

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))
(分担) 研究報告書

QOL 調査結果の検討

研究分担者：織田 友理子(特定非営利活動法人PADM・理事)

研究協力者：江本 駿(NPO知的財産研究推進機構・プロジェクトメンバー)

研究要旨

超希少疾病である遠位型ミオパチーは、進行性の筋疾患である。年々障害状況が変化するが全国的に数百名しか患者は存在しないために対処法が明らかとなっていない。そうした現状を打開すべくQOL向上のためにJ-RARE.netの機能を活用し、福祉機器に関する患者実態ヒアリング調査を実施した。福祉機器とQOLに関する質問紙を作成し、遠位型ミオパチー患者会会員と市民公開講座での希望者に計140部を配布し、同時にJ-RARE.netにてWebでの回答も可能とした。結果、75件の有効回答が集まった。患者の重症度と使用する器具の機能の高さに相関はなかった一方、クッションの満足度はクッションの機能の高さとの関連がみられ、ストレッチの満足度はストレッチの指導経験を受けたことがあるかどうかに関連した。機能性の高いクッションの提供や、日常的に行えるストレッチの具体的指導の提供を、今後の臨床場面で行う必要があると考えられる。

A 研究目的

遠位型ミオパチーとは、手足の先の筋肉から侵される進行性の筋疾患の総称である。患者数は日本に数百名と非常に稀な疾患である。日本では縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー、三好ミオパチー、眼咽頭遠位型が確認されている。希少疾患の集合と考えられるので、患者数は多くないと予想される。主に成人後発症であり生命予後は良いとされるが、一部では嚥下障害や呼吸困難をきたし死に至る例も報告されている。

縁取り空胞型については、治療法開発として国立精神・神経医療研究センターで研究成果(Nat Med. 2009 Jun;15(6):690-5)があがり、東北大学で2011年から治験(ClinicalTrials.gov: NCT01236898)がスタートしているものの、患者数が数百名という超希少疾病であるため、資金的な問題などから思うようには進まない現状がある。本来の患者の夢は治療法・治療薬開発であるが、根本治療には医療の進歩と長い時間が必要である。進行性疾患は日々筋肉が衰えその都度状況変化する障害に対応するために、各ステージにある患者の知恵と工夫を集めた情報が必要である。

本研究の目的は遠位型ミオパチー患者のQOL維持・向上である。全国に散らばる患者が有益な情報を入手し活用することは現状では難しい。そのため「患者実態ヒアリング調査」を実施し、QOLの維持・向上に活用する事はもとより、患者本人が進行を予測し、立ち向かうための指南書として活用することを目的とする。

B 研究方法

調査対象者は遠位型ミオパチーを持つ患者本人とした。

患者のリクルートは、患者実態ヒアリング調査は質問紙の配布とWeb調査にて行った。質問紙の配布は、2014年9月30日、NPO法人PADM遠位型ミオパチー患者会の会員134名と、11月1日(独)国立精神・神経医療研究センターで行われた「遠位型ミオパチー市民公開講座」において会員以外の遠位型ミオパチー患者6名の計140名に配布した。また、J-RARE.net上にて質問紙のWeb版を11月9日に公開した。Web版公開に先立ち、新大阪(9月13日)、品川(10月18日)で開催した「福祉用品フェア&ストレッチ講習会」と、11月1日(独)国立精神・神経医療研究センターで行った「遠位型ミオパチー市民公開講座」において「希少難治性筋疾患に関する調査研究班」への研究協力と患者実態ヒアリング調査の概要説明、J-RARE.netの概要説明と福祉用品フェア参加会員に対しJ-RARE.netの基本登録を行った。調査期間は、2015年9月~11月までの3ヶ月であった。

質問内容は、以下の通りとした。

【1. 本人の基本情報】

1. ご本人の基本情報に関わる質問項目

【2. 日常生活と重症度に関わる質問項目】

2-1. 時間経過による進行評価表(Vignos scale)

2-2. 日常生活と重症度に関わる質問項目

【3. 日常生活と福祉・介助用品に関わる

質問項目】

- 3 - 1 . 杖の使用に関わる質問項目
 - 3 - 2 . 現在使用している装具に関わる質問項目
 - 3 - 3 . 現在使用している車椅子に関わる質問項目
 - 3 - 4 . 車椅子体圧分散クッションに関わる質問項目
 - 3 - 5 . 電動ベッドに関わる質問項目
 - 3 - 6 . 就寝時マットに関わる質問項目
 - 3 - 7 . リフトに関わる質問項目
 - 3 - 8 . 人工呼吸器の使用に関わる質問項目
 - 3 - 9 . 胃ろうに関わる質問項目
 - 3 - 10 . その他、福祉・介助用品に関わる質問項目
- 【4 . 介助者に関わる質問項目】
- 4 - 1 . 介助者に関わる質問項目
 - 4 - 2 . 外部介助者（ヘルパー）に関わる質問項目
- 【5 . リハビリテーションに関わる質問項目】
- 5 - 1 . リハビリテーションに関わる質問項目
- 【6 . ストレッチに関わる質問項目】
- 6 - 1 . ストレッチに関わる質問項目
- 【7 . その他自由記入】

解析方法に関しては、まず、各質問項目に対して、記述統計を算出した。

また、従来の装具を使っているものを1、先進的な装具を使っている者を2とダミーコード化して、装具の種類と Vignos Scale(VS)をスピアマンの順位相関係数にて算出した。

クッションの満足度と、ストレッチの満足度を、それぞれ従属編数として順序ロジスティック回帰分析を行った。クッションの満足度に関しては、VS・クッションの機能・クッションの情報源を説明変数として投入し、ストレッチの満足度は VS・ストレッチの実施者・ストレッチの被指導経験・ストレッチの箇所数を説明変数として投入した。

これらの統計解析は、SPSS 21.0 for Windows を用い、両側検定で有意水準は5%とした。

（倫理面への配慮）

本研究での患者レジストリでは、難病患者の非常に機微性の高い情報を収集・蓄積する。そのため、収集にあたっては、関連法規・指針（個人情報保護に関する法律、疫学研究に関する倫理指針、医療・介護関係事業者における個人情報の適切な取扱いのためのガイドライン、医療情報システムの安全管理に関するガイドライン、個人情報の保護に関する法律についての経済産業分野を対象とするガイドライン、など）および「医療等分野における情報の利活用と

保護のための環境整備のあり方に関する報告書」を参考にし、分担研究者でもある法律系研究者らとともに内規を作成した。

なお、本研究班の患者レジストリへの登録は患者の自由意志に基づいている。登録にあたっては、包括同意と個別同意を組み合わせた動的同意とよばれる方法によってインフォームドコンセントを得るようにした（動的同意とは、登録の際に情報取得と利用について説明し、さらに実際に登録情報を利用する際にあらためて説明を行う手法である）。

C 研究結果

用紙から60件、Webから16件の回答が回収されたが、用紙による回答のうち1件は同意書が欠損しており解析から除外した。よって、有効回答は、用紙による回答が59件、Web回答が16件の合計75件となり、最終的な有効回答数は53.6%となった。調査対象者の特性を表1に示す。対象者の半分近くがVSでグレード7($n=34, 45.3\%$)であり、本調査では比較的重症な患者がサンプリングされた。また、杖の使用者($n=54, 72.0\%$)や車いすの使用者($n=49, 65.3\%$)、介助を受けているもの($n=53, 70.7\%$)が過半数を超える結果となった。

表2は、装具の具体的な種類とVSとのクロス表である。装具が従来のものか先進的なものかはVSと有るとは限らなかった。

クッションの満足度（表3）は、クッションの機能が、低反発・ウレタン素材のものを使用するよりも、空気調整式・ジェルクッション・セルクッションのものを使用していると、対象者の満足度が高い傾向にあるという結果となった($p=0.03$)。また、クッションの情報をどこから入手しているかということとクッションの満足度に関しては関連が見られなかった。

また、ストレッチの満足度についても関連要因を調査した（表4）。ストレッチの満足度は、セラピストに日々のストレッチの指導を受けたことがあると答えた対象者で満足度が高くなる傾向が見られた($p=0.03$)。ストレッチの実施者や何箇所ストレッチを行っているかは、満足度との関連は見られなかった。

D 考察

使用装具とグレーディングとの関係について、重症度が高いからといって支持性のある装具が適応となるとは限らなかった。装具適応としては躰き、下垂足に伴う補装具導入がきっかけとなることが多かった。軟性装具の利便性が評価された。オルトップ、ゲイトソリューション、プラスチック短下肢装具については適応に調整が必要であり、調整不足のコメントも見受けられた。

クッションに対する回答では一般的用途への汎用性の高いウレタン・低反発を使用す

る患者が存在した。表3の結果から、今後、医師・PT/OTは、患者の満足度を高めるためには低反発・ウレタンよりも機能の高いクッションを勧めたほうが良いと考えられる。今回の結果を公表し患者が他の同病者の福祉用品仕様が把握できることにより、今後その比率が変化していくかのかどうかに興味深い。

また、表4の結果から医師・PT/OTは、患者が普段のストレッチに満足するために、患者にストレッチの講習を行ったほうが良いと考えられる。プロに指導されるかどうかによって患者のストレッチに対する満足度は上昇し、その後のモチベーション維持に繋がると考える。

製品名や感想を等詳細に収集できた。匿名化が大きなメリットに感じた。患者団体単体の実施では、個人の特定やプライバシーに対する不安があり、調査への協力を拒まれるこ

とがこれまで多かった。また、倫理審査委員会を通すなど外部組織を入れることで信用度が増し、回答者が安心して参加することができたと思われる。自由記載では、不満等のコメント面と向かって共有しづらい悩み/心の内側を聞くことができ、非常に有効的であった。

表1 対象者の基本的属性(N=75)

		n (mean)	% (SD)
Vignos Scale	1	4	5.3
	2	7	9.3
	3	9	12.0
	4	5	6.7
	5	0	0.0
	6	10	13.3
	7	34	45.3
	8	1	1.3
杖使用	はい	54	72.0
装具使用 ^{a)}	従来	18	25.7
	先進	15	21.4
	その他	2	3.6
車いす使用	はい	49	65.3
クッション使用	はい	35	46.7
	クッションの機能 ^{b)} (n=35)		
	従来	10	28.6
	先進	25	71.4
クッションの情報源 ^{c)} (n=34)	医師・PT	22	64.7
	その他	12	35.3
クッションの満足度 ^{d)} (n=34)		4.3	0.8
電動ベッド使用	はい	32	42.7
就寝時マット使用	はい	25	33.3
介助の必要性	あり	53	70.7
リハビリの有無 ^{e)}	受けている	27	30.7
ストレッチの有無 ^{e)}	はい	40	53.3
	ストレッチの実施者 (n=38)		
	セラピスト含む	7	18.4
	セラピスト含まない	31	81.6
ストレッチの被指導経験 (n=38)	あり	16	42.1
	なし	22	57.9
ストレッチ箇所数 (n=37)		2.4	1.3
ストレッチの満足度 ^{d)} (n=37)		3.6	0.9

欠損値を除く, SD: 標準偏差

a) プラスチック装具・軟性サポーターを従来、ゲイトソリューション・オルトトップ・足底板を先進とした

b) 低反発・ウレタンを従来、空気調整式・ジェルクッション・セルクッションを先進とした

c) その他には、福祉事務所・インターネット情報誌・同病者・患者交流会などが含まれる

d) 満足度は、不満(1)・やや不満(2)・普通(3)・やや満足(4)・満足(5)の5件法にて調査した

e) 行っている・時々行っているの回答を「はい」として含めた

表2 装具の具体的種類とVignos Scaleとのクロス表(N=27)

装具の種類		Vignos Scale (VS)							合計	
		1	2	3	4	6	7	8		
従来装具	プラスチック短下肢装具	n	0	2	0	1	0	3	0	6
	% (VS)	0.0%	40.0%	0.0%	100.0%	0.0%	37.5%	0.0%	22.2%	
先進装具	軟性装具サポーター	n	1	1	2	0	0	2	1	7
	% (VS)	50.0%	20.0%	50.0%	0.0%	0.0%	25.0%	100.0%	25.0%	
その他	ゲイトソリューション	n	0	1	0	0	2	1	0	4
	% (VS)	0.0%	20.0%	0.0%	0.0%	33.3%	12.5%	0.0%	14.8%	
	オルトトップ後方支持型	n	0	0	1	0	2	0	0	3
	% (VS)	0.0%	0.0%	25.0%	0.0%	33.3%	0.0%	0.0%	11.1%	
	オルトトップ前方支持型	n	1	1	1	0	1	0	0	4
	% (VS)	50.0%	20.0%	25.0%	0.0%	16.7%	0.0%	0.0%	14.8%	
	足底板	n	0	0	0	0	0	1	0	1
	% (VS)	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	12.5%	0.0%	3.7%	
	テーピング	n	0	0	0	0	1	0	0	1
	% (VS)	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	16.7%	0.0%	0.0%	3.7%	
その他	n	0	0	0	0	0	1	0	1	
% (VS)	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	0.0%	12.5%	0.0%	3.7%		
合計	n	2	5	4	1	6	8	1	27	
% (VS)	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	100.0%	

欠損値を除く

表3 クッションの満足度の規定要因

	B	95%信頼区間		p値
		下限	上限	
Vignos Scale ^{a)}	-0.506	-1.021	0.009	0.054
クッションの機能 ^{b)}	1.647	0.122	3.173	0.034
クッションの情報源 ^{c)}	0.814	-0.666	2.293	0.281

順序ロジスティック回帰分析, B: 偏回帰係数

a) 数値を投入(1-8)、b) 先進(1),従来(0)、c) 医師・PT(1),その他(0) ; ()内はダミー変数

表4 ストレッチの満足度の規定要因

	B	95%信頼区間		p値
		下限	上限	
Vignos Scale ^{a)}	0.159	-0.205	0.419	0.502
ストレッチの実施者 ^{b)}	0.902	-1.88	1.656	0.902
ストレッチの被指導経験 ^{c)}	0.731	0.167	3.032	0.029
ストレッチの箇所数 ^{d)}	0.291	-0.071	1.068	0.086

順序ロジスティック回帰分析 B: 偏回帰係数

a) 数値を投入(1-8)、b)セラピストの介入なし(0),介入有り(1)、c) 指導経験あり(1),指導経験なし(0)

d) 数値を投入(1-5) ; ()内はダミー変数

遠位型ミオパチーは上肢にも障害が及ぶため、書面での回答は困難を極める。Web回答受付期間が11月9日～28日と書面に比べ短かった。今後は書面回答と同様にWeb回答期間を設定すべきである。

項目によっては、欠損値の多いものもあり、統計学的に収集・解析しやすい設問にすべきだった。また、回答期間を十分に見込むために、年間計画、スタート時期を早めるべきであった。

E 結論および今後の展望

装具の結果からは、種類の分布が散らばっていた。クッション・ストレッチについては、それぞれクッションの機能性の高さ、ストレッチの指導経験があるかどうか満足度に影響していた。進行する障害の程度により、患者が医師・PT/OTらに相談できる対策が必要である。今後、今回の調査が実生活において参考となるようまとめる必要がある。

今回の調査は、患者の現段階での実態と、福祉機器の満足度の関連要因を横断的に検討するにとどまった。患者のQOLに関連する更なる要因や、因果関係などは今後さ

らに長期的縦断的にさぐっていく必要があると考えられる。また、他の疾患においても積極的なレジストリ導入を希望する。

そして、自由記載を設けたことで、患者団体に何を求めているのか率直な意見を聞くことができ、患者団体活動方針決定の上で大きな判断材料となった。今回の調査によって明らかとなった不満や希望、困りごとなどをまとめ、患者会活動の要望・提言事業、患者交流・自立支援事業へ繋げていくことが可能である。

F 平成26年度研究発表

III .研究成果の刊行物に関する一覧表およびIV .研究成果の刊行物・別刷を参照。

G 知的所有権の出願・取得状況

- 1 . 特許取得
なし
- 2 . 実用新案登録
なし
- 3 . その他
なし

