

2014/5/22A

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業)

新規薬剤・機器の研究開発を必要とする
難治性神経・筋疾患患者におけるナラティブに
基づく難治性疾患データベースと
臨床評価法に関する研究

平成 26 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 橋本 操

平成 27 年 (2015 年) 3 月

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

(難治性疾患政策研究事業)

新規薬剤・機器の研究開発を必要とする
難治性神経・筋疾患患者におけるナラティブに
基づく難治性疾患データベースと
臨床評価法に関する研究

平成 26 年度 総括・分担研究報告書

研究代表者 橋本 操

平成 27 年 (2015 年) 3 月

目 次

平成 26 年度 総括・分担研究報告書

班員名簿	4
I. 総括研究報告書	8
難病の障害に関する研究	
橋本 操 (NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会 理事長)	
II. 分担研究報告書	
1. 神経難病患者を対象とした筋電センサースイッチに関する研究	18
伊藤 史人 (島根大学大学院 総合理工学研究科 助教)	
2. 難治性神経・筋疾患患者におけるナラティブデータの収集と 情報発信のシステム化に関する研究	23
伊藤 道哉 (東北大学大学院 医学系研究科 講師)	
3. 難病患者のナラティブと難治性疾患の健康概念に関する研究	32
川口 有美子 (NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会 副理事長)	
4. 新規薬剤・機器の研究開発を必要とする難治性神経・筋疾患患者における ナラティブに基づく難治性疾患データベースと臨床評価法に関する研究	75
立岩 真也 (立命館大学大学院 先端総合学術研究科 教授)	
5. 神経難病患者のための PRO に関する研究	
: サポートグループ、集団支援アプローチの研究	77
中島 孝 (独立行政法人国立病院機構新潟病院 副院長)	
6. 難病の PRO 収集・分析に関する研究	82
中山 優季 ((公財)東京都医学総合研究所 難病ケア看護研究室 主席研究員)	

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表 88
Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷 94
Ⅴ. 資料（班員会議プログラム等）142

平成 26 年度 新規薬剤・機器の研究開発を必要とする難治性神経・筋疾患患者における
ナラティブに基づく難治性疾患データベースと臨床評価法に関する研究 班員名簿

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
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	理 事 長
研究分担者	伊藤 史人	島根大学大学院 総合理工学研究科	助 教
	伊藤 道哉	東北大学大学院 医学系研究科	講 師
	川口 有美子	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	副 理 事 長 事 務 局 長
	立岩 真也	立命館大学大学院 先端総合学術研究科	教 授
	中 島 孝	独立行政法人国立病院機構 新潟病院 神経内科	副 院 長
	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	主 席 研 究 員
	水 島 洋	国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター	上 席 主 任 研 究 官
研究協力者	山 本 晃	株式会社 R102	
	石島 健太郎	東京大学大学院 人文社会系研究科	
	阿部田 世里	独立行政法人国立病院機構 新潟病院	医 療 社 会 事 業 専 門 員
	瀧澤 敬悟	独立行政法人国立病院機構 新潟病院	医 療 社 会 事 業 専 門 員
	田 辺 麻 衣	国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター	研 究 生
	佐藤 洋子	国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター	研 究 生
	藤 岡 毅	藤岡毅法律事務所	弁 護 士
	今井 啓二	NPO 法人 ICT 救助隊	理 事 長
	仁科 恵美子	NPO 法人 ICT 救助隊	理 事
	宇田川 飛鳥	NPO 法人 ICT 救助隊	
	小川 好司	NPO 法人 ICT 救助隊	
	飯野 和紀	NPO 法人 ICT 救助隊	
	織田 友理子	NPO 法人 PADM 遠位型ミオパチー患者会	代 表

研究協力者	白井 誠一郎	NPO 法人 DPI 日本会議	常 任 理 事
	中西 正司	NPO 法人 DPI 日本会議	常 任 理 事
	水谷 幸司	一般社団法人日本難病・疾病団体協議会	事 務 局 長
	川口 直輝	AL サポーターズわくらば	
	安達 佳奈	AL サポーターズわくらば	
	小倉 葵	帝京平成大学 薬学部	
	岩田 真味	帝京平成大学 薬学部	
	伊藤 奈緒	帝京平成大学 薬学部	
	幸田 萌	北里大学 薬学部	
	中村 記久子	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	顧 問
	塩田 祥子	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	理 事
	大曾根 理恵	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	事 務 局 員
	井本 主美	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	事 務 局 員
	三神 美和	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会	事 務 局 員
事 務 局	三神 美和	NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会 研修センター 〒164-0011 東京都中野区中央 2 丁目 31 番 5 号 ケヤキビル中野坂上 101 TEL : 03-5937-1370 FAX : 03-5937-1371 Email : nanchi.kaken@tokyo.so-net.jp	事 務 局 員
経 理 事 務 担 当 者	同 上	同 上	同 上

I . 総括研究報告書

難病の障害に関する研究

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 理事長

研究要旨

障がい者施策において、難病も内部障害として数えられるようになったが、内部障害者のニーズとして、可視化しにくい障害（痛み、疲労、社会的疎外、差別や貧困、遺伝など）に対する支援策、プライバシーの保護、制度など有用な情報へのアクセスの保障、治療研究の場への患者の参加、生涯にわたる支援、家族支援、などが共通している。

共同研究者

白井誠一郎（DPI 日本会議）

織田友理子（NPO 法人 PADM）

中西正司（DPI 日本会議）

水谷幸司（一般社団法人、日本難病・疾病団体協議会）

藤岡毅（藤岡毅法律事務所）

①報告の内容

基本的な考え方として難病は、障害というカテゴリーの中に包含される概念の 1 つである。しかし、現行の制度上では、障害者としてみなされない難病者が存在する。それとは逆に難病とみなされないが障害者として認められる人もいるが、1 番深刻なのは難病とも障害とも見なされない、制度の谷間に置かれている人たちである。

難病は多様な疾患があるが、多くの難病者に共通すると考えられる障害は、体力的な制限があることで、健康な人と比べて可処分時間が少なく、就労など社会参加上の制約が生じている。

こうした難病者の生活のしづらさに対しては、障害者総合支援法のサービスが使えるようになってきているが、その対象範囲を検討する検討会の動向を紹介した。検討会の動向を踏まえた上で、制度の谷間をなくすための方策として、理想的なものとして①障害・病気別でなくニーズに基づいて支援ができる仕組みにすること（骨格提言の実現）、現行制度を前提として②病名で外れる人を救済できる仕組みを作ること、の 2 つを挙げた。

A. 研究目的

難病患者にとって障害とは何か。また内部障害者のニーズとはどのようなものがあるか。生活していくうえで必要な医療や制度にはどのようなものがあるのかを調べる。

B. 研究方法

研究会を開催し、難病患者会の代表者が発表し、全体で議論した。

研究集会：「難病の障害を考える研究集会」

於：フクラシア浜松町

日時：2014 年 10 月 24 日

テーマ「難病の障害を考えるパネルディスカッション」

C. 研究結果

白井誠一郎（DPI 日本会議常任理事）

疾患名：先天性ミオパチー

病歴：1983 年、出生時より先天性ミオパチーを発症（確定診断は 1984 年）

1998 年、病気の進行により入院、加療。

2000 年、障害者手帳取得

②「難病者の障害」を考えるうえで、重要なポイントと考えられること

- ・ 疲労や痛みなど、可視化しにくい障害に対する支援の開発および質・量の充実
- ・ 障害者政策、医療政策ともに「社会的障壁の除去」という視点を忘れないこと

③ 難病患者のための難病患者による情報の収集と提供のあり方

- ・ 患者のプライバシー保護と収集する情報の質（当事者の役にどれだけ立つかという意味での質）の両立を図ることが重要だと考える。

④ 医学的判断（客観的基準）に基づいて難病を特定していくことになるが、そこから外れてしまう病気については、どのような支援の在り方が考えられるか。

- ・ 生活支援については難病の特定は必ずしも必須条件ではなく、病気が特定されることが支援を受けるための条件にはならないと考える。生活支援の必要性を判断する客観的基準は現行制度では障害支援区分を用いるべきであり、支援を必要とするすべての人が障害支援区分の認定調査を受けられることが重要と考える。
- ・ 難病の調査研究においては、医学的に病気を特定することは必要であるが、そこから外れる病気については国が主導して研究を進められるようなハード・ソフト両面からの環境整備をする必要があると考える。

⑤ 難病患者から医療や政策を評価する（PRO）にあたって、すべての難病に共通の評価ポイント（指標）を、3つあげてください。

1. 制度や社会サービスへのアクセスのしやすさ
2. 難病をもつ人の人権を侵害していないかどうか（合理的配慮の不提供を含む差別の有無）
3. 障害者権利条約が求める水準への到達度

織田友理子（NPO 法人 PADM 代表代行）

病歴：

2002 年 11 月 遠位型ミオパチーと診断される。

2006 年 10 月 車椅子生活となる

① 報告の内容（発表の概略）

遠位型ミオパチーとは、手足の先の筋肉から衰えていく進行性の筋疾患である。

遠位型ミオパチー患者会（Patients Association for Distal Myopathies 以下、「PADM」とする。）は 2008 年 4 月に発足。2013 年 4 月より NPO 法人 PADM となる。

活動内容は、1) 要望・提言事業、2) 研究支援・開発促進事業、3) 理解啓発事業 4) 患者交流事業の 4 つあり、それぞれの事業の具体的な内容及び成果等を発表した。また、今後の活動として、患者の日々における QOL 向上のため、治療法開発のための活動推進と並行して、適切な福祉機器やリハビリテーションのガイドライン作成及び患者 QOL 調査等を行い、患者の社会参加・社会貢献のための活動を推進していきたい。

② 「難病者の障害」を考えるうえで、重要なポイントと考えられること

社会福祉政策としての側面と医学的政策としての側面を分けて考える必要がある。前者においては疾患にとらわれず障害に着目して政策を実行すべきであり、後者においては疾患に着目する必要がある。難病者の障害はあくまで”障害”に着目した政策を行なうことが重要と考える。

③ 難病患者のための難病患者による情報の収集と提供のあり方

例え患者同士であっても、他人には言いたくない又は言いにくい事はあり、情報収集にあたっては、個人が特定されないよう集めた情報の分析等は第三者に行なってもらふべきと考える。また、提供にあたっては、個人が特定されない形での提供はもちろんこと、あらかじめどのような提供先にどのような方法で提供されるのかを

明確にしておくことが必要と考える。

- ④ 医学的判断（客観的基準）に基づいて難病を特定していくことになるが、そこから外れてしまう病気については、どのような支援の在り方が考えられるか。

支援の最終目的である治療薬開発のために、今までの研究症例分野のように、国が個々の疾患毎の調査研究の支援を継続するとともに、手が上がらない疾患については、国が自ら調査研究をするような研究機関の創設も考えなくてはならないと考える。

- ⑤ 難病患者から医療や政策を評価する（PRO）にあたって、すべての難病に共通の評価ポイント（指標）を、3つあげてください。

1. 他者からの影響を受けることなく、患者個々人の率直な意見を聞くこと。
2. 聞き取りをした患者に、まとめた PRO に間違いや語弊がないか等を確認してもらうこと。
3. 全体を評価する会議等には、患者を積極的に参加させること。

中西正司

（自立生活センター・ヒューマンケア協会）

病歴：頸髄損傷で四肢麻痺

- ① 報告の内容

難病の人は障害者としての知識が一般的に不足しているようだ。重度障害者 30 年の運動の成果をもっと活用して欲しい。徐々に障害が重くなるということは、健常者志向が強いので、障害者の福祉サービスを改善しようという意欲が乏しくなりがちである。先見性を持って将来必要となるサービスを今から準備する必要がある。

- ②「難病者の障害」を考えるうえで、重要なポイントと考えられること

障害の種類が多様であるために、運動の方向性が見出しにくい。特に病として医療費の減免などが主訴となり、居宅サービスや重度訪問介助の利用が必要なのに、その要求が弱い。難病患者も 24 時間介助サービスが使えるように今から運動を始めるべきである。

- ③ 難病患者のための難病患者による情報の収集と提供のあり方

動ける時間が限られていたり、障害の受容が出来ていなかったりして、運動体の形成が難しいのは分かるが、運動体がなければ、情報の収集や会員への提供、サービスの提供はできない。各地の自立生活センターに依頼して協力してもらうのが良いだろうと思います。

- ④ 医学的判断（客観的基準）に基づいて難病を特定していくことになるが、そこから外れてしまう病気については、どのような支援の在り方が考えられるか。

福祉サービスは医学的判定基準のみで決定すべきものではない。生活ニーズに基づいて判定すべきものであることを、現在厚労省で行われている判定方法の改定作業に組み入れてもらうべきでしょう。これは DPI 日本会議の協力を得るのが良いでしょう。

- ⑤ 難病患者から医療や政策を評価する（PRO）にあたって、すべての難病に共通の評価ポイント（指標）を、3つあげてください。

1. 身体的な苦痛の除去ができたか
2. 精神的・心理的な自立・自己確立・障害の受容ができていないか
3. 社会参加ができていないか

水谷幸司（一般社団法人日本難病・疾病団体協議会事務局長）

病歴：なし

① 報告の内容（概要）

「難病の特性と障害について」

難病とは疾患名ではなく、医学的に治りづらく、社会的に生きづらい病気の総称。わが国の難病対策は、1972年に何の対策もない人たちの救済策として、調査研究と医療費助成を柱に始まった。

40年余を経てようやくできた法律は、基本的認識として希少・難治性疾患の多くは遺伝子レベルの変異が多く、それは人類発展の必然であり国民誰もが罹る可能性があり、社会がこういう人たちを包含し支援することは成熟社会にふさわしいとした。法の基本理念には、難病者が地域社会で尊厳をもって共生することを妨げないこと、対策は他制度との有機的連携で総合的に行われなければならないと定めた。

以下、設問②、④にあるとおり、難病の特性と配慮、今後の課題について概要を述べた。

最後に、生まれたばかりの難病法を、総合的な難病対策として大きく育てることが必要であり、難病患者・障害者を世の光として優先的に大事にする世の中になってほしい。

②「難病のある人の障害」を考えるうえで重要なポイントと考えられること

難病の障害を考えるうえで、医療の性質と役割を整理し、難病と障害を整理しつつ、難病患者の特性を理解することが必要である。

難病のある人とは、1) 医学的には「患者」（＝治す治療、治療法の開発）であり、社会的には「障害者」（＝福祉、生活支援を活用し障害を乗り越える）である。同時に、同じ疾患でも症状の現れ方は人によって違う個別性がある。

配慮で大事なこととして、日常の生活環境、状況を丁寧に把握し、一人ひとりに合わせた支援を考えること、必要な支援は何かということは、本人の訴えをよく聞いて判断すること、「できるだけ無理してはいけない」ことをあらゆる

支援の基準に加えること、医師だけでなく、コメディカル、ヘルパーや介助者、教師など、患者と接する機会の多い専門家の意見を、客観的判断のなかに取り入れること、等が挙げられる。

③難病患者のための難病患者による情報の収集と提供のあり方

まわりの人や社会が難病の人たちの生活を具体的にイメージできるようにするには、困っていることや支援の必要性を患者自身が伝えることがとりわけ重要。患者自身が日常の生活を日々、他人に見られることを意識して記録していくことは、自分自身を客観的に見つめられるとともに、社会的な理解を広めるためのデータとして大変貴重なものになると考える。個人情報「自主管理」は、社会のなかの自分を見つめる訓練にもなる。

④医学的判断（客観的基準）に基づいて難病を特定していくことになるが、そこから外れてしまう病気については、どのような支援のあり方が考えられるか。

難病法の上位規定、日本国憲法25条と障害者権利条約25条の「2つの25条」を根拠に、健康への願いに「ぜいたくすぎる」ということはない。いつでも、どこに住んでいても「最高水準の健康」を求めてよい。総合的な患者・障害者対策のために、1) 慢性疾患対策、重症化予防対策を、国の重点施策として優先的、本格的に進めること、2) 医療費助成は、すべての疾患で負担軽減を行うこと。医療保険の窓口負担（3割負担）の引き下げ、高額療養費制度の改革が必要、3) 福祉・生活支援では、障害者制度改革のさらなる前進をはかること。根本的には、わが国の障害概念を実質的に狭い範囲に押しとどめる役割を果たしている身体障害者福祉法を抜本改正し障害者総合福祉法をめざす、4) 障害者差別解消法の施行を契機として社会の理解の促進をすすめるこ

と等。

⑤難病患者から医療や政策を評価するにあたって、すべての難病に共通の評価ポイント

1. 状態を生活環境と時間的な経過をもってとらえること。
2. 本人の訴えを信頼して尊重し、丁寧に聞くこと。
3. 先が見えないことの不安感を含め、生涯にわたる負担の重さを考慮すること。

報告「難病の特性と障害について」

水谷幸司（一般社団法人日本難病・疾病団体協議会事務局長）

1. 難病とは～難病対策見直しの経緯

難病とは、疾患名ではなく、治りづらい疾患を抱え（医学的側面）、それゆえに患者は生きづらい（社会的側面）という病気の社会通念上の総称である。

わが国の難病対策はそんな患者の救済策として1972年に始まった。当時8疾患を特定し研究のために医療費助成を行い患者を病院に集めることで始まったこの対策は短期間で一定の成果を挙げ、現在では研究奨励分野も含めれば400近くの疾患研究班に研究費が配分され、そのうち56疾患に医療費助成が行われるまでになった。

法律に根拠をもたない予算事業のままの制度では、国の予算措置が安定せず、医療費助成が極めて限定的で患者に不公平感があることや、患者から集めるデータが医療費助成を受けるための同意書としての臨床調査データであることから純粋な疫学的データとして生かさないこと、また政府の医療費負担抑制政策が続くなかで地方自治体の超過負担が年々増大するなど、患者側、研究側、行政側のそれぞれから改革の必要性が出されていた。

2010年、当事者の代表も入った新たな難病対策委員会が始まったことを契機に改革の機運が

高まり、2011年、ようやく法整備を視野に入れた検討が始まった。同時に小児慢性特定疾患対策もあわせて医療費助成の義務的経費化を中心とした見直しが始まった。

2013年12月、難病対策委員会での最終報告を経て、2014年2月に難病法案国会上册、5月、衆参両院の全会派賛成により難病法、改正児童福祉法が成立した。

2. 難病法、改正児童福祉法の概要

いくつかの大事なポイントがあるが、ここでは難病対策の立法化にあたっての基本的な認識と法律の基本理念についておさえる。

基本的な認識は、難病対策委員会で何度も強調されたことであるが、「希少・難治性疾患は遺伝子レベルの変異が一因であるものが少なくなく、人類の多様性の中で一定の割合発生することが必然である」との認識から、国民の誰にでも発症する可能性があり、この患者家族を社会が包含し支援していくことが成熟した社会にとってふさわしいとした。そして法第2条の基本理念では、難病患者が社会において尊厳を保持しつつ共生することを妨げられないとして、その対策は、難病の特性に応じ社会福祉その他の関連施策との有機的な連携に配慮しつつ総合的に行われなければならないと定められた。とくに、近年、わが国では政権交代を契機に障害者制度改革がすすめられ、2011年の障害者基本法改正で、難病で生きづらい人たちも障害者の枠内に入ることが定められ、2013年4月には障害者総合支援法の障害福祉サービスの対象者として障害者手帳をもたない難病等の人たちが含まれることになったが、それでも難病は法的根拠がなく定義もはっきりしないとして障害者雇用制度における法定雇用率の対象としては「時期尚早」とされるなど、総合的対策の実現には課題が多い。「他制度との有機的連携で総合的に行われなければならない」と基本理念に定めた難病法の

施行は、今後、総合的な難病対策の実現に向けての大きなバネになることが期待される。

3. 難病の障害を考える

難病の特性を考えるうえで、概念整理が必要と考える。いくつかを挙げてみる。

(1) 「医療」とは何か、医療の性質と役割について

医療は、人が健康に生きるうえで不可欠のもの。医師等の専門家の介入が必要で、自己判断は禁物で、ときに命とりになる。ゆえに医療の必要性は、あらかじめ予測が困難であり、患者自身が自己判断できないという特性がある。当然、支払能力と必要量は無関係であり、むしろ低所得ほど健康を害しやすく、医療の必要量は高まると言える。

医療、治療は常に人の身体を侵襲する。くすりや治療には、常に副作用やリスクがあることも知っておく必要がある。医師が必要と考える治療を、患者が理解して受けるうえで、医師と患者の情報には常に差があること（情報の非対称）も大事な特性である。ゆえに、医師と患者の信頼関係は治療を行ううえで欠かせないポイントの一つと言える。

医療の役割は、まずは病気そのものを治すこと。身体の健康を維持するとともに、難治性疾患に対しては治療法の開発とともに、症状の緩和、病状の進行を遅らせることが本筋。同時に、患者の生活を支えるための役割もある。

(2) 難病と障害について

難治性疾患は、その疾患や治療が原因で、身体機能にさまざまな障害を引き起こすとともに、難病のある人は、疾患があること、治療中であることによって障害（活動制限や社会への参加制約）を抱えて生活している。

難病のある人の障害とは、1) 症状による障害とともに、2) 難病があることの障害の両方を併せ持つことになる。1) の症状による障害にも、

難病に配慮した障害別の対応が必要だが、とくに、2) の難病があることの障害については、ときに症状が目に見えず、本人にも自覚しづらいことも多く、まわりの人の誤解を受けやすい。「できるけれどもしてはいけない」など、疾患の特性に配慮した対応が必要になる。

日常生活や社会生活上の支障＝障害ととらえる場合に、疲れやしびれなどの特性は、本人にもバランスがとりづらく、厳しい職場環境や人間関係のなかでは、つい我慢して無理をしがちになり、結果として病状の進行を早めたり、症状を悪化させてしまう。疾患の特性から、病名を告げるだけで支援の枠に入れることは、難病のある人にとって有利である。

(3) 難病のある人の特性と必要な配慮

難病のある人の特性をまとめる。

1) 医学的には、「患者」であり、治療が困難で治りづらいことから、つらい症状が断続的、周期的に長期にわたり続く。症状に波があり、将来も予測しづらいことが特徴である。

2) 社会的には「障害者」。「見えない障害」が特徴であり、暮らしにくく生きづらい。見た目にはわかりづらいため、周囲に理解されにくい。症状に変動があり本人にも予測しづらいため、社会も受け入れづらく、リタイヤすると本人も自信喪失になりがちである。幼い頃からの疾患により長期入院を繰り返してきた患者は、成長期に社会性や生きる力を見につけづらいという特性がある。

3) 同じ疾患でも状態は一人ひとり違い（個別性）、常に変化するという特性がある。

したがって、配慮で大事なこととして、次のようなことを挙げておく。

その人の人生観や、日常の生活環境、状況を丁寧に把握し、一人ひとりに合わせた支援策を考える必要がある。

何に困っているのか、必要な支援は何かは、本人の訴えをよく聞いて判断する。

「できるけれども無理してはいけない」ことをあらゆる支援の基準に加えること。

医師だけでなく、コメディカル、ヘルパーや介護者、教師など、患者と接する機会の多い専門家の意見を、客観的判断のなかに取り入れること。

4. 難病法の上位規定を根拠に

難病をもつ人たちも、当たり前健康な身体、健康な生活を追い求めてよい。その根拠は、難病法の上位規定「2つの25条」にある。

一つは、日本国憲法第25条、生存権、健康権の規定。

もう一つは、今年、わが国がようやく批准した国際条約、障害者権利条約第25条「健康」の規定。条文では、「障害者が障害に基づく差別なしに到達可能な最高水準の健康を享受する権利を有する」と定め、そのために締約国（わが国）は、「障害者に対して他の者に提供されるものと同様の範囲、失及び水準の無償の又は負担しやすい費用の保健及び保健計画を提供すること」「これらの保健サービスを、障害者自身が属する地域社会（農村を含む）の可能な限り近くにおいて提供すること」と定めている。

健康への願いに「ぜいたくすぎる」ということはない。いつでも、どこに住んでいても「最高水準の健康」を求めてよいのだ。

難病法の基本理念、「他の関連施策との有機的連携」を根拠に、総合的な施策の推進を求める。

5. 総合的な患者・障害者対策のために

第一に、慢性疾患対策、重症化予防対策を、国の重点施策として優先的、本格的に進めること。早期発見、早期治療こそが、膨張する総医療費の抑制につながる。

第二に、医療費助成は、すべての疾患で負担軽減を行うこと。公的医療制度をもつ先進国で、保険料負担と窓口負担が日本は高すぎる。医療保険制度の抜本改革で、窓口負担（3割負担）の引

き下げ、高額療養費制度の限度額の引き下げや長期療養給付制度の創設で負担の通減制度を設けるなどの改革が必要。「患者申出療養」は、保険外負担と自由診療を際限なく拡大させ、医療不信を増長させる「混合診療の拡大」方針である。政府は「混合診療原則禁止」「国民皆保険」を堅持し、必要な医療は公的保険でみることを基本とする。

第三に、福祉・生活支援では、障害者制度改革のさらなる前進をはかること。障害者総合支援法における対象疾病の見直しは、国会附帯決議にあるように幅広く現在判断できる全ての疾病に拡大するとともに、根本的には、わが国の障害概念を実質的に狭い範囲に押しとどめる役割を果たしている身体障害者福祉法を抜本改正することが必要。疾患による障害の特性を反映させた障害者総合福祉法をめざす。当面、障害粘菌制度の認定基準における内部障害共通の「一般状態区分」を社会生活の実態に見合せて改正すること。

第四に、障害者差別解消法の施行を契機として、合理的配慮の観点から、社会の理解の促進をすすめること。

最後に、生まれたばかりの難病法を、総合的な難病対策として大きく育てることが必要であり、難病患者・障害者を世の光として優先的に大事にする世の中になってほしい。

藤岡毅（弁護士） 藤岡弁護士事務所

① 報告の内容（発表の概略）

弁護士の立場から考える難病者問題について。日本弁護士連合会及び東京弁護士会等の各地の単位弁護士会が難病問題にこの数年自覚的に取り組むようになっていくことを知ってほしい。以下は一部の例。

日弁連意見書：2013年1月7日

総合支援法の難病の定義の政令に関する意見書

日弁連会長声明：2013年12月19日

「難病患者の生きる権利を支える医療費助成制度を求める会長声明」

東京弁護士会会長声明：2013年11月18日

「抜本的な難病患者支援制度の構築を求める会長声明」

● 個々の弁護士も各地で訴訟やそれ以外の手法で活動していること。

代理申請活動：2010年10月

行政に対して詳細な支援の必要性を証明する書面で公的介護の獲得

訴訟：和歌山ALS訴訟 2012年4月25日和歌山地裁判決 ALS患者の公的介護1日21時間以上義務付

● 団体活動としての取り組みを関係者に周知してほしい

「介護保障を考える弁護士と障害者の会全国ネット」が目覚ましい成果を挙げていること

障害者自立支援法違憲訴訟全国弁護団 政府との定期協議において難病問題を取り上げていること

② 「難病患者の障害」を考えるうえで、重要なポイントと考えられること

目先の政策だけにとらわれず、人権保障としての施策として位置づけることを常に意識すること。障害者である難病患者の権利保障施策として制度を考えること。障害者政策全般の底上げと共に、難病患者特有の支援の必要性を強く自覚できる制度にしていくこと。

③ 難病患者のための難病患者による情報の収集と提供のあり方

患者のプライバシー保護をしっかりとやることと共に、患者自身が自分の情報が共有されることが全ての難病患者のためになることの意識と行動力を高めることが必要。

④ 医学的判断（客観的基準）に基づいて難病を特定していくことになるが、そこから外れてしまう病気については、どのような支援の在り方が考えられるか。

問いの前提に対しては、疾患名が特定できなくとも、難病患者としての支援の必要性が確認できれば、支援制度の対象とする。設計とすることが必要。難病概念から外れる難病の存在はありえなくなる。

難病か否かに関わらず小児医療費は全て無償とすれば小児医療費における制度の谷間がかなり解消できる。難病患者が法律上の障害者であることを徹底すれば難病患者は基本的に障害者施策による支援が可能ならずである。

⑤ 難病患者から医療や政策を評価する（PRO）にあたって、すべての難病に共通の評価ポイント（指標）を、3つあげてください。

1. 支援の対象者と非対象者や格差が生まれないこと
2. 難病に罹患することに伴う苦痛・不利益を難病患者の自己責任としないこと
3. 障害者権利条約の基礎指標である、「難病のない人（他の者）との平等」のスタートラインに立てるようにしていること

D. 考察

治療研究の推進は疾患別にならざるを得ないが、生活に必要な支援や情報の提供の在り方に関してはできる限り平等に、疾患間格差が生じないようにすることはできるのではないかと。

プライバシーを保護しつつ、自らの情報提供をおこなうための方法と当事者意識の向上が必要ではないかと。

E. 結論

難病法において難病に指定されていない疾患では、障害として支援できるよう、診断基準がなくても、

個別具体的に支援しなければならない。

専門医は患者の声（ナラティブ）に耳を傾ける必要があり、治療の選択において患者の自己責任にしない意識が必要である。政策においては家族単位ではなく、個人単位の対策とすること、早期発見早期治療により障害を最小限に食い止めることができる疾患もあるので、早期治療のためにも経度のうちから手厚いサポートがあって欲しい。障害者権利条約の合理的配慮に基づく支援であること、当事者意識の向上などが難病共通の要望として挙げられている。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

特になし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

特になし

Ⅱ. 分担研究報告書

神経難病患者を対象とした筋電センサースイッチに関する研究 研究分担者 伊藤 史人 島根大学大学院 総合理工学研究科 助教

研究要旨

ALS等の神経難病患者のコミュニケーション手段として意思伝達装置を使った方法がある。意思伝達装置の操作はスイッチを利用するのが一般的である。しかしながら、病気が進行するとスイッチの適合がたいへん困難になる。一般的には接点式・圧電式や空気圧式スイッチがよく使われる。生体電位方式のひとつである筋電センサースイッチも有効に利用できる可能性があるが、未だ患者に対する検証が十分ではない。本論文では、筋電センサースイッチを製作し、ALS患者の利用試験の結果からスイッチ適合性を検討した。

A. 研究目的

神経難病の多くは進行性である。症状が進み気管切開を行うと発話ができなくなり、コミュニケーションの大きな障害となる。たいていの場合、気管切開を行うまでに進行すると、四肢の自由は奪われており、筆談等の手段は利用できない。

患者が意思を表出するには、透明文字盤などを利用する方法もあるが、読み取り者が常に必要であるため利用シーンは限られる。一方、日本においては、公費補助により意思伝達装置が利用できる。これにより、独力で文字を綴ることや、インターネットで外部との通信ができるため、多くの患者が意思伝達装置を利用するにいたっている。意思伝達装置はON/OFFのスイッチ操作によって制御するものがほとんどである。つまり、意思伝達装置の利用の可否はスイッチ操作の精度により大きく左右されるといってよい。そのため、スイッチの適合はコミュニケーション環境を維持するためにきわめて大切であり、患者のQOLに直結するものである。

本研究では、生体電位方式のうち筋電センサースイッチを試作し、進行の進んだ患者への適合および検証を行った。被験者は意思伝達装置を利用するALS患者である。

スイッチの種類としては、接点式・帯電式・光電式・圧電式・空気圧式・生体電位式などさまざまな方式が存在する。あらゆる患者の状況に万

能な方式は未だ存在していないが、重度の患者によく利用されている方式は圧電式もしくは空気圧式である。圧電式はピエゾ効果による起電力を利用しており、随意性のある部位にセンサーを貼り付けることでごく小さな動きも検知するものである。空気圧式は、一般にエアバッグが利用され、これを押した際の微小な空気圧変化を検知するものである。いずれの方法も広く利用されているが、設置が困難であったり動揺のある場所では利用しにくい問題がある。

生体電位方式は、センサー取り付け位置が圧電式ほど繊細ではなく、空気圧式よりもセンサーの動揺に強い傾向がある。しかし、利用の難しさやコストの問題、支援者（介助者）の認知が進んでいないことなどから導入がほとんど進んでいない。

スイッチ適合のしやすさは、意思伝達装置を利用したコミュニケーション環境を維持するためのもっとも重要である。スイッチ適合の細目としては、設置性（容易さ）・動作の安定性や入力 of 正確性が挙げられる。本研究では、神経難病患者による筋電センサースイッチの適合性について検討することを目的とする。なお、すべての患者や環境に万能なスイッチ方式は考えにくい。疾患の症状や患者の身体状況はさまざまだからである。そのため、本研究は筋電センサースイッチの有用性を示すことを目的としていないことを付け加えておく。

B. 研究方法

これまで筋電センサースイッチはいくつか販売されているが、いずれもスイッチ出力にいたる内部処理は公開されていない。また、筋電データも取得できない。そこで、本研究では、筋電センサースイッチを試作して、それを適合および検証に利用する。筋電処理装置はPCと連携させて筋電データを収集する。

本研究では、皮膚表面に表出する筋電信号を計測する。計測回路は、計装アンプ AD8226 および汎用アンプ TL084 など構成し(図 1)、増幅率 Gain は、(1)式で決定される。

$$Gain = 207 \cdot \frac{X}{1k\Omega} \quad (1)$$

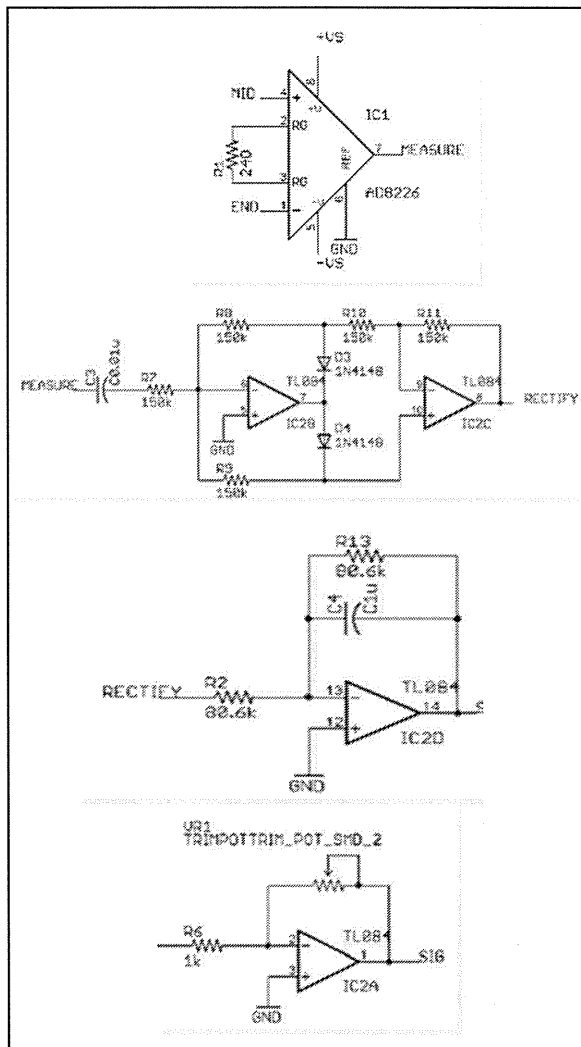


図 1 筋電計測回路

ここで、X は 可変抵抗値であり 0.01~100 kΩ の値を取ることができる。つまり、最大で 20,700 倍の増幅を得ることのできる計測回路である。なお、電源は±12 V を必要とし、信号は 0~12 V の範囲で出力される。PC との連携のため、ワンボードマイコンによって 10bit AD 変換できる仕組みとしている。

電極は粘着式の医療用ディスプレイ電極を 3 つ利用する。1 つは生体のベース電圧であり、その他 2 つは差動計測用である。

ところで、一般に筋電信号は Raw データのままでは処理しにくい。そのため、図 2 のように前処理を行っている。まず、計装アンプで検出した筋電信号は全波整流する。次にローパスフィルタによりノイズ成分を除去する。

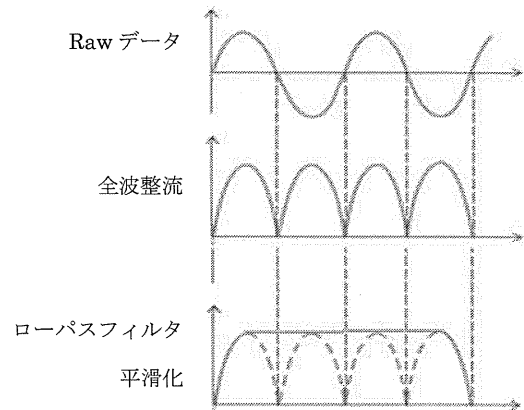


図 2 筋電データの前処理

試作した筋電センサースイッチを図 3 に示す。ケース内には、筋電アンプ・マイコンボードおよび表示器が収められている。出力としては、シリアル接続用の USB コネクタと接点出力用のミニプラグが用意されている。

これまでの筋電センサースイッチのスイッチ判定 (OFF→ON) は筋電強度の単純しきい値としている場合が多い。しかし、生体電位信号はノイズとともにドリフトが発生しやすく、しきい値のみの判定ではスイッチの随意性を検出するのは難しい。特に、神経難病患者の場

合、健常者に比べると筋電信号が低強度であることや、信号幅が強度にくらべて大きくなる傾向がある。そのため、単純しきい値による判定では誤判定が頻発し、スイッチ適合が困難になりやすい[4]。その結果として患者による利用が進まなかった一因と考えられる。

本研究に用いる試作筋電センサースイッチについては、スイッチ判定精度を高めるために以下の判定処理としている。

（スイッチ判定処理）

1. 筋電信号を前処理する
2. 筋電信号を重み付き移動平均処理する
3. 1と2の差分をとる
4. 3で得られた差分を一定時間区間で積分する
5. 4の量によりスイッチ判定する

重み付き移動平均は以下の式で表すことができる。

$$a_{iw} = \frac{1}{\sum_{i=-L}^u W_i} \cdot \sum_{i=-L}^u x_{j+i} \cdot W_i \quad (2)$$

ここで、 W_i は重み付け関数であり、 L および U は重み関数の下限と上限を示す。重み付け関数は直近データほど重みを増している。本研究では、経験値として移動平均量を 12 とし重み付け関数を線形としている。

上記の処理により、一定時間区間における筋電信号の立ち上がり量を求めることができる。定性的に表現すれば「比較的鋭い立ち上がりのみ検出する」となる。

もし、このようなスイッチ判定処理により適合性が向上するのであれば、これまでの筋電スイッチセンサーの評価は適切でなかった可能性がある。つまり、適合性を検討する上で

判定処理の方法はきわめて重要である。

被験者は意思伝達装置を利用している ALS 患者 6 名である。それぞれのスイッチ方式は表 1 のとおりである。空気圧式および圧電式スイッチは、いずれもアンプとしてパシフィックサプライ社 PPS を利用しており、スイッチはそれぞれエアバッグとピエゾ素子センサーである。静電式については徳器技研工業社タッチセンサー、視線式については Tobii 社 C15 である。

圧電式はピエゾ素子センサーの設置が難しいとされており、慣れた支援者が行っても日によってうまく設置できないことがある。その日の湿度や患者の肌状況により固定テープの貼り具合に影響するからと考えられる。

表 2 にそれぞれの被験者のスイッチ設置時間をまとめる。設置時間の多少は支援者の負担を示す要素となる。設置時間が著しく大きくなると、療養環境で設置作業自体行われなくなる傾向がある。このため、スイッチ適合がきちんと行われるのであれば、設置時間は少ないほどよい。

表 1 患者の利用するスイッチ方式

スイッチ方式	度数
空気圧式	2
圧電式	2
静電式	1
視線式 + 静電式	1

表 2 スwitchの設置時間

被験者	スイッチ方式	時間 (s)
被験者 A	空気圧式	110
被験者 B	空気圧式	260
被験者 C	圧電式	1,250
被験者 D	圧電式	1,060
被験者 E	接点式	80
被験者 F	視線式 + 静電式	590