

し訳ないが心強い。精神的安定につながっている

- ・以前、依頼された仕事を今の状況を知った上で最近また追加で依頼してもらったこと。

- ・家族の笑顔
- ・子供達と、コスモスを、見に行った。
- ・久しぶりに、スーパーに買い物に行き、食材など見て食欲がでた。
- ・孫が「じいちゃん」と呼んで投げキッスをしてくれた。
- ・子どもが亡くなった母親を尊敬していること。
- ・「確かなものが何もないと思える日常で、周りの人による、パフォーマンスではないやり取りから生まれる物事に、小さな幸せを感じています。」
- ・酷い疼痛の暮らしの中一瞬でも笑顔を見つけた時。

- ・友人との交流
- ・中学入学
- ・意思伝達が可能になり『お母さん』『ありがとう』『楽しい』と言うようになったこと
- ・職場の上司が心配して声を掛けてくれた。
- ・好きな女優さんの舞台を見に行けた。
- ・障害を持ってから 始めた趣味に打ち込んだ結果、今年は3度目の展覧会出展が決まったこと。
- ・自分の病気について一緒に調べたり考えてくれたこと
- ・腎臓の凍結療法を勧めたひとから、治療後に「治療を受けて良かった」と言って貰えた事。
- ・難病は様々だが、共通することがあるとわかった。
- ・母が喜ぶ顔を見たとき。
- ・子供は下肢にハンディキャップがあるのに自ら運動部に挑戦したこと
- ・薬が追加され、少し楽になった
- ・支援者がどんどん増えていること
- ・神経難病の遺伝子特定(多系統萎縮症 治療法開発に光)の高知新聞を見た時
- ・自作昔話脚本アニメを収録したDVDが文科省選定になったこと。また、作成中のリハ本編集が

クライマックスに至ったこと。

- ・京都大学の山中教授の IPS 細胞の開発
- ・この病気の薬の治験者に指名され協力者となったこと
- ・わからない
- ・同じ病気の患者さんに色々と情報を教えて頂き私自身勉強する事ができてます
- ・休日寝ていられること。
- ・計画中の旅行に行けるめどが立った
- ・友人との交流
- ・近所の方の気遣い
- ・病気になってから初めて大切に思える人が出来た。
- ・病気がきっかけで交友がなくなっていた大学時代の友人と病院で会えたこと
- ・友人とおしゃべりしたこと
- ・設立準備中の患者会が正式発足の目途がたち、主治医の先生に患者会発足時に協力要請出来た事。
- ・亡くなった娘の姉妹達が常に亡くなった姉妹を忘れず、外出時も写真とカロートペンダントと一緒に「四姉妹」でい続けてくれていることです。
- ・姪っ子の七五三の着物を見られたこと
- ・「ありのまま」雇用してもらえる環境に巡り合えたこと。難病者であることを隠さないと、就業できないと思っていた。
- ・同じ患者さんにお会い出来た事

10)本アンケート調査に関する感想や意見などをお聞かせください。

- ・難病患者の雇用率算定を国に強く要望したい。
- ・社会的な支援の充実、強化を
- ・入力するのが大変なんで、4 択かなんかをメインにして欲しかった。
- ・病気と向き合うだけでも辛いのに、家族が、介護で疲れ果て、お互いに、イライラをぶつけ合う姿をみるのは、辛すぎます。患者や家族が安心して治療や療養できる制度ができる事を切に望み

ます。

- ・文字数を指定すべき
- ・患者は現在 TLS 状態ですので、質問の回答については私が答えられる範囲で行いました。全てを回答することが出来ず申し訳ありません。
- ・漠然としすぎて、返って答えに窮した
- ・毎日、希望をもって、頑張っています。
- ・書き込み出来る機会を与えて頂きありがとうございました。
- ・受身状態では何も進展しないので当事者じゃないと分からない事をどんどん発信できる機会があればいいと感じました。
- ・未だに生きててほしかったと思います。呼吸器を付けない人生か、つけた人生かどっちも、経験させたかったです。アンケートに回答して、改めて母親の偉大さを感じました
- ・遅くなりまして申し訳ありません。アンケートに込めることのできた言葉はおよそ 8 割ですが、回答する機会を与えてくださったことに心より感謝いたします。今後も、私にできることがありますら教えてください。
- ・一日も早く疼痛から解放される新薬の開発が出来るようお願いします。
- ・この機会があり、言いたい事できました。
- ・このアンケートが生きる活動をお願いします
- ・病気を発症して自己否定しかできなくなった。また、将来への絶望感が増した。
- ・まとまらず、書けず、申し訳ないです。
- ・患者数が少ないことで治療法の研究が進まないなんてイヤ！どんな形でも行動する事で変わることがあるなら小さな所からでも声を上げたいと思った ぜい何らかの形で今後の治療へ結びつきますように
- ・難病になっただけで、新しい世界が開ける（開かないといけない）ので、悲観はしていません。事故とかで、急激に体調変化があった方は大変だと思います。
- ・一般的に難病になると悲惨と思われることでし

ようが、なっただけで別な世界があるので、一般的に思われるほど、悲惨な思いはしていません。ただ、難病患者も生活できる世界であって欲しいです。

- ・他にも同じ難病に苦しむ人を繋げるというのがありますが結局、繋がらないし病気に関する情報がないのが残念です。ここも同じですか？
- ・ぜひ福祉制度に世帯の支援を検討してほしいです。
- ・難病で苦しんでいる方は沢山います。今後も活動を続けていただき、少しでも苦しんでいる方たちの力になってください。
- ・他の人に話す機会がないので、情報提供など役に立つことがあれば協力したいです
- ・ありません
- ・お母さんがありがとうございますって言っています・・・言えないこともあるけど・・・
- ・かけはし研究班様、難病に対する素晴らしい取り組みに携わって戴き感謝しています。少しでもご協力できることがあればこんな嬉しいことはありません。貴班の研究に期待しております。
- ・申し訳ありませんが、特にございません。
- ・我々患者家族の為に、一日でも早く難病克服のための研究成果を上げて頂きたい。私達はその為の協力は惜しみません。
- ・保健所に難病疾患チームというのがありますが、どう利用？活用？したらいいか分からない。
- ・質問が大きすぎて回答しづらい。
- ・とても必要な調査だと感じます。
- ・総排泄腔遺残症も重症度もさまざまですが娘のような重症度が高い患者に難病の認定を認めて貰いたいです。
- ・早く治療法を見つけてほしい。自分だけでも協力は惜しまない。
- ・主人と協力する事で少しでも病気原因の糸口が見つかったり研究の予算が増えることを願います
- ・他の患者さん伝えたいことと大切な人に伝えた

いことの質問は分けた方が答えやすいと思います。

・症状が軽度の人は医療サービスや介護がどんなものなのかわからないと思うので答えるのが難しいと思います（私だけかな？）

・有効に活用して欲しい  
・アンケート内容にあった「他の患者さんに伝えたいこと」は、なんらかの形で他の患者さんに伝わるのでしょうか？気になります。

・医師や看護師が見たら気分を害するかもしれない類の意見なので不安になります。

・アンケートできて嬉しかったです。

・生きやすい世の中にしていただけると嬉しいです。

・不定期でよいので、こういったアンケート調査を継続してください。

・質問内容も医療福祉だけではなく、日常生活の中にある(患者さんならでの) アイディアとか、新しく始めた趣味の内容などきいてみると面白いかもしれません。

・このアンケートにより何にどう影響が与えられ、どう活用されたのか。結論が知りたいです。是非、ご報告を頂けたらと思います。

・いろんな人と繋がりが出来ればいい。また少しでも難病の辛さや認識を普通の人や世間に伝わればいいですね

・ない

・難病にも色々ありますが、まだまだ今の社会では「生きにくい」です。

・「すきま」はなるべくない方がいい。

#### D. 考察

自由記述を重視したアンケートでは短期間で多くの回答を得ることができ、SEI-QoLの結果と聞き取り調査、自由記述の分析等の結果を合わせることにより、

・難病当事者は発病初期に困難感を持つ割合が高いが、長期にわたると困難感が減少する現

象がみられた。これにより、疾患の進行によるADL悪化とQOL・生活困難度とは比例しないことが難病全般に共通する特徴として挙げられる。

・有用な情報を収集できると希望も生まれ、生活していける道を患者自らが探索できる可能性がある。

・軽度重度、早期中期末期による待遇の格差、差別化は難しい。

・疾患ごとでは対応できない生活ニーズによるソーシャルワークが重要である。

・就労意欲はあるので、マイペースで就労できる仕組みを整える必要がある。

・わずかな記述から個人が特定され差別や偏見が生じることを恐れて登録サイトにも書き込めないや語れない人、疾患がある。

・難病患者は難病を抱えていても幸せに生きていけることを、既存の医学面のみでのアウトカム評価では確認できていない。社会面・生活面の状況から患者が医療を評価できる仕組みもあったほうがいい。

「難治性疾患や障害が重度化していくこと（ADLの低下）とQOLは必ずしも比例しない」ことを衆知し、難病医療に対する一般国民の理解を得ることは、難病研究や難病政策を立案したり評価したりするうえで、大変に重要である。

#### E. 結論

現行の We are here (登録サイト) の入寮項目は患者にかかる負担が多く、有効回答数が減少すること、障害によってはサイトへの入力方法を工夫するなどアクセシビリティに対するきめ細かい配慮が必要なことがわかった。質問項目の選定と精緻化、アクセシビリティに課題が残された。

難病患者登録サイトへより多くの人の自発的・積極的な参加、情報提供を得るためには、まずそれが知られることが必要であり、また、患者自らが情報を提供するとともに自らが得ら

れる情報が常に多く新しくあることが望ましい。

そしてその情報の多くは公開されるべきものである。

今年度は登録者数こそ伸びなかったものの、病気の自然歴、臨床経過に対する患者自身、家族の自己評価と語りを収集し、時間軸にそった質的な内容分析（contentanalysis）、団体組織に属さない患者のナラティブを収集し、WEB 不利用患者・家族へはアンケート用紙を使用し収集をおこなうことができた。

医療相談や情報を収集、キーワード分析により、必要最低限の登録項目、患者および医療者の関心の高い項目、項目の関連性、療養の質（QOL）に影響する項目を抽出することは、立命館大学大学院の「生存学」のサイトと連携し、今後も継続して行っていくことにする。

個人単位での療養の工夫、医師などの医療従事者の説明の仕方の問題点の抽出、患者・家族のQOL向上に寄与する項目の抽出は、次年度も研究を継続する。そして患者ごとのレジストリを基本としつつ、疾患・症状・療養ごとのレジストリとしても検索・分析できるようにしていく。

本研究班で試行した患者登録サイトの立ち上げと患者によるアウトカム評価に関する研究は、あとしばらくは公的資金を得て一定の独立性と恒常性を有する研究として継続していくことが望ましいが、外部資金を投入しさらに対象疾患を拡大し、活動の拡大拡張を図っていく方針である。

## F. 健康危険情報

特になし

## G. 研究発表

### 1. 学会発表

6月15日土 近畿ブロック総会 水町真知子、小林貴恵、橋本操、川口有美子

6月16日日 DPI 日本会議総会 川口有美子

6月29日土 日本作業療法学会 小林貴恵

7月26日金 稀少疾患登録/国際ワークショップ

精神・神経疾患研究開発費・Remudy 木村班

難治性疾患等克服研究事業「今後の難病対策のあり方に関する研究」班

8月24日土 日本難病看護学会 中山優季、井手口直子

8月26日月 港区主催 市民講座「難病女子トーク」川口有美子

12月15日（日） 市民・研究者シンポジウム第4回「難病研究と創薬」橋本操、川口有美子

## 患者レジストリの連携 研究協力者：山本 晃 株式会社 R102

「患者および患者支援団体等による研究支援体制の構築に係る研究」（橋本班）  
研究代表者：橋本操（NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会）

「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究」  
（略称 JPA 研究班）

研究代表者：伊藤建雄（一般社団法人日本難病・疾病団体協議会）  
研究分担者：森田瑞樹（東京大学大学院情報理工学系研究科）  
荻島創一（NPO 知的財産研究推進機構，東北大学東北メディカル・メガバンク機構）  
西村邦裕（NPO 知的財産研究推進機構，東京大学大学院情報理工学系研究科）

### 研究要旨

平成 24 年度より、難治性疾患克服研究事業の横断的基盤研究分野において、患者主体のレジストリ構築を一つの目的に、「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究」（略称 JPA 研究班）、及び「患者及び患者支援団体等による研究支援体制の構築に係る研究」（橋本班）として活動を行ってきた。

それぞれの研究班で成果物として、JPA 研究班では患者主体の患者レジストリ J-RARE.net を平成 25 年 9 月に、橋本班としては、患者登録サイト WE ARE HERE 平成 24 年 12 月にそれぞれ開設し、運用を行っている。J-RARE.net では対象疾患が 4 疾患（遠位性ミオパチー、再発性多発軟骨炎、シルバー・ラッセル症候群、マルファン症候群）を対象としている。WE ARE HERE では対象疾患を平成 24 年度は 7 疾患（脊髄性筋萎縮症、シャルコー・マリー・トゥース病、遠位型ミオパチー、多発性硬化症・視神経脊髄炎、進行性骨化性線維異形成症、フォン・ヒッペル・リンドウ病、筋萎縮性側索硬化症）、平成 25 年度は対象疾患の限定をなくし運用している。難治性疾患克服研究事業として取り組まれている患者主体のレジストリとして、同一疾患の患者を双方のレジストリ対象者としており、将来的に分野を横断して他の患者レジストリとの連携も検討がされている。そのためユーザの視点として、双方の患者レジストリ利用者における利便性の向上を目的に、平成 25 年度 12 月に双方のレジストリをシームレスに行き来するための連携を行った。

### 共同研究団体

一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会、SMA 家族の会（脊髄性筋萎縮症）、CMT 友の会（シャルコー・マリー・トゥース病）、PADM 患者会（遠位型ミオパチー）、MS キャビン（多発性硬化症、視神経脊髄炎）、FOP 明石（進行性骨化性線維異形成症）、ほっと Chain（フォン・ヒッペル・リンドウ病）、日本 ALS 協会近畿ブロック（筋萎縮性側索硬化症）TIL ベンチレーターネットワーク、NPO 法人 ALS/MND サポ

ートセンターさくら会、株式会社バイトルヒクマ

### A. 研究目的

患者レジストリにおける当事者の主体的かわりかは、患者の患者自身の主観的症状や報告 PRO(Patient Reported Outcome)を収集する上で重要であり、患者の絶対数が少ない疾患において、調査や研究のための患者母数を確保するために、国内はもちろん、海外の

患者団体との連携もまた重要である。患者レジストリの仕組みを当事者が作ることにより、患者同士の連携から派生して各国の患者レジストリの連携がしやすくなるという波及効果も期待される。患者自信の悩みを救いあげることで患者の意識の底上げにつながり、患者レジストリを運用することの意義が出てくる。今後はさらに新薬や医療機器の開発を期待、企業との連携も視野に入れ連携をして充実していくことが必要である。

本研究では、2つのレジストリを対象に連携を行い、実際の技術的な実装を行うことを目的とする。連携に当たってはユーザの視点から、2つのサービスをスムーズに行き来できるようにすることを目指す。

## B. 研究方法

J-RARE.net、WE ARE HERE 間での連携方法について検討の上、2つのレジストリ間での連携機能の実装を行った。

## C. 研究結果

### 1. 接続方式について

J-RARE.net と WE ARE HERE の接続については、様々な接続方式について検討した結果、2つのレジストリ間で連携機能を実現することと、開発期間、およびセキュリティ要件を満たすものとして下記仕様に基づき行うこととした。

#### 【前提条件】

- 1) 各システムにて一意となるメールアドレスをキーとして認証連携を行う。
- 2) 他方のシステムへ遷移する際は別ウィンドウでオープンする。
- 3) ログイン状態は各システムがそれぞれで

管理することとし、他方のログイン状態は意識しない。

#### 【システム間連携方式について】

##### 1) ID 存在確認

リクエストパラメータにて連携されたメールアドレスがシステム内に存在するか確認を行う。確認の結果、メールアドレスが存在していれば、ワンタイムパスワードを発行し要求元サーバに結果を通知する。

##### ①リクエスト

HTTP リクエストに以下に記すパラメータを付加し、POST にて送信する。なお、セキュリティを保持するため、下記対策を行なう。

- ・GET でのリクエストはエラーとする。
- ・リクエスト送信元の IP アドレスを取得し、連携先サーバからのリクエストでなければエラーとする。連携先サーバの IP アドレスについてはあらかじめ通知し、お互いのサーバで設定しておくものとする。
- ・パラメータについては表 1: ID 存在確認リクエストパラメータの通りとする。

##### ・IP アドレス

HTTP ヘッダより『HTTP\_CLIENT\_IP』、『HTTP\_X\_FORWARDED\_FOR』のいずれかを取得する。REMOTE\_ADDR はプロキシサーバのアドレスが設定されるため使用しない。

##### ②レスポンス

ID 存在確認のリクエストを受けたシステムは、各々のシステム内に対象メールアドレスが存在するか確認し結果を返却する。判定結果は HTTP レスポンスメッセージボディに XML 形式にて設定し、返却するものとする。

・パラメータについては表 2：レスポンスパラメータの通りとする。

### ③暗号キー

下記に定める方式により、リクエストパラメータ、暗号キーを確認し、一致しない場合はエラーとする。

#### ・暗号方式

AES-2056-CBC

#### ・共通鍵

#### ・元データ

判定結果が TRUE の場合のみ設定する。有効期限は双方にて取り決めることとするが長くとも数十分程度までとする。上記 (3) と同様の方式にて AES 暗号化を行なったものを返却する。

## 2) ログイン連携

### 1) の ID 存在確認にて双方のシステムにログ

イン ID を保持していることが確認できた場合、リンク、ボタン等をクリックすることにより、他方のシステムを、ログイン済みの状態で表示する。画面は新規ウィンドウで開くこととする。

### ①リクエスト

リクエストにおける制約事項は 1) と同様とする。

・パラメータは表 3：ログイン連携リクエストパラメータ の通りとする

#### 3) ユーザ登録画面連携

リクエストパラメータにてメールアドレスを連携する。連携先システムでは、ユーザ登録画面のメールアドレス入力欄に表 4：ユー登録画面連携パラメータを設定し変更不可状態として表示する。

表 1：ID 存在確認リクエストパラメータ

論理名	物理名	未設定時	
メールアドレス	mailAdrs	エラー	各システム内で一意となるメールアドレス。 両システムで同一のものを登録することが前提。
暗号キー	encKey	エラー	AES による共通鍵暗号を用いる。 復号した値が事前に取り決めた値と異なる場合は エラーとする
SALT	salt	エラー	AES 暗号化を行なう際に使用したランダムな文字列

表 2：ID 存在確認レスポンスパラメータ

論理名	物理名	未設定時	
判定結果	chkResult	エラー	1: 対象アドレスが存在する 0: 対象アドレスが存在しない
ワンタイム パスワード	pswd	エラー	要求されたサーバが発行するワンタイムパスワード AES 暗号化を行い、返却する

SALT	salt	エラー	AES 暗号化を行なう際に使用したランダムな文字列
------	------	-----	---------------------------

表 3：ログイン連携リクエストパラメータ

論理名	物理名	未設定時	
メールアドレス	mailAdrs	エラー	各システム内で一意となるメールアドレス。 両システムで同一のものを登録することが前提。
暗号キー	encKey	エラー	AES による共通鍵暗号を用いる。 復号した値が事前に取り決めた値と異なる場合は エラーとする
SALT	salt	エラー	AES 暗号化を行なう際に使用したランダムな文字列

表 4：ユーザ登録画面連携

論理名	物理名	未設定時	
メールアドレス	mailAdrs	エラー	各システム内で一意となるメールアドレス。 両システムで同一のものを登録することが前提。

【ユースケース】

連携時のユースケースについて下記に示す。以下、各ユースケースについては J-RARE.net、WE ARE HERE は可逆とする。

1) 双方の ID を保持している場合（図 1）

- ① ログイン済のシステムから暗号化されたメールアドレス、及び暗号キーを相手側システムに対して ID 連携リクエストとして送信する。
- ② 相手側システムは受けとったリクエストに含まれる暗号化されたパラメータを復号した後、同一のメールアドレスが存在しているかを確認し、レスポンスとして判定結果、及び当該ユーザに対するログイン認証を許可するためのワンタイムパスワードを暗号化の上返答する。
- ③ ログイン済のシステム側でユーザ画面に暗号化したメールアドレス及び再度復号、暗号化したワンタイムパスワードを利用した相手側システム用ログインリンクを表示する。
- ④ 相手側システムで、再度受け取ったパラメータを復号した後に、元の②の ID 存在確認時に発行したワンタイムパスワードとの合致を確認し、ログインを許可する。

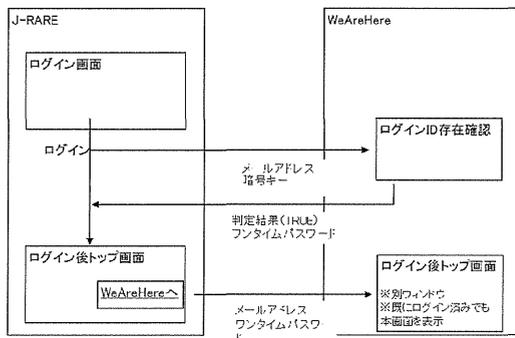


図 1：双方の ID を保持している場合の流れ  
 (ユースケース 1)

2) 片方の ID のみ保持している場合（図 2）

- ① ログイン済のシステムからメールアドレス、及

び暗号キーを相手側システムに対して ID 連携リクエストとして送信する。

- ② 相手側システムは同一のメールアドレスが存在しているかを確認し、レスポンスとして判定結果となるメールアドレスが存在しない旨をレスポンスとして返答する。
- ③ ログイン済のシステム側でユーザ画面にメールアドレスを利用した相手側システム用登録リンクを表示する。
- ④ 相手側システムで、③のリクエストを受け、メールアドレス設定済の登録画面を表示する。

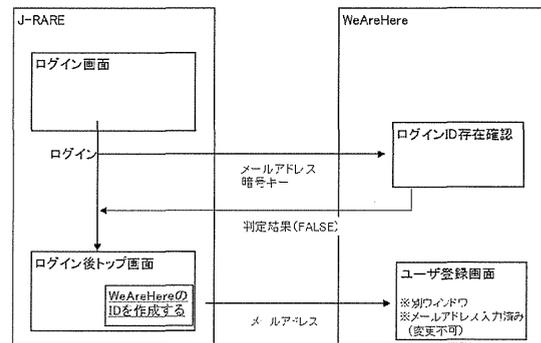


図 2：片方の ID のみを保持しているときの  
 流れ(ユースケース 2)

3) 双方とも ID を保持していない場合

- ① 双方のシステムの ID を保有していない場合、片方のシステムから新規アカウントの登録を行い、完了した上でログイン状態となった後に 2) にあるもう一方のアカウント発行の機能を利用可能とする。

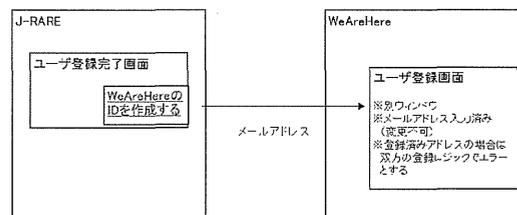


図 3：双方とも ID を保持していない場合の

流れ(ユースケース 3)

4) 片方のシステムからログアウトした場合 (図 4)

1) のケースで双方のシステムにログインがされている状態から、片方のシステムでログアウトした場合については、ログアウトした旨は相手側には通知せずにログアウトしたシステムのみで未ログイン状態となる。この場合、もう一方のログアウトを行っていないシステムでは、ログイン状態となっており、再度 1) の通りの処理を行うことにより、一旦ログアウトしたシステムへの再ログインが可能となる。

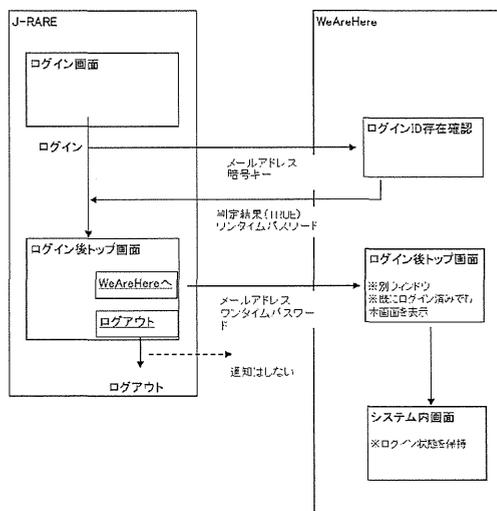


図 4 片方のシステムからログアウトした場合の流れ(ユースケース 4)

2.各レジストリにおける機能について

1) J-RARE.net (<https://j-rare.net/>)

提供機能は下記の通り。

- 日々の記録  
服用した薬の量や体調（体温や血圧など）の記録
- 通院の記録  
通院した際の診察結果、医療費・交通費や検

査値などの記録

- アンケート  
アンケート調査や定期 QOL 調査の実施
- わたしの病歴  
発症や診断がつくまでの病歴、症状の変化の記録
- お知らせ  
治験の案内やアンケート調査の結果などのお知らせ
- ニュース

希少疾患・難病や医療関連のニュースの配信活用例としては、「日々の記録」に毎日の血圧を入力することによる血圧などのモニタリング、登録したデータを診察の際に医師に見せる、「通院の記録」に医療費や交通費を入力し医療費の計算をする、「わたしの病歴」をご利用しこれまでの病歴を整理する、ニュースをチェックする、などをユースケースとして想定している。

登録時には、氏名、性別、生年月日、国籍、メールアドレス、郵便番号、病名、病名の確認をした医師の氏名、医療機関等の情報を必須として、個人情報を含めたデータを患者レジストリとして登録する形態となっている。

2) WE ARE HERE (<http://nambyo.net>)

提供機能は下記の通り

- お知らせ  
難病や医療関連のニュースの配信、レジストリからののお知らせ
- 難病知恵袋  
登録者が他の登録者に知ってほしい知識の登録、共有
- 病のライフヒストリー  
登録者の疾患にかかわる時系列での出来事を登録、共有

活用例としては、患者自身が疾患を通して得た知識・知恵や、患者自身の病の履歴情報を他者と共

有することにより、自分のデータを治療研究に役立てたい、病気に関する経験や知識を共有したい、自分と似た症状をもつ人と交流したい、といった要望を満たすことで利用促進を図っている。登録時にはメールアドレス、性別、生年月日、疾患名が主な情報で、個人情報に係る内容は収集せず、データ登録に際しての労力を省く目的で属性情報のみで利用可能な形態となっている。

それぞれで登録者に対して提供される機能に違いはあるが、いずれも、患者の PRO を研究に活かすものとして、患者自身が情報を登録することを想定して構築されている。従来の国・医療従事者主体の登録システムでは、断続的・間接的なデータ、個人情報保護のため手続きが煩雑な仕組み、客観的評価として正確性のあるデータ、であるという特徴に対して、患者主体の登録システムとして、連続的・直接的なデータ、情報の公開権限を患者が保有していること、主観的評価としてのデータ、であるという特徴があり、相互に補完する関係にある。

### 3. 患者レジストリの連携機能実装

2013年12月、J-RARE.net、WE ARE HERE 双方の患者レジストリ間での連携機能の実装を完了した。

#### 1) J-RARE.net ログイン後に WE ARE HERE へ連携

J-RARE.net にログイン画面（図5）よりログインすると、上部メニューの一つに「WeAreHereへ」というリンクが表示される。（図6）この表示がなされる時点で、ユースケース1、ユースケース2にあるシステム間での ID 存在確認が行われ、連携時の処理として相手側システムでログインとなるか登録となるかが決定された上でリンクが設置されている。

リンクをクリックした際にユースケース1の ID

存在確認の結果レスポンスがとして存在確認がとれている場合には図7の通り WE ARE HERE へのログインが行われ、ID 存在確認の結果レスポンスとして存在確認が取れなかった場合には図8に示す通り、J-RARE.net 側で登録されている E-mail アドレスが挿入され、変更不可な状態で WE ARE HERE の初期登録のフローに入る。



図5：J-RARE.net ログイン画面

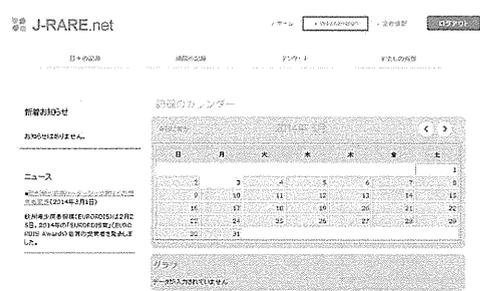


図6：J-RARE.net ログイン後



図7：J-RARE から WE ARE HERE 連携ログイン

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）  
総括研究報告書



このサイトのログインで利用するメールアドレスを入力してください。  
入力して送信を押すとregister@nambyo.netから確認用のメールが届きます。

Eメールアドレス



図 8 : J-RARE から WE ARE HERE 連携登録

2) WE ARE HERE ログイン後に J-RARE.net へ連携

WE ARE HERE にログイン画面 (図 9) よりログインすると、TOP 新着メニューの一つに

「J-RARE.net」へのリンクが表示される。ユースケース 1 の場合には、図 10 の通り「J-RARE にログイン」というリンクが設置され、ユースケース 2 の場合には、図 11 の通り「J-RARE に新規登録」というメッセージとともにリンクとして通知ボックスが設置される。こちらもログイン時にシステム間での ID 存在確認が行われ、連携時の処理として相手側システムでログインとなるか登録となるかが決定された上でリンクが設置されている。

リンクをクリックした際にユースケース 1 の ID 存在確認の結果レスポンスがとして存在確認がとれている場合には図 12 の通り J-RARE.net へのログインが行われ、ID 存在確認の結果レスポンスとして存在確認が取れなかった場合には図 13 に示す通り、J-RARE.net の初期登録のフローに入る。



あなたの体験談を聞かせてください。  
あなた自身や家族の体験談を、研究に役立てましょう。



ログインする

メールアドレス

パスワード

忘れがちなパスワード

メールでログイン

Facebook でログイン



図 9 : WE ARE HERE ログイン画面



図 10 : WE ARE HERE ログイン後 ユースケース 1



図 11 : WE ARE HERE ログイン後 ユースケース 2

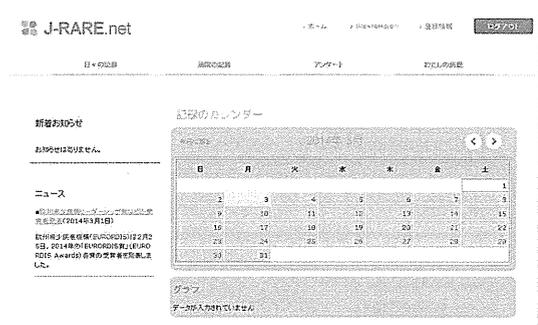


図 1 2 : WE ARE HERE から J-RARE 連携ログイン



図 1 3 : WE ARE HERE から J-RARE 連携登録

上記通り、連携において、ユースケース 1、ユースケース 2 での ID 存在確認、およびログイン連携が行える機能を実装した。

#### D. 考察

日本国内において難治性疾患関連団体、患者会や支援団体が複数存在しているがそれぞれの独自に患者レジストリを開発、運営している現状がある。また、それらのレジストリにおいては初期登録やログイン認証からはじまり、類似の機能を持っている部分も多い。しかしながらそれらの仕様はまだ統一されておらず、連携に際しては別途連携のための開発が必要である。

今回の連携の実施により、ユーザの視点から複数の患者レジストリをスムーズに行き来することが可能となり、また記録できる内容が異なるレ

ジストリであっても利用することが簡単になることが示せた。今後は、他のレジストリとの入り口(ログイン)部分での連携、さらにはデータ同士の連携を考えていく必要がある。

#### E. 結論

今回の患者レジストリの連携においては、患者主体レジストリとして将来的な構想に基づいたルール整備と仕組みづくりが必要であることが明確となった。今後は研究内容として、横断的な患者主体の患者レジストリとしてどのような仕組み、仕様、システムが必要であるかを研究者、患者の視点を十分に入れた上で検討していく必要がある。

#### F. 研究発表

1. 論文発表  
該当なし
2. 学会発表  
該当なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

## Ⅱ. 分担研究報告書

## 希少疾病に対する治験の課題

研究分担者 青木 正志 東北大学神経内科 教授

### 研究要旨

希少疾患（難病）に対する治療薬の開発は、社会から最も切望されている課題の一つである。一方、その治験を担うのは大手製薬会社とは限らず、大学病院などのアカデミアが主体となることも多い。元々試験の対象者が非常に少ない疾患の場合は日本全国の患者へ参加を呼び掛ける必要があり、さらには状況に応じて積極的に国際共同試験を行う必要がある。東北大学病院で行っている治験でも患者への情報提供には苦勞している。希少疾患に対する医薬品や再生医療が期待される中で、全国の患者へどのように治験の情報を伝えていくかは重要な問題である。患者会が協力して治験の被験候補者を登録するシステム（レジストリ）の構築が求められる。

### 共同研究者

加藤昌昭（東北大学病院神経内科）

割田 仁（東北大学病院神経内科）

川内裕子（東北大学病院神経内科・徳洲会病院 ALS  
ケアセンター）

佐藤裕子（東北大学病院地域医療連携センター）

（倫理面への配慮）

患者個人情報はいないで研究を行った。

### A. 研究目的

希少疾患に対する治験はいわゆる大手製薬メーカーが担うとは限らず、医師主導治験あるいはベンチャー企業と大学病院の共同開発の形態をとることが多い。元々試験の対象者が非常に少ない疾患の場合は日本全国の患者へ参加を呼び掛ける必要があり、状況に応じて積極的に国際共同試験を行う必要がある。いずれにせよ希少疾患の治験を成功させるためには試験対象患者（被験者）の候補者リストを作成することが重要となる。

### B. 研究方法

東北大学病院で施行している縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーに対する医師主導治験（フェーズ I 試験）あるいは同院で現在施行中の筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対する肝細胞増殖因子（HGF）治験（フェーズ I 試験）における患者エントリーの状況を検証した。

### C. 研究結果

縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーはわが国で約 300 名程度の患者しかいない希少疾患（ウルトラオーファン）であり、これまでに確立した治療法はない。一方で、国立精神神経医療研究センターの西野らが動物モデルにシアル酸を補充することで症状の改善に成功し、治療法の開発が期待されている。

シアル酸（N アセチルノイラミン酸）を用いた縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー患者に対するフェーズ I 試験は 2010 年 11 月から東北大学病院にて医師主導治験として行われた。被験者は 6 名であったが、患者会のメーリングリストによる呼びかけにて全国から患者が登録してもらうことができた。海外での試験結果を受けて、今年度（2013 年 10 月から）は追加のフェーズ I 試験を東北大学病院にて行っている。2012 年 6 月からは国立精神神経医療研究センターが運営する登録システム Remudy（Registry of Muscular Dystrophy）が立ち上がっており、これとの連携も図っている。

ALS も治療法が確立していない難病である。企業による治験も行われているが、東北大学病院では強力な神経再生作用をもつ、肝細胞増殖因子 HGF を用いた治療法の開発をベンチャー企業と共同で進めている。

2011 年 6 月に治験届を提出し、同 7 月からフェーズ I 試験を開始した。試験開始にあたっては仙台および東京で記者会見を行い、情報提供に努めた。開始当初は全国から問い合わせがあったが、その後、患者・主治医からの問い合わせは徐々に少なくなり、エントリーに苦労している。本試験の進捗状況は患者会に随時、報告をして協力を得ている。

#### D. 考察

希少疾患に対する医薬品や再生医療が期待される中で、全国の患者へどのように治験の情報を伝えていくかは重要な問題である。患者会が協力して治験の被験候補者を登録するシステムの構築が求められる。

#### E. 結論

橋本班で構築している患者レジストリシステムのよって患者が治験などの正しい最新情報を得ることができるように期待する。

#### F. 健康危険情報

特記事項なし

#### G. 研究発表（2013/4/1～2014/3/31 発表）

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

青木正志、ALS 治療研究の最新動向と HGF 治験の進展について

平成 25 年度日本 ALS 協会総会 特別講演 2013

年 5 月 18 日 戸山サンライズ、東京  
青木正志、臨床研究における産官学連携の促進  
アカデミアの立場から  
第 12 回瀬戸内国際臨床試験カンファレンス  
2013 年 10 月 5 日 愛媛県松山市

青木正志、DMRV 追加第 I 相試験の進捗状況と今後  
必要なこと

第 6 回遠位型ミオパチー患者会シンポジウム  
2014 年 2 月 23 日 品川

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 患者の主観的医療評価（Patient Reported Outcome:PRO）と主観的 QOL 測定法 SEIQoL(Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life)に関する研究 研究分担者 井手口 直子 帝京平成大学薬学部

### 研究要旨

患者の主観的評価を医療評価に取り入れることの重要性が高まっている。主観的な QOL 評価である SEIQoL とインタビューを併用したところ、患者にとっての主観的評価には医療のみでなく医療従事者への評価が混在することがわかった。そこで患者を交えた多職種混合のディスカッションで医療従事者の望ましい態度と望ましくない態度と影響について探索した。

### 共同研究者

川口有美子（NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会）

中島孝（国立病院機構新潟病院）

中山優希（東京都医学総合研究所）

後藤恵子（東京理科大学薬学部）

### A. 研究目的

患者の主観的評価を医療評価に取り入れることの重要性は近年高まってきており、FDA ではガイドラインが存在するが、日本では充分とは言えない。一方、医療経済としての費用対効果計算のための QUALY の概念（生存年と QOL）は浸透しつつある。患者の QOL を考えたときに汎用される EQ-5D など健常者を対象として作成された尺度では、神経難病や治らない病気の患者の QOL を測定できるとは言えない。そこで主観的な QOL 測定法である SEIQoL(Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life)を用いると同時に、患者にとって医療への期待や失望そして医療従事者の態度が治療の意欲に影響を受けたことなどを半構造化インタビューにて、探索的に引き出すことを目的とする。

### B. 研究方法

1・神経難病患者への自分が受けた医療につい

でのインタビューおよび主観的な QOL 測定方法である SEIQoL の測定を行った

2・医療従事者がどのような態度に問題があるか、またどのような態度がミニマムおよび理想的に望ましいのかのグループディスカッションを行い、まとめた。今回は特定の医療従事者ということで、薬剤師を対象とした。1グループ7名とし、医師、看護師、薬剤師、理学療法士、ケアマネージャー、患者を配置し、記録係を1名つけた。

### （倫理面への配慮）

本研究は、帝京平成大学臨床研究の倫理委員会の承認を得て行った。

### C. 研究結果

1. 神経難病患者へのインタビューと SEIQoL

#### パーキンソン病患者 A 氏

医療評価に基づくインタビューからは、専門医に診察してもらえる安心感があるという利点の一方で、病院関係者からの疾病に関する情報提供が少ないと感じた経験や薬剤の効果が実感できていない不満といった精神的不利益に関する回答が得られた。

SEI-QoL 測定では

キュー1：外出の機会を増やしたい (0.16)

目的のある外出をしたい。人と会うことにより  
迷惑や負担をかけることが心配で外出に消極的  
になっている。

キュー2：好きなことを再開したい (0.18)

ゴルフ、テニス、絵を描くことが趣味。現在は  
全て休んでいる状態。

キュー3：妻への負担を軽くしたい (0.16)

会社勤めをしていたころと比較して家にいる  
時間が増え、自分のためにやるが増えている  
のではないかと考えている。

キュー4：PCを元のように使いたい (0.28)

利き手の右手がマウス操作を上手くできず時  
間ばかりかかる。

キュー5：体の動きを安心して行いたい (0.22)

突如ふらつきが起るため、駅で電車を待つこ  
とや階段を下ることが非常に怖い

となった。それぞれのキューの満足度と重要度  
は図1、2に示す。

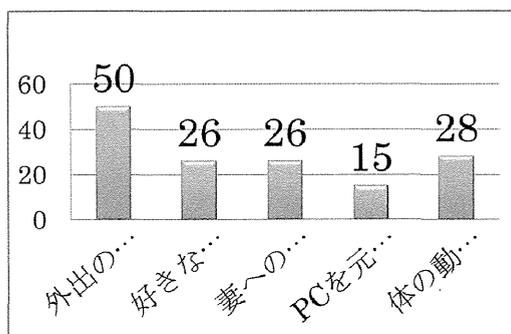


図1 満足度

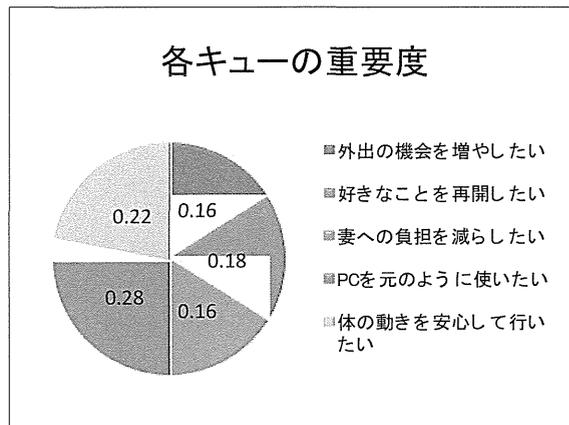


図2 重要度

### INDEX

	レベル	重み	レベル× 重み
外出の機会を増やしたい	50	0.16	8
好きなことを再開したい	26	0.18	4.68
妻への負担を減らしたい	26	0.16	4.16
PCを元のように使いたい	15	0.28	4.2
体の動きを安心して行いたい	28	0.22	6.16

合計 27.2

表1. 患者の INDEX は 27.2 となった。

### 遠位型ミオパチー 患者B氏

今まで受けたの医療については、

「骨密度や体重などを定期的に測定しておき  
たかった」、「リハビリにも初期の段階から積極的  
に関わりたかった」、

今後の見通しや希望については、

「最新の医療を受けていきたい」、「医療を受ける  
患者側も自発的に勉強をしていかなければなら  
ない」、「よい医療を受けるためにも、どのような  
事が必要なのかを考え、患者会としても発信して、  
患者側にも意識を変えてもらいたい」と回答した。

### 5つのキュー

家族、子ども、友達、患者会、海外

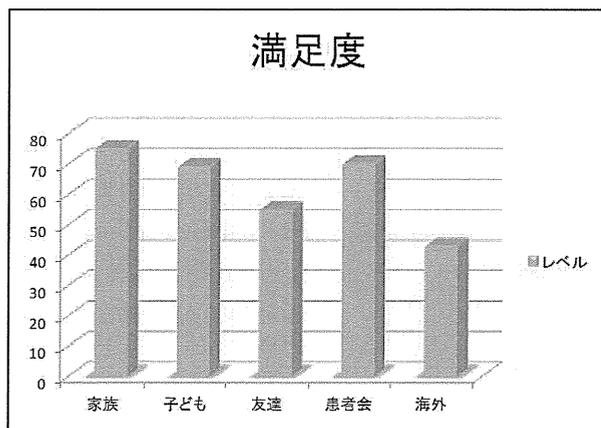


図3 満足度

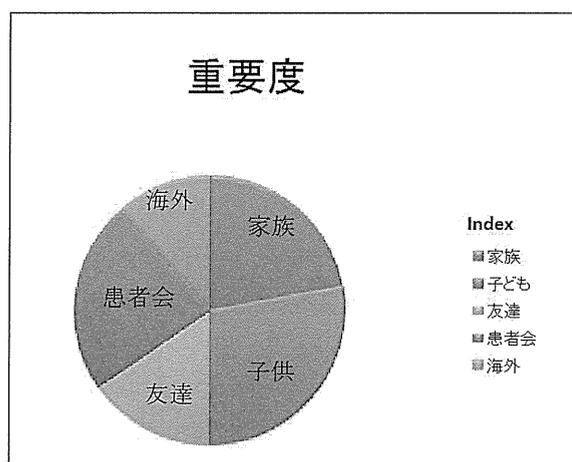


図4 重要度

### SEI-QoL Index(2013.11)

キュー	レベル	重み	レベル×重み
家族	75	0.23	17.25
子ども	69	0.29	20.01
友達	55	0.16	8.8
患者会	70	0.24	16.8
海外	43	0.12	5.16

Index 68.02

表2. SEIQoL-indexは68.02となった。

## 2. 患者の主観的評価に基づくグループインタビュー

2014年2月22日（土）

13:00-17:00

【結果】患者から見た医療従事者（薬剤師）について

＜患者から見た医療従事者の態度で感じた影響

（薬剤師に関して）＞

- ・薬を渡すだけだと思っていたが、医師が薬の量を間違えて書いて、薬剤師が「量が多すぎるよね」と言ってくれて直してくれた。知識が多いだけで使えなかったら意味がないし、目的がなかったらどんな仕事も駄目ではないか
- ・昔は事務的な対応をされるが多かったが、最近は自分の変化に気づいてくれて、丁寧、悪い評価を感じたことがない
- ・（保険薬局に対して）どこの薬局でもいいというが、自分の病気の薬を良く扱っている薬局のほうがいいかと思う、しかし調剤に時間がかかるのでそれを待つだけ受け取るだけで精一杯です。だから薬剤師に時間をさいて対応してもらうことは求めています。現状のシステムでは無理かな。
- ・治療については、罹患したころにくらべると、いまは大きな変化がない。緊急性がないので自分が言う一言ふたことで何か変わるのか、何かあってもそれが重要なことかどうかわからない。全部手帳に書いて報告しているが薬はなかなか変わらない。病院を変えることは物理的に無理
- ・あまり薬剤師に会う事はない
- ・ジェネリックに変えるかといつも聞かれる、患者の時間、体調や状況をかんがえて対応してほしい。待ち時間も長い
- ・入院したとき、薬剤師がこない、忙しそうにしているので聞きづらい
- ・病棟に薬剤師がくると薬のことを聞ける。病棟に来る薬剤師はしっかり説明してくれるので安心できる
- ・薬剤師はいつも忙しそうにしている。いつもPCにむかっていて、小走り、忙しいと患者に思わせては話しかけづらくなる

- ・同じ薬局の薬剤師で個人差がある。細かく説明する人と、前回と同じですと言って親切でない人がいる。漢方は説明が多いのでしっかり説明してくれると再確認できる、患者は家でしらないので、薬剤師が言ってくれるとありがたい。
- ・忘れ物をしたときに、一ヶ月後に薬局へ言ったら「忘れ物はありませんか」と覚えていてくれた
- ・疑義照会ですぐに対応してくれる人と、嫌な顔をする人がいる
- ・表情がマニュアル通り、説明もマニュアル通り
- ・最初はいい薬剤師と感じたが、薬局が混んでいるのに患者と無駄話をしている
- ・患者の要望をきいてくれない
- ・10mgの処方で、患者は5mを2つ欲しいが薬剤師は10mをわればいいと言う、錠剤を割るということをしらない患者もいるがその時はどうするのか
- ・毎回同じ説明をする
- ・体調が悪いとき、二回症状を聞かれて辛かった
- ・夜間に胃腸炎で救急外来にかかったとき、待ち合い室にいきなり薬をもってきて、上から目線で薬をわたされた。態度が悪く聞く気にならなかった。患者に寄り添っていない
- ・病院と近所付き合いで薬剤師と仲良くできた
- ・飲み合わせについて聞いたら「先生がだしているから大丈夫」と言われた
- ・声が大きいため個人情報ももれてしまう
- ・薬局で風邪薬を貰った、言いにくい難病はいいたくないで「どうしましたか」という聞き方は困る
- ・処方薬が何が何だかわからないときに、新米の薬剤師が調べて説明してくれた
- ・飲み忘れについて聞いたが返答がない
- ・医師にきかれると「飲んでますと返答してしまう」ステロイド、ホルモン剤
- ・抗がん剤使用中体調が悪いときに、薬を席まで

もってきてくれた

- ・薬を一回分づつわけてもらった、そういうことができることを自分がしなかった
- ・ジェネリックを飲んでいたのに、薬局で先発品を出された。GEにしてほしいと言ったら嫌な顔をされた
- ・「これといって効かない薬だけど先生がだしているからしょうがない」と言われた
- ・出ている薬から心配してくれた
- ・気持ちを押しさえるためにうつ薬がでたが、「うつの薬」と言われて落ち込んだ、気を使って「気分を落ち着かせる薬」といって欲しかった。

#### <望む姿>

- ・ネガティブな情報を伝えられたとき、自分に当たっているか解らないが、こころのストレスになるだけだからあまり気にしないようにしている。暗い気持ちの患者を少しでも前向きにできる人が必要だと思う
- ・お薬手帳の意義がまだ解らない（救急の時だけではない）
- ・ポンプでの持続皮下中など、在宅での挑戦を積極的にしている薬剤師もいていいと思う
- ・楽しく明るくが両方に必要だよ。だからって完治でもないし、治っているわけでもないけどね
- ・技術も大切だけど、心が大切だし、聴かせてくれるような人材が必要です
- ・医療用語はインパクトがあるので、いかに伝えるかが課題だと思う
- ・医師は治ったといえども患者は治っていない、パーキンソン病は10年まで見れるがそれ以上は診れないという非常識の人もいる。6割うつになるときく。薬もらって薬剤師とかと仲良くなればいいと思う
- ・薬剤のことを聞く窓口が別にあって相談できるシステムが欲しい
- ・言葉よりも気持ちが大切に、寄り添ってもらえると心が開ける