訪問看護の現状と改善点
- ⑥. ロボット技術とBrain Machine Interface(BMI)
- ⑦. 音楽療法
- ⑧. パーキンソン病への脳深部刺激療法とQOL
- ⑨. 情報技術による難病情報の共有
- ⑩. 医療経済からみた難病の社会学
- ⑪. 難病の直面する倫理的問題
- ⑫. ポンペ病の治療とQOL
- ⑬. 進行性骨化性線維異栄養症(FOP)の疾病理解推進と患者会の支援
- ⑭. ハンチントン舞踏病の患者支援

## B. 研究の概要

表1に示した各項目を集約して、研究内容と成果について記す。

### 1) SEIQoL-DWによるQOL評価

特定疾患患者および介護者のQOLを評価する方法として継続的にSEIQoL-DWをもちいた評価を取り入れ研究を進めている。本年度も、日常臨床でのSEIQoL-DWの応用研究が増加した。ALSとSMON、ALSとパーキンソン病等の疾患別比較、多発性硬化症の重症度との関連、パーキンソン病患者における経時的検討などの研究が実施され、主観的QOL評価である本法の有用性や実施上の注意点が考察された。特に過去の状況を振り返りながら評価点をつけ、現状と比較した場合の点数変化(response shift)を重視しつつ経時的評価を実施する重要性が指摘された。

SEIQoL-DWは臨床心理士、看護師、MSWなどの職種

が特に熱心に取り入れつつあるが、8月(東京)と10月(神戸)に開催したSEIQoL-DWを理解し実践するための初心者向けセミナーに、これらの職種を中心に計140名の参加を得て、この方法の普及を図ることができた。このセミナーは参加者アンケートで概ね好評であり、SEIQoL-DWを患者理解とQOL向上に利用したいという前向きな反応が多くみられ、今後も本法の利用者が増えると考えている。普及の一環として、また健康人を対象としてWebサイトを利用したSEIQoL-DWと面接法との差異を検討し、Webサイトでの評価も一定の有用性が担保される結果を得た。

### 2) 神経難病のリハビリテーションに関する問題整理

神経難病に対するリハビリテーションは、ALSの呼吸理学療法に関するガイドラインが平成19年度に示され普及してきているが、他の身体部位や他の特定疾患での標準的なリハビリテーションは合意を見ていない。本研究班では20年度から神経難病リハビリテーション・ワーキング・グループを立ち上げ、本年度はALSへのリハビリテーションの現状についてアンケート調査したところ、経験の施設間格差が大きいことが判明した。その結果から、標準的に実施出来るプログラムについて考察を開始した。6月にはワークショップを開催し療法士を中心に120名が参加した。摂食・嚥下のリハビリテーションに関して講演と意見交換を行い、次に記す摂食嚥下機能と栄養評価プロジェクトとの連携を図った。

### 3) 難病の摂食嚥下と栄養評価

難病の摂食嚥下機能評価は、リハビリテーションと関連して研究がなされている。嚥下機能評価と機能維持のための方策について検討が進んだ。栄養評価は、ALSの栄養評価を目的に多施設後ろ向き研究として、栄養評価と栄養管理の現状把握をすることとし、多数のALSを診療している4施設を中心に、受診時・胃瘻造設時・呼吸不全時などのALS診療において節目となる時点での身体情報と生命予後の関係を明らかにするプロトコルを作成し、データ収集を開始した。これは22年度へ継続する。

### 4) 難病看護チームの活動について

難病患者への看護は、患者のQOLに直結する側面を有している。日常の身体的症状を把握・評価した上でそれらの変化に気づき最初に対処するのは看護師の役割であることが多い。難病患者では、病院での療養に加え

在宅療養することが多いため、看護師の役割は一層大きいと同時に、看護に求められる専門性も高度である。そこで、20年度から難病専門看護師（仮称）の必要性を調査しているが、21年度には看護職からの意見を調査し、必要度が高いことを確認した。

難病看護を実践する場合に生じる問題のうち、家族以外の者による喀痰の吸引に際しての指導体制における保健所の役割研究と長期人工呼吸時の口腔ケアでこれまで知られなかった舌の肥大、歯科医との連携の重要性が報告された。今後、注目しておくべき領域と考えられた。

#### 5) 特定疾患患者の療養を支える医療への試み

##### ロボット技術とBMI(brain-machine interface)

装着型ロボット「HAL」について、個別的臨床例での応用結果が示された。

音楽療法は、音楽のリズムに合わせた運動というリハビリテーション的側面と、音楽と患者の人生との関わりから生まれる spiritual な効果という2つの効用を有している。本研究班の分担研究として行われている音楽療法の中心は後者にある。これまで、患者と音楽との関わりから生まれる音楽療法の有用性が Case Report として報告されているものの大きな study となっていない。その背景には、音楽療法士の資格認定、音楽療法が診療報酬として認められていない現状があることが分担研究者から指摘された。また、患者と音楽療法士を繋ぐシステムの欠如をあげる研究者も存在した。

パーキンソン病への脳深部刺激療法は薬物療法ではコントロールが困難な場合の治療法として約10年実施されてきた。身体症状への治療効果とQOLへの影響について少数例の検討が開始され、身体症状の改善と共にQOL評価点も向上する可能性が示された。

ボンペ病に対し酵素補充療法が実施されている。その身体症状への効果のQOLへの波及を経時的に追跡する報告がなされた。次年度以降の症例蓄積が必要である。

#### 6) 患者を支える社会的要因へのアプローチ

特定疾患患者、特に神経系難病患者はADLの低下を来すことが多く、ベッド上での療養生活を余儀なくされる場合がある。その際、インターネットなど情報技術を駆使することで難病に関する情報や生活の利便性が高まる。また、友人とのコミュニケーションなどを通じて社会と繋が

ることが出来る。そのために、障害のある患者が使いやすいスイッチやインターネットへの利用に関する研究が継続された。研究協力者が開発した家電製品をコントロールする1ボタンコントローラーについて、在宅の療養環境での利便性や有用性を研究班関連施設と患者がモニター使用および評価を行った。

難病の直面する倫理的問題についての検討も継続した。たとえば、事前指示についての考え方を整理すること、難病における緩和ケアに関する観点整理などである。加えて、臨床現場での倫理・法問題をディスカッションする場を設定することで、難病に関する倫理を身近に考える試みと成果が報告された。

長期療養をする難病患者を医療経済の視点で考える報告もなされた。

進行性骨化性線維異栄養症(FOP)は患者数がきわめて少なく一般に知られていないだけでなく、医療関係者にさえ理解されているとは言い難い。そのため、入院療養を必要とする場合でも受け入れてもらえる施設も限られている。分担研究者に疾患への理解と本研究班関連施設への必要に応じた可能な限りの受け入れを要請した。ハンチントン舞踏病の患者支援は、これまでも継続的な活動が報告されている。本年度も患者や家族に積極的な関与を勧めながら、精力的かつ継続的な支援の実践が示された。これらは地道であるが、患者・家族への社会的・心理的サポートとしてきわめて重要な活動であった。

### C. 平成22年度へ繋がる班研究活動の継続と発展

平成21年度の研究成果をもとに、22年度に継続される研究について記す。

SEIQoL-DWの初心者向けセミナーは本年同様に2回開催し、この方法の普及を図る。

神経難病リハビリテーションワーキンググループの活動は、ALSの呼吸ケアから始まり22年度にはパーキンソン病と脊髄小脳変性症に行われている理学療法や作業療法について全国的な調査と標準化を目指した議論を開始する。そのため、6月と8月に東京にてワークショップ開催が予定されている。ワーキンググループは、リハビリテーション医と療法士が忌憚なく意見を交換する場として成熟・発展を続けるよう支援する。

装着型ロボット HAL について、難病患者への応用方

法のアイデアはいまだ不足している。それは、医師・看護師・リハビリテーション療法士等が実際に HAL を患者に応用する経験を十分持ち得ていないことも一因と考えられる。そこで、研究班として HAL をレンタルし、利用を希望する班員が患者への装着と評価をすることで、HAL の価値と改善点を集約する作業を行う。技術的進歩に臨床現場からの情報を有効活用出来るように配慮する。リハビリテーションワーキンググループも患者への装着や有用性・改善点の評価に関与する。

看護分野では、特定疾患患者への具体的な看護方法の改善や多専門職種チーム内で日々患者に最も近くで接し身体的・心理的情報の発信源として患者を評価する看護の役割と身につけるべき技術を明確にする。これは、難病専門看護師育成プログラムに反映される研究である。

21年度から開始された ALS の摂食・嚥下と栄養評価の調査結果を集計し、今後の前向き研究として明らかにすべき事項を合理的に整理する。

22年度には、難病医療の質の向上に寄与する目的で、臨床現場での法と倫理に関するセミナーを開催する。

その他、個々の研究は継続性を持って発展させる予定である。それらの中から、将来の研究課題が明らかになると考える。

#### D. まとめ

患者の QOL の向上は、身体的状況の改善や療養環境の整備に加えて心理的サポートが必要である。現在、本研究班で進行中の研究は多岐にわたっているが、それらは有機的に連携しており、総合的な患者支援に結びつくと考えている。これらを次年度も継続し、すぐに実践出来る項目と将来にわたり継続研究する項目の双方について集約する作業をおこなう。

## Ⅱ. 分担研究報告書

## 診断初期の ALS 患者における上肢機能の研究の試み

研究代表者 小森 哲夫 埼玉医大神経内科准教授

### 研究要旨

診断初期から ALS 患者の筋力・上肢機能と ADL を定量的かつ経時的に評価し、その関連性を明らかにすることを目的として介入した。その結果、近位筋の筋力が維持出来ており、患者が代償動作を獲得出来るように指導できれば、ADL の維持につながる事が示唆された。

### 共同研究者

小出静香、内川奈保、間嶋満、知念亜紀子、鈴木英二、  
関根佳子、佐々木良江、山本悦子、仲俣菜都美、宮内法子

（所属） 埼玉医科大学病院 リハビリテーション科

### A. 研究目的

ALS 患者の筋力・上肢機能と ADL を定量的かつ経時的に評価し、その関連を明らかにすること。

### B. 研究方法

#### ①筋力測定:

徒手筋力測定(以下 MMT)

\*測定部位:三角筋前部・中部、上腕二頭筋・上腕三頭筋、前腕回内・回外筋群、手関節掌屈・背屈筋群・母指対立筋

HandHeld Dynamometer(以下:HHD)(JTECH 社製)

※今回は、ブレイク法を用いて測定した。

\*MMT で記載した部位に対し 2 回ずつ測定。(前腕回内・回外筋群、母指対立筋除く)

#### ②握力

③簡易上肢機能テスト(Simple test for evaluating hand function:以下 STEF)

④ADL ( Barthel Index 以下:BI)

※上記を可能な限りに 1 ヶ月毎に測定した。

(倫理面への配慮)

### C. 研究結果

ALS 患者において筋力を含め、上肢機能を定量的かつ経時的に評価することが可能だった。また、筋力・上肢機能と ADL を評価し、その関連性を明らかにした。

### D. 考察

上記の評価項目の所要時間は 30 分程度であり、比較的的患者にかかる身体的負担は少ないと考えられた。

今回、当院では、HandHeld Dynamometer の測定方法としてブレイク法を用いた為、MMT3以下の筋力については筋力測定の方法を再検討する必要があると考えられた。本研究では、近位筋筋力と STEF が維持できれば、ADL も比較的保たれるという結果が得られた。一方、近位筋筋力が低下した症例においては、ADL の介助量が多いという結果であった。それは、近位筋を維持する事が出来ないと手を伸ばす範囲に制限を来す為と考えられた。

### E. 結論

今後の課題として、よりの確で患者に負担の少ない効率のよい有用な評価を行うために、評価項目を再検討する必要があると考えられた。OT が診断初期から介入して近位筋筋力を維持すること、また患者が代償動作を獲得出来るように指導できれば、ADL の維持につながる事が示唆された。

### F. 健康危険情報



厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

G. 研究発表

平成 21 年度 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」班研究報告会

1. 論文発表

2. 学会発表

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

2. 実用新案登録

3. その他

## ALS 患者の診断初期における高次脳機能の研究

研究代表者 小森 哲夫 埼玉医大神経内科准教授

### 研究要旨

診断初期からの ALS 患者の定量的高次脳機能評価を実施し、生活への影響をさぐるため、9 名の ALS 患者の MMSE、FAB、TMT、CPM を測定した。結果、FAB は有意に低下。高次脳機能低下は全体のおよそ 65% に及び、その大半は前頭葉機能低下であった。これらの診断初期からの定量的評価より、前頭葉機能低下に伴う臨床症状が存在している可能性が示唆された。

### 共同研究者

内川奈保、小出静香1)、知念亜紀子1)、鈴木英二1)、  
関根佳子1)、佐々木良江1)、山本悦子1)、仲俣菜都美  
1)、宮内法子1)

1) 埼玉医科大学病院 リハビリテーション科

### A. 研究目的

診断初期より ALS 患者の定量的な高次脳機能評価  
をおこない、生活への影響を探る。

### B. 研究方法

高次脳機能評価: MMSE、FAB、TMT、CPM。可能な  
限り高次脳機能評価は 3 ヶ月に 1 回測定。

### (倫理面への配慮)

高次脳機能評価にスクリーニングテストを使用し、患者  
の精神的負荷が軽減されるよう配慮した。

### C. 研究結果

当院では 9 名経過を追っており、平均フォロー期間は  
5 ヶ月であった。(最短 1 ヶ月。最大 1 年。平均年齢 65.5  
歳)

9 名中カットオフ点以下は MMSE は 3 名、TMTB は 1  
名、FAB は 6 名。9 名の平均は MMSE: 26.2/30 点、  
FAB: 14.6/18 点、TMT(A)90.7 秒、TMT(B)199.6 秒、  
CPM27.6/36 点。9 名の平均点は FAB のみカットオフ点  
より 2 点ほど低下を認める結果となった。

定量的評価は対象患者すべてに実施可能であったが

評価を継続的に行うことに対し、外来通院で来院出来る  
回数が少ない方等からは精神的な苦痛が掛かってきて  
いる方もおり、認知症状で困っているという訴えは少ない  
ものであった。

9 名の中でも年齢に対し特に著しい前頭葉機能低下  
を示した 2 症例について検討すると 1 例(FAB: 12 点)  
は ALS 疑いの段階から FAB の低下を認めており、呼吸  
苦による入院時に 3 ヶ月という短期間の中で MMSE が  
28 点から 21 点へ低下するという経過をたどっていた。

もう 1 例(FAB: 14 点)は調べなければ観察では認知機  
能低下とわからず、意見がはっきりとされているという印象  
であり、どこまでがパーソナリティと判断するべきか考えさせ  
られるケースであった。

前頭葉機能が低下しているかたの特徴はそれぞれ筋  
力低下、肩甲骨周囲の疼痛などで困っており、記名力も  
保たれているが、診断にいたる経緯のなかで、ALS という  
疾患がバックにあるという認識が薄い様子であり、病名告  
知等おこなったあとも病しきが薄く楽観的印象があった。  
多くのかたが、「手が挙がらなくてこまっているけど、五十  
肩みたいなものでしょう。寝てれば治る」と入院中も言っ  
ている、ご本人は大丈夫と思っているが転倒をして家族に  
連れられてといったケースが複数いた。

今回の対象者はおおむね ADL が自立レベルであり、  
直接的に前頭葉機能の低下が ADL に影響しているとい  
えない状況であるものの、観察からフットプレートをあ  
げないで歩きはじめるなどやろうとおもうとせっかちに動い  
てしまう、他人への配慮が少ない言動等、不十分な計画  
性によるものだと考えられる行動が見られた。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
分担研究報告書

患者の臨床症状に対し患者周囲の反応は患者元来のパーソナリティー・急激な機能低下による心理の変化と捉える見方が強いものであったが、「じっとしてられないみたいなんです。24時間目が離せなくて・・・、どうしたらいいでしょう。」という相談もあった。

#### D. 考察

従来、高次脳機能低下を示す ALS は1割ほどとみられていたが、今回の結果より高次脳機能低下の大半は前頭葉機能低下であり、9名中6名で65%ほどの方が高次脳機能低下を認めたことになる。

臨床的症状がパーソナリティーとして周囲にとらえられ、本人の訴えとして挙がらない原因としては、記名力・見当識は比較的良好に保たれており脱抑制的な行動・言動がみられるというものが影響しているのではないかと捉えられる。高次脳機能評価を行う際の問題としてご本人・ご家族の認識との不一致/病状進行による経時的評価の困難さが挙げられた。

対象者は概ね ADL が自立レベルではあるものの、不十分な計画性より転倒リスクは高いと考えられ、社会生活への影響が懸念された。そのため、家族にその旨見守りをお願いしたり、注意を喚起したケースがいた。

また明らかな前頭葉機能低下を示した患者において起きた急激な MMSE の低下は低酸素状態に伴う高次脳機能低下とも考えられ、低酸素状態と高次脳機能低下との関連も今後考慮しなければならない。

#### E. 結論

定量的評価は対象患者すべてに実施可能であった。診断初期からの定量的評価より前頭葉機能低下に伴う臨床症状が存在している可能性が示唆された。

今後は評価項目の再考を行い、より項目の厳選化・チャート化により患者の苦痛が少ない評価方法の検討が必要である。そして高次脳機能とADL・社会生活との関連を明らかにし、それらに対する対応の検討も望まれる。

また今回の結果より低酸素状態と高次脳機能低下との関連も明らかにしておく必要性も示唆された。

#### F. 健康危険情報

ALS 患者においては前頭葉機能低下による転倒リスク

が懸念される。

#### G. 研究発表

平成 21 年度 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」班研究報告会

##### 1. 論文発表

特になし。

##### 2. 学会発表

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

特になし。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

##### 1. 特許取得

特になし。

##### 2. 実用新案登録

特になし。

##### 3. その他

当大学病院における ALS 患者に対する診断初期からのリハビリ介入の試み  
～ 理学療法士の立場から 筋力の経過を中心として ～  
研究代表者 小森 哲夫 埼玉医大神経内科准教授

研究要旨

ALS の疾患特性からリハビリテーション介入目的、内容が経験的であり、エビデンスが不足しているという背景から、当大学病院の特性を活かし、リカンベント式エルゴメーターを使用し経時的、かつ定量的な下肢筋力評価を行ってゆくこと。

共同研究者

関根佳子 佐々木良江 小出静香 内川奈保  
山本悦子 仲俣 菜都美 宮内 法子  
知念亜紀子 間嶋 満  
(埼玉医科大学病院 リハビリテーション科)

A. 研究目的

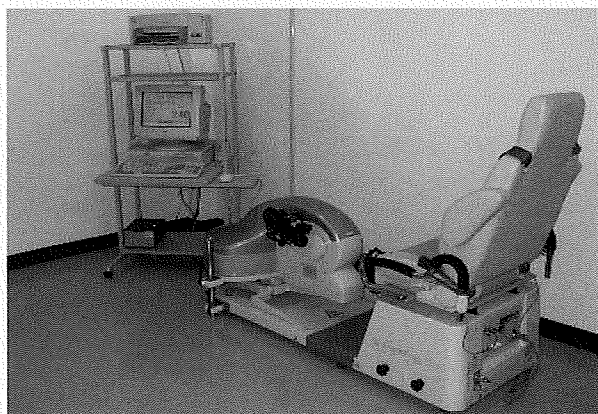
リカンベント式エルゴメーターを使用し、ALS と診断された患者の下肢筋力を定量的に評価すること。

B. 研究方法

三菱電機(株)社製 Strength Ergo 240 を使用。

筋力測定モードを選択、アシスト機能を利用し、回転速度 20r/min モードを両下肢各 5 回転ずつ実施し、そのうちの最大値を脚伸展筋力(Nm)として採用した。

測定頻度は 1 回/月を目安とし外来リハ時に評価した。



(倫理面への配慮)

患者様の同意を得た上での評価とし、本研究以外の用途には使用しない。

C. 研究結果

- ・病型に関わらず測定は可能であった。
- ・歩行レベルが歩行器使用の患者はピークトルクも低値を示した。
- ・Quad の MMT 上では 4～5 レベルでも脚伸展力においては患者間にバラツキを認め、数値としての詳細の評価が可能であった。
- ・症例の体重比を比較では MMT 上の筋力が良好である患者でも健常者の下限値に位置していることが示された。
- ・経時的評価では筋力は比較的維持されていた。

D. 考察

対象症例の経時的な結果から、運動療法を早期から介入することにより筋力・歩行能力を維持できることが示唆された。

筋力の測定場面において一時的に呼吸困難感を訴えた患者もおり、今後は症例を通し呼吸機能も含めた評価が必要であると考えられた。

筋力や筋発揮は良好であっても、運動持続は困難で、下肢伸展筋力と持久力とに解離が生じている症例が多く、持久力も合わせてみてゆく必要があると思われた。

E. 結論

ALS の患者において、エルゴメーター使用での定量的、かつ経時的な筋力評価が可能であると考えられた。対象症例の経時的な結果から、運動療法を早期から介入することにより、筋力・歩行能力が維持できることが示唆された。