

C. 研究結果

スイッチ適合は、スイッチの設置性・安定性・正確性で評価できる。本研究においては、特に設置性について扱う。なぜなら、設置性の良し悪しにより、意思伝達装置の利用の可否にもっとも大きく影響するからである。

電極の貼り付け自体は簡単であるが、適切な位置を求めるのは困難である。ただし、あらかじめ物理的なスイッチを使っている方であれば、その設置位置の目安はつきやすい。

表3に筋電センサースイッチの設置時間をまとめた。すべての例で設置時間は短縮されたのがわかる。設置後はスイッチの入力精度を確認しており、既存のスイッチと同程度にスイッチ入力が行えることを確認して設置時間を記録した

表3 筋電センサースイッチの設置時間

被験者	スイッチ方式	時間(s)
被験者 A	空気圧式	50
被験者 B	空気圧式	85
被験者 C	圧電式	120
被験者 D	圧電式	105
被験者 E	接点式	435
被験者 F	視線式 + 静電式	60

本研究では、安定性を定量的に評価できていない。安定性の評価には長期間にわたる利用が必要なためである。

正確性においては、前項のとおり同程度の入力が可能になっていることから、既設スイッチに大きく劣ることはないことがわかった。ただし、単純しきい値でスイッチ判定を行うと、予期せぬスイッチ出力が頻発した。

D. 考察

設置性については電極の貼り付けのみでよいため、確実に圧電式より有利であると考えられ

る。空気圧式は、圧電式よりも設置性についてはそれほど有利ではないが、2例とも半分の時間で設置できた。総じて、設置性が良好な結果となった。

正確性については、単純しきい値のスイッチ判定では随意性のある出力が得られにくかったことから、スイッチ判定方法はスイッチ適合性に大きく影響することが改めて判明した。

筋電センサースイッチは、意思伝達装置用のスイッチとしては、これまであまり使われてこなかった。しかし、ディスプレイ電極などの消耗品を含むコスト面が解決されればより広く使われる可能性がある。

さらに、機械学習などにより信号を学習することでさらにスイッチ判定を改善することができる可能性がある[5][6]。そうなれば、患者のスイッチの選択肢は大きく広がり、生活環境に合わせたスイッチを利用できるようになる。

E. 結論

筋電センサーはノイズが避けられない。電極と計装アンプの間でノイズを拾ってしまう。その点、容量結合式はノイズの影響を排除しやすいことから、今後は積極的に試していきたい。

また、正確性を評価するための手法とツールを用意したい。評価を定量化かすることで、スイッチ適合作業もやりやすくなると考えている。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

伊藤史人, 縄手雅彦, 菊田諭, ” 意志伝達装置利用におけるスイッチ評価ツールの提案”, Vol. 16, No. 8, HIS 研究会, pp. 39-40, 2014.

伊藤史人, 縄手雅彦, “神経難病患者を対象とした筋電センサースイッチの検討”, Vol. 114, No. 273, HCS2014-72, pp. 71-74, 2014.

伊藤史人, 岡部星樹, 縄手雅彦, 菊田諭, “1つのスイッチ入力で操作できる Wii 用コントローラの試作”, インタラクシオン 2015, 2015.

H. 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

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

研究分担者 伊藤道哉 東北大学大学院医学系研究科講師

研究要旨

橋本操研究代表者の声により誕生した本研究班で、難病当事者のナラティブを収集し、画期的な治療法の開発につなげる導火線に新たなチャレンジの炎がともされた。医学・生物学的 ALS 研究は、何千人もの患者データをクラウドで集積して、圧倒的な数にものをいわせて今までにない展開を迎えている。難病法のもと、ALS 等神経難病患者の、生き方を支えるナラティブのクラウド化も、途絶しないように、炎を次つぎと伝えてゆく必要がある。

A. 研究目的

難病当事者のナラティブを収集し、分析することで、当事者、医療保険福祉関係者のみならず、社会がどのような影響を受けるかを明らかにする。

B. 研究方法

ALS に関するクラウド活用の医学・生物学研究の動向を踏まえつつ、PRO 当事者である ALS 等神経難病の患者等について、当事者のナラティブに基づく社会的動き、アイスバケツチャレンジ等に関する内外の状況を、文献を用いて検討する。

（倫理面への配慮）

文献等による調査のため、倫理的問題は特に発生しない。

C. 研究結果

（1）研究背景

難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上を図ることで、日本国全国国民保健の向上を図ることを目的とする「難病の患者に対する医療等に関する法律」（＝難病法、平成二十六年五月三十

日法律第五十号、最終改正：平成二六年六月一三日法律第六九号

<http://law.e-gov.go.jp/announce/H26HO050.html>) が施行された。

難病患者が元気を出せば、日本国民の元気も出る。難病法は、「難病の患者がその社会参加の機会が確保されること及び地域社会において尊厳を保持しつつ他の人々と共生すること」を基本理念としており、難病とともに元気ですごす方々と、共に生きる社会の実現を図る。難病の当事者が、自らの生活の質をどのように考え、尊厳をもって暮らしているかどうかについては、当事者に本音を語っていただき、傾聴するしかない。第 3 者が当事者の声をよく拝聴せず、勝手に解釈することは、法に反する。

難病法第三十二条は「都道府県、保健所を設置する市及び特別区は、単独で又は共同して、難病の患者への支援の体制の整備を図るため、関係機関、関係団体並びに難病の患者及びその家族並びに難病の患者に対する医療又は難病の患者の福祉、教育若しくは雇用に関連する職務に従事する者その他の関係者（次項において「関係機関等」という。）により構成される難病対策地域協議会（以下「協議会」という。）を置くように努めるものとする。」という努力規定を置くが、当事者抜きに、「協議会は、関係機関等が相互の連絡を図ることにより、地域における難病の患

者への支援体制に関する課題について情報を共有し、関係機関等の連携の緊密化を図るとともに、地域の実情に応じた体制の整備について協議を行う」ことはできない。

「難病対策地域協議会」は、当事者の声を聴き、情報を共有し、連携の緊密を図る仕組みとして重要ではあるが、いまだ実態はなく、今後の努力に期すべき状況である。

翻って、難病法等の難病対策は、わが国が諸外国に誇るユニークなシステムであり、わが国の難病患者のナラティブに基づく成果は、世界の難治性神経・筋疾患患者にとっても資するところ大であろう。

しかしながら、難病のシステムについて、そのメリット・デメリットを、英語で海外に詳細に伝える情報は必ずしも多くはなく、難病法以前の力作としてはグローバル COE プログラム

「生存学」創成拠点メンバーの成果がある。
・ Michihito Ando, Yoshitaro Hotta, Yumiko Kawaguchi, Shinya Tateiwa : Reexamining the capabilities of ALS patients. Paper presented at the 4th annual conference of the HDCA, 18-20 September 2007, New York, USA.

・ Yoshitaro Hotta, Michihito Ando, Yumiko Kawaguchi : Reexamining the Quality of Life of ALS Patients —lessons from Previous Studies. 生存学研究センター報告書 [4] 立命館大学グローバル COE プログラム「生存学」創成拠点編「多文化主義と社会的正義におけるアイデンティティと異なり—コンフリクト／アイデンティティ／異なり／解決？」2008年10月15日 <http://www.ritsumei-arsvi.org/publications/read/id/35>
http://www.ritsumei-arsvi.org/uploads/center_reports/04/center_reports_04_07.pdf

つぎに、当事者による患者団体のあり方、患者レジストリについては、厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業で行われた研究報告書がある。

・平成24年度 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業 海外患者会調査および連携に関する報告

<http://www.nanbyo.jp/kenkyu/hokoku/H24siryo/13-28.pdf>

・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。 研究代表者 伊藤建雄

<http://www.nanbyo.jp/kenkyu/hokoku/H25siryo/24-25sogohokoku.pdf>

・森田瑞樹：患者が主体となった患者レジストリに関する検討

<http://www.nanbyo.jp/kenkyu/hokoku/H24siryo/51-63.pdf>

また、本研究班研究代表者、分担研究者を含む、当事者及び、支援者団体 ALS / MND サポートセンター さくら会による成果として、下記の二つの報告書がある。

1) 川口有美子、三神美和、石川れい子、内堀明美：平成25年度独立行政法人福祉医療機構社会福祉振興助成事業「難病家族に聞け！進化する介護2013」在宅人口呼吸療法を必要とする人の家族の実態調査事業完了報告書。182頁，ALS / MND サポートセンター さくら会。2014年3月

<http://www.sakura-kai.net/wp/wp-content/uploads/0b62a4da4582f09687240e59287c1505.pdf>

「家族介護者、特に親の介護を自宅でおこなっている若い世代の介護者を集め、フォーカスグループとしてお話を聞いたことです。家族の問題意識を探り、潜在的なニーズを掘り起こすと同時に、若い彼らに対してベテランの患者家族、遺族、支援者から助言をおこなうという意味合いもありました。インタビューの後で参加した娘さんから

大勢の前では語りにくかった個人的な内容のお便りをいただくことができました。その追跡調査と相談のために再度、盛岡、京都、大津、大阪を訪問し、個別に話を聞く」という、わが国としてはまことにユニークな「ヤングケアラー」を含む当事者 17 名への研究を含んでいる。録音データから逐語録をつくり、個人情報保護し、リライトしたものが報告書に掲載されている（94-161 頁）。

「1）都道府県は医療的ケアを実施する介護事業者とヘルパーの増員のために、第三号研修事業（医療的ケア「特定の者」の研修）の実施機関を増やすこと。その研修事業に対して助成すること。研修会を開催する場所を提供すること。2）国は重度訪問介護の報酬単価を上げ、事業者が障害者への介護派遣事業に参入しやすくすること。3）市区町村は患者家族の要請に従って十分な重度訪問介護を支給すること。同居家族がいても十分な支給決定をおこなうこと。4）地域の行政機関と医療機関、患者家族の交流を進め必要な情報は迅速に提供できる体制をつくること。そのための専門組織を設置し支援や助言をおこなうこと。」を政策提言として明示している。

2) 川口有美子、三神美和、石川れい子、内堀明美：平成 25 年度独立行政法人福祉医療機構社会福祉振興助成事業「難病家族に聞け！進化する介護 2013」 「生の技法」難病プロフェッショナル・バージョン 資料集、164 頁、MND サポートセンター さくら会、2014 年 1 月

<http://www.sakura-kai.net/wp/wp-content/uploads/38c0ad06b6d47e8f1686f391d4a9b795.pdf>

「人工呼吸療法による単身独居 ALS 患者、橋本操の長期にわたる制度の利用状況、健康概念、多職種のネットワークにより培われた支援、コミュニケーション方法などをロールモデルとして実録しています。このような内容の冊子はたぶん世界初で（ALS 患者が人工呼吸器をつけて地域

生活できる状況が欧米諸国にもアジア諸国にもないため）、これから人工呼吸療法を受けて生きていきたいと考えている ALS をはじめとする難病患者、事故などで人工呼吸器が手放せなくなった重度障害者、医療先進国にいながらこういったサポートを受けることができない海外の患者や支援者にとって貴重な情報源になっています。」

如何せん、日本語でしか閲覧できないので、利用者の便を図って、英訳するなどの方便が今後の課題である。「分析結果を英訳し、さくら会と立命館大学「生存学」サイトに掲載する。」とあり、今後が期待される。

そこで、本研究では、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がシステムティックに行われた場合、難病ケアに、ひいてはわが国の国民保健の向上にどのような影響をもたらすかについて考察する。

(2) 患者登録データを用いた海外の ALS に関する医学・生物学研究

ALS に限って、患者登録がもたらした成果は、大きく ALS の病状進行に関する研究と関連遺伝子に関する研究の成果があげられる。まず、大規模データベース研究で最新のものを規模の大きさの順に 3 件挙げる。

最大のもは、Pooled Resource Open-Access ALS Clinical Trials Database (=ProACT、<https://nctu.partners.org/ProACT>)であり、41 개국 8635 人の ALS 患者エントリーによる、クラウドベースの前向きコホートデータベースである。医学・生物学的なデータを収集して、新薬開発のための臨床試験に資する試みである。

登録状況を抜粋する。

Form Name	Subjects	Date/Time
Adverse Events	7726	1/9/2015 6:12:13 PM

ALL FORMS	8635	8/27/2013 4:38:25 PM
ALS Prize Data	0	9/27/2013 7:11:48 PM
ALS Prize Slopes	0	9/27/2013 7:12:03 PM
ALSFRS(R)	4838	8/20/2013 1:19:36 PM
Concomitant Medications	6505	2/23/2015 5:29:25 PM
Death Report	3410	8/20/2013 1:33:03 PM
Demographics	8635	8/20/2013 1:18:20 PM
Family History	539	8/20/2013 1:23:33 PM
Forced Vital Capacity	8404	8/20/2013 1:25:49 PM
Laboratory Data	6658	8/27/2013 4:40:42 PM
Riluzole use	7108	8/20/2013 1:32:21 PM
Slow Vital Capacity	2940	8/20/2013 1:30:46 PM
Subject ALS History	7353	8/20/2013 1:24:47 PM
Treatment Group	7846	8/23/2013 6:43:43 PM
Vital Signs	8627	8/20/2013 1:30:04 PM

これまでの成果としては、登録者の基本データ

を用いた ALS 進行予測モデルの開発が挙げられる。

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は致死性の神経変性疾患であり、その臨床症状は極めて多様である。そのため診断および効果的な治療が困難であり、疾患の進行を推測する優れたツールが必要となっている。本論文では、DREAM-PhilBowenALSPredictionPrize4Life チャレンジの結果を紹介する。このクラウドソーシングコンペティションの参加者は、標準化および匿名化した第 II/III 相臨床試験の ALS 患者 1822 例に関して疾患の進行を予測するアルゴリズムを開発した。最も優れた 2 つのアルゴリズムは、コンペティションの主催者が設計した方法および ALS 臨床医の予測よりも優れていた。優勝した 2 つのアルゴリズムを将来の臨床試験計画に用いれば、試験に必要な患者数を 20% 以上削減することが可能と推測される。このコンペティションでは、尿酸、クレアチニン、さらには意外なことに血圧などが疾患進行の潜在的な非標準的予測因子であることが分かり、ALS の病理生物学的性質が明らかにされた。この解析から、臨床試験データを用いるクラウドソーシングコンペティションによって ALS の研究開発が促進される可能性が示された。（Robert Küffner, Neta Zach, Raquel Norel, Johann Hawe, David Schoenfeld, Liuxia Wang, Guang Li, Lilly Fang, Lester Mackey, Orla Hardiman, Merit Cudkowicz, Alexander Sherman, Gokhan Ertaylan, Moritz Grosse-Wentrup, Torsten Hothorn, Jules van Ligteneberg, Jakob H Macke, Timm Meyer, Bernhard Schölkopf, Linh Tran, Rubio Vaughan, Gustavo Stolovitzky & Melanie L Leitner : Crowdsourced analysis of clinical trial data to predict amyotrophic lateral sclerosis progression. Nat Biotechnol. 2015 Jan;33(1):51-7. doi: 10.1038/nbt.3051. Epub

2014 Nov 2)

次に、イングランド、スコットランド、アイルランド、イタリア（ピエモンテ）、オランダの 6274 人の ALS 患者の分析から、ALS が多段階で進行する疾患であること、がんの多段階発がんと同様のプロセスをたどる可能性があることを明らかになった。（Al-Chalabi A, Calvo A, Chio A, et al. Analysis of amyotrophic lateral sclerosis as a multistep process: a population-based modelling study. *Lancet Neurol* 2014; published online Oct 7. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(14\)70219-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(14)70219-4).)

三番目は、ALS 患者 550 人のコホートで、343 人の DNA から、ALS の中でも生命予後が悪い、ALS-Plus 群を特定する研究が行われ、75 人 (13.6%) が同定された。（Leo McCluskey, Shannon Vandriel, Lauren Elman, Viviana M Van Deerlin, John Powers, Ashley Boller, Elisabeth McCarty Wood, John Woo, Corey T McMillan, Katya Rascovsky, Murray Grossman : ALS-Plus syndrome: Non-pyramidal features in a large ALS cohort. *J Neurol Sci.* 2014 Oct 15;345(1-2):118-24. doi: 10.1016/j.jns.2014.07.022. Epub 2014 Jul 18.)

以上、代表的 3 研究は、いずれも多数の患者を登録することで、ALS の疫学と病態解明の基礎データ得ようとするもので、わが国でも、難病法のもとで、患者登録をしっかりと行い、原因究明、治療法開発につなげる必要がある。

次に、ALS の原因遺伝子に関する最新の研究を挙げる。全エクソンシーケンスは、SNP アレイでは検出できなかった希な原因となる変異を検出することが可能な技術であり、これによって新たな原因遺伝子の発見がなされている。孤発性 ALS 原因遺伝子研究例として、2874 名の ALS 患者と 6405 名の健常対象者からのサンプル

ルを比較して、*TBK1*、*OPTN* 遺伝子変異が孤発性 ALS の発症に関係していることを明らかにした（Elizabeth T. Cirulli, David B. Goldstein et al. Exome sequencing in amyotrophic lateral sclerosis identifies risk genes and pathways. Published online February 19 2015 doi:10.1126/science.aaa3650）。

家族性 ALS については、すでに全エクソンシーケンスの成果が発表されている。家族性筋萎縮性側索硬化症（familial amyotrophic lateral sclerosis; FALS）の新規原因遺伝子を検索するため、多施設共同研究により 6 カ国 363 家系を集めて exome sequencing で解析した。予測される遺伝子変化の頻度と観測値を比較して、有意に頻度が高かったものとして TUBA4A が原因遺伝子の候補として得られた。免疫細胞化学的解析から、TUBA4A 変異によって微小管の重合、再重合、安定性に障害を来すことが確認され、FALS の原因変異として妥当と考えられた（Smith BN, Ticozzi N, Landers JE : Exome-wide Rare Variant Analysis Identifies TUBA4A Mutations Associated with Familial ALS. *Neuron*, 2014 Oct 22;84(2):324-31）。

家族性、孤発性 ALS の両方に共通してみられる遺伝子変異の解明は今後急送に進むと考えられ、患者登録の重要性がますます高まる。

(3) 海外における患者のナラティブによる社会的影響

ALS の医学生物学的解明とともに、ALS と共に生きる患者・家族の生き方に関わる情報の集積についても、研究が展開している。ALS と生きることに意味を見いだす研究は、14 名の ALS 患者へインタビュー調査の質的研究により、ALS とともに生きる意味をあらたにみいだすことができたことを示した（Anneli O Ozanne, Ulla H Graneheim, Susann Strang : Finding meaning

despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Clinical Nursing*, Volume 22, Issue 15-16, pages 2141-2149, August 2013).

同じグループは、ALS 患者の配偶者 13 名への質的研究により、配偶者の苦悩と、配偶者自身が生きる意味を見いだす過程を明らかにした（

Anneli O Ozanne, Ulla H Graneheim, Susann Strang : Struggling to find meaning in life among spouses of people with ALS. *Palliative and Supportive Care*, page 1 of 8, 2014.)。

その他、ナラティブに基づく研究が散見されるが、わが国とは、医療的ケアを受けつつ尊厳ある意味のある時間を長期にわたって生きる ALS 患者、および医療・介護制度が大きく異なるため、あまり参考にならない恨みがある。

D. 考察

(1) 患者のナラティブが社会に与えること

川口有美子、三神美和、石川れい子、内堀明美：「難病家族に聞け！進化する介護 2013」「生の技法」難病プロフェッショナル・バージョン 資料集 98-99 頁で、筆者は 5 つの C に触れた。

『生きぬく力』（ジュリアス・シーガル著、小此木啓吾訳：生きぬく力、フォー・ユー、1987 年）という本は、5 つの C が、試練を乗り越え、強く生きぬくための道しるべであると教えてくれる。相手が ALS でも、とても参考になる。

まず、1 つめに「**Communication**=コミュニケーション」。同じ悩みを分かち合える仲間と交流することで、一人で無力感に打ちひしがれていた人も、新たな出会いを通じて、勇気や希望を見いだすことができる。2 つめは「**Control**=コントロール」。これは、日常生活における自分の態度や感情をコントロールすること。具体的には、規

則正しい生活を送り、酒やタバコに依存しない、など。3 つめは「**Conviction**=信念」。病や障害の有無に関係なく、生産的な活動に取り組み、素晴らしい結果を出している人々に共通するのは、この「信念」の強さ。4 つめは「**Conscience**=正しい良心」。そして 5 つめが「**Consideration**=思いやり」。逆境から生還した後も、過去に自分が体験したのと同じような苦しみを体験している人に救いの手を差し伸べ、少なくとも 2 人を助けることである。

『生きぬく力』には、ALS と 5 年、50 歳で亡くなったラビン氏 (Dr. David Rabin 1934 年 1 月 25 日生まれ、1984 年 10 月 26 日没) がコンピュータと周囲の支援を受けて、880 ページにも及ぶ内分泌・代謝学の教科書「*Clinical Endocrinology and Metabolism Principles and Practice*」を残した逸話が収載されている。

「望みはないね！これは進行性の麻痺なんだ！彼の人間性は失われ、一人ぼっちになり、フラストレーションを感じ、他人とコミュニケーションできなくなるだろう。そして、たぶん六か月以内に死ぬはずだ」(p.92)

同僚の神経科医のペシミスティックな決めつけは、ラビン氏にとって大きなダメージとなった。

しかし、ラビン氏は、眉毛によって作動するコンピュータによりあらたな生活を切り開いた。

私は、家族に語りかけます—これが一番すばらしいことです。私は、友人と話ができます—冗談には少し時間がかかりますが、気にかかるほどではありません。私は、ひとりで仕事ができるようになりました。論文を書いたり、原稿を校正したり、手紙を使って他の科学者に協力したりできるのです。また、私の研究室の人たちとつき合うこともできます。会う前に、自分の考えを書いておきます。そして、その後で、一緒にそれをまとめ上げるのです。このグループの人たちが、忠実にそして献身的に働いてくれるおかげで、また、

私にとって欠くことのできないコミュニケーションの能力が維持できているために、私たちの独創性と生産性は維持されているのです。(p.94～95)

ラビン氏の「破壊的な病気と戦いながら、建設的な方向を追究していった」働きに対して、大学は名誉ある賞を贈った。著者ジュリアス・シーガルはこう述べている。

ラビンの歴史は、劇的ではあるがユニークなものではない。限界に立たされると、多くの人は、同じように不屈の魂を見せるものである。一見不可能に思える場合でも人生をコントロールできるということを、行動を通して宣言しているのである。(p.95)

この、5つのCは、患者のナラティブが社会に対して持つ力をも意味している。さらに加えて、もうひとつのC、**Challenge**が新に加わったと筆者は考える。

(2) アイスバケツチャレンジ (ice bucket challenge)

日本ALS協会ホームページによれば、「ALSアイスバケツチャレンジは、ALS患者と患者団体を支援する募金イベントです。アメリカから始まり他の国を経て、先週末頃から日本で急激に広がっています。それにより、これまでALSを知らなかった人達から協会へ問合せやご寄付のお申し出を頂いており、心より感謝しております。頂いたご寄付は、ALS患者や家族の療養と治療研究のために、大切に使用させていただきます。」

(<http://www.alsjapan.org/-article-705.html>)

アイスバケツチャレンジのものすごさについては、Ni MY, Chan BH, Leung GM, Lau EH, Pang H. : Transmissibility of the Ice Bucket Challenge among globally influential celebrities: retrospective cohort study. *BMJ*. 2014 Dec 16;349:g7185. doi: 10.1136/bmj.g7185.

に譲る。

チャレンジに対する論考の中で、ランセット神経学 11月号巻頭に、「ALSのバケツリスト」という意義深い文書が掲載されている。ice bucket challengeの浄財をプールしたら、ALS研究者に慌ててばらまくべきではなく、長い目でみて、突破口となる国際的な研究グループにでも配分することをじっくり検討すべきである。なおかつ、これを足がかりに、継続的に浄財を確保する道を開拓すべきである。という趣旨である(The bucket list for amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2014; 13: 1061)。

新薬開発に要する費用は、1新薬あたり平均約500億円であり(八木 崇(医薬産業政策研究所元主任研究員) 大久保 昌美(医薬産業政策研究所元研究員):「医薬品開発の期間と費用・アンケートによる実態調査」医薬産業政策研究所リサーチペーパー・シリーズ No.59.2013年7月)、ALSの新薬開発にしても、数千万の寄付で埒はあかない。アイスバケツチャレンジの浄財を研究者へ寄付する意味は、「何とかしていただきたい」という患者家族の切なる願いの表現である。

目下、医薬品開発に関しては、最新のレビューで専門家から期待されている研究はわが国の研究に関しては残念ながら存在しない状況である(Hiroshi Mitsumoto, Benjamin R Brooks, Vincenzo Silani : Clinical trials in amyotrophic lateral sclerosis: why so many negative trials and how can trials be improved? *Lancet Neurol* 2014; 13: 1127-38)。

しかし、アイスバケツチャレンジは、難病中の難病ALSにチャレンジする、当事者・家族、医療者、研究者、企業、市民に、あらたなチャレンジの元気を呼び起こした。

いみじくも、Julianne Mooreが若年性アルツハイマー病患者を演じた「*Still Alice* アリスのまま」で第87回アカデミー主演女優賞を獲得してからわずか20日足らず、本作の監督・脚色

を務めた Richard Glatzer 氏が 2015 年 3 月 10 日 ALS で死去した。63 才だった。

また、第 87 回アカデミー主演男優賞は *The Theory of Everything* で ALS の天才物理学者 Stephen William Hawking 博士を演じた Eddie Redmayne である。図らずも、2015 年のアカデミー賞は、ALS に縁があった。ALS やアルツハイマー病と共に生き、チャレンジする主人公の人生、当事者のナラティブが多くの人に元気と勇気を与える。だからこそ、アカデミー賞受賞につながったと考える。

本研究班の中島孝分担研究者は「健康概念を見直し、どんな病気、障害、年齢であっても、客観的基準からではなく、その人の主観的な満足や、変化・成長し適応していくという目標を目指して多専門職種チーム（MDT:multi-disciplinary team）によるケアやサポートが行われると、その人々はどんな病気であっても、生き活きとし、自立度が増してくる。そして、他者と本人の関係においても、経済の仕組みにおいても、前向きな均衡に達しえるはずなのである。現代医療はそのようにすべきなのである。そうすれば、個人、家族、共同体は再生して、自立し、変化していける。もちろん「国家」と定義された存在でもある。国家社会主義的な施策は減らせるはずで、結果的に、医療福祉費は減少するか、減らせなくても、満足度が向上するため国民から費用負担は許容され、均衡に達するのである。」（中島孝：Editorial 客観から主観へ、総合診療 2015 年 03 月号（Vol.25 No.3）医学書院）実にそのとおりである。

患者のナラティブ、難病とともに生きる生活者本人のナラティブによって、国民は、元気が出る。患者のナラティブは、難病ケアに、ひいてはわが国の国民保健の向上に資するのである。

E. 結論

橋本操研究代表者の声により誕生した本研究で、当事者のナラティブを収集し、画期的な治療法の開発につなげる導火線にあらたなチャレンジの炎がともされた。

医学・生物学的 ALS 研究は、何千人もの患者データをクラウドに集積して、圧倒的な数にものをいわせて今までにない進展を迎えている。ALS 等神経難病患者の、生き方を支える当事者のナラティブのクラウド化も、途絶しないように、炎を次つぎと伝えてゆく必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

・森谷就慶、尾形倫明、伊藤道哉：国際生活機能分類を用いた精神障害者の就労支援に関する研究.日本職業・災害医学会会誌、62 巻 4 号 226-232、2014

・千葉宏毅、尾形倫明、伊藤道哉、金子さゆり：在宅末期がん患者と主介護者に対する熟達した在宅医師の初診時の説明内容に関する定性的研究.日本在宅医学会会誌、16（1）、21-26、2014

・遠藤美紀、伊藤道哉、小坂健、武吉宏典、佐々木みずほ、川島孝一郎：『在宅におけるたんの吸引等サービス提供事業所が行う研修・支援体制と阻害要因に関する実態調査』、公益財団法人在宅医療助成勇美記念財団 2013 年度（前期）一般公募「在宅医療研究への助成」研究報告書、1-23、全 98 頁、2014

・川田智恵子、伊藤道哉、日本医師会監修：健康と疾病 患者論と医の倫理.全 218 頁、うち 143-218 の「患者論と医の倫理」75 頁を執筆、メヂカルフレンド社、2014.

・伊藤道哉：「重症難病患者の長期療養経済負担軽減のあり方に関する研究」「希少性難治性疾患に関する医療の向上および患者支援のあり方に関する研究」（研究代表者 西澤正豊）平成 25 年度総括・分担報

告書、199-201、2014

なし

・伊藤道哉：「難病の患者に対する医療等に関する法律案（仮称）への期待と課題」「希少性難治性疾患に関する医療の向上および患者支援のあり方に関する研究」平成25年度総括・分担報告書、255-275、2014

・伊藤道哉：「重症難病患者の長期療養経済負担軽減のあり方に関する研究」「希少性難治性疾患に関する医療の向上および患者支援のあり方に関する研究」（研究代表者 西澤正豊）平成23～25年度総合研究報告書、260-265、2014

伊藤道哉：「ロボットスーツ HAL で培った『サイバニクス技術』を活用した神経筋難病患者のための新しい機器操作インターフェースデバイス HAL スイッチ（仮称）の普及に関する社会医学的検討」「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」（研究代表者 中島孝）平成25年度総括・分担報告書、101-106、2014

2. 学会発表

伊藤道哉、千葉宏毅、川島孝一郎：在宅医療の阻害要因に関する研究—平成19年と25年の比較. 日本医療・病院管理学会誌 51巻 Suppl. 206, 2014

・千葉宏毅、尾形倫明、伊藤道哉：在宅末期がん患者と主介護者に対する在宅医師の説明内容と看取りに関する研究. 第16回日本在宅医学会会誌、220、2014

・森谷就慶、尾形倫明、伊藤道哉：国際生活機能分類からみた精神障害者の就労支援に関する検討. 日本職業・災害医学会会誌 62巻 Suppl. 186, 2014

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定含む）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

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

研究分担者 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

研究要旨

患者登録サイト“we are here”の2年間試行運用により収集した難治性疾患患者のナラティブおよびライフストーリーのテキスト分析から、難病を発症しても闘病の体験から患者は学び生きていく方法を見出していること、体験をシェアしたいと考えているが、匿名性を希望している者も少なくないこと、ロールモデルが重要であること、疾患に適応する力を評価する健康概念による医療支援が重要であることがわかってきた。

共同研究者

山本 晃 株式会社 R102

三神 美和 NPO 法人さくら会

A. 研究目的

患者の主観評価（Patient reported outcome : PRO）、治験の対象となりうる患者達の「語り＝ナラティブ」を登録サイトやインタビューにより、聴取・収集・分析し、患者登録サイト，“We are here”の可能性や有用性について検討する。

B. 研究方法

1、平成25年 月から27年4月までに患者登録サイトを運営し書きこまれたテキストデータの分析をおこなった。

2、患者会の運営委員にアンケート調査をおこなった。

3、難病当事者にインタビューをおこなった。

C. 研究結果

1、登録疾患名と登録者数（別添資料1）

脊髄性筋萎縮症 29、強皮症 1、原発性免疫不全症候群 1、モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）

1、混合性結合組織病 1、神経線維腫症 I 型 1、下垂体機能低下症 1、重症筋無力症 1、HTLV-1 関連脊髄症（HAM）1、ギラン・バレー症候群

4、慢性炎症性脱髄性多発神経炎 1、シャルコー・マリー・トゥース病 8、遠位型ミオパチー 7、後

縦靭帯骨化症 6、黄色靭帯骨化症 1、多発性硬化症 50、視神経脊髄炎、進行性骨化性線維異形成症 11、フォン・ヒッペル・リンドウ病 VHL13、難治性ネフローゼ症候群 1、筋萎縮性側索硬化症 116、ミトコンドリア病 1、サルコイドーシス 1、潰瘍性大腸炎 3、その他 142、クローン病 1、脊髄小脳変性症 7、全身性エリテマトーデス 2、多発性筋炎・皮膚筋炎 1、シェーグレン症候群 5、その他 46

2、「私のライフストーリー」への登録例（別添資料 2、3）

ALS 例、VHL 例、線維筋痛症例、多発性硬化症例、SMA 例、FOP 例、ギランバレー症候群例など多数の書き込みがあった。患者か家族による書き込みには、疾患の発症時から病名告知、その時の医師の言動、社会的な困難、精神的苦痛などが書き込まれている。しかし、記述式の内容から個人の特長ができるのではないかとことから、公開設定をしていない人が多数みられた。467人中118人が公開中である。

3、患者登録サイト「we are here」の機能として以下が考えられる。

① 多数の患者の語りを集積し分析することで、難病患者の生活に関する情報や進行に伴い生じる困難事象に備える方法を具体的に複数提供できる。

② その中で問題を抱えた患者・家族・保

険医療福祉従事者は各疾患のお手本（ロールモデル）を参照できる。

- ③ 難病による身体機能に依存せず、生活の質を高めることができることを知る。
- ④ 医療面と制度面の最新情報を発信する。

D. 考察

いまだ原因不明で画期的な治療法の開発が待たれる希少疾患の者にとっても QOL の向上は目指されるべきものである。QOL は医療提供者により測定され医療評価の指標とされてきたが、難治性疾患患者の要望は個別具体的に表現され、生活上の悩みやスピリチュアルな痛みから身体症状に至るものもありえるため、個別対応を必要としている。どのような QOL 指標によっても計測しきれないものがある。構造的調査や標準的なツールを用いた検査では評価しえない「雑多な語り」「個別固有の語り」をテキストとして質的に分析することと、双方向性のコミュニケーションによる質疑応答は、患者によるアウトカム評価のためには不可欠と考えられる。患者の要求に対する応答を評価し、支援者による治療や介入的指導に対しては評価しない。

E. 難病患者によるアウトカム評価（PRO）の要点

- ・ 治療や現状維持が期待できなくても差し控えたり中止したりすべきではない
- ・ 医療経済面から評価しない¹

¹ 「QOL の量的評価の方法としては主に 2 種類ある。一つは「プロファイル型尺度」と呼ばれる患者自記式調査票により測定する方法で、一方、「価値付け型尺度」あるいは「選好に基づく尺度」と呼ばれる尺度を用いて、「効用値」という QOL を測定する方法がある。これは QOL を一次元の概念（最悪値が 0、最良値が 1 など）として測定する方法であり、専ら医療経済研究の分野で用いられる。効用値を生存期間やコストと組み合わせ、cost/QALY（Quality-Adjusted Life Year）などのアウトカム統合指標を作成し、医療政策分野における適切な資源配分の指標として用いられることが多い。」下妻晃二郎，2004「がんと QOL」『保健医療科学』53、198-203。

- ・ 環境因子に注目する（社会モデル）
- ・ 差別意識、障害、孤立を伴わない
- ・ 生存年数も生存の質も
- ・ 生存の価値（生きがい）を問わない
- ・ 生活モデルをもちいて社会の一員としての個人を確立していくことを支える（具体的には就労や就学、家族がいなくても一人暮らしができること、宿泊を伴う長距離の移動、外出、娯楽、社会貢献など、健常者であれば日常的に自己決定できる）
- ・ 必要な医療へのアクセスが保障されている
- ・ 自己責任や自己決定を迫られない。

課題

今後は、生命維持装置に関する PRO、認知の変容（脳の委縮）を含む重度身体障害を伴う難病患者の PRO、また社会支援に関する PRO など個別に調査し収集していきたい。

健康概念²「健康とは何か」はいまだ患者側か

² 榎本妙子 2000,36-1『立命館産業社会論集』によると「フランスの医師 R. デュボスは 1964 年、その著書『健康という幻想』の中で、「幸福と健康とは、絶対的な永続性のある価値をもちえない。生物学的な成功をおさめうるか否かは、適合性の尺度で決まる。そうして適合性をうるためには、変化しつづける環境の全体に対する、たゆまざる適応努力がいる」「健康と幸福をつくり出す仕事には、(中略)生物とその環境全体との間をつなぐ関係を理解する、一種の英知と洞察力がいる。」と語った。

デュボスによれば、WHO が主張するような「完全な健康」などはありえず、新しい環境に適応していくことを健康という。そのためには個人こそ努力しなければならないのであり、保健医療従事者は洞察力をもって、身体的治療だけではなく、環境との関係も考慮して関わるのが重要であるとした。日本においては園田恭一が、1996 年保健社会学の見地から、「生活モデル」を提唱した。生きること、よりよい生活を送ること、満足できる人生を切り開いていくことなどを基本に据えた「生活モデル(Life Model)」としての「健康観」を追求し、社会学の方法や理論を用いて展開した。園田は、「日本では病気や悪い状態についての把握、それらを軽減したり除去する知識や技術は積み重ねられているが、健康とか良い状態についての理解や促進となると、科学的で体系的な知識や方策は極めて乏しく、弱体だといわざるをえない」と指摘している。彼は病気や症状や異常の有無からではなく、生命や生存を維持し存続させ、生活や人生を高めていくという

ら確立されていないが、上記の要点から考えていくことができる。

健康生成論はアントノフスキーが 1979 年の著作 Health, Stress, and Coping において提唱し、1987年の著作 Unraveling the Mystery of the Health においてさらに深めたが、この理論は、病気につながる要因(risk factor)を特定することに焦点を当てていた従来の病理思考とは違い、なぜ人々は健康でいられるのかという健康の起源に焦点を当てた健康生成思考をとる、健康を維持、増進させる要因に着目した考え方である。

健康増進的な資源(salutary resouce)をどう強化するかであるが、「一般的抵抗資源」としてアントノフスキーがあげるのは、経済力、エゴ・ストレングスである。これらは、文化の安定度、社会的支援などで、ある事柄が「一般的抵抗資源」として働く際に見られる共通のルールである。アントノフスキーは、そのルールを「調和の感覚(Sense of Coherence:SOC)」と名づけている³。

さらに、レジリエンス(resilience)という概念の難病への応用についても検討すべきであろう。Rutter(1985)が提唱したレジリエンスという概念を米国心理学会(2008)では、トラウマ、悲劇的な脅威、ストレスの重大な原因などの逆境(adversity)に直面したときに、それ

主体的制御(Control)能力の程度という視点から健康を捉えた。」

³ SOC スケール

1987年のアントノフスキーの著作 Unraveling the Mystery of Health では、健康生成論の中核概念である健康保持能力概念としてのSOC概念が深められ、そのスケールが提案された心身の健康を阻害する要因を取り除くと同時に、促進する要因を高めるという両方からのアプローチの必要性を提言している。SOCスケールだけでなく、他の健康指標、たとえば身体的、精神的、社会的健康度やQOL尺度を併用し、それぞれの関連性を検討しながらいかにして相互補完できるかを明らかにすることが求められる。また、健康生成論は現在発展途上の理論であり、SOCをどのように高めていくかやSOCの高い人、低い人にどのようにアプローチしていくかについてはまだ明らかになっていない。

にうまく適応するプロセスであるとしている。そして、レジリエンスは性格などの特性(trait)ではなく、人々が保持している行動や思考、行為に含まれ、誰でもが学習することが可能であり、また、発展させることができるものであるとしている(American Psychological Association, 2008)。

これらの健康概念を難病にあてはめると、治療薬がなくとも「一般抵抗資源」「レジリエンス」を持ち、安定した生活を営むことができれば、難病患者であっても「健康である」といえるのではないか。難病を発症しても困難な人生に対する抵抗力や忍耐強さを育成し増強するためのあらゆる有用な情報や資源をできる限り多く提供することにより、難病患者は自らを「健康にする力」を蓄えることができるようになると考えられる。またロールモデルとなる患者の事例を収集し、いつでも誰からでも参照できるように一般公開していくことには、社会から差別をなくし、難病患者にとって住みやすい社会を作っていくという意味がある。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

石島健太郎他「人工呼吸器装着ALS療養者を親にもつ介護者の負担感」,日本難病看護学会誌 19-3、P229-243

川口有美子, 2015 「神経難病患者から評価(PRO)されるために必要なこと」『総合診療』25-3、p255-257 医学書院

川口有美子, 2015 「専門職をエンパワメントしたい」『訪問看護と介護』Vol. 20-2 p144-147 医学書院

中島孝・川口有美子 20150202 「ロボットスーツHALは医療をどう変えるか」医学界新聞第3111号,

2. 学会発表

日本難病看護学会 8月

「難病の障害を考える会」11月（資料参照）

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

「難病を生きるうえで大切なこと」

研究協力者 三神 美和

1. 病歴

2009年11月、皮膚炎と関節痛を生じ、それぞれ近医にて治療するも改善せず、2010年1月、大学病院にて特定疾患である皮膚筋炎（Amyopathic Dermatomyositis ; ADM）との診断をうける。即、ステロイド（プレドニン）及び免疫抑制剤（ネオーラル）による薬物治療を開始、途中、間質性肺炎を合併し（KL6上昇）、急速進行を恐れ、免疫抑制の目的で抗がん剤（エンドキサン）を併用する。

今年、発症から6年目。

社会復帰など絶望的と悲観した時期もあったけれど、幸いにも寛解し、就労（パート）し、一般的な生活も可能となった。専門家ではないが、せっかくの機会なので当事者としての経験から難病患者として生きていくことについて述べてみたい。

2. 難病患者として生きていく

今、外見からだけでは、誰も私が難病患者であるとはわからない。機会がなければ自らわざわざ言うこともない。だからか、私は難病患者だとい

うことで、特別不幸だとは思っていない。再燃の心配は常にあるし、経済的、将来的な不安は今もちろんあるけれど、それは健常者でもきっと同じである。難病患者だけを特別扱いするわけにはいかないし、そもそも、40歳も過ぎれば、みんなどこかあちこちガタがきているものなので、あれもこれも「難病」のせいにはしてはいけない—と自分では思っている。

もちろん、辛いときには辛いと、困っている、という声をしかるべき場所に訴えることは必要なことだし、当然の権利だと思う。

思うに、このあたりの生きる価値観というか感受性というのが、患者の間でだいぶ違うことを知った。もともと「幸・不幸福感」とか「満足度」というような尺度は、個人の生い立ちや性格、環境や心身の状態などにかかなり影響されるものだと思う。だから、年齢、病気、重篤度等の属性が似通った者であっても、「生きている」ことの評価はまったく違って当然で、私にとってまあまあ、満足「こんなものだろう」であっても、「足りない」「不幸だ」「わかってもらえない」と騒ぐ人は、絶対にいる。

そうした、突き詰めてもきりがない個人差は置いておいて、自身が前向きに、病気とともに生きてく「健康な患者」になったのには、いくつかの要素があると思っている。

① 担当医との関係性

なんといっても、患者にとって担当医というのは絶対的存在である。特に発症初期は病状が安定せず、先の見えない辛い治療が続くし、その割に奏功しないことも多々で、ここで担当医とどのような関係を築けるか、出会えるかで、病人人生の大半が決まるように思う。幸い、私は担当医に恵まれ、発症のときから、一度も変えていない。絶対の信頼を寄せている（色々エピソード

はあるけれど、趣旨が違うので割愛する)。

患者の中には、信頼できる医師になかなか出会えず、ドクターショッピングをしている者も多い。これが本当に医師の側に問題があるのか、それとも単なる患者の独りよがりなのかという疑問はあるけれど、病気もよくわからない、医師を信頼することもできない、では、なかなか難病迷路の出口を見つけることは難しいと思う。

ちなみに、どんなに頼りになる医師も、症状以外のこと（生活や子育ての不安など）に関しては、話してみてもイマイチな反応が多い。カルテには、何か書いてくれているけれど、どうも一方通行な感じが否めない。

しかも、外にはまだまだ外来患者が山ほど待っている。つまらない私の不安話で大事な時間を使うのも気がひけるので、私は先生の様子（反応）を見ながら、話を切り上げる。

そして、一人自宅に帰って、ネット等で情報収集（とりわけ同病者によるサイト）に励むのである（詳細後述）。

② 社会制度の活用

私は、発症するまで正社員で働いていたため、有給休暇や傷病手当金、雇用（失業）保険などの制度をフルに活用することができた。さらに、近医からの紹介状で、最初の大学病院、最初の医師の下で診断が早かったため、特定疾患の医療証の発給も早かった。そういう意味では、とんとん拍子に「療養体制」に移行できたと思う。

他方、福利厚生、社会制度に感謝しつつも、そういうシステムを「自ら」がどうにかしないと、どうにもならないという仕組みはどうかと思う。私の場合もまず自分で

調べ、総務や役所に出向いて突っつき、ようやく何とかなった状況である。

素朴な疑問だけれど、例えば正社員等ではなく、社会保険にも加入していない場合はどうなるのだろうか。当然、発症直後は働ける状況にないわけで、傷病手当金のような当面の金銭的なフォローもないまま、治療に専念などできるのだろうか。

発症までのその人の生き方（働き方）で、受けられる制度に差があり、その後の療養生活に大きく影響してしまうというのは、非常に酷な話だと思う（特に不安定な急性期）。

余談ではあるが、私は難病患者であって障がい者ではない。だから、障がい者手帳は持っていない。これがあるのとないのでは、社会福祉の側面でかなりの違いがあることを後で知った。NHK 料金が免除になるとか、交通機関が無料又は割引されるとか、そういう問題だけではなく、いざ働こうと思っても、手帳がないために「障害者雇用促進法」の対象外なのである。そのため、社会生活をするうえで、支払うものは健常者と同様、けれど就労についてはかなり厳しい状況に立たされる（＝収入の見込みが立たない）という悪循環が自動的に起こるようになる。

ちなみに、難病患者は働けるほどに回復したとしても、再燃することが珍しくない。つまり、安定して一か所で働くことは難しく、再発を繰り返すたびに次の就労の壁は高くなる。この壁は、患者本人の力ではどうにもならないので、ぜひ行政になんとかしてほしい。難病患者は難病を抱えながら生きていかないとはいけない。再発しても、辛くても、生活はしていかなければなら

いのである。

難病患者の就労に協力できる企業等に助成するとか（実際、有期でそうした制度はある）、難病を隠さなくても、無理のない働き方ができる組織を作るとか、社会生活の基盤である経済活動を支える何らかの仕組みを作ってほしいと切に願う。手帳がないからこそ、就労の重要性が高いことを知ってほしい。

③ 同病者の記録

研究の成果物である「We are here」にあるような、「患者自身による情報」は、もっとも患者が必要とする情報だと思う。当時、こうした情報集約サイトはなかったので、私はひたすら同病者のブログやホームページの記録を検索し、読み漁った。

患者が欲しい情報は、医師が書くような症例報告ではない。どういう薬を使っているか、その副作用は？合併症は？医師の対応は？次の手は？こうした病状の経過、医療や制度への不満・愚痴はもちろん、生活上の苦労や実体験といった「患者あるある」の記述が、辛い自分を励ましてくれた。

長々と記された先輩患者のリアルな記録は、そこにたどり着く自分をとても具体的にイメージさせてくれる。そして再発にも負けず、社会復帰していったその人に自分を重ねながら、日々、病と向き合うのである。

もしかすると、医師の励ましや助言より、こうした同病者の記録のほうが、ずっと自分に影響を与えていたかもしれない。そして、この頃から（目指す患者の姿を見つけてから）少しずつ上を向いて、「健康な患者」「自立した患者」になっていったのかもしれない。

④ 難病を意識しすぎない（特別に思わない）

ずっと布団に入って、やたらに時間があるとあっちもこっちも調子が悪いような気になる。「病は気から」とはよく言ったもので、本当の病人にならないために（本当に病人なのだが）、「少々の」あるいは「適度な」無理や負荷は必要だと個人的には思っている。

ここで1つ。

「難病患者である」ことに依存しすぎないことはとても大事である。「難病」は、一般からみれば未知の世界であり、ものすごく強烈な響きを持っている。この一言で皆、気の毒そうな顔をしてくれるし、心配して大抵のことは許してもらえる。無理をしなくてもいい、頑張らなくてもいいと。けれど、同時に逃げ道や自分への甘やかしにもなる。

もちろん、本当に辛いときには、適切に対処すべきであるけれど、あまりに「難病患者」ということを意識しすぎると、いつまでも「健康な患者」にはなれない気がする。

⑤ 仕事・環境

私は幸運にも、ALS 患者が理事長をしている団体に勤めることができた。難病患者が難病患者である自分を雇っているのである。私は、難病を隠さずに働くことができ、周囲の理解も厚く、とても有難い環境で働いている。

ちなみに、この団体は理事長を筆頭に、人工呼吸器を積んで、経管栄養によって栄養補給している患者理事らが、車いすで日本全国、海外にも飛び立って活躍している。

何だか、彼女らを前に自分を「難病患者」とは、恥ずかしくて言えない。けれども、彼女らもまた「難病患者」と呼ぶには違和感を覚える。それほどにアクティブである。

これまでの人生で見たこともない強烈な光景と、あり得ない彼女らの生き方は、私にとって大変な刺激になり、それまでの考え、常識を一変させた。

鋭い突っ込みや、奇想天外な行動、身体的にはほぼ機能しない状況にありながら、有能な介護者に囲まれ、機器を駆使し、その人生を主体的、能動的に生きている。その姿は「難病」という単語につきまとう、いわゆるダークなイメージとはほど遠い。経済的に自立し、楽しみを持ち、ベッドから出て、したいこと、すべきことをどんどんこなすのである。

こうした環境（ある意味、異常かもしれない）の中にいると、「難病だからなんだ」「それがどうした」という程度に思える。

③でも触れたように、難病患者であろうが、障がい者であろうが、前向きに社会で生きている「健康な患者」の姿は、他の患者に勇気と希望を与えてくれる。たくましく映るその姿が、まだ少し怯え、迷い、恐怖している患者に強烈にインプットされ、影響を与えてくれるのである。

3、結論

以上、拙い内容であるが自らの経験を振り返ってみた。「難病」といっても、病態も程度も色々で、障がいがあるか否かという区分もあるので一様に語ることはできない。けれど、私が出会った難病患者、障がい者には、そうしたハンディを抱えながらも「健康的に生きている」人たちが確かにおり、以下の点で共通しているように思う。

- ア) 患者本人が難病である事実に依存していない（難病であることを大して気にしていない）
- イ) 強力な支援者・理解者がいる（孤独ではない）
- ウ) 経済的にある程度自立できている

もしかしたら、これらの条件が揃えば、難病であろうと、障がいであろうと、医療やその他に多少の不満であろうと、皆、そこそこ健康に難病生活を送れるのかもしれない。

であるならば、医療や薬、機器の進歩と同様、上述のア)～ウ) が実現できるような仕組みづくり、社会づくりにも一患者として期待したい。

最後に。多くの難病患者が「健康的に生きられる」ことを願いつつ、しかし、そのためには行政や福祉に頼っているだけではダメで、自らの努力（気持ちの切り替え等）も必要であると強く感じていることを付記する。

資料① 登録疾患と数

疾患名	本人	配偶者	恋人	父母	子供	家族	親戚	友人	その他	合計
脊髄性筋萎縮症	13	3		5	1			2	5	29
強皮症		1								1
原発性免疫不全症候群						1				1
モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）		1								1
混合性結合組織病	1									1
神経線維腫症Ⅰ型	1									1
下垂体機能低下症	1									1
重症筋無力症	4									4
H T L V - 1 関連脊髄症(H A M)	1									1
ギラン・バレー症候群	1	1		1				1		4
慢性炎症性脱髄性多発神経炎					1					1
シャルコー・マリー・トゥース病	5			1	1	1				8
遠位型ミオパチー	6					1				7
後縦帯骨化症	4				1	1				6
黄色帯骨化症	1									1
多発性硬化症、視神経脊髄炎	48							2		50
進行性骨化性線維異形成症	4			5	1	1				11
フォン・ヒッペル・リンドウ病 VHL	9	1				1			2	13
難治性ネフローゼ症候群				1						1
筋萎縮性側索硬化症	51	18		4	16	5	2	4	16	116
ミトコンドリア病				1						1
サルコイドーシス	1									1
潰瘍性大腸炎	3									3
その他	83	2	1	9	3	1		5	38	142
クローン病	1									1
脊髄小脳変性症	5	1			1					7
全身性エリテマトーデス	2									2
多発性筋炎・皮膚筋炎	1									1
シェーグレン症候群	5									5
設定なし										46
合計	251	28	1	27	25	12	2	14	61	467

資料② 私のライフヒストリー

VHL フォン・ヒッペル・リンドン病 30代男性

2010年5月	【発症・兆候・自覚症状】 姉がVHL病と診断され検査したところ小脳腫瘍が見つかり摘出した。 ふらつき、複視、などの症状が検査中に発症。 水頭症をおこしていた。50日入院。リハビリで日常生活は大丈夫になった
2010年8月	【小脳】 小さな小脳腫瘍が23個ありガンマナイフ治療を二回に分けて開始。二泊三日入院
2010年10月	【腎臓】 前回の入院中に検査したところ腎ガンの疑いが強かったので左腎摘出した。 腎臓ガンだった
2011年4月	【小脳】 二回目のガンマナイフ治療。
2011年9月	【小脳】 ふらつきが強くなってきて嚢胞が大きくなってきたので開頭手術。
2013年1月	【小脳】 嚢胞が大きくなりふらつきが強かったので三度目の開頭手術。現在リハビリ中。

VHL 40代男性

1973年4月	【発症・兆候・自覚症状】 10歳の頃、今で言う「飛蚊症」で近所の眼科にかかり、大学病院に行くよう紹介されたのが最初 定期的にレーザー凝固治療を受けていました。
1973年4月	【視力障害】 網膜剥離により、右目の視力が極端に低下しました。
1979年8月	【網膜血管腫】 右目の視力を失いました。
1980年1月	【小脳】 小脳腫瘍 摘出 1ヶ月半入院 突然、眩暈・ふらつきで自立歩行が出来なくなった。検査にて小脳腫瘍が見つかり摘出手術を受け
1988年4月	【小脳】 小脳腫瘍摘出 1ヶ月半入院 定期的な検査にて、小脳腫瘍が見つかり摘出手術
1990年4月	【小脳】 小脳に小さな腫瘍が点在していたため、放射線治療を実施。2週間ほどの通院治療、後頭部の毛髪 が全て抜け落ち、3ヶ月程度ぐらい療養。
1993年4月	【感覚障害】 脊髄腫瘍から脊髄空洞症を発祥し、右足の温度感覚に異常が発生
1994年4月	【延髄・せき髄・胸椎】 脊髄腫瘍 摘出手術 2ヶ月程度入院 手術後、左足に麻痺が出たが、1ヶ月ほどのリハビリで自立歩行可能となりました。
1995年4月	【小脳】 小脳腫瘍 1ヶ月半入院 放射線治療した小脳腫瘍のうち1つ、のう胞が3cmほどになり摘出手術
1996年1月	【肝臓】 病変部のみ部分摘出 1ヶ月入院 病理検査にて腫瘍が癌化していたとコメントあり
1997年4月	【小脳】 小脳腫瘍 1ヶ月半入院 定期検査で小脳腫瘍が3cmほどになっており摘出手術
1998年4月	【腎臓】 左腎臓、腫瘍摘出（左腎臓全摘出） 1ヶ月入院 病理検査にて腫瘍が癌化していたとコメントあり。現在なら全摘出はしないそうです。