

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 研究代表者 橋本 操 NPO法人ALS/MNDサポートセンターさくら会

研究要旨

難病患者が自由意思において自らの体験やデータを登録するサイトをインターネット上に立ち上げる。類似サイトはすでに各国において、Patientslikeme, Ebcare 等が存在し顕著な成果をあげているが、本研究班の独創性としては、1) 疾患の枠を越えた難病患者の「語り」の集積であること。2) 複数の患者会が連携し主導する研究であること。3) 疾患の枠を超えて共通する課題の集積と分類と検索を可能とすること。4) 医学モデルと生活モデルの両輪で患者が自らの疾患の情報を提供または参照できること、などである。特に海外の登録サイトと大きく異なる点は、生活上の工夫や自立を支援するための「社会資源」についての情報も提供する点、主観的QOL評価、薬歴チェック機能を組み込んでいる点等であるが、これらは来年度より難病が障害福祉の対象となることによる我が国の難病・障害政策立案の際にも大いに役立つ仕組みとなっていくはずである。

研究分担者

青木正志（東北大学大学院医学系研究科神経内科学）井手口直子（帝京平成大学薬学部薬学科）伊藤史人（一橋大学情報統括化本部・情報基盤センター）井村修（大阪大学人間科学研究科）川口有美子（NPO 法人ALS/MNDサポートセンターさくら会）吉良潤一（九州大学大学院医学研究院）斎藤加代子（東京女子医科大学遺伝子医療センター）佐藤達哉（立命館大学大学院文学部）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））高橋美枝（医療法人高田会高知記念病院神経内科）立岩真也（立命館大学大学院先端総合学術研究科）中川正法（京都府立医科大学大学院・神経内科学 24年度のみ）中島孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院神経内科）中山優季（公益財団法人東京都医学総合研究所 難病ケア看護研究室）西川伸一（NPO 法人AASJ 24年度のみ）松田 純（静岡大学人文社会科学部）水島洋（国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター）

A. 研究目的

本研究は患者支援団体等による研究支援体制

の構築が主たる目的である。そのために、以下の必要かつ独創的な実践を研究班としておこなっていくことを目的とする。

- ・難病に関連する患者団体、患者支援組織のネットワーク化を目指し、疾患の治療研究を推進し、患者の療養環境改善を行うこと。

- ・難病患者が自由意思において自らの体験やデータを登録するサイトをインターネット上に立ち上げること。各疾患ごとの患者登録サイトと連結すること。

- ・患者主体の医療のための評価方法（PRO）とQOL評価指標について研究すること。

- ・「難病」関連の情報を広く収集し、HPを媒体として発信し、「患者情報登録サイト」の存在を告知し、加入を推進すること。

類似サイトはすでに各国において、Patientslikeme, Ebcare 等が存在し顕著な成果をあげているが、本研究班としては、・疾患の枠を越えた難病患者の「語り」の集積であること。・複数の患者会が連携し主導する研究であること。・疾患の枠を超えて共通する課題の集積と分類と検索を可能とすること。・医学モデルと生活モデルの両輪で患者が自らの疾患の情報を提供・参照できること、を目指す。

海外の登録サイトと特に大きく異なる点は、

生活上の工夫や自立を支援するための社会資源や制度についての情報交換や説明に対応する点、主観的 QOL 評価や薬歴チェック機能等、患者のニーズを組み込んでいく点であるが、これらは来年度より難病が法制化され、障害福祉の対象にもなることによる我が国の難病及び障害者施策の転換にも役立つ仕組みとなっていくはずである。

B. 研究方法

1) 分担・研究協力者の構成

難治性疾患患者情報を対象とするため、広く難病に関連する患者団体、患者支援組織のネットワーク化を目指す。初年度は特に神経筋難病のような重篤な身体障害を呈する疾患であって、活動実績のある日本 ALS 協会、脊髄性筋萎縮症家族会、CMT（シャルコー・マリー・トゥース病）友の会、PADM（遠位型ミオパチー）患者会、MS キャビン、FOP（進行性骨化性線維異形成症）患者会、フォン・ヒッペル・リンドン病を協力研究者とし、次年度は対象疾患の枠を外した。疾患の治療研究を推進し患者の療養環境改善を行う疾患治療研究者、患者団体の代表者、心理学、社会学、情報分野と PRO/QOL の研究者も分担研究者とした。

2) 患者の「語り(ナラティブ)」と PRO (患者の報告するアウトカム) の収集

登録サイトで得た情報の分析と閲覧方法に関する研究のために、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 (content analysis) を行った。団体組織に属さない患者の語りも収集し、WEB 不利用の患者・家族へは直接聴取を行った。

個人の療養の工夫、医療従事者の説明の仕方の問題点の抽出、患者・家族の QOL の向上に寄与する項目の抽出を現在行っている。

3) 登録サイト上でアンケート調査

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検索できるようにし、アンケート調査を実施した。期間：9月1日から継続中。目的：難病にかかっている人々の「語り」を集めて分析し、日常生活における多様なニーズを把握するとともに疾患の枠を越えて共有できる「患者主体の医療」のための指標（評価項目,PRO）を創造し、その指標をもちいて多様な難病患者の要望を整理し必要な支援を患者側から提案したり評価したりできるようにした。

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 にと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

本アンケート調査では、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、および質問項目として 10 項目を設定した(表 1)。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。

5)世界で標準化されつつある PRO の評価方法のうち日本に適用可能なものを翻訳した。

6)各種メーリングリストからの情報、新聞社・放送局の報道、研究報告・闘病記などを収集し、整理した上で、公開されるべきまた公開可能な情報を、HP に、メンバー限定の「患者情報登録サイト」と別に、時系列および各疾患別に掲載した。

倫理面への配慮として、患者および患者支援団体が中心となり、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、個人情報の扱いに関する十分な説明を行ったうえで行うこととした。基本的に、国の定めた倫理指針、疫学研究の倫理指針と医療情報などを含む個人情報保護に関する法令などを遵守した。本研究自体は介入研究ではないが、必要に応じて大学の別に組織した倫理審査委員会に諮問することで、倫理面での問題がおきない様な助言を得て研究を行った。調査視点と調査対象が重なるために独善的にならず、科学性を高めることに注意して研究を行った。

C. 研究結果

1) 登録サイトの状況

研究計画（ロードマップ）に沿って順調に進め、メディア・出版関係者にも意見を求め、一般にもわかりやすいサイトとして改良していく作業を進めることができた。

登録サイトのブラッシュアップ、JPA 班との連携と並行して患者団体は患者の登録を進めた。協力団体7団体は会員の10%(例えばALS協会の場合は120名ほど)の登録を目標としたが、1月10日現在まだ達成できていない。しかし本年度から7団体以外の難病患者の登録についても可能なシステムとしたところ希少疾患から多くの書き込みを得た。筋委縮性側索硬化症(ALS)21名、多発性硬化症(MS)14名、脊髄性筋委縮症(SMA)10名、フォン・ヒッペル・リンドウ病(VHL)6名、進行性骨化性線維異形成症(FOP)1名、HTLV-1 関連脊髄症(HAM)1名、皮膚筋炎2名、多系統委縮症4名、胆道閉鎖症、潰瘍性大腸炎2名、網膜血管芽腫、遠位型ミオパチーDMRV、下垂体機能低下症、サルコイドーシス、エーラスダンロス症候群、クローン病、排尿残存

症、他など各1名。

平成26年1月10日現在登録数106名36疾患のうち、男性40名、女性62名、無回答4名。年代は20歳未満7名、20~30代23名、40~50代39名、60代以上20名。病歴は5年未満35名、5~10年未満23名、10~20年未満20名、20年以上18名。結婚歴は男性27名既婚、12名未婚。女性37名既婚、25名未婚。子どもの有無は有り58名、無し43名。同居家族有83名、無し18名。難病を発症した原因(思い当たる節がある)に対しては有り36名無し63名。思い当たる内容は遺伝(13)、過労(4)、ストレス(7)、疲労(1)、栄養(3)、環境(1)、出産(1)、近親結婚(3)、先天性(1)、原疾患有(1)であった。

発症直後に困ったことがある人は62名、無しが25名、無回答19名。今困ったことがある65名、無し19名、無回答22名。40~50代が最も多く32名、病歴は5年未満21名であった。発症直後に医療・介護サービスに満足していたかという問いに対して、満足していた29名、満足できなかった48名、無回答29名。男性が満足・不満足ともに40%ずつであるのに対して女性は満足21%、不満足51.6%であった。今受けているサービスに対しては全体の41%が満足、34%が不満足であり、男性では50%が満足、27.5%が不満足であるのに対し、女性の33.9%が満足、37.1%が不満足となり長期化すると不満が緩和されていることがわかった。他の患者に伝えたいこととして有り53名、無し12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。

「伝えたいことがある」と回答した者のうち「誰に」に関する回答は「同じ病気をもつ病者」が一番多く、次に「家族」、「社会(国)」が挙げられた。「何を伝えたいか」という回答については、病者に対しては、「治療方法や医療機関で受診する上での留意点」、「医療従事者との関係性」、「希望をもって生きること」などが挙げられた。家族に関しては、「感謝の気持ちや心遣い」、「病いとの向き合い方」などが挙げられた。社会(国)に対しては、「このような病気があることを認知してほしい」という意見が述べられた。

2)メディアとの共同

NHK、株式会社 SYNODOS、海外の登録サイト、新聞社の取材を受け、難病の啓発・登録サイトの宣伝活動をおこなった。

3)他研究班との連携

下肢装着型ロボット HAL の研究の中島班、HGF の治療薬開発研究の青木班への協力をおこない、国際的な組織（International Symposium on ALS/MND, Orphanet, Patient LikeMe, The Global Rare Disease Registry 等との連携を模索した。JPA 班と連携し一般市民も巻き込んだ難病理解のイベントに参加し困難事例のデータを提供・収集した。

4) 登録サイトの運営に並行して、SEIQoL-DW のデータの集積から疾患の枠を超えた難病患者共通のまたは各疾患ごとの QOL 評価を目指した。(SEIQoL-DW とは難病ケアや緩和ケア領域など根治できない疾患において患者の QOL を評価し、ケア内容の質の改善を試みる際に、利用可能と期待されている方法である)。

SEIQoL に関する文献検索の結果 医中誌 web にて「SEI-QoL」で文献検索を行った結果 63 文献が抽出された。63 文献の内訳は、原著（事例・比較研究含む）18 件、会議録 40

件、解説 5 件であった。対象（疾患）別内訳は筋萎縮性側索硬化症（ALS）19 件、パーキンソン病（若年性含む）11 件、筋ジストロフィー 8 件、消化器がん 5 件、がん性皮膚潰瘍 2 件、脳血管障害 2 件、糖尿病 2 件、多発性硬化症 2 件、ADEM 1 件、うつ 1 件、神経難病（複数）9 件、家族介護者 1 件であった。

SEIQoL の Web サイトの構築

中島班との共同で SEIQoL に関する web サイトを構築した。(www.SEIQoL.jp)

SEIQoL 実践セミナーを開催

平成 25 年 2 月 10 日(日)(東京国際フォーラム)、平成 25 年 10 月 27 日(日)(帝京平成大学)、平成 26 年 2 月 8 日(土)(九州大学)に、「希少性難治性疾患-神経・筋難病疾患の進行抑制治療効果を得るための新たな医療機器、生体電位等で随意コントロールされた下肢装着型補助ロボット（HAL-HN01）に関する医師主導治験の実施研究」班と本研究班の共催セミナー(東京)として、患者主体の QOL 評価法「SEIQoL-DW」を学び、活かす実習セミナーを開催した。このほか緩和薬学学会、国立精神神経センター主催の研修会などに於いて症例提供協力を行った。

SEI-QoL 教育セミナーの開催

各地で教育セミナー「当事者と医療者による新しい医療の実践」を開催した。当研究班からレジストリシステムの紹介や SEIQoL の基礎についての講演、ならびに患者の立場から SEI-QoL に期待することとして 3 つの提言を行った。研修会や患者登録サイトの説明会を各患者会・団体ごとに各地で主催した。

5) 提供すべき情報を収集し、立命館大学による生存学のサイトに「難病」<http://www.arsvi.com/d/n02.htm> を表紙として、そこからリンクされる頁（ファイル）群を置いた。

疾患別のファイルを作成・更新した。現在存在するのは以下の頁。

アミロイドーシス／遠位型ミオパチー／ギラン・バレー症候群／筋萎縮性側索硬化症(ALS)／筋ジストロフィー／クロイツフェルト・ヤコブ病(CJD)／血管腫(angioloma)／血管奇形(Vascular Malformation)／サルコイドーシス／シャイ・ドレーガー症候群／シャルコー・マリー・トゥー・ス病(Charcot-Marie-Tooth disease: CMT)／重症筋無力症(MG)／進行性骨化性線維異形成症(Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: FOP)／ステイブンス・ジョンソン症候群(Stevens-Johnson syndrome: SJS) (重症多形滲出性紅斑(急性期))／スモン／脊髄小脳変性症／脊髄性筋萎縮症(SMA)／パーキンソン病／ハンチントン病／ベーチェット病／フォン・ヒッペル・リンドウ(VHL)病／複合性局所疼痛症候群(CRPS)／腓膵胞線維症／肺高血圧症／慢性炎症性脱髄性多発神経炎／ミトコンドリア病／網膜色素変性症／モヤモヤ病／リンパ脈管筋腫症。

概説的・医学的な説明については難病情報センター等の各頁にリンクさせ、患者会のHPや個人のブログなどを重点的に紹介するようにしている。そして作成・更新の度にツイッター、フェイスブック、メーリングリスト等で告知した。そうした頁の充実は、登録に結びつくだけでなく、そこから得られる本人・家族・関係者たちについての情報は有益なものとなる。

年別、主題別、人別・組織別の頁。ここにはとくに審議会等関連の情報、制度関連の報道を整理・収集している。

また著作やHP等をもつ人たちについては一人ひとりの著作等を紹介する頁を作成・更新している。患者会等についての頁も必要なものについては作成した。

これら頁(ファイル)の総数は560余。そこ

からさらに、書籍、論文、報告などの案内あるいは全文を掲載する多数のページを作成し、閲覧することもできるようにした。医学・医療情報は難病情報センターのページ他にリンクさせ、それで情報を得てもらうとともに、本人や家族による著作や患者会等による催しの情報、社会科学領域を含む研究成果の掲載、関連制度・制度改革関連情報の提供を行なった。「難病」という日本固有の範疇に関わる概説も加えた。また関連するメーリングリスト、ほかにフェイスブック、ツイッター等で告知・広告した。

このページ群を収録し、その表紙からこのたびの研究プロジェクトのトップページ(「難病」と表示)にリンクされているウェブサイト(<http://www.arsvi.com/>、「生存学」で検索)の年間累計ヒット数の「全体」は約1000万であり、その中に本プロジェクトの関連頁群があることによって、告知および情報提供の役割を果たすことができた。さらに、こうした情報を収集・提供する立場から「患者情報登録サイト」のあり方に関わる議論に加わり、提言を行なった。6)患者登録サイトについて、国際的な研究機関や企業との交流および学会の場で報告した。

D. 考察

QOL研究としてSEI-QoLを用いた研究は日本においてはALSをはじめとする神経難病を中心に展開されてきた。近年、糖尿病など他の慢性疾患における取組みもなされはじめ、さまざまな疾患、状況別検討も可能になっているが、63文献のうち論文形式であるものは18件にとどまっており、実施内容の論文化というところでは、今後の展開が期待される。

SEI-QoLセミナーにおいては、関心やニーズの高まりが確認された。初の地方開催も実現し、今後も継続的に実施していけるとよい。アンケート上の実践経験者は56%であったが、それぞれ難しさや疑問を抱えての実践であり、セミナ

ーを希望するニーズも高かった。今後、構築された SEI-QoL サイトの中でも積極的な情報提供、交換が望まれる。標準化し活用していくためにも、半構成面接での相互作用による介入への効果など、医療職が身につけるべき技能として SEI-QoL の理念や実践を啓発していくことが引き続き求められている。

SEI-QoL に関して国内で実践的なセミナーを開催しているのは、当研究班と中島班の共催のみであるため意義深く、初の地方開催も実現するなど啓発目的は達成した。

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、患者の「声」を反映させるため、自由記述を多く採用した。

その結果、多くは不安や困ったことがあり、支援を必要としていることが明らかになった。さらに多くは「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間格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、病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。ゆえに生活や療養に関する情報は公開すべきものは公開し、限定すべきものは限定し、相互にリンクさせる。情報を登録するサイトと情報を提供するサイトの両方があることを人々が知り、多くの人を得るべ

き情報を得るとともに、それをきっかけにして、希望する人は自らによる情報提供・相互利用を目指す「登録サイト」に加入し活用することができる。

このように2種類のサイト（患者が情報を提供するサイトと参照するサイト）を併行・併用させていくこの仕組みが有効であることが示されたものと考えられる。

（関係者においては）知られているように「難病」関連の制度は複雑な経路を辿った複雑な制度になっており、そのゆえんをわかりやすく説明するサイトが必要である。また近年なされている/なされようとしている制度改革がどのようなものであるのかを随時知らせ理解を得る必要がある。

そしてそれら情報の蓄積は今後の施策がどのようであるべきかを考える上でも必要なものであり、これらの情報の更新は頻繁に行われる必要がある。これを実現しようとしてきた当班は分担研究者に国立病院機構の専門医・専門職、難病当事者、文系研究者が混在することから、様々な立場の意見や見解が融合し、一つの目標に向かって共通認識を図れることが意義深い。また協力研究者として患者団体の関係者が多数参加している。このような研究者の構成を実施しているのは当班の特徴であるが、幅広く患者のニーズを収集し対応するためには必要不可欠な条件である。

5 評価

1) 達成度について

SEI-QoL に関して国内で実践的なセミナーを開催しているのは、当研究班と中島班の共催のみであり意義深く、初の地方開催も実現するなど啓発目的は達成した。

患者登録サイトを利用した患者報告型アウトカム（PRO）と SEI-QoL を用いた QOL 評価における心理学的社会的側面からの検討としては

まだ準備段階ではあるものの、難病当事者のアウトカム指標の開発に着手できたことは大きい。また制度や療養に関する情報提供のために患者の執筆した物や「語り」などかなりの分量を収集し arsvi.com に掲載できた。

この研究は今後も継続すべき事業と判断でき、また後述する研究成果等も加味すればおおよそ達成できたと判断することができる。

2) 研究成果の学術的・国際的・社会的意義について

本研究班は、難病当事者と研究者の懸け橋となる事業を展開することを目的とした研究班であり、他には類をみない班員の構成であった。多様な立場の意見や見解が融合し、一つの目標に向かって共通認識を図れることが意義深かった。心理学の知見からは難病当事者視点のアウトカム指標の作成および患者のナラティブや経験により構成される「ライフ」をアウトカム指標に組み込むことは病者を対象とした医療看護介護サービスや心理的ケアを考慮する上で重要な知見となる。この取り組みは他の医療や看護、福祉場面において、十分に応用可能な知見である。

国際的に患者登録サイトは多数確認できるが、日本人を対象とする治療や日本の難病政策による支援や療養生活のあり方に関する情報提供のためには、日本国内の情報を独自に収集集積するしかないが、国内において療養生活における有用な情報を患者自身が集積し、提供できるデータベースはほかに類をみない。

患者主体の研究は緒に就いたばかりであるが、今後新薬および医療機器開発において日本が遅れをとらないためにも独自の患者主導型難病データ登録システムは必要不可欠である。

3) 今後の展望について

難病の PRO や SEI-QoL の研究会としては初

の地方開催を実施し全国的なニーズを確認し成果を挙げたので今後もセミナーの継続を模索したい。登録サイトにおいて実施されたアンケートは現在のところ予備研究の段階であり、今後も次の点を検討していく必要がある。質問項目の選定と精緻化、難病当事者への研究協力依頼(登録数の増加)、臨床場面での応用可能性の検討に積極的に取り組み、患者の療養生活に寄り添う患者報告型アウトカムの開発を目指す。難病当事者と研究者が共同研究者となって研究を継続することは多様な支援ニーズを持つ難病患者の生活を継続的に包括的に支援するためには必要不可欠である。というのも患者自身によるデータ登録は国が用意している医師主導型登録サイトや運動機能評価スケール等の補完的機能をもつからである。身体機能のみならず継続的に療養生活の変化を終えるので療養の長期化重度化が必ずしも QOL の低下に比例しないことの立証可能性がある。

また本研究から重症度認定や軽症者のニーズ、疾患ごとではなく患者の個々のニーズに関しては、患者から集めたデータから支援の在り方や分類について提案できる可能性がある。一定の資金が得られればこの作業は継続可能であり、この作業にはなによりも継続性が必要である。

4) 研究内容の効率性について

本研究は、難病当事者や学問領域の専門家から広く意見を集うことにより、多角的な視点から患者の「ライフ」およびアウトカム指標としての有用性が網羅された質問項目を作成することができた。また登録サイトの活用で時間や場所を選ばずデータを収集することが可能であった。これにより、大規模なアンケート調査の実施が円滑に実施され、短期間で多くのデータ収集が可能となることがわかった。

難病患者会の連携が進み、副次的な効果ではあるが療養や社会参加に有用な情報の授受が横

断的に盛んに行われるようになった。これにより難病患者の経験が疾患枠を越えて横に伝わっていく可能性が出てきた。

患者による登録サイトの運営では具体的事例を抽象化する研究と並行して、個別事例のもつリアリティの集積と発信が可能であり、サイト上で疾患の枠を越えて知見の共有が行われる点においては他に類はなく、たいへんに効率的である。また多彩な研究者で構成する本研究班を通して各界への周知など効率よく研究推進が図られた。

さらに情報収集活動については一定の知識と経験の蓄積がある数人の作業の継続によってその目的を達成できる。これらにかかる必要に比して期待される波及効果は大きい。

E . 結論

難病当事者によるアウトカム指標（PRO）の開発に向けて医療・心理学・社会学の知見から方法論や理論を整備した。患者（会）と多領域の研究者との共同による質問項目を患者情報登録サイトで用いることにより多角的に研究・支援できることが確認された。

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、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。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可能性がある。

これは療養が長期にわたると有用な情報を収集できるようになり、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を示している。このことは既存のアウトカム評価では確認できない。そして「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」ことを衆知させ、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も大変に重要である。

今後の課題としては現行の登録サイトの項目では患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。また障害によってはサイトへの入力方法、アクセシビリティに工夫がいることもわかった。したがって、質問項目の選定と精緻化、アクセシビリティを含めた研究の継続が必要である。

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。

今年度本研究班で試行した様々な研究活動については公的な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。さらに対象疾患を拡大するなど、活動の拡大・拡張を今後ともはかっていく方針である。

F . 研究発表

1) 国内

口頭発表 77件

原著論文 34件

それ以外（レビュー等）の発表 57件

そのうち主なもの

論文発表

1. 中山優季, 井手口直子, 川口有美子, 橋本みさお, 織田友理子: 当事者と医療者による新しい医療の実践, 日本難病看護学会誌 18(2), -2013
2. 中島孝, 「治らない病気」と向き合える「告知」とは, 日経ビジネス アソシエ, 第12巻第10号通巻264号, August 8, 2013, 118-119
3. 中島孝, ロボットスーツHALの医療応用 神経・筋難病患者や高齢障害患者に新たな医療モ

デルを提供する,CLINIC magazine, No. 529, 2013, July 7-9-12

4. 中島孝, 第7章心理ケア, 新ALSケアブック (日本ALS協会編), 川島書店, 2012, 177-193
5. 中島孝, 尊厳死論を超えるー緩和ケア難病ケアの視座, 現代思想, 40(7), 2012, 116-125
6. 中島孝, 患者もスタッフもいきいきとするケアを行なうために 治らない病気とともに生きる患者のQOLを考える, 看護管理, 2012, 22:563-568
7. 立岩真也『差異と平等 障害とケア / 有償と無償』(立岩真也・堀田義太郎) 2012 青土社
8. 立岩真也『生の技法 家と施設を出て暮らす障害者の社会学 第3版』(立岩真也・安積純子・尾中文哉・岡原正幸) 2012 生活書院
9. 川口有美子, 『生存の技法』藤原書店主催「河上肇賞」奨励賞受賞作品 山の上ホテル, 2014年1月25日
10. 立岩真也『生死の語り行い・1 尊厳死法案・抵抗・生命倫理学』(立岩真也・有馬齊) 生活書院 2012
11. 伊藤史人, 藤澤義之 “オプティカルフローによる口文字盤支援システム”, リハビリテーション工学研究会, vol.28, No.1, pp.2-4, 2013

国内学会発表

1. 中山優季, 井手口直子, 川口有美子, 橋本みさお, 織田友理子, 中島孝: 難病看護マインドキュメント(教育セミナー) 当事者と医療者の協同による新しい医療の実践, 第18回日本難病看護学会, 東京, 2013.8.24, 東邦大学
2. 青木正志, 臨床研究における産官連携の促進 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
3. 中島孝, 井手口直子, 川口有美子, 第6回日本緩和医療薬学会(2012年10月7日神戸国際会議場) ワークショップ・シンポジウム: 患者主導型臨床研究(Patient Reported Outcome: PRO)と臨床試

験におけるこれからの緩和的なかかわりにおいて、「緩和ケアと難病ケアーその課題治らない病気に対する治療の開発ー緩和医療における新たな治療開発モデル(HAL)」

4. 中島孝, 第15回日本在宅医学会大会 合同シンポジウム「終末期ガイドラインを在宅現場でどう活かす? ~先延ばしの医療から本人の生き方に向き合う医療へ~」(愛媛 松山ひめぎんホール 2013年3月31日)
5. 橋本操, 川口有美子, 日本ALS協会近畿ブロック総会「患者登録サイトについて」2013年6月15日)
6. 小林貴代, 橋本操, 川口有美子, 日本作業療法士学会「難病重度重複障害者の作業療法」(2013年6月25日)
7. 中島孝, 第8回庄内緩和医療研究会、「日本における緩和ケアの誤解を解くためにーQOL、健康、延命、尊厳、痛み、スピリチュアリティとは何かー」(東京第一ホテル鶴岡 2013年8月10日)
8. 中島孝, 第4回ALSフォーラム、「ALSケアにおける緩和の考え方」(シェラトン都ホテル東京 2013年8月31日)
9. 中島孝, 第7回日本緩和医療薬学会、「非がんの緩和ケアーALSチーム医療への参加」(幕張メッセ国際会議場 2013年9月15日)
10. 井手口直子, 患者主体のQOL評価法「SEIQoL-DW」を学び、活かす実習セミナー、「主観的評価が医療を変える QOLの新しい実践」(帝京平成大学中野キャンパス 2013年10月27日)
11. 松田純, 中島孝, 川口有美子, 「新しい医療機器としてのロボットスーツHAL - 治験プロトコールにおける新たな治験概念とエンハンスメント」, 第25回日本生命倫理学会, 東京大学本郷キャンパス 2013年12月1日
12. 川口有美子, 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、2013年7月26日

13. 橋本操、川口有美子、市民・研究者シンポジウム第四回「難病と創薬」2013年12月15日

2) 海外

口頭発表 8件

原著論文による発表 8件

それ以外のもの 10件

そのうち主なもの

論文発表

1, Tomoko Kamei, IIEI, I Yuko YAMAMOTO, Fumiko KAJIIF Yuki NAKAYANIA, Chiharu KAWAKAM : A systematic review and meta-analysis of studies involving telehome monitoring-based telenursing for patients with chronic obstructive pulmonary disease、the Japan Journal of Nursing Science, Article first published online: 1 OCT 2012 DOI: 10.1111/j.1742-7924.2012.00228.x

2, Shimizu.T;Nagaoka.Y;Nakayama.Y;KawataA;Kugimoto C Kuroiwa;Kawai; Shimohata;Nishizawa;Mihara;Arahata;Fujii;Namba;Ito;Imai;Nobukuni;Kondo;ogino;Nakajima;Komori;"Reduction rate of body mass index predicts prognosis for survival in amyotrophic lateral sclerosis: A multicenter study in Japan", Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2012; 13: 363-366

3, Yuki Nakayama, Chiharu Matsuda, Toshio Shimizu, Masahiro Nagao, Yoko Mochizuki, Kentro Hayashi, Ryohei P Hasegawa, Kiyomitsu Oyanagi: "Usability Of Biosignal Communication Devices For Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis (als) Using Tracheostomy Ventilation", The 23rd International Symposium on ALS/MND. Chicago(2012.12.6)

4, Shinnya Tateiwa, "Family/Gender/Capital:

Sketches", Ars Vivendi Journal 2:28-49 201

国外学会発表

1. Clinical trial seminar for HAL in Germany, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum - Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH, Germany, "Development of robot suit HAL medical application in Japan and the first clinical trial for neuromuscular disease patients" 22 August 2012, 日韓ALS患者交流会、2013年11月15日、ソウル市内アンバサダーホテル
3, Yumiko Kawaguchi, "Communication support as an aspect of palliative care in Japan", ALS/MND on International Alliance, 3rd Dec. 2013

G. 知的所有権の出願・取得状況（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