

5) 平山陽子、岩木三保、林信太郎、吉良潤一：福岡
県難病相談・支援センターにおける就労支援状況と
課題。日本難病医療ネットワーク学会第1回学術集
会：2013

6) Iwaki M, Nakai M, Tateishi T, Murai H, Hayashi
S, Kira J: The roles of coordinators for medical
care of patients with intractable neurological
diseases in Japan from the point of view of
continuity care: 24th International Symposium on
ALS/MND

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

神経筋疾患の臨床実態調査と支援体制の構築

脊髄性筋萎縮症における臨床的検討と神経筋疾患をもつ子どもたちの思春期の課題と対応 研究分担者 斎藤 加代子 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター 所長・教授

研究要旨

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関わる研究として、平成 24 年度は第一段階として神経筋疾患である脊髄性筋萎縮症（SMA）の臨床実態を明らかにするために、4 都道府県の臨床調査個人票のデータベース化とその解析を行った。さらに、医師主導治験・国際共同治験の開始を目指して、患者登録システムおよび運動機能評価スケールの導入を開始した。2 年目の平成 25 年度は SMA をはじめとした、神経筋疾患の子ども達のサポートシステムを確立することを試みた。質問紙により、この時期に生じる課題を分析し、子どもたちの心身の成長・発達のために支援すべきことを明らかにし、どのような支援体制が必要かを検討した。

共同研究者

伊藤万由里、松尾真理、荒川玲子、浦野真理
（東京女子医科大学附属遺伝子医療センター）

なくない。

本人と親への支援を考える上で、現状を把握することは重要であると考えられた。

A. 研究目的

患者および患者支援団体等による研究支援体制の構築をめざし、第一段階として脊髄性筋萎縮症（SMA）の臨床実態、病態、発生機序の解明、そして根本治療法開発の基盤の確立を目標とし、臨床実態を明らかにするために、臨床調査個人票の分析を行い、医師主導治験・国際共同治験の開始を目指して、患者登録システムおよび運動機能評価スケールの導入を開始することを目的とした。

さらに、慢性疾患を抱える子ども達をサポートするために、情緒が不安定になる思春期に生じる課題を分析し、どのようなサポートが必要かを考え、子どもたちの心身の成長・発達のために支援すべきことを明らかにしたいと考えた。神経筋疾患を抱える子どもたちにとって、この時期は特に、成長と共に運動機能障害が顕著になり、自由な行動に制限が生じる事が多い。筋力低下を強く自覚するようになると、他児と自分を比較して劣等感を抱くこともあり、同時に将来への不安が増大する。家族への反抗、不登校などの問題も生じることがある。一方、親は、子どもが障害を持つことへの否定的な感情を抱え、またその反動として過保護に接してしまうことも少

B. 研究方法

1) 臨床調査個人票の分析：特定疾患治療研究事業対象疾患としての臨床調査個人票を元に SMA 患者データベースを構築し、北海道、東京、埼玉、大阪における新規申請分、合計 104 件（性別：男/女＝70/34、年齢：0～83 歳）を入力し分析した。

2) 患者登録システムの開始：患者の臨床情報・遺伝子情報などを患者がダウンロードできるように Web 上に掲載した。患者と主治医が記載した登録用紙を本研究班事務局に郵送する方法で、患者登録システムを構築した。

3) 運動機能評価スケールの導入：平成 23 年 10 月から平成 24 年 12 月の間に東京女子医科大学附属遺伝子医療センターを受診した SMA 患者延べ 25 人（II 型 13 人、III 型 12 人）に Modified

Hammersmith Functional Motor Scale(MHFMS) score (表 1)を用いて運動機能評価をおこなった。評価項目は、坐位から始まり、臥位と寝返り、立位、歩行の領域に分類し、全 20 項目をスコア 0(全くできない)からスコア 1、スコア 2 の 40 点満点で採点した。

4) 思春期の患者家族を対象としたアンケート：平成 24 年 12 月～平成 25 年 1 月の期間に実施し、対象は東京女子医科大学附属遺伝子医療センターに通院する神経筋疾患をもつ 10 歳以上の患児がいる家庭。質問紙を 110 通郵送し、選択回答と自由記述にて回答を得るようにした。質問項目は、以下の大項目から構成した。1.成長に関して：身体的成長（二次性徴について）、精神的な成長、具体的な変化：家族関係、学校生活、病気について 2.親の子どもへの感情 3.病名告知について 4.学校の対応 5.サポートシステムについて、等で構成し、検討を行った。

（倫理面への配慮）

特記事項なし

C. 研究結果

1) 臨床調査個人票の分析：I 型 13 例、II 型 16 例、III 型 19 例、IV 型 53 例、その他 (SMARD: SMA with respiratory distress 2 例、遠位型 1 例) であった。年齢分布は 0～9 歳 18 例、10～19 歳 8 例、20 歳以上が 78 例であった。発症年齢は I 型 生後 6 か月以内、II 型 1 歳 6 か月以内、III 型 1 歳 6 か月～20 歳、IV 型 20 歳以上であった。歩行不可能になった年齢は III 型 2～49 歳、IV 型 50 歳以上であった。経過は 92%で進行性、うち 75%は緩徐または極めて緩徐であった。

初発症状は下肢筋力低下が 70 例、上肢筋力低下が 61 例に認められた。舌の線維束性収縮は 29 例に認められ、内訳は I、II 型に各 9 例、III 型 2 例、IV 型 6 例であった。手指の振戦は 50%にみられ、IV 型に 31 例と多かった。呼吸不全は挿管・気管切開・人工呼吸管理は 21 例で実施され、I 型 13 例全例、II 型 1 例、III 型 1 例、IV 型 4 例、SMARD 2 例であった。運動機能分離では、起立位の保持が不可能なレベル 6、7 は各 24、37 例と半数以上を占めていた。

2) 患者登録システムの開始：平成 24 年 10 月から本 研 究 班 Web ペ ー ジ

<http://plaza.umin.ac.jp/~SMART/>、または「SMA（脊髄性筋萎縮症）家族の会」Web ページ <http://www.sma-kazoku.net/>を介して登録用紙をダウンロードし、臨床情報と遺伝子情報を主治医が記入して、本研究班の事務局に郵送する患者登録システムを開始した。平成 24 年 2 月末現在 70 件である。事務局から研究の進捗等の情報を研究班 Web ページのみならず、登録者へニュースレターとして配信を開始する。

3) 運動機能評価スケールの導入：

MHFMS score は、SMII 型では平均 14.1 点、III 型では平均 31.1 点であった。期間中、2 回の評価を行ったのは、II 型は 1 人で、2 歳 7 か月時に 13 点であり、5 か月後の 3 歳 2 か月時点では 18 点であった。運動機能としては、足を伸ばしての坐位保持が、両手の支持が必要であった状況から、手の支持が不要になるなどの機能獲得を認めた。III 型では 2 人に対して、2 回の評価を行い、38 点(4 歳 9 か月)→40 点(5 歳 3 か月)、22 点(12 歳 3 か月)→21 点(12 歳 10 か月)であった。前者では支持なし歩行が不可能であった状態から、6 か月後には 5 歩以上の歩行が可能となり、40 点満点となった。後者では、仰臥位から腹臥位への寝返りが出来なくなった。

4) 思春期の患者家族を対象としたアンケート：110 通の家庭に郵送したが、有効回答数は 72 通、回答率 65.5%、回答者は母親が 93% (67 名)、父親が 7% (5 名) であった。患児の性別は 79% (57 名) が男児、21% (15 名) が女児で、年齢層は 10～12 歳が 39% (28 名)、13～15 歳 23% (17 名)、16～19 歳が 21% (15 名)、20 歳以上が 17% (12 名) であった。疾患の内訳は、デュシェンヌ型筋ジストロフィーが 38% (28 名)、脊髄性筋萎縮症が 18% (13 名)、福山型筋ジストロフィーが 16% (10 名)、ベッカー型筋ジストロフィーが 13% (9 名)、筋強直性ジストロフィー、先天性ミオパチーが 4% (3 名)、肢体型筋ジストロフィーがそれぞれ 3% (2 名)、メロシン欠損型、FSHD (顔面肩甲上腕型) が 1% (1 名) の割合であった。患児の所属しているのは、約

半数（49%）が普通学級に在籍しており、続いて、特別支援学校（33%）、特別支援学級（14%）、専門学校・大学院に通学している者が3%となっていた。

54名（75%）が二次性徴を迎えており、精神的な成長を6割の親が感じていた。精神的な成長を感じるのは友人との関係の変化であり、親には反発が増えた一方で、社会的には感情のコントロールができるようになったと理解している親が多かった。

病名の告知をうけている児が50名（75%）で疾患ごとに見ると、脊髄性筋萎縮症が13名中92%（12名）と高く、告知していない1名も年齢を見て開示予定と回答していた。続いて、デュシェンヌ型・ベッカー型筋ジストロフィーが63名中26名（70%）、福山型筋ジストロフィーは9名中3名（30%）であり、告知していない児の方が多かった。疾患の受け入れには知的能力に関わり、知的に問題のない児には適切な開示が必要だろうと考えられた。

そして、様々な成長をとげる思春期の児に対応するために、親の苦悩は大きく、サポート体制はないと感じている親が82%（51名）もおり、子どもだけでなく、親をサポートするグループの必要性やライフステージを通して、教育と医療が連携をとれることを望んでいた。

D. 考察

臨床調査個人票の抽出対象として、4都道府県とした。これら4都道府県の占める人口は平成17年の人口調査によると日本の26.5%を占めている。従って、今回のパイロット調査は全国の約1/4の状態を表していると解釈できる。平成24年5月に「脊髄性筋萎縮症診療マニュアル」を出版し、稀少性疾患であるSMAの診療レベルの均霑化と向上をめざしている。また、患者主導で臨床情報と遺伝子情報を登録する患者登録システムを構築したことにより、患者と医療との繋がりが強化され、遺伝子変異型別の治療研究・臨床研究が推進される。

運動障害に対する経時的な経過の観察および治療効果判定に使用する方法は、反応性という側面を確

保するために、機能レベルに合わせて選択する必要がある。MHFMSは歩行が困難となり、独坐が可能なSMA II型、III型の患者に対して、運動機能を評価するのに適している。小児期のSMA患者は、成長、発達に伴う運動機能の獲得と、病勢による筋力低下、運動機能喪失が同時に進行するため、運動機能評価の際には、本来の発達により期待される機能獲得について考慮する必要がある。そのためにも、多くのSMA患者の運動機能の推移について自然歴を数値化しておくことは、今後、治療介入による効果を判定するために必要である。また、経時的に適正な評価を行うことは、適切な治療介入による生活の質の向上に寄与し、治療法開発の礎にもなると考えられる。

今回、神経筋疾患の思春期の子どもたちの実状を把握したが、疾患により身体の受け入れや思春期の課題には幅があった。

医療・教育との連携について親は望んでおり、まず第一段階として、患者登録システムを構築し、登録された患者家族への定期的な情報発信を行うことを計画した。家族が症状や対応を理解することで、教育現場と情報共有しやすくなると考えられた。

E. 結論

1) 4都道府県のSMA 104例について臨床調査個人票のデータベース化とその解析を行った。

2) 患者登録システムが開設でき、患者が自発的に登録をするシステムとして、家族会との連携の下に、今後のSMAの臨床実態の把握のための基盤ができた。

3) MHFMSを用いてSMA患者について運動機能の数値化を行った。MHFMSは歩行が困難となり、独坐が可能なSMA II型、III型の患者に対して、運動機能を評価するのに適している。引き続き、自然歴についての検討を重ねていくことにより、治療介入による運動機能への影響について、評価する際の指標になりえると考えられた。

4) 神経・筋疾患を抱える親の以下のような意見や

希望を把握した。親たちは思春期の児に対するサポート体制はほとんどないと思っており、子どもだけでなく、親をサポートするグループの必要性を実感し、また児の成長過程において、一貫した医療と教育の連携を望んでいた。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 岡本健太郎、斎藤加代子、佐藤孝俊、石垣景子、舟塚真、大澤真木子. 脊髄性筋萎縮症0型の1例. 脳と発達 2012;44(5):31-35.
- 2) 斎藤加代子、近藤恵里、青木亮子. 筋疾患の診断における遺伝子検査の役割. 小児内科 2012;44(9):1442-1448.
- 3) 荒川玲子、松尾真理、斎藤加代子. 脊髄性筋萎縮症の診断とケア. 難病と在宅ケア 2012;18(9):40-43.
- 4) 斎藤加代子. 脊髄性筋萎縮症. 小児科診断・治療指針 2012;764-766, 中山書店, 東京.
- 5) Miyake N, Koshimizu E, Okamoto N, Mizuno S, Ogata T, Nagai T, Kosho T, Ohashi H, Kato M, Sasaki G, Mabe H, Watanabe Y, Yoshino M, Matsuishi T, Takanashi J, Shotelersuk V, Tekin M, Ochi N, Kubota M, Ito N, Ihara K, Hara T, Tonoki H, Ohta T, Saito K, Matsuo M, Urano M, Enokizono T, Sato A, Tanaka H, Ogawa A, Fujita T, Hiraki Y, Kitanaka S, Matsubara Y, Makita T, Taguri M, Nakashima M, Tsurusaki Y, Saito H, Yoshiura K, Matsumoto N, Niikawa N. MLL2 and KDM6A mutations in patients with Kabuki syndrome. *Am J Med Genet A*. 2013;161(9):2234-2243.
- 6) Nurputra DK, Lai PS, Harahap NI, Morikawa S, Yamamoto T, Nishimura N, Kubo Y, Takeuchi A, Saito T, Takeshima Y, Tohyama Y, Tay SK, Low PS, Saito K, Nishio H. Spinal Muscular Atrophy: From gene discovery to clinical trials. *Ann Hum Genet*. 2013;77(5):435-463.
- 7) Iwasaki N, Fukawa K, Matsuo M, Urano M,

Watanabe M, Ono Y, Tanabe K, Tanizawa Y, Ogata M, Ide R, Takizawa M, Nagata S, Osawa M, Uchigata Y, Saito K. A sibling case of Wolfram syndrome with a novel mutation Y652X in *WFS1*. *Diabetol Int*. 2013; 10.1007/s13340-013-0145-8.

- 8) Sato Y, Yamauchi A, Urano M, Kondo E, Saito K. Corticosteroid therapy for duchenne muscular dystrophy: improvement of psychomotor function. *Pediatr Neurol*. 2014;50:31-37
- 9) 伊藤万由里、斎藤加代子、大澤真木子. 日本における脊髄性筋萎縮症の臨床実態調査. 東女医大誌. 2013;83(臨時増刊):E52-E57.
- 10) 高澤みゆき、舟塚真、石垣景子、斎藤加代子、大澤真木子. 筋ジストロフィー患者と家族の震災体験について～家族会での報告および症例を通して～. 東女医大誌. 2013;83(臨時増刊):E236-E243.
- 11) 山内あけみ、斎藤加代子. 神経線維腫症1型の健康管理. 小児科診療. 2013;76(7):1111-1115
- 12) 浦野真理、斎藤加代子. 脊髄性筋萎縮症の遺伝カウンセリング. 東女医大誌. 2013;83(臨時増刊):E651-E655.
- 13) 斎藤加代子、浦野真理. 神経筋疾患における小児医療から成人医療への移行: 遺伝子診断および遺伝カウンセリングを通じた介入. 診断と治療. 2013;101(12):1887-1890
- 14) 斎藤加代子、久保祐二. 脊髄性筋萎縮症. すべてがわかる ALS・運動ニューロン疾患. 2013; 116-124, 中山書店, 東京
- 15) 斎藤加代子、第23章神経筋疾患, 内山聖監、原寿郎・高橋孝雄・細井創編, 標準小児科学第8版, 2013; 671-689, 医学書院, 東京

2. 学会発表

- 1) 斎藤加代子, 脊髄性筋萎縮症(SMA)診療と研究の最前線, SMA家族の会関西支部第20回定例会, 2012.8.4, 京都
- 2) 伊藤万由里、斎藤加代子、浦野真理、相楽有規子、大澤真木子, 日本における脊髄性筋萎縮症(SMA)の

臨床・疫学調査，日本人類遺伝学会第 57 回大会，
2012. 10. 24-27，東京

3) 斎藤加代子，神経筋疾患を抱える子ども達の思
春期の課題，第 116 回日本小児科学会学術集会，
2013. 4. 20，広島

4) 斎藤加代子，遺伝の基礎知識，第 93 回東京小児
科医学会学術講演会，2013. 6. 16，東京

5) 斎藤加代子，遺伝医療の現在と将来，第 4 回遺
伝カウンセリング研修会，2013. 7. 13，京都

6) 斎藤加代子，SMA 患者登録，稀少性疾患登録/国
際ワークショップ，2013. 7. 25，東京

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

難病当事者の経験のナラティブに基づくクオリティ・オブ・「ライフ」

研究分担者 佐藤 達哉 立命館大学文学部

研究要旨

本研究は、まず既存の QOL 概念とその尺度に関する課題、とりわけ構成概念を本質主義的に捉え直すことにより生じる弊害を整理し、患者報告型アウトカム導入による当事者視点の QOL 概念の重要性を指摘した。さらに、その実践例として、1)項目自己生成型 QOL 尺度である SEIQOL を用いた難病患者の QOL 調査とその応用研究、2)患者報告型アウトカム作成に向けた自由記述式アンケート調査、について報告した。SEIQOL は、調査対象者の一人称的な語りを基調とした QOL 評価法であり、評価基準に当事者の経験や価値観、環境などを反映することができる。SEIQOL や自由記述式アンケート調査により明らかになる個人的な QOL (iQOL) は、当事者のライフを社会的に構成された「患者像」から「病いとともにあるライフ」への認識論的転換の重要性を示唆している。日本では、とりわけ QOL を「生命の質」、「生活の質」、「人生の質」に区別しがちであるが、文化心理学領域で提唱されているオープン・システムの視点から、「ライフ」の多層性を捨象しない支援のあり方について議論した。

共同研究者

赤阪麻由（立命館大学大学院文学研究科）

福田茉莉（立命館大学衣笠総合研究機構）

A. 研究目的

1. 医療・看護場面における QOL 概念が抱える問題

クオリティ (Quality=多くの場合、質と訳される) を測定するというのは、字義からすると矛盾以外の何ものでもない。しかし、そのようなことは実際に行われており、QOL の数値は、それ自体として重宝されるだけでなく、医療経済学などでも用いられることがあり、医療資源配分の議論の参考にされることもある。

しかし、QOL 概念それ自体は、“Quality of Life” の “Life” をどのように訳すかによって、「生命の質」、「生活の質」、「人生の質」と訳され、“Life” という言葉そのものに多義的な意味を含み、あいまいな概念と言える。

昨今では、医療・看護場面において QOL が重要な概念として取り上げられるようになってきた。医療・看護場面における QOL は主に健康関連 QOL (HRQOL) であり、福原(2002) は、HRQOL を「疾患

や治療が、患者の主観的健康感（メンタルヘルス、活力、痛み、など）や、毎日行っている仕事、家事、社会活動にどのようなインパクトを与えているか、これを定量化したものである」と定義している。

そもそも HRQOL は、医療における結果・効果を完治・治癒以外に設定するという文脈で医療に登場した。その初期のものとしては医師・カルノフスキーによるガン患者を対象にした Performance Status scale (KPS) がある。パフォーマンスの状態という語が暗示するように、これは日常生活動作 (Activities of Daily Living; ADL) に焦点をあてた尺度であるが、医療のアウトカムとして用いるという発想による尺度であり、当時において斬新であり、またその内容はその後も色あせず今日においても用いられている。

なお、HRQOL は、大きくわけて日常生活動作を基盤とするものと主観的ウェルビーイング (subjective well-being; SWB) を基盤とするものがある。また、特定の疾患患者を対象とするものと、個別の疾患を超えた包括的なものがある。

さて、カルノフスキーの実践的試みと同時期に、QOL にも大きな影響を与えた世界保健機構 (WHO) による健康の定義が発表された。WHO は 1948 年の

設立時に「世界保健機関憲章」を公表したが、その前文に健康の定義がなされているのである。

“Health is a state of complete physical, mental and social well-being and not merely the absence of disease or infirmity.” 1951（昭和26）年に官報に掲載された訳は「完全な肉体的、精神的及び社会的福祉の状態であり、単に疾病又は病弱の存在しないことではない」となっている。well-being は良くあることであり、現在の訳では良い状態（安寧な状態）となるだろうから、私なりに訳してみれば「単に疾病や虚弱がないというだけではなく、身体的、精神的そして社会的に完全に良い状態である」ことが健康だということになる。QOLを考えるにあたってはこの憲章の前段「単に疾病や虚弱がない」を強調するか、後段「身体的、精神的そして社会的に完全に良い状態」を強調するかで、ニュアンスが変わってくるのであるが、いずれにせよ、身体的疾病の欠如＝健康ではないという認識を広めるのに役立つという意味で、QOL概念に対する側面支援の意味があった。アメリカでは、1964年にジョンソン大統領が“Great Society”計画を発表。その中で、国民のQuality of Life向上を目指すことを宣言したことから、QOLという言葉が人口に膾炙したとされる。

QOLという概念は、このように徐々に社会に浸透し、それがまた医療を中心に新しい治療目標として組み込まれていくことになった。医療において重要になっているのが患者立脚型(patient-based)アウトカムという考え方である。医師の側から、治療がうまくいったかない、ということを見るだけではなく、患者側の主観的な安寧を重視しようということだからである。

Walters（2009）によれば、MEDLINEに採用されたのが1975年、Index Medicusに採用されたのが1977年である。また、社会学の分野において、『Sociological Abstracts』にQOLがカテゴリーとして登場したのは1979年であった。Walters（2009）によればQOLに関する論文は右肩上がり

増えており、2008年には3000件を超えている。このように研究論文が増えたということは、学範（ディシプリン）としては喜ぶべきことではあるが、根本的な問題の理解が深まったということは意味していない。測定できるようになったという認識や、その測定なるもの手続きそのものに内在する諸問題も残されたままである。

概念と測定の乖離の問題とは別に、QOLについては以下のような論点もある。それはQOL尺度が何を捉えるのかという点である。本人の状態なのか生活環境なのか、本人の状態だとして、日常生活動作（ADL）的か主観的安寧（SWB）的なのか、本人の状態だとして、包括的か個別領域（疾病）単位なのか、本人の状態だとして、誰がどの立場から行うのか、などを挙げるができる。とりわけ、最後の問題は、本人が行えるならいいが、様々な事情でそれが不可能なときに誰がやるといいのか、ということである。役割名からいえば、本人、家族、医療関係者、の誰かが行うのだし、家族が行う場合には代理者と呼ぶことも可能となる。そして、代理者が行うことが可能なら、家族でも医療関係者でもない第三者が代理者となることも理屈の上からは不可能ではない。しかし、こうした回答者の属性は単なる役割で理解するのではなく、「人称」という観点（渡邊・佐藤、1994）から整理するならば、家族以外の代理人は三人称的回答者であろう。すなわち、一人称的回答者（患者本人）、二人称的回答者（家族など患者の親しい関係者）、三人称的回答者（医療関係者、専門的代理人）と整理しておくことができるのである。

一人称的QOLは、私のQOL、ということである。私が幸せなら幸せ、ということも可能である。二人称というの、あなたの、ということだが、特定の関係にある人同士のうちの一人が評定するということである。あなたのことをよく知っている私があるあなたの幸せを評価してあげる、という感じである。三人称的というの、外在的視点から行い、しかもその人の状態を見ているといいながら、測定される

人そのものが対象になっているといいながら、他者との比較によって成り立つものである。本人は幸せそうだけど、他の人たちと比較すると不幸だから不幸せと評価しておこう、というようなことがおきるのだ。

私たちはこれらのコトバがある世界に住んでいるので、QOL 概念が指し示す内容が、普遍的に存在してきたかのように思ってしまう。しかし、現実とは逆で、こうしたコトバで対象化する必要のある事柄は、様々な事情でそれが必要とされる時空で誕生してきたと理解するべきなのである。

2. 文化心理学的視点の導入：一人称的 QOL の可能性

本稿では、この一人称的 QOL を評価する QOL 評価法として、SEIQoL-DW (The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting: 個人の生活の質を直接重み付けする評価法) を取り上げる。これは、アイルランドの心理学者、O'Boyle らによって提唱された QOL 評価法であり、(O'Boyle, 1994 ; Browne, O'Boyle, McGee, McDonald, and Joyce, 1997) これまでの心理測定法に基づく標準化プロセスにより排除されてしまうような、調査協力者の個別性や実存的な「ライフ」を評価プロセスに反映させることを試みている。

手順は以下の通りである。まず調査協力者の生活の質を決定する重要な領域を 5 つ挙げてもらう。SEIQOL ではこの領域のことを、キュー (Cue) と呼ぶ。キューが 5 つあげられたら、それぞれのキューの充足度 (level) を VAS (visual analog scale) によって評価する。全く不十分であればゼロ、完全に満足していれば 1 (または 100%) となる。その後さらに、5 つのキューの相対的な重要度 (weight) を評価する。これは円盤を用いることが多い。最後に充足度と重み付けを数値化したものを掛け合わせ、各人の QOL の指標として算出するのが SEIQOL の方法となる (大生・中島, 2007)。

この方法では、自らの QOL を構成する生活要素を

自らで決定することができる。つまり SEIQOL は項目事前準備型ではなく項目自己生成型の QOL 評価法であると言える。その考え方の基本には社会心理学者ジョージ・ケリーの影響が見て取れるだろう。ケリーはパーソナル・コンストラクト (自分にとっての概念化のような意味) を重視し、人は自らの経験や環境を自ら意味づける存在であると考え、個人ごとの構成概念を知ることによって、その意味世界やその人自身を知ることができると考えた。項目事前準備型の QOL 尺度などによって予め用意された評価基準のうえに個人を乗せて考えるのではなく、個々人が世界をどのように捉えているのかという観点から見ようとしたのがケリーのパーソナル・コンストラクトである。SEIQOL にはこうしたケリーの考えが反映されている。

Neudert, Wasner and Borasio (2001) は、42 名の ALS 患者を対象に、3 つの健康関連 QOL 評価法 (SIP と SF-36 か SEIQOL) を用いて、最低 3 回 (間隔は 2 ヶ月以上) の回答を求める調査を行い、それぞれの手法によって捉えた QOL 及び手法の特徴について報告している。ALS は進行性の難治性疾患であるから、その病態は悪化するのみである。それに従い SIP や SF-36 の QOL は直線的に下降傾向を示した。だが、SEIQOL の QOL 値は病像の進行と相関しなかった。病像悪化と相関しないことをもって SEIQOL の妥当性が無いと言うべきなのか。Neudert らは必ずしもそうした立場をとらず、むしろ SEIQOL の結果は臨床的な経験と合致すると述べている。

4 回にわたって SEIQOL を行ったある患者では 8 個のキュー (項目) が提出された (各回 5 個 × 4 回であるから、最大で 20 のキューを提出することが可能だが、実際には毎回違ったキューが出てくるということはない。「家族」「文化的生活」についてはキューとして毎回言及されたのだが、他のキューについては入れ替わっていた。すなわち、初回のキュー (項目) は、文化的生活、庭いじり、職業、スポーツ (活動)、家族だったものが、4 回目には、文化的生活、文学、休暇、スポーツ (観戦)、家族に

なっていたのである。自らの病態の進行により、出来ないことは増えているのだが、QOLを支えるキュー（項目）が新たに発生していることがわかる（たとえば、スポーツ活動はスポーツ観戦に変わった）。SEIQOLによるQOL値はほぼ変化していなかった。そしてこの研究によれば、患者自身はSEIQOLを、SIPやSF-36よりも妥当な指標だと感じていたとのことである。

記号の発生を文化と見なす文化心理学の立場（Valsiner, 2007; サトウ, 2008）からすれば、難病患者とその生活は一つの文化をなしていると言える。よって、ALSなどの進行性の難治性疾患を単に健康状態が劣っているというように、健康-不健康の一次元で捉えるのではないとらえ方が必要になると言えるだろう。

センの潜在能力アプローチにおける潜在能力の概念的意味には、達成可能な福祉の選択肢集合を表すという考え方があり、それは即ち選択の幅を示すものである。この時、健康な人が病を得た人を見て、選択の幅が狭まったと思うのは一面の真実を付いている。食事も自由にできず職業にもつげず…。しかし、それは、健康者の文化からみた選択の幅の狭さに過ぎない。健康者の文化というものと対置する形で、疾病者の文化というものを設定するなら（健康-非健康という一次元で理解するのではなく）、その文化を暮らす者自身の選択の新しい生成を見ていく必要がある。SEIQOLにおいて、患者自身が設定するQOLの項目は、自身と環境との接点における機能（functioning）の新たな生成を捉えられると考えられるのではないだろうか。SEIQOLを用いて患者が自らQOLとなる重要な領域を一人称的視点から選定し、それを評価することは、当事者にとっての実存を表すツールであり、また当事者の多様な「ライフ」を記述するツールともなりえる。

本稿では、QOLにおける概念と測定の乖離、とりわけ測定心理学的パラダイムを応用することで生じる弊害について、人称性の観点から議論してきた。これらの議論を踏まえ、以下では、患者の一人称的

語りに基づくQOL評価法（項目自己生成型QOL評価法）であるSEIQOLを用いた実践例とその応用研究を簡単に紹介し、患者とその周囲の他者や環境との相互的なやりとりにより構成される個人的なQOL（Individual Quality of Life; iQOL）について考察する。さらに、当事者主体のQOL評価法作成に向けた取り組みとしてのアンケート調査とその結果を報告し、難病患者の文化性やローカリティを重視することで明らかになる当事者のライフとその支援の可能性を検討する。これらの知見から、患者アドボカシー活動のオルタナティブ・オプションとして寄与することを目指したい。

B. 研究方法

1) 項目自己生成型QOL尺度であるSEIQOLを用いた難病患者のQOL調査とその応用研究

対象者（または参加者）は国立病院機構A病院にて長期施設療養中のデュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）患者2名（男性）であり、2008年7月から2012年12月までの約4年間にわたって年に1回の割合で継時的調査を実施中の患者であった。SEIQOL日本語版マニュアル（暫定版：大生・中島, 2007）に準拠した方法で筋ジストロフィー患者を対象としたiQOL調査を実施した。SEIQOLとインタビュー調査を併用し、年に1回の割合で継時的調査を実施した。インタビュー調査は、調査間に生じた出来事、病態の進行や生活上の変化を問うものであった。これらのインタビュー調査から、SEIQOLと患者の生活空間、病態の進行との関連性を記述した。

さらに、ある患者に対しては、iQOLとして重要な領域のひとつである「趣味活動」に焦点を当て、その活動維持プロセスに関する調査を行った。趣味活動に関するインタビュー調査と趣味に従事している場の観察を通して、どのように趣味活動を維持しているのか/維持されているのかを分析した。分析方法は、複線径路等至性モデル（TEM）を用いた。TEMとはある点へと至る人間の発達や経験を文化的、社会的な文脈との関係でとらえ、多様な径路を非可

逆的な時間の中で記述する方法論である(安田・サトウ, 2012)。この方法を用いることにより、趣味活動が継続される経緯とその際に重要となる事象、心理的葛藤の状態を明らかにすることができる。

2) 患者報告型アウトカム作成に向けた自由記述式アンケート調査

アンケート調査は、病者の病いの経験に基づくアウトカム指標の作成を目指し、実施された。具体的な質問項目は、回答者の属性(疾患名, 年齢, 性別, 既婚歴ほか), 代理回答者の有無, 発症直後や現在に生じている不安, 医療・介護サービスへの満足度等を含む10項目が設定された。これらの質問項目は、本研究班に所属する医療従事者, 研究者などの専門家と難病当事者とのやりとりのなかで構成されたものである。なお, これらの質問項目の回答は、「はい・いいえ」の選択式となっており, 「はい」と回答した場合には, 自由記述による回答を要請した。本研究への協力依頼は, 厚生労働科学研究難治性疾患等克服事業かけはし班で運営されている患者情報登録サイト WE ARE HERE (<https://nambyo.net/>) 上で告知した。サイト上でアンケートが回答可能になるように, 新たなコンテンツが制作され, サイト利用者の中でも研究協力を承諾した協力者のみが任意でアンケートに回答している。

(倫理面への配慮)

本研究は調査対象となった医療機関の倫理規定にしたがい, 研究目的や同意書等を含め, 当該医療機関の倫理審査委員会の承認を得て実施されたものである。

さらにアンケート調査に関しては, サイト上で研究協力を依頼する形式で調査が進められた。サイトでは, アンケート調査の目的およびプライバシーへの配慮も記載されており, サイト利用者はこれらを一読し, アンケート調査に協力するかどうかを回答者自身が選択できる仕様となっている。

C. 研究結果と考察

1) 項目自己生成型 QOL 尺度である SEIQOL を用いた難病患者の QOL 調査とその応用研究(福田・サトウ, 2012; 相馬, 2012; ほか)

DMD は, 希少性かつ難治性の進行性疾患であり, 幼児期に発症した身体機能の低下は, 年を重ねるごとに重症化していく。SEIQOL を用いて DMD 患者の iQOL 調査を実施した結果, 彼らの iQOL は, 個人の体調や医療的介入等によって変容し, さらに病態の進行や研究期間中に起こったライフ・イベントが大きな影響をもたらすことが明らかになった(福田・サトウ, 2012)。さらに, 当事者の QOL にとって重要となる「趣味活動」もまた, 病いの進行や生活環境の変化により, 個人に適した活動へと活動の質が変容していた。

以下の事例は, DMD 患者の「趣味活動の質の変遷」を示している(相馬, 2012)。ある DMD 患者(A 氏)は, 趣味として「将棋」を挙げており, 父親が将棋盤を買ってきた事が将棋を始める契機になったと語っている。しかし, 本格的に将棋に興味を持ったのは在宅療養から施設療養へと移行してからであり, 養護学校における囲碁・将棋クラブでの活動や他の患者との対局をしていた。しかし, 筋力の低下から自力で駒を操作するのが困難になった。しかし, クラブの顧問の先生や職員, 仲の良い患者に駒の操作を介助してもらうことで, 対局を行うことができた。他人を介した対局に関しては, 「クラブでは顧問の先生に介助してもらいながら対局している患者を何人も見てきたので自分もそれに倣って介助してもらった」と述べている。また, 介助が頼めない時でも, 将棋雑誌の問題等を解くなどして趣味活動に没頭していた。さらに病気の進行や体調不良のため, 一時期, 対局はできなかったが, テレビで将棋の番組を視聴したり, 雑誌を読んだりすることで対局以外の形で趣味活動を維持した。4年間, 対局のできない日々が続いたが, そうした生活が続く中でも, 将棋連盟の昇段試験を解き, 段位を取得するに至っている。

その後、24時間呼吸器を装着することになった際に、作業療法士と相談しながら自分自身のIT環境を整備し、ベッド上でもPC操作が可能になる環境を整え、インターネットを利用した将棋に関する情報の取得、PC用の将棋ソフトでの対局等趣味活動を維持していた。A氏が在宅時にはあまり将棋に熱中せず、筋ジス病棟に入院してから趣味として打ち込み始めた理由には、将棋が筋ジス病棟での生活に順応する手段として機能したと考えられる。A氏は、将棋を通して他の患者との関係性を構築しており、また同じ趣味を持つ人々の存在が趣味活動を継続させるうえでの促進的記号として働いたと考えられる。結果的に共通の趣味を持った患者の一員という立場を成立させたことで、趣味に対する満足度も向上したとみられる。また、同じ趣味をもつ患者が既に存在していたことで、趣味活動を維持するサポート体制が既に構築されていたことも趣味活動が維持され続ける要因のひとつであった。

2) 患者報告型アウトカム作成に向けた自由記述式アンケート調査

質問項目は、研究班に所属する医療従事者、研究者、難病当事者間のやり取りにより、以下の10項目が選定された。

表1 病者の「ライフ」に関するアンケート

質問項目	
1	発症の原因として思いあたる節はありますか
2	発症直後)不安に思ったり困っていた事やあったらいいの にと思う支援はありましたか
3	現在)不安に思ったり困っていた事やあったらいいの に思う支援はありますか
4	発症直後)ご自分の生活で大切にしていることはあり ましたか
5	現在)ご自分の生活で大切にしていることはありますか
6	発症直後)医療サービスや介護(ケア)サービスに満足 していましたか
7	現在)受けている医療サービスや介護(ケア)サービスに 満足していますか
8	他の患者さんに伝えたいことはありますか。大切な人 に伝えたいことはありますか。(誰に何を伝えたいですか)
9	最近、嬉しかった出来事はなんですか。
10	アンケートに関する感想・意見

アンケート調査を実施した結果、54名から回答が得られた(2013年9月末現在)。内訳は男性23名、

女性31名であり、疾患名は筋委縮性側索硬化症(ALS)12名、フォン・ヒッペル・リンドウ病10名、多発性硬化症9名、脊髄性筋委縮症3名、などであった。なお、全回答数のうち22名は、代理回答者による回答である。質問項目によっては、非回答のものや自由記述欄に記載ないものがみられた。質問項目①(発症の原因)では、53名が回答していたが、質問項目⑧(伝えたいこと)では、回答数が34に減少していた。また、回答者の中には、自分が「答えたい」あるいは「答えることのできる」質問項目のみに回答している場合もみられた。特に、本研究班の作成した質問項目の特徴的な部分は、「不安」や「医療・介護サービスの満足度」等に関して、【発症直後】と【現在】の時期区分を取り入れている点であり、過去と現在の変遷に関する記述が可能になっている。さらに自由記述形式を採用することにより、調査にかかる負担が増えてしまう反面、当事者のリアルな意見が反映できる。本稿では、上述の時期区分による変遷に着目し、アンケート結果を簡潔に述べる(その他の項目および詳細については、本研究班の年次報告書を参照していただきたい)。時期区分を含めた質問項目が用いられたのは、「不安に思うこと・困っていること・ほしい支援」、「大切にしていること」、「医療・介護サービスへの満足度」の3項目(計6項目)であった。

「不安に思うこと・困っていること・ほしい支援」不安に思ったり困ったりしたこと、ほしい支援があると回答した者が半数以上を占めていることが明らかになった。さらに、発症直後だけでなく現在においても不安や困っていること、ほしい支援があると回答したのは28名であり、発症直後から現在に至るまでに不安や困ったことが解消された者が2名、発症直後よりも現在において、不安や困ったこと、ほしい支援があると回答した者は8名であった。自由記述によって得られた具体的な内容は、以下の通りである。発症直後に関しては、「病気、

医療機関に関する情報の不足」、「病気の進行に対する不安」、「仕事の継続、両立」に関する回答が多く寄せられたが、現在では、「病気の進行と介護家族への負担」、「遺伝性疾患の子どもへの影響」、「医療費や生活費の問題」などが述べられた。

Q2. 不安や困ったこと、ほしい支援の有無について【発症直後】と【現在】での変化(非回答を除く N=45)

		現在			合計
		ある	ない	非回答	
発症直後	ある	28	2	2	32
	ない	8	5	0	13
	非回答	0	0	0	0
合計		36	7	2	45

「大切にしていること」 病者自身が自分の日常生活の中で大切にしていることに関する質問に対し、発症直後「ある」と回答した者が 25 名、「ない」と回答した者が 14 名であり、現在「ある」と回答した者が 36 名、「ない」と回答した者が 3 名であった。具体的な内容は、発症直後では、「家族」や「子ども」、「仕事」、「いまある生活の維持」などが挙げられており、現在では、発症直後と同様という意見もありながらも、「いま」を楽しく生きる、「自分や病いと向き合う」、「他人の役に立つことをする」などが挙げられた。

Q4 大切にしていることについて【発症直後】と【現在】の変化(非回答を除く N=39)

		現在			合計
		ある	ない	非回答	
発症直後	ある	24	1	0	25
	ない	12	2	0	14
	非回答	0	0	0	0
合計		36	3	0	39

「医療・介護サービスへの満足感」 医療や介護サービスへの満足感に関して、発症直後の時点で「満足していた」と回答している者が 16 名、現在、「満足している」と回答しているのが 22 名であった。発症直後は「満足していない」と回答する者のほうが多かったが、発症直後から現在に至るまでに実施された支援により、満足感を高めている者が多かった。しかし、現状では、半数の回答者が提供さ

れている医療、介護サービスに対する満足感が低いと回答している。満足感が高いと回答した者からは、「生活環境が充実している」、「疾病に関する説明をきちんとしてもらった」、「医療費の補助がある」等の意見が得られた。逆に満足度が低い者からは、「家の近所に専門の医療機関がない」、「疾病の特定に時間がかかった」、「どのようなサービスが受けられる

Q6. 医療・介護サービスへの満足について【発症直後】と【現在】の変化(非回答を除く N=42)

		現在			合計
		はい	いいえ	非回答	
発症直後	はい	13	3	0	16
	いいえ	7	15	2	24
	非回答	2	0	0	2
合計		22	18	2	42

のかかわからない」等の意見が寄せられた。

D. 考察

1. 一人称的視点に基づく iQOL

項目自己生成型の QOL 評価法である SEIQOL を用いて、DMD 患者に継時的な QOL 調査の結果を実施した。その結果、当事者の「現在」を構成する QOL とその構成要素を明らかにすることができた。さらに、福田・サトウ(2012)は、患者の生きる時間や歴史性により変容する QOL と生活空間を報告している。既存の QOL 評価プロセスと SEIQOL を一人称的な、あるいは実存的な視点からの QOL 評価プロセスの相違は、その評価プロセスにある。従来の QOL 測定法は、測定心理学のパラダイムに則り、医療者(あるいは研究者)が測定したい項目を選定し、統計理論を用いて、信頼性と妥当性が容認された質問項目だけを選別して尺度化していた。したがって、患者の主体性や個別性、歴史性は軽視されてしまう。あるいは、マイナスの QOL が存在するという、患者の存在を無視するような仕組みを導いてしまう。しかし、SEIQOL では一人称的な視点から QOL を評価するためのプロセス(半構造化面接による QOL の選定/視覚的アナログ尺度を用いた患者自身による評価)が内包されており、難病当事者自らが QOL に関連すると考える項目を選定することができる。医療従事者(研究者)は、QOL を数値化する際にマニユア

ルに準拠した方法で数値を算出するのみである。これにより、QOL 評価のプロセスに患者自身の評価基準を直接的に反映することができ、よりダイナミックな QOL の様相を捉えることができる。三人称的視点からは語りえない部分にこそ、患者のリアリティが存在している。よって、SEIQOL は、患者の病態や Life を理解するものとしてだけでなく、患者のナラティブを傾聴するためのコミュニケーション・ツールとしても機能すると考えられる。

さらに、当事者の一人称的視点から明らかになる iQOL は、患者を取り巻く周囲の人や環境による相互的な関係性の中で構成されていることが分かる。相馬(2012)では、趣味活動を継続していく上で重要となる事柄として、「同じ趣味をもつ他者の存在」や「介助する他者の存在」が挙げられていた。当事者の病態が進行するなかでも、クラブの顧問や学校の友人を介した対局や作業療法士による IT 支援などが趣味活動の維持に大きく影響していた。さらに、同じ趣味を持つ友人がいたことで、趣味活動に対する支援を頼みやすい環境が既に存在していたことも趣味活動が維持されたひとつの要因であると考えられる。これらの実践例は、患者の QOL が、病いや身体のみ限定した Life に規定されているわけではなく、「人生 with 病い(病いとともにより続ける人生)」により構成されていることを示している。サトウ・福田・日高・木戸・西田・赤阪(2012)は、文化心理学の立場から、難病患者とその生活を一つの文化として捉えることを提案している。すなわち、「人生 with 病い」として疾病者の文化を仮定し、文化成員の生活空間や環境をライフ・エスノグラフィーの手法を用いて丁寧に記述することの重要性を指摘している。このような視点に立った病者のナラティブ・データおよびフィールドノーツは、当事者を中核とした他者や環境との対話的空間を示しており、オープン・システムとして理解することが妥当である。

2. オープン・システムの中で変容する「ライフ」

さらに本研究班では、難病当事者視点の患者報告

型アウトカム開発に向け、アンケート調査を実施した。質問項目は当事者や研究者など研究班関係者の意見を集約し、病者の「声」を反映させるため、自由記述を多く採用した。その結果、多くの難病当事者は不安や困ったこと、支援を必要としていることが明らかになった。その多くは、「病気の進行」等の自分自身の未来展望の不明確性だけでなく、生きていくうえで重要となる情報(e.g. 病気の特徴、医療や福祉サービスの受け方)が不足していることに関する言及も多く見られた。これらの課題点は、医療・介護サービスへの満足感にもつながっている。病気に対する医療機関での説明が十分でなかったことがサービスへの満足感を低下させ、さらに病気への不安感を増長すると考えられる。また、医療サービスにおける地域差も課題となっている。自宅の近辺に専門医療機関が存在していない、あるいは地域によって受容できる医療制度が異なることにより、当事者間での有用な情報が共有された場合でも、地域によっては利用できなかったり、異なる手続きが必要になったりする事例がある。したがって、当事者の「ライフ」を向上させるためには、医療や介護サービスの有用性を高めるための情報サービスもまた重要なサービスであることが示唆された。

【発症直後】と【現在】を時期区分とする質問項目は、発症とその後の変容を捉えるための質問項目であり、両方の質問項目への回答が得られて、はじめて有効回答とみなすことができる。そのため、分析対象となった回答数は僅少ではあるものの、本調査でもこの時期区分による変遷が明らかになった。例えば、「大切にしたいこと」は【発症直後】よりも【現在】のほうが「ある」回答した者が多く、この傾向は「医療・介護サービスへの満足度」にもみられる。病気に対する障害受容の状況や当事者が利用できる医療系サービスにより評価は異なるが、この時間的変容は、今後の医療介護サービスの有用性を検討する上で重要な指標となることが推測できる。よって、病者の「声」や「ライフ」に寄り添いつつ、アウトカム指標としての利便性を捨象しない

質問紙の作成と質問項目の精緻化が今後の課題となるだろう。

E. 結論

本研究班では、QOL 概念とその測定法における測定心理学的パラダイムがもたらす弊害について述べ、当事者視点を導入することの重要性を議論してきた。一人称的視点から語られる難病当事者の病いや経験の語りは、これからの当事者支援を考える上で重要な知見をもたらす。SEIQOL を用いた QOL 評価は、難病当事者の経験と QOL に関するナラティブを記述するツールであり、また当事者－日当事者間のコミュニケーション・ツールでもある。さらに、SEIQOL を継続的に調査することで、当事者の病いだけでなく生活環境の変遷をたどることができた。これらは当事者の「ライフ」を支援する上で「生命」や「生活」を区別することなく、また健康－不健康という一次元で「ライフ」を捉えることなく、オープン・システムで捉えることの重要性を示唆している。加えて言うならば、これらの QOL に関連する領域は独立していながらも相互性を持ち、何らかの支援が他の領域にも影響を与える（例えば、IT 支援が趣味だけでなく、コミュニケーションにも影響を与える）可能性を持っている。

このことは、難病当事者視点のアウトカム指標を作成するための基礎的なアンケート調査の結果からも同様のことが示唆されている。QOL にとっての「ライフ」を多角的な視点から捉えなおすために、アンケート調査には時期区分を含む質問項目を用いて調査を実施した。その結果、医療・介護サービスへの満足度が当事者の抱える不安等にも影響していることが示唆された。告知状況や同疾患を抱える他者の存在は、当事者やその介助者の不安を低減させることにつながり、また障害受容にも影響を与えると考えられる。このように当事者の「ライフ」は多層的に構成されており、この多層的な「ライフ」に対する支援の在り方が今後の検討課題となるだろう。

また、本アンケート調査は、研究班で取り組まれている患者情報登録サイトを用いることにより、大規模な研究協力者を募集することが可能となった。患者の「声」を患者報告型アウトカムに反映させるため、本研究班では自由記述を重視したアンケートを作成し、アンケート調査を実施した。この結果、難病当事者の「ライフ」を支援する上での情報サービスの重要性を明らかにすることができた。しかし、現行の質問項目では研究協力者にかかる負担が多く、有効回答数が減少する可能性がみられた。したがって、今後も質問項目の選定と精緻化を含めた研究の継続が必要である。

引用文献

- Browne, J.P., O'Boyle C.A., McGee, H.M., McDonald, N.J. and Joyce, C.R.B. (1997) Development of a Direct Weighting Procedure for Quality of Life Domains. *Quality of Life Research*. 6, 301-309.
- 福原 俊一. 臨床のための QOL 評価と疫学. *日本腰痛学会雑誌*. 2002; 8: 31-37.
- Sato T., Fukuda M., Hidaka T., Kido A., Nishida M. and Akasaka M. (2012). The Authentic Culture of Living Well: Pathways to psychological well-being, 『Oxford Handbook of Culture and Psychology』, Oxford University Press, pp1078-1092.
- Sen, A.K. (1985), *Commodities and Capabilities*, North-Holland, 鈴木興太郎訳 1988, 『福祉の経済学——財と潜在能力』, 岩波書店
- O'Boyle C.A., McGee, H.M., Hickey A, Joyce C.R.B., Browne J, O'Malley K, Hiltbrunner B. (1993) The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL): Administration Manual. Dublin: Royal College of Surgeons in Ireland.
- 大生定義・中島孝監訳(監訳) (2007) 個人の生活の質評価法(SEIQoL)生活の質ドメインを直接的に重

み付けする方法 (SEIQoL-DW) 実施マニュアル。
日本語版(暫定版)。

(情報取得日：2009年11月13日)：

<http://www.niigata-nh.go.jp/nanbyou/annai/seiqol/SEIQoLJAP00703WEB.pdf>

Valsiner, J. (2007). Culture in minds and societies. New Delhi: Sage

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 福田茉莉・安田裕子・サトウタツヤ(編)。『共同対人援助モデル研究 6 一変容する語りを記述するための質的研究法：TEM and Narrative As Archives』立命館大学人間科学研究, 2013.
- 2) やまだようこ・麻生武・サトウタツヤ・秋田喜代美・能智正博・矢守克也(編) 『質的心理学ハンドブック』新曜社, 2013.
- 3) 赤坂麻由。当事者研究のありかた。サトウタツヤ・若林宏輔・木戸彩恵。(編)『社会と向き合う心理学』, 新曜社, pp. 167-180, 2012.
- 4) 福田茉莉。クオリティ・オブ・ライフとは何か？サトウタツヤ・若林宏輔・木戸彩恵。(編)『社会と向き合う心理学』, 新曜社, pp. 135-150, 2012.
- 5) サトウタツヤ。『学融とモード論の心理学——人文社会科学における学問融合をめざして』, 新曜社, 2012.
- 6) 安田裕子・サトウタツヤ。(編)『TEMでわかる人生の径路—質的研究の新展開』, 誠信書房, 2012.

2. 学会発表

- 1) SATO, Tatsuya. Trajectory Equifinality Approach: Toward a Generalization and methodology in economic psychology. The workshop on Idiographic Science: 'Methods of Psychological Intervention'. London School of Economics. 2013/05/24.
- 2) 赤坂麻由。慢性疾患患者のサポート・グループの取り組み—当事者性をもつ研究者・実践者のあり方に

焦点をあてて。日本人間性心理学会第31回大会, 宇部フロンティア大学, 2012/9/22.

- 3) 福田茉莉。難病ともにある生を伝える一子どもを対象とした当事者参加型体験授業からの報告。会員企画シンポジウム「難病者への多層的支援システム構築に向けた「共同発信」の試み—多様なアクターの実践とその宛先に注目して—」。日本質的心理学学会第9回大会, 東京都市大学, 2012/09/01.
- 4) 福田茉莉。難病ケアにおける患者主体のQOL評価法の可能性。WS「ナラティブを媒介とした学際的研究のありかた」。第76回大会日本心理学会, 専修大学, 2012/9/11.
- 5) Sato, T. Trajectory Equifinality Model as the tool for depicting chronogenesis in human life. International Congress of Psychology 2012. Cape Town, South Africa 2012/07/26

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

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関する研究 研究分担者 執印 太郎 高知大学教育研究部医療学系臨床医学部門・泌尿器科学

研究要旨

本研究は、患者自らが研究者と協働し、最新の IT 技術を用いてデータベースを構築するための端緒となる。希少疾患や難治性疾患患者による患者主体の患者レジストリを作成し、最新の IT 技術を用いてデータベース化する。患者報告アウトカム（Patient-Reported Outcome; PRO）をテキストマイニング等の手法を用いて解析する。この研究により、希少疾患や難治性疾患に対する全人的、個別的、継続的データを蓄積することができる。これらのデータは新規医療技術開発の際の臨床評価項目として使用可能であり、患者主体の医療の実現に向けて、医療の質を改善することが期待される。欧米では徐々に PRO が評価基準として用いられているが、我が国ではまだ用いられていないため、フォン・ヒッペル・リンドウ（VHL）病患者会の協力を得て、我が国でも患者レジストリの作成や、PRO を用いた新規医療技術開発の可能性を検討した結果を述べる。

共同研究者

田村 賢司（高知大学・泌尿器科学）

山崎 一郎（高知大学・泌尿器科学）

新開真由美（ほっと Chain（患者会））

入力や協力を前提とするだけでなく コンピュータ上での情報管理や文書管理を徹底した上で、個人情報への扱いに関する十分な説明を行ったうえで行う。

A. 研究目的

難治性疾患の新規治療技術の開発のためには病気の経過を患者ごとのレジストリとしてまとめ、疾患単位で参照できるように収集する必要がある。このため、本研究では患者主体の患者レジストリとPROを含めたデータベース構築の可能性を検討する。

B. 研究方法

VHL 病患者会の協力のもと、平成 24 年度は、インターネットを介して、患者自らが研究者と協働して患者レジストリの作成を行った。平成 25 年度は、患者レジストリに登録された患者に紙媒体の自己記入式質問票を送付し、自己記入式質問票の回収率と回答率を検討し、PRO が新規医療技術開発の際の臨床評価項目として使用可能性を評価した。

（倫理面への配慮）

患者団体、患者支援団体を中心となり、調査視点が調査対象と重なるために、倫理的問題がおきにくい、患者レジストリの作成には、患者の自発的な

C. 研究結果

患者レジストリの登録サイトのユーザーインターフェイスは秀逸で、非常に操作しやすいものであった。我々は VHL 病の全国疫学調査をおこなってきたが、VHL 病の様に複数の診療科を受診する疾患では、患者の重複登録の問題が生じる。このため正確なデータベースの構築には時間と労力が必要である。本研究のシステムであれば信頼性の高い患者レジストリを構築できると考える。PRO の回収率は 51%、回答率は 88%と高率であった。有効な薬剤のない希少疾患患者において、直接利益をもたらす可能性のある臨床試験であれば、積極的な参加が期待できると考えられた。したがって信頼性や妥当性を担保された PRO は、本邦においても新規医療技術の評価に十分使用できる可能性が示された。

D. 考察

近年、欧米では新規薬剤の臨床試験の評価項目に患者の症状やQOLを反映しやすいPROを用いられてきているが、本邦ではPROを積極的に使える環境が

なかった。この研究では、IT 技術を駆使して患者レジストリの作成や PRO の信頼性や妥当性の検討を行った。有効な薬剤のない希少疾患や難治性疾患患者は、新規医療技術に関する関心が高く、本研究で試みた様な患者レジストリへの積極的な参加が期待できる。自己記入式質問票にも積極的に回答しており、PRO の信頼性や妥当性も担保されと考えられた。この様に患者が積極的に参加できるシステムにより患者の症状や QOL や療養環境を反映した治療研究が可能になる。治療研究・治験における PRO 評価の方法を確立し、閲覧可能にすることで専門研究者がおこなう治療技術開発研究が支援され、研究期間の短縮も期待される。

2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし

E. 結論

希少疾患や難治性疾患における患者レジストリと PRO の組み合わせは、新規医療技術開発の際の重要なデータベースとして使用できる可能が示された。

F. 研究発表

1. 論文発表

1. 執印太郎、篠原信雄、矢尾正祐、山崎一郎、田村賢司、鎌田雅行. von Hippel-Lindau病全国疫学調査における腎癌の臨床的解析、日本泌尿器科学会雑誌、2012;103(3):552-556.
2. 執印太郎、矢尾正祐、篠原信雄、山崎一郎、田村賢司. 本邦von Hippel-Lindau病に伴う褐色細胞腫の特徴：全国疫学調査とその解析結果、日本泌尿器科学会雑誌、2012;103(3):557-561.

2. 学会発表

該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得

該当なし

高知県における在宅筋萎縮性側索硬化症患者の 研究支援体制構築に関する研究

研究分担者 高橋 美枝 医療法人高田会 高知記念病院 神経内科

研究要旨

難病患者が新しい治療法が開発されるのを座して待つ時代から、自ら治療法の開発に参加する時代へと変遷しつつある。高知県高知市在住の筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者の研究支援体制を構築するために何が必要なのか面談による聞き取り調査を行った。また神経難病患者が発症直後から終末期までの在宅療養が自律し、満足度の高いものであるようにするために、かつ患者自身が自ら治療法などの研究開発に参加するためにインターネットを利用したサイトを立ち上げた。本サイトを利用する意義、今後の可能性について述べた。

A. 研究目的

神経難病患者にとって自立度、満足度は千差万別である。本研究はインターネットに接続して患者情報登録サイトを自身が運用するユニークな研究支援体制である。このサイトを利用することで患者自らが治療法などの研究開発に自主的に関わり、また患者同士のコミュニケーションを行える。この支援体制に必要な条件、今後の可能性について調査した。

B. 研究方法

事前に同意を得た高知市在住のALS患者3名(日本ALS協会加入者1名、未加入者2名)に面談の上、聞き取り調査を行った。うち1名は実際に本サイトを利用して、その感想を意思伝達装置を用いて要望書として作成されたものを使用した。患者から自発的に得られた要望書であり、倫理面への配慮は問題ない。

C. 研究結果

これまでは患者が個人的に立ち上げたブログやホームページで個々の闘病記を見るだけであったが、当研究班が作成したサイト『WE ARE HERE』を利用することで、発症初期の患者が同病患者の情報を一度に複数入手できるようになった。これにより知りたい情報を入手しやすく

なったことに加え、情報を受信する立場だけでなく発信する立場にもなり得る。自身の成功体験ならびに失敗体験を共有でき、また治療法や福祉機器の開発に結びつくきっかけとなる研究者の目に触れる可能性がある。あるALS患者は最新技術を用いた機械(シートに座っただけで体の代わりに動くロボット)、気管切開の不要な人工呼吸器、嚥下障害を改善させるカテーテルなどの開発を切望した。このような患者の声が研究開発者に届くようなサイトに育て上げることが今後の課題となるであろう。

一方、医療や福祉の提供者にとっては、現在の医療・福祉サービスが真に患者の満足する内容であるかどうかを知る一助にもなり得る。神経難病は進行性であるため、そのときどきでサービスの内容を変える必要や、地域によっては必要と思われるサービスがない場合もある。本サイトを利用することでサービス内容の適正さの事後評価も可能である。

D. 考察

患者の医療の必要度や満足度などは個人差が大きいため丁寧な個別対応が必要である。そのためには患者個々人が何を必要としているか、何が満足度を決めているのかを知る必要がある。本サイトが研究者・医療者側から見て、このような情報収集に役立てることができ得る。

患者からは「自分でも何か人の役に立てるのなら

協力したい」「少しでも症状が改善する可能性があるなら治験に参加したい」と患者情報登録サイトへの参加を希望された。本サイトを患者に利用してもらうために本サイトの存在を広く知らしめる必要がある。患者会に加入していればこのような情報を得やすいが、発症初期でむしろ治験にふさわしい患者ほど未加入である割合が高い。一つの方法として、地域で開催されるケアマネージャーや一般市民対象の福祉交流フェアや講演会での紹介も有用であろう。また市町村の保健師を通じての情報伝達も欠かせない。一方、参加の意思があるにも関わらず通信手段を持たない患者に対しては福祉団体などを通じて通信機器の貸し出しや実際に運用するボランティアの派遣も必要であると思われた。

まだ始まったばかりであるが、今後は研究者や医療・福祉関係者がこのサイトの存在を知り、自由に閲覧できるようにすることが必須となりであろう。

E. 結論

本研究は時代の変化に応じた新しい研究支援体制を提供するものであり、今後多くの研究分野で活用されることが予想される。また、この結果が難病患者のQOLを上昇させることにつながり、効率的かつ集中的な医療・介護が、それを真に必要とする患者に投入されるようになり、医療費の抑制になると思われる。

F. 研究発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし