

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 )

**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**

平成 24 年 ~ 25 年度 総合研究報告書

**研究代表者 橋本 操**

**平成 26 年 ( 2014 年 ) 3 月**

## 目 次

### 平成 24 年～25 年度 総合研究報告書

班員名簿 .....	149
. 総合研究報告書	
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 .....	152
橋本 操 (NPO 法人 ALS / MND サポートセンターさくら会)	
川口 有美子 ( 同 )	
希少疾病に対する臨床試験における被験者リクルートについて .....	163
青木 正志 (東北大学神経内科)	
患者および患者支援団体等による研究支援体制の構築としての 患者主体の QOL 測定法 (SEIQOL-DW) の広報・啓発に関する研究 .....	165
井手口 直子 (帝京平成大学薬学部)	
重度障害者のサイトアクセシビリティおよび意思伝達方法に関する研究 ....	174
伊藤 史人 (一橋大学情報化統括本部情報基盤センター)	
筋ジストロフィーへの心理臨床学的支援のこころみに関する研究 .....	179
井村 修 (大阪大学人間科学研究科)	
神経難病の P R O ( Patient Reported Outcome ) の収集と分析に関する研究 ～ 難病ネットワーク事業の立場から～ .....	183
吉良 潤一 (九州大学大学院医学研究院神経内科学)	
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 .....	186
斎藤 加代子 (東京女子医科大学附属遺伝子医療センター)	
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」 .....	191
佐藤 達哉 (立命館大学文学部)	

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	201
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	203
高橋 美枝（医療法人高田会 高知記念病院 神経内科）	
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	205
立岩 真也（立命館大学大学院 先端総合学術研究科）	
患者の報告するアウトカム指標に関する研究	207
中島 孝（国立病院機構新潟病院 神経内科）	
PRO のひとつとしての SEIQoL の普及・啓発に関する研究	214
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）	
研究への患者の主体的参加 倫理的考察と PRO～	218
松田 純（静岡大学人文社会科学部社会学科）	
海外における患者登録に関する調査	222
水島 洋（国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター）	
・研究成果の刊行に関する一覧表	231
・研究成果の刊行物・別刷	235
・資料	
1．班員会議プログラム	258
2．「WE ARE HERE」パソコン版マニュアル（平成 24 年度仕様）	263

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）別内訳は筋委縮性側索硬化症（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](http://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 ( angioma ) / 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 ) / ステューブンス・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、多くの人が得るべ

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き可能性が出てきた。

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

## 希少疾病に対する臨床試験における被験者リクルートについて 研究分担者 青木 正志 東北大学神経内科 教授

### 研究要旨

希少疾患（難病）に対する治療薬の開発は、社会から最も切望されている課題の一つである。一方、その治験を担うのは大手製薬会社とは限らず、大学病院などのアカデミアが主体となることも多い。元々試験の対象者が非常に少ない疾患の場合は日本全国の患者へ参加を呼び掛ける必要があり、さらには状況に応じて積極的に国際共同試験を行う必要がある。東北大学病院で行っている治験でも患者への情報提供には苦労している。希少疾患に対する医薬品や再生医療が期待される中で、全国の患者へどのように治験の情報を伝えていくかは重要な問題である。患者会が協力して治験の被験候補者を登録するシステム（レジストリ）の構築が求められる。

### 共同研究者

加藤昌昭（東北大学病院神経内科）  
割田 仁（東北大学病院神経内科）  
川内裕子（東北大学病院神経内科・徳洲会病院  
ALS ケアセンター）  
佐藤裕子（東北大学病院地域医療連携センター）

### A. 研究目的

希少疾患に対する治験はいわゆる大手製薬メーカーが担うとは限らず、医師主導治験あるいはベンチャー企業と大学病院の共同開発の形態をとることが多い。元々試験の対象者が非常に少ない疾患の場合は日本全国の患者へ参加を呼び掛ける必要があり、状況に応じて積極的に国際共同試験を行う必要がある。いずれにせよ希少疾患の治験を成功させるためには試験対象患者（被験者）の候補者リストを作成することが重要となる。

### B. 研究方法

東北大学病院で施行している縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーに対する医師主導治験（フェーズ I 試験）あるいは同院で現在施行中の筋萎縮性側索硬化症（ALS）に対する肝細胞増殖因子（HGF）治験（フェーズ I 試験）にお

ける患者エントリーの状況を検証した。

（倫理面への配慮）

患者個人情報は用いないで研究を行った。

### C. 研究結果

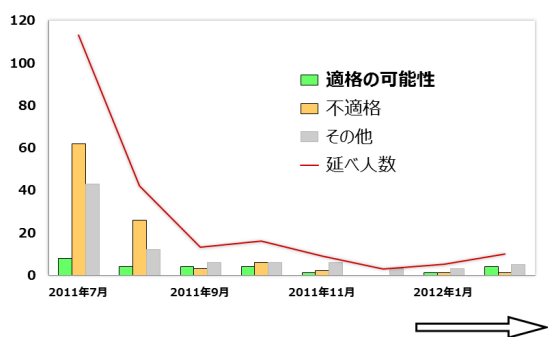
縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチーはわが国で約 300 名程度の患者しかいない希少疾患（ウルトラオーファン）であり、これまでに確立した治療法はない。一方で、国立精神神経医療研究センターの西野らが動物モデルにシアル酸を補充することで症状の改善に成功し、治療法が開発が期待されている。

シアル酸（N アセチルノイラミン酸）を用いた縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー患者に対するフェーズ I 試験は 2010 年 11 月から東北大学病院にて医師主導治験として行われた。被験者は 6 名であったが、患者会のメーリングリストによる呼びかけにて全国から患者が登録してもらうことができた。海外での試験結果を受けて、今年度（2013 年 10 月から）は追加のフェーズ I 試験を東北大学病院にて行っている。2012 年 6 月からは国立精神神経医療研究センターが運営する登録システムが立ち上がっており、これとの連携も図っている。

ALS も治療法が確立していない難病である。

企業による治験も行われているが、東北大学病院では強力な神経再生作用をもつ、肝細胞増殖因子 HGF を用いた治療法の開発をベンチャー企業と共同で進めている。2011 年 6 月に治験届を提出し、同 7 月からフェーズ I 試験を開始した。試験開始にあたっては仙台および東京で記者会見を行い、情報提供に努めた。開始当初は全国から問い合わせがあったが、その後、患者・主治医からの問い合わせは徐々に少なくなり、エントリーに苦労している。本試験の進捗状況は患者会に随時、報告をして協力を得ている。

### 問合せ数は 徐々に減少



Division of Neurology, Tohoku Univ. Graduate School of Medicine

Tohoku Univ. ALS Center

### D. 考察

希少疾患に対する医薬品や再生医療が期待される中で、全国の患者へどのように治験の情報を伝えていくかは重要な問題である。患者会が協力して治験の被験候補者を登録するシステムの構築が求められる。

### E. 結論

橋本班で構築している患者レジストリシステムのよって患者が治験などの正しい最新情報を得ることができるように期待する。

### F. 健康危険情報

特記事項なし

### G. 研究発表（2012/4/1～2014/3/31 発表）

#### 1. 論文発表

なし

#### 2. 学会発表

青木正志、ALS 治療研究の最新動向と HGF 治験の進展について

平成 25 年度日本 ALS 協会総会 特別講演  
2013 年 5 月 18 日 戸山サンライズ、東京

青木正志、臨床研究における産官学連携の促進  
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

青木正志、DMRV 追加第 I 相試験の進捗状況と今後必要なこと

第 6 回遠位型ミオパチー患者会シンポジウム  
2014 年 2 月 23 日 品川

### H. 知的財産権の出願・登録状況

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としての  
患者主体の QOL 測定法（SEIQOL-DW）の広報・啓発に関する研究  
研究分担者 井手口 直子 帝京平成大学薬学部

## 研究要旨

近年医療評価に医師の評価に加え、患者の評価としての PRO（Patient Reported Outcome）両方が必要と言われている。PRO としての QOL 測定が「真の医療アウトカム」とも言われるが、「医師による評価」と「患者の報告」との間には正の相関があるが、その値は異なることがある。また、QOL の測定として客観的な視点で一元化する方法を、緩和ケアや難病ケア領域など治癒を目標とできない領域に適用すると、時として「死」よりも低い評価値がでて、ケアの視点を失うだけでなく、医療の配分の視点で切り捨てられる危険をはらんでいる。患者の主観的 QOL 評価法としての「SEIQOL」は、代表的な患者の報告するアウトカム（PRO: Patient reported outcome）とされる。今回その普及と医療従事者への啓発のために、SEI-QOLDW の手法を理解、習得するセミナーを実施し、参加者の意識の変化を調べた。

## 共同研究者

中島孝（独立行政法人国立病院機構新潟病院）

サトウタツヤ（立命館大学）

中山優希、松田千春（（公財）東京都医学総合研究所）

川口有美子（NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会 理事）

今井啓二・仁科恵美子（ICT サポート救助隊）

## A．研究目的

医療におけるゴールで最も重要視されるものとして、

1. 寿命の保持・延長（特に、若年期の死を予防することによる。）

2. QOLの維持・向上（特に苦痛の除去による）がある。<sup>1)</sup>QOL測定は「真の健康アウトカム」とされるが、<sup>2)</sup>それは医師の評価と患者の評価

PRO（Patient Reported Outcome）両方が可能である。「医師による評価」と「患者の報告」との間には正の相関があるが、その値は異なることがある。例えば467人の癌患者に対して、抗癌剤の副作用を医師による評価（CTCAEに基づく）と患者による報告で比較したものでは、「医師による評価」は

「患者による報告」よりも副作用を小さく評価しがちであった。これは同時に副作用が減少するような医療技術の効果を小さく評価してしまう可能性がある。<sup>3)</sup>QOLの測定法は数々あるが、客観的な視点で一元化する方法を、緩和ケアや難病ケア領域など治癒を目標とできない領域に適用すると、時として「死」よりも低い評価値がでて、ケアの視点を失うだけでなく、医療の配分の視点で切り捨てられる危険をはらんでいる。<sup>4)</sup>患者の主観的QOL評価法としての「SEIQOL」は、アイルランドで開発され、代表的な患者の報告するアウトカム（PRO: Patient reported outcome）の一つとされる。<sup>5)</sup>今回その普及と医療従事者への啓発のために、SEI-QOLDWの手法を理解、習得するセミナーを実施し、参加者の意識の変化を調べた。

## B．研究方法

2013年2月10日、東京国際フォーラムにおいて、「**患者主体の QOL 評価法 SEIQOL-DW を学び、活かす実習セミナー**」を実施、以下についてのデータを得た。



## 1) 主観的な QOL へのレスポンスシフトの測定

ALSの患者の症例を提示し、当初QOL尺度の一つで汎用されているEQ-5Dを用い、その患者になりきり効用値とスケールを測定、その後PROの意味のレクチャー、および患者団体の代表者のコメントを聞いたあとのスケールの値と比較した。EQ-5Dとは健康関連QOLを測定するために開発された包括的な評価尺度であり、1987年に設立されたEuroQOL グループが開発「完全な健康=1」「死亡=0」と基準化された健康状態のスコアを算出するものである。

EQ-5DのQOL尺度は、「移動の程度」、「身の回りの管理」、「ふだんの活動 例」仕事、勉強、家族、余暇活動、「痛み不快感」、「不安、ふさぎ込み」の5つの質問に対し、たとえば問題はない-3点、いくらか問題がある-2点ベッド（床）に寝たきりである-1点という形で点数化し、その組み合わせの換算表で効用値（INDEX）を求める。また、「今日の健康状態」として、0（想像できる最も悪い状態）から100（創造できる最も良い健康状態）までのスケールがあり、主観でプロットできる。今回はあるALS患者の背景として、筋委縮性側索硬化症の解説、当該患者の病気の経過、現在の生活状況、利用している社会資源を示し（表1）、参加者一人一人がその患者になったつもりでEQ-5Dの効用値とスケールの値を記録した。

その後、講師がQOLを客観的な一元化することの危険性、主観的なQOL測定における留意点、そしてレスポンスシフト（同じ状況の中でも認識の変化があること）の説明を行った後に再度、スケールのみ参加者に測定してもらい、数値を比較した。

## 2) SEIQOL での測定

患者の主観的QOLの測定法であるSEIQOLについて、2人組みになり、1名が前述のALSの患者になりきり、もう一名がインタビュアーとしてSEIQOLで測定を試みて値（index）を算出した。<sup>6)</sup>

本研究では、2007年3月にO'Boyle教授らを招聘したセミナーで使用された日本語版（暫定）マニュアルを使用した。

SEIQOLでは、半構造化面接によって行われ、面接者はまず、個人の生活の質を決定する最も重要な5つの生活の領域（Cue:キュー）が何かを回答者から引き出す。さらにそれぞれの領域の満足の程度（レベル）を0から100の間で記録し、そして5色の可動式カラーディスクを用いてそれぞれの重みづけを行い、それぞれの領域（キュー）の相対的な重要性を決定し、0から1で表すという3つのプロセスでそれぞれの値を記録、最終的にINDEXを算出する<sup>7)</sup>

## 3) 参加者アンケートのまとめ

ワークショップ終了時に参加者アンケートを実施し、患者QOLおよびSEIQOLについての感想等を集計、分析した。

（倫理的配慮）

アンケートは無記名、研究協力のお願いと、個人が特約できないこと、結果は公表されることを文書と口頭で説明、同意した参加者のもののみを集計した。

## C. 研究結果

参加者は63名、その属性として医師1名、看護師18名、薬剤師7名、作業療法士7名、介護職8名、患者会2名、学生11名、その他10名 不明2名であった。アンケートやセミナー内でのデータ使用については63名全員の同意が得られた。

SEIQOLについての参加者の事前の認識度は“初めて知る”と“少し知っていたがセミナーは初めて”を合わせ73%、6名がすでに学んだ経験があり、10名が実践者であった（図1）。また、参加動機を表2）に示す（表2）。

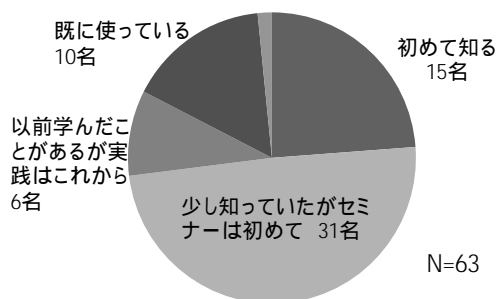


図 1) SEIQoL について

### 1) 主観的な QOL へのレスポンスシフトの測定

配布された症例を読んでその患者になったつもりで EQ-5D の測定を行ったところ平均値 0.009、標準偏差 0.183 となった。次にスケールを講義の前後で比較すると、

講義前 平均値  $38.611 \pm 24.63$

講義後 平均値  $56.171 \pm 23.04$

と、有意に講義後のスケールがアップした。

( t 検定による 有意確率 < 0.001 正規分布 : 1 サンプルによる Kolmogorov-Smimov 検定済み )

( 図 2 , 3 , 4 )

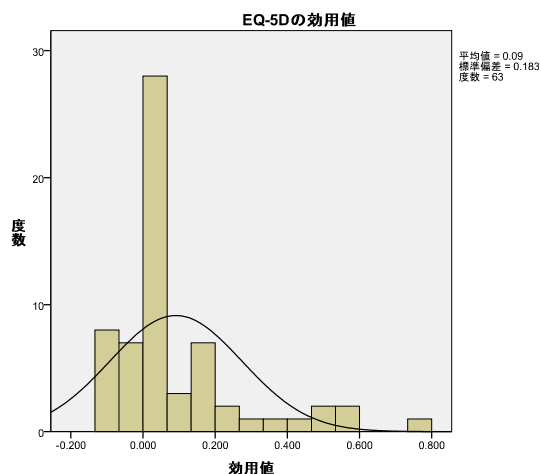


図 2) ED-5D の効用値分布

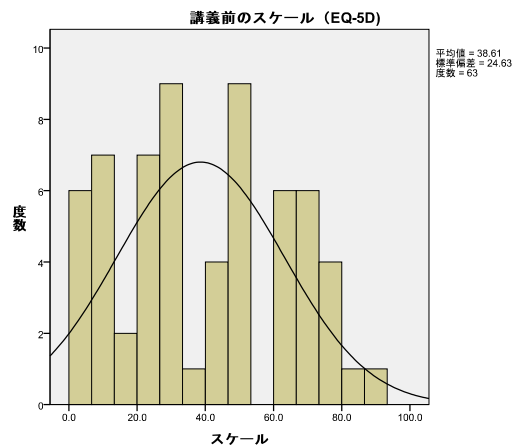


図 3) ED-5D のスケール (講義前)

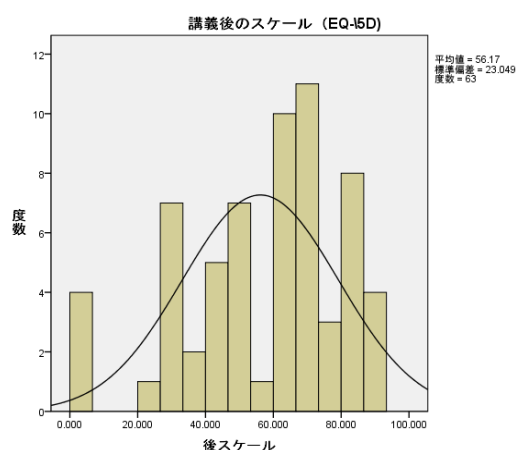


図 4) ED-5D のスケール (講義後)

### 2) SEIQOL-DW での測定

参加者が二人組になり、片方が ALS の患者になりきった状態で、半構造化インタビューからなる SEIQOL-DW を実施したところ、Index の平均値は 52.99 となった。

以前測定したこの症例の患者の SEIQOL Index は 56.05 であり、非常に近い値となった。( 図 5 )

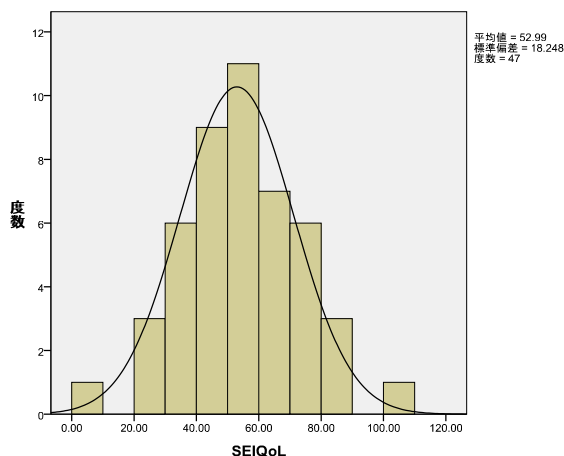
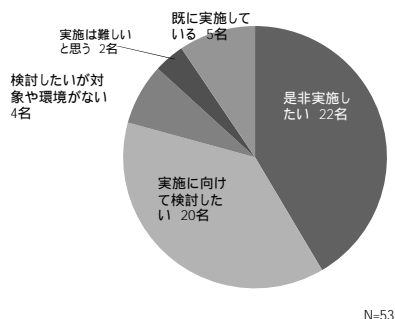


図5) 参加者の SEIQoL-DW Index の分布

### 3) 参加後アンケート

参加後のアンケートでは、SEIQoL の前向きな実施の意志を 8 割が持っていたが、環境等で出来ないという回答も 4 名みられた。(図6)

図6) 今後SEIQoLを実施しようと思うか



### セミナー前後での、意識の変化

参加者のセミナーの受講の認識についての変化を見るために、セミナー前と後で同様の設問、

- ・ 良い医療とは費用対効果が高いものである
- ・ 病状がすすむにつれて、QOL は低下する
- ・ QOL は客観的に測定可能である

の3つの設問に回答してもらった結果を、図7-9に示す。費用対効果の設問と、病状がすすむにつれて QOL は低下する。という意識に特に大きな変化が見られた。(図7,8,9)

図7) 良い医療とは費用対効果が高いものだと思う

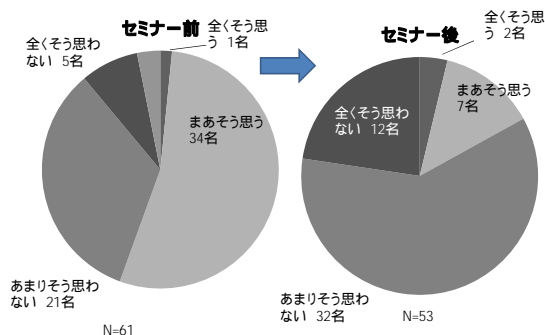


図8) 病状が進むにつれてQOLは低下する

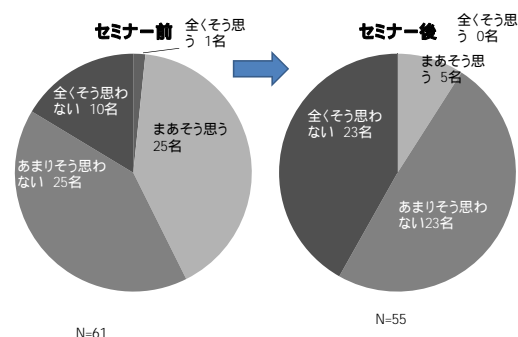
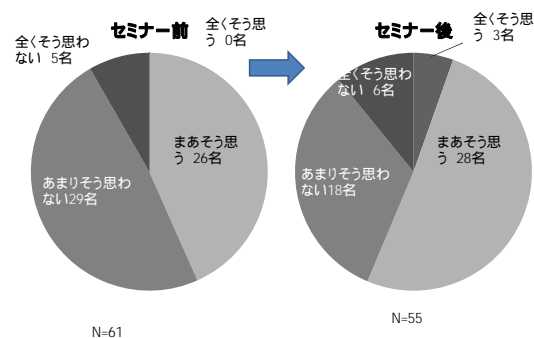
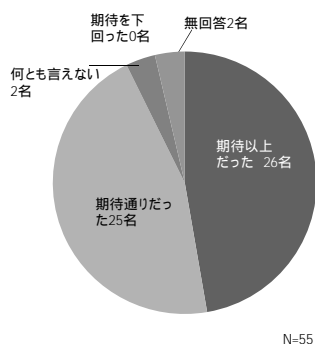


図9) QOLは客観的に測定可能である



最終的なセミナーへの満足度は、期待を上回ると期待通りという回答で 93%となり、参加者にとって、ほぼ有意義なセミナーになったと言える。参加者の感想および認識の変化についての自由記述を表3,4に示す。(図10)、(表3,4)

図10) セミナーの満足度



#### D. 考察

近年、医療の評価に患者報告アウトカム（PRO）を取り入れられることがより重要視されつつある。そして PRO はより定量的な調査、統計学的解析等により検証され、精緻化されてきている。PRO の中でも、特に QOL 尺度は、患者自身の医療技術に対する価値付けを加味できる等の利点があり、医療技術の効果をより幅広く捉えるための指標として重要であるとされている。<sup>2)</sup> 今回、医療従事者のみならず、患者団体や介護職等幅広い立場が一堂に会し、PRO について実践的に演習をしたことは、セミナーの前後での参加者のレスポンスシフトがアンケートやスケールの変化から、相互に視野を広げ、また難治希少性疾患の治療など費用対効果のみで判断されるべきでない領域への理解の深まりの一助になったのではないかと考察する。

#### E. 結論

今後の医療評価においては QOL 尺度などの PRO については、医師の評価との対応を明らかにする研究が実施されている。両者は全く異なるものではなく、関係性が大きいと言われている。そして PRO の方が、患者に生じた変化を鋭敏に捉えられると言われている。<sup>2)</sup>

患者自身の「主観的」な経験や治療に対する価値づけは、その他の誰にも知ることができない。もちろん、医師による「客観的」な評価も重要であり、それらを組み合わせることにより、より有益

な情報が得られる<sup>7)</sup>。

SEIQOL の普及についてはまだ充分とは言えず、今後も様々な機会 で医療従事者や介護職、そして患者、家族に広く紹介する機会、そして有効な研究を進展させる必要性がある。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

なし

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

#### 引用文献

- 1) *BENGT BRÜLDE Health Care Analysis 9: 1-13, 2001.*
- 2) 中医協費 - 2 2 5 . 2 . 2 7
- 3) *N Engl J Med. 2010;362(10):865-9*
- 4) 中島孝 QOL 向上とは一難病の QOL 評価と緩和ケア 脳神経 58 ( 8 ) 661-669, 2006
- 5) O'Boyle CA(1994): *The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life(SEIQOL), Int.J.Mental Health.23,3-23*
- 6) O'Boyle et al. *Schedule for the Evaluation of Quality of Life Domains(SEIQOL-DW)Administration Manual 1995*
- 7) 秋山(大西)美紀訳、大生定義、中島孝 監訳 SEIQOL-DW 日本語版(暫定版)
- 8) *J Natl Cancer Inst. 2011;103(24):1808-10*

表 1

<p style="text-align: center;">患者主体のQOL評価法「SEIQoL-DW」を学び、活かす実習セミナー 演習用</p> <h2 style="text-align: center;">筋萎縮性側索硬化症</h2> <p style="text-align: center;">(AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: ALS)</p> <ul style="list-style-type: none"><li>◆ 脳／脊髄の運動ニューロンの選択的変性・消失により特徴づけられる原因不明、緩徐進行性の変性疾患で、数年で全身の筋が萎縮する病気。</li><li>◆ 多くは中年以降に発症。男性≧女性。</li><li>◆ 人工呼吸管理、栄養療法の方法により転帰は異なるが、発症後、平均3年から8年で呼吸不全や感染症などで死亡。</li><li>◆ 起きにくい症状（陰性徴候）：他覚的感覚障害、小脳障害、眼球運動障害、直腸膀胱障害、床ずれ。</li><li>◆ 通常、意識は障害されない。</li><li>◆ 進行すると身体障害が高度になる上、一切の発声・嚥下・呼吸が不能になるため各種の援助が必要である。 →電動ベッド、床ずれ予防マット、24時間 のケア、胃瘻栄養、人工呼吸器、気道からの分泌物の吸引など。</li></ul> <h3>患者さんの紹介</h3> <p>50代男性。会社経営者だったがALS発症約7年。</p> <h3>病気の経過</h3> <p>初発症状：左足の引きつり歩行、異常な疲労感・肩の激痛。 6ヶ月後：確定診断 2年10ヶ月：NPPV・胃ろう 3年6ヶ月：気管切開・人工呼吸器装着。24時間介護。</p> <h3>現在の生活状況</h3> <ul style="list-style-type: none"><li>■ 呼吸：24時間TPPV、吸引頻度日中2～3時間おき、夜間1回</li><li>■ 栄養：嚥下不能のため、胃ろうより経管栄養</li><li>■ 排泄：床上（しびん、便器）</li><li>■ 移動：歩行移動、起き上がり完全不能。寝たきり。座位保持はリクライニング型車いす。</li><li>■ 意思伝達：聴力・理解力OKだが、発話不能で、口文字または透明文字板の利用。 眼球運動障害なし。わずかに動く上肢機能を使いPC操作をしていたが、1年前より動かなくなり、足でピエゾ（歪み）センサーを操作しているが限界に達してきている。</li><li>■ 家族構成：妻が1昨年に死去。子供はいない。両親はやや遠方に在住。</li><li>■ ケア体制：独居で24時間他人介護。</li></ul> <h3>利用している社会資源</h3> <ul style="list-style-type: none"><li>■ 介護保険：要介護5</li><li>■ 身体障害者手帳：1種1級</li><li>■ 自立支援法：障害程度区分6（重度訪問介護）</li></ul>
--

表2) 参加動機

ALS の実際の患者さんの声を聞きたいと思ったので  
今後の業務に必要なと感じたため  
SEIQOL-DW を研究の測定指標として活用を考えているため  
現在持っている患者の QOL 評価として役立てていけたらと思った  
臨床の場での活用を考えていくため  
SEIQOL を用いて研究を行うため  
SEIQOL に興味があったため  
自分の研究で QOL に関係することをしようと考えているので、QOL を客観的に測る 1 つの手法  
である SEIQOL に興味を持ったから  
研究で SEIQOL-DW を実施したいと考えているため  
卒業論文で SEIQOL を使用と考えているので記載なし  
知人にすすめられた  
QOL の評価法に興味があったため  
患者様の内的動機を元に作業療法を実施していく上で、その効果を客観的に示すことの難しさ  
を痛感した為  
一度研修に参加し実際に面接してみたがキューの決定が非常に難しかった為自信が持てず、そ  
の後実施していなかった。今回キューの決定についてどう関わるのが良いか学びたい  
難病患者さんの支援向上のため  
大学での研究室としての参加  
看護研究に生かしたい  
SEIQOL-DW の評価方法を習得し、当院の患者さんに役立てていく  
緩和ケア領域における QOL 評価法の 1 つとして内容、使い方について学びたかった  
SEIQOL-DW について把握を深くする為  
勉強のため

表3) セミナー参加の感想

この評価方法の研修はぜひ医師に受けていただきたい

QOL の概念について考えることが出来た。SEIQOL-DW の使い方がわかった（同2）

SEIQOL について理解を深めることができた。難病の患者様の生の声を聞くことができ、有意義な研修だった

考え方が変わった。視点が変わったように思う。人によって尺度が違う、その人によって本当に「よい」というものを考える必要があると感じた（同4）

SEIQOL のすばらしさを再確認した。（同2）

SEIQOL の理論的背景と具体的実施方法を知ることができ良かった（同3）

非常に興味深かったので時間をかけてゆっくり学びたいと思った（同4）

難病患者さんどこかでかわいそうだという気持ちがあった。前を向いて考えていきたい

QOL は主観的なものでありケアする中でも評価が出来なかった。医療者間でも相違があり、共通した方向性が見出せていなかった。このツールを使用できると、解決することが増えると思った。

患者主体の物のとらえ方を勉強できてよかった。仕事に生かしたい（同4）

今回看護研究に使いたいと思い参加しましたが、改めてこのテーマにして良かったと思いました。普段、ケアしている中で、生命を一番にとケアしていますが、患者にとっては、それが一番重視されていることではないかもしれない。もしかしたら、もっと優先してほしいことがあるのかもしれないと思いました。今後もっと広まっていけば医療も変わってくるのかもしれないと思いました。

とてもわかりやすく、SEIQOL について理解を深めることが出来た。医療従事者にこの講義を聞いてもらいたい。（同3）

実習形式でやっていただいたので、イメージしやすかった

QOL 評価を行う上での疑問が少し解消された（同5）

神経難病患者と病棟で関わっているが、患者 QOL について改めてきちんと向かい合っていきたいと思った。入院患者と在宅との QOL の違いも大きいだろうと感じ、病院の患者にあてて考えていきたい

SEIQOL の使い方、then-test を行うことの重要性がわかり勉強になった

SEIQOL の患者主観で QOL を計るというものに感動した

今まで QOL 評価をするモチベーションは低かったですが、今日とても衝撃を受けました。使いたいです。

SEIQOL の体験や実際の患者の生の声など非常に貴重だったと思う

スライドが busy で time management がきつかった。理解してすすめるにはやや限界

実習がメインでとてもよかった。話だけでは理解は半分以下だったと思う

表4) このセミナーで認識が変化したこと

当事者の主観を、客観的に正確に診断するという発想が非常に新鮮だった  
患者のQOLの程度は過去にさかのぼる時、キャリブレーションがおこるという考え方  
QOLという言葉のとらえ方が変わった  
もっと患者様とコミュニケーションをとったりと時間がほしい  
在宅で独りで生活してみえるALSの患者さんがいてすごいと思った。満足感も高い。患者さんの思いを聞いていきたい。  
医療の効果が客観的なものだけでなく、患者の主観やスケールの変化で変わるということがわかった。自分は、そのスケールのより良い変化に貢献できればと思った（同2）  
医療的介入が入るとQOLが低くなると考えてしまうが、現実とは異なっていることが患者さんの話から感じ取れた  
自分の考えがあくまでも主観であることを気を付けようと思った  
難病であるから、進行していくからといって、決してQOLが低下していくかといったら、そうとは限らないということに改めて気付いて良かった  
レスポンスシフトに興味をもった。薬剤師として薬の効果だけでなくQOLの変化について、どれだけ薬の効果や薬剤師の介入が関与しているか、考えながら業務を行っていきたい  
良い医療、患者さんへの対応などいろいろ考えさせられた  
医療者の立場ではなく、患者様の立場で考えていくことが必要だと感じた（同4）  
病棟のためではなく、患者が暮らしやすい環境づくりのためにも、患者の心理面で向きあっていきたいと思った  
常に患者との対話、患者が何を大切にしているかを考えて患者と関わっていたつもりであったが、自分の主観が大きかったのではと感じた  
どのような疾患であっても用いることが可能と思った  
代理評価者の価値観に引きずられないこと  
患者さん（他人）の満足度、気持ちというものは簡単に他人が量れるものではないからこそ考えていかなければならないのだと思った  
主観を数値で示すことが出来ることがよくわかった  
多様性を実感できる教育ツールになる可能性



## 重度障害者のサイトアクセシビリティおよび意思伝達方法に関する研究 研究分担者 伊藤史人 一橋大学情報化統括本部情報基盤センター

### 研究要旨

重度障害者のサイトアクセシビリティについては、日本工業規格 JIS でも規格化されている。しかし、多くのサイトでその対応は未だ十分になされていない。合わせて、必要な技術的要素も周知されているとはいえ、今後のサイトアクセシビリティ向上において多くの課題が残っている。本報告書では、本事業の患者サイトのアクセシビリティ対策について調査し、必要な措置を提案した。また、患者サイト利用者の意思伝達方法についても言及し、今後の患者サイト運営において、アクセシビリティに関する基礎的情報となる情報を報告した。

### A．研究目的

研究期間の平成 25 年度および 26 年度において、以下のように研究を行った。それぞれについて研究目的を記す。

（平成 25 年度）

#### 課題

本事業の成果物である「患者レジストシステム」（以下、患者サイト）の利用にあたっては、重度の身体障害者が登録者になる可能性が高い。そのため、患者サイトはあらゆる身体的制限がある人でも利用できるよう、適切にバリアフリー化している必要がある。

そこで、本課題では、身体障害を伴う患者によるサイトアクセシビリティの向上および意思伝達装置によるアクセスの対応状況の調査を行い、改善するための基礎的情報を収集する。

（平成 26 年度）

#### 課題

重度障害者向けの視線入力ソフトウェア開発によるアクセシビリティの向上を目指す。それにより、入力スイッチの使えない患者による患者サイト参加を促すことができる。

市販の視線入力装置は存在しているが、極めて高価であり、一部の裕福な患者しか利用できないのが現状である。そこで、本研究では、通常の PC で視線を計測できるソフトウェアを開

発した。それにより、安価に簡便に視線の計測が行えるようになる。

#### 課題

口文字盤の解析とフィードバックによる読み取り支援を行う。一部の ALS 患者利用されている口文字盤を画像解析し読み取り者に特徴をフィードバックすることで、初心者の方でも患者とのコミュニケーションを円滑に行えるようにする。それにより、患者サイトへの入力代行が行いやすくなる。

口文字盤は、「盤」と表現しているが道具を利用するものではない。当事者の顔そのものが文字盤となる。つまり、支援者は当事者の顔の動きを読み取って文字列として再構成するものである。透明文字盤と比べて、双方の熟練が必要である。ただし、道具が不要であることから、双方が習熟していれば介護の現場では透明文字盤よりも有効に利用できるとされる。ただし、その難易度は飛躍的に高く、口文字盤の初心者にはわかりやすい補助システムによる訓練が適切である。当事者とのやりとりによって自ずと支援者の訓練となるが、当事者の疾患によっては口文字動作による疲労も考慮しなくてはならない。ひとりの当事者には複数の支援者が付くのが一般的なので、支援者の訓練はより効率的に行った方がよい。

口文字盤の普及により、当事者の生活環境は

大きく改善すると考えられる。支援装置が使いにくい外出時なども意志伝達が円滑に行えるようになるほか、停電時など支援装置が起動できない場合でもコミュニケーションが保障されるからである。より口文字盤を普及させるためにも、支援者への補助システムは必要とされている。

## B. 研究方法

### 課題

Web サイトのアクセシビリティは日本工業規格 JIS で規格化されている（図 1 参照）。

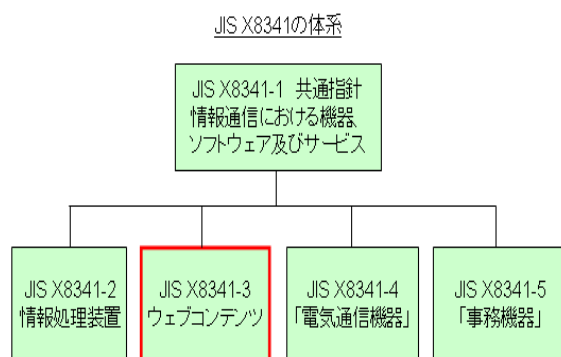


図 1 JIS X8341

本研究の成果物である患者サイトのアクセシビリティを調べるために、読み上げソフトウェアやタブ入力による閲覧方法を実施して利用の可否や使いやすさを調査する。意思伝達装置での患者サイト利用については、よく使われている装置で実施する。

### 課題

視線入力ソフトウェアについては、一般的な PC のインカメラを使い、カメラ画像中の眼球動作を追跡したものを視線データとする（図 2 参照）。これを計測データとすることで患者の視線解析が可能となる。視線解析により、患者の視線動作の特徴が得られるため、視線入力装置の利用の可否が判別できる。また、視線動作の特徴により、疾患の進行具合による傾向も判明す

ると考えられる。

なお、疾患の進行の特徴により、視線が定まりにくい場合は計測の対象外とする。

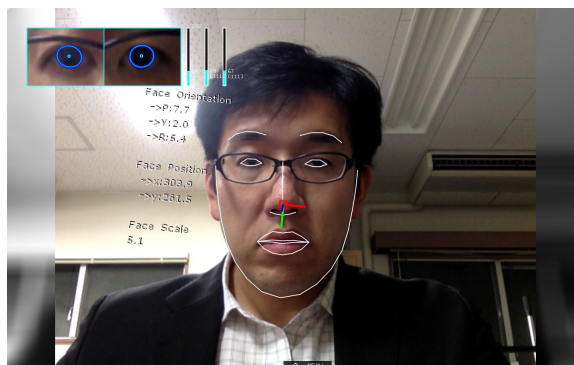


図 2 視線解析

### 課題

口文字盤の解析については、予備実験として比較的動作の大きい患者を対象に行う。画像処理としては差分抽出やオプティカルフローを利用する（図 3 参照）。

オプティカルフローは時系列画像に対する処理であり、一般に勾配法とブロックマッチング法に大別される。いずれも、時系列の画像情報における、特定部位の速度場をベクトルとして抽出するものである。口文字盤の画像を時系列に観察するには、オプティカルフローにより可動部位の特徴が抽出可能であると考えられる。

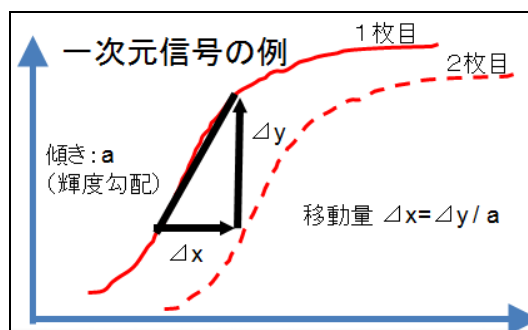


図 3 オプティカルフロー

口文字盤の動作については、可動部位の動きは画面内および顔面内に限定されていること、可動域も小さく輝度勾配の変化も少ないため勾配法を選定した。なお、今回の実験では、画像処理ライブラリの OpenCV を利用している。

（倫理面への配慮）

なし

## C. 研究結果

### 課題

前年のアクセシビリティに関する問題が残っていた。特に、ドラッグ操作が必要なページに関してはアクセスが困難になりやすかった（図 4 参照）。



図 4 アクセシビリティの困難なページ例

一方で、個人の使い方の癖によって、アクセシビリティが低下している例もあった。

3種類の意思伝達装置による本システムへのアクセスは顕著な問題はなかった。全ページにわたって Flash は利用しておらず、閲覧できないページはなかった。動的ページについては、JavaScript による描画が行われているが、端末によっては動作が緩慢になるなどの影響は考えられるのと同時に、セキュリティ向上のために JavaScript の動作を禁止している端末があると思われる。

また、一部に画像の ALT 属性が付けられていないものがあった。すべての画像に適切な ALT 属性を付ける必要がある。レイアウト構成については、スマートフォンなどで表示が適切ではない例が見られた。

### 課題

視線入力ソフトウェアは、おおむね動作するものが開発できたが、一部の ALS 患者については、正常に眼運動を追跡できずに利用できない場合がほとんどであった。室内光の影響により認識率が低下することもあった。

図 5 は視線計測ソフトウェアの画面である。画面上の 9 点を注視することで視線計測が行える。しかし、患者データが十分に集めることができなかった（図 6 参照）。理由としては、環境光や十分にまぶたが開いていないことが原因となっていると考えられる。市販の視線入力装置は高出力の赤外線ランプを使っており、より効果的に視線を抽出できるが、本研究においては可視光のみを使うインカメラだったため精度が十分ではなかった。

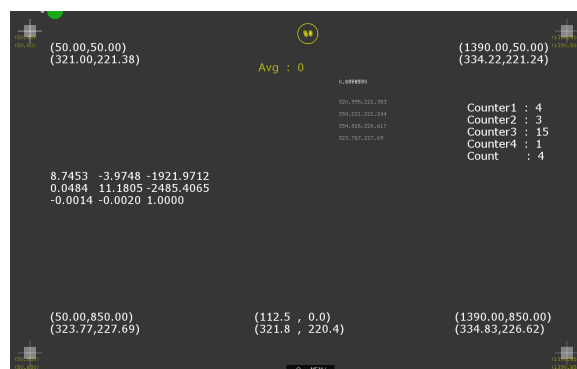


図 5 視線計測ソフトウェア

患者への適用については、患者の体位によっては視線計測が行えない場合があった（図 6 参照）。健常者による実験の段階では想定していなかった状況であり、今後の改善が必要である

これにより、口文字盤を読み取りやすくなったと考えられる。



図6 患者による実験

#### 課題

口文字盤解析の結果、差分抽出よりもオプティカルフローによる処理が適切であることがわかった。矢印の方向は画素集合（矢印の根元あたり）の変位方向を示している。この当事者の場合、母音一文字の動作を完了するのにおよそ1秒かかっている。動作をリアルタイムでオプティカルフロー処理することにより、口文字の動作が強調表示されることとなり、動作がより分かりやすくなる（図7参照）。

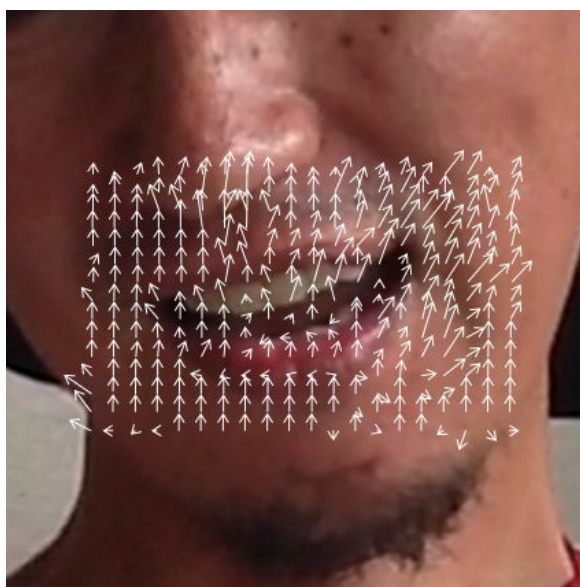


図7 オプティカルフローによる口文字盤の解析

#### D. 考察

本システムの Web アクセシビリティについては、おおむね問題はないが、今後タブレット等の端末が急増すると想定されるので、それらの対応が別途必要である。これは、本研究では、既存端末を前提とした調査だったためである。

ICT 環境継続性においては、先にも示したように既存技術の組み合わせである。技術的には何らの困難もないが、それを継続的にサポートする組織（マンパワー）が足りない。特に地方においては必要とされる組織力は皆無とっていい。そこで、その一助とするために、遠隔サポートが有力な方法として試験運用している。画面転送型の遠隔操作ソフトウェアであり、これまで現地に赴く必要のある作業を遠隔から実施できるものである。

本研究を進めるにあたっては、サポート組織の継続性も含めて考えていく必要がある。これら、技術的な面と組織的な問題も含めて課題に取り組む必要がある。

視線入力ソフトウェアは、環境光に対する対策が必要である。患者の療養環境は多様であるため、現場環境での実験が必要である。

口文字盤の解析実験を行うにあたって、カメラを固定して口文字盤を撮影したため、ブレの少ない画像群を利用することが可能であった。しかしながら、実際の支援の現場では手持ちによる利用が想定される。手ブレ補正を実現するために各種の方法が考えられるが、スマートフォンやタブレットでの動作を考慮して、より高速な方法の検討が必要である。また、汎用の画像処理ライブラリを利用したため、今後は口文字の画像群に最適な処理も検討していきたい。

## E . 結論

各課題とも患者への適用例を増やしていき基礎データを十分蓄積する必要があった。アクセシビリティについては、患者呼吸のアクセシビリティの困難があり、意思伝達装置によるサイト閲覧をより困難にしていた。今後、さらなる改善を実施していく必要がある。

視線入力については、まぶたの開き具体をはじめ、健常者との違いが大きかったようで実験の継続が不可能になった。

口文字盤については、おおむね特徴量の抽出は可能になったが、十分な実用性を獲得するには至らなかった。

いずれの課題も十分な成果が得られたとはいえないが、基礎的な技術の獲得にはつながった。これらの技術を安定的に利用することで、サイトのアクセシビリティを大きく向上させることが可能になる。

さらには、視線入力や口文字盤など多様なコミュニケーション方法を用いて、患者の QOL 向上を実現するための基礎としたい。それらは結果として本研究班の患者サイトの利用率向上としてフィードバックされると考えられる。

## F . 研究発表

### 1 . 論文発表

なし

### 2 . 学会発表

- [1] 在宅難病患者の ICT 環境継続性の向上, 報 科学 技術 フォーラム, vol.11,

pp.657-658, 2012.

- [2] 意思伝達装置の利用支援環境改善についての提案, 電子情報通信学会技術研究報告, vol.112, No.2223, pp.45-49, 2012.
- [3] 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.
- [4] 伊藤史人, “ 意思伝達装置の利用支援環境改善についての提案 ”, ,リハビリテーション工学研究会ポスター発表, 2013.
- [5] 伊藤史人, “口文字盤の読み取り支援手法の提案 ”, 情報科学技術フォーラム講演論文集, Vol. 12th, pp.679-680, 2013.
- [6] 伊藤史人, “ 口文字盤読み取り支援システムの検討 ”, 電子情報通信学会 WIT 信学技報, vol. 112, no. 475, WIT2012-83, pp. 219-222, 2013.

## 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

F．研究発表

1．論文発表

2012年度

藤野陽生・齊藤利雄・井村修・松村剛・神野  
進「Duchenne型筋ジストロフィー児への病  
気の説明に関する調査」脳と発達, **45**,  
pp.11-16. 2013

2013年度

なし

2．学会発表

2012年度

井村修 第1回DystrophinopathyのCNS障害研究会  
「発達障害についての心理学的検索」2013

2013年度

井村修・船越愛絵 第32回日本心理臨床学会自主シ  
ンポジウム「筋ジストロフィー患者における発達障  
害傾向とQOL」第32回大会発表論文集 p. 696 ,2013

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

## 筋ジストロフィーへの心理臨床学的支援のこころみに関する研究 研究分担者 井村 修 大阪大学人間科学研究科 教授

### 研究要旨

筋ジストロフィーへの心理的支援の試みとして2つの研究を行った。研究1では筋ジストロフィー病棟のスタッフを中心に、ケースカンファレンスを実施した。筋ジストロフィー患者の心理的特性や対人関係のパターンが明らかになり、よりよい患者理解が可能となることがわかった。研究2では、筋ジストロフィー患者を対象に、SEIQoL-DWを用い個別にインタビューを行うことにより、彼らが生活上で大事にしていることを把握し、価値観の在り方やその転換について共感的に理解し、難病患者へのカウンセリングの可能性を検討した。これらの2つの研究より、療養中のQoLを高めるためには、筋ジストロフィー患者の心理的側面への配慮が必要である。

### 共同研究者

船越愛絵（大阪大学人間科学研究科）

### A．研究目的

筋ジストロフィー患者は、療養期間が長期にわたり、症状が徐々に進行し、根本的治療が困難であるため、心理的な支援の必要性が指摘されている。本研究の1年目には、筋ジストロフィー患者の医療や看護、療育などに携わる医師、看護師、指導員、臨床心理士による多職種ケースカンファレンスを行った。このケースカンファレンスにより、2年目の研究では、筋ジストロフィー患者を対象に、SEIQoL-DWを用い個別にインタビューを行うことにより、彼らが生活上で大事にしていることを把握し、価値観の在り方やその転換について共感的に理解し、難病患者へのカウンセリングの可能性を検討した。

### B．研究方法

研究1：国立病院機構刀根山病院の筋ジストロフィー病棟で診療や療養に関わるスタッフおよび大阪大学人間科学研究科の教員および臨床心理学専攻の大学院生が参加してケースカンファレンスを行った。病院側のスタッフは、医師、看護師、保育士、指導員、臨床心理士であった。

担当医師と看護師による患者紹介の後に、大学教員をファシリテーターとして、自由討論を行い患者理解を深めた。1回のカンファレンスで1人の検討を行い、要した時間は1時間程度であった。開催頻度はほぼ月に1回であった。  
（倫理面への配慮）

国立病院機構刀根山病院の倫理審査を経て本研究は実施された。参加者は共同守秘義務を持つことが確認され、それぞれの立場から日常の業務に生かすことが求められた。

研究2：SEIQoL-DWを成人の筋ジストロフィー患者5名（A氏～E氏で、27歳～48歳、平均年齢36.8歳）に実施した。SEIQoL-DWは、本来、主観的QoLを測定するために開発されたものであるが、生活上の重要事項の満足度と重みづけを聴取するため、彼らの人生観や生き方、価値観の転換などを共感的に理解するために有効であると考えられた。ベッドサイドで数回のインタビューを行った。今回の調査では、病状が変化した時点（過去）と現在のSEIQoL-DWを実施し、時間経過による価値の変遷を検討した。

（倫理面への配慮）

主治医からの説明の後、患者からの同意をと

り、インタビューが実施された。患者の心身への負担を考慮し、インタビュー時間の調整を行った。なお、研究への不参加により、不利益が生じないことを説明した。また本研究は国立病院機構刀根山病院の倫理審査を経て承認を得た。

### C．研究結果

研究1：ケースカンファレンスでは、成育歴、家族関係、病気の進行状況、性格的特徴、趣味、スタッフとの人間関係など多様なテーマが話題となった。その中で明らかになったことは以下のようなものであった。

スタッフにより患者のイメージが少しずつ異なっていた。これはスタッフによる見方の違いもあるが、患者とスタッフの人間関係が、職種や個人の特性によって違うのであろうという結論に至った。

上記のことと関連するが、患者は医師に対しては比較的ニュートラルであり、看護師に対してはポジティブな面とネガティブな面と両方の面が向けられ、その他のスタッフへは比較的ポジティブな面が向けられていた。看護師が患者にとって最も身近な存在であり、患者の悩みやアンビバレントな感情が向けられやすいと考えられた。

参加者は、スタッフにより、患者とスタッフの関係性が異なることに、新鮮な驚きを体験したと報告した。自分の患者への見方が一面的であったとの感想もあった。

病棟スタッフには定期的に異動があり、各自が有する情報は断片的であった。しかし各自の有する情報を持ち寄り、ケースカンファレンスという場で共有し考えることにより、患者個々人のライフストーリーが理解されるようになった。

研究2：A氏以外の4名は、病状の大きな変

化時点と現在でQoLを構成する領域に変化が見られ、明確な低下傾向は見られなかった。A氏のみ、SEIQoL-DW Indexは顕著に低下していた。B氏、D氏は病状の変化時点から現在にかけて、なくなっている領域が多く見られた。しかし、重要度が完全になくなっていないものもいくつか見られた。C氏、E氏は、領域に挙げられた項目に変化は見られたものの、その内容が変容しながら別の領域に引き継がれているものが多く見受けられた。B氏、D氏、E氏の変遷より、「病状・状況の変化以前に悩んだり準備をしたりする期間」、「病状や状況の変化に対するポジティブなとらえなおし」、「できる範囲内でやれることを探そうという姿勢」、「できなくなったことと距離を置く」などが、新たな領域の模索につながる要因と考えられた。A氏はできない領域が増えた際には、現在ある領域中で重要度や満足度を調整する、いわば内的調整を行っていると考えられた。C氏は、新たな領域の模索は見られなかったが、病状や状況の変化が起こった際、電動車いすやポジティブな人間関係などの外的要因が生じ、それらをC氏自身が重要なものであると位置づけていると考えられた。

### D．考察

研究1の考察：多職種によるケースカンファレンスは、筋ジストロフィー患者の様々な面を、複眼的視点でとらえることができ、患者理解にきわめて有効であることが明らかとなった。病気の進行状況や身体的困難さの検討だけではなく、患者の心理やスタッフとの対人関係のパターンも合わせて、多職種でケースカンファレンスを行うことが必要と考えられる。このようなケースカンファレンスは、患者理解による日常業務へのポジティブな効果へつながるだけでなく、スタッフ自身の心理的負担の軽減やメンタルヘルスの向上に寄与したと考えられる。病



棟でのトラブルや対人関係の問題が、ケースカンファレンスというクローズドな場で共有され、異なった視点からサポート的なアドバイスを受けると、スタッフの心理的ストレスが緩和されていたと推定される。また、患者のライフストーリーを理解することにより、ネガティブな感情を向けた患者の思いを実感としてわかり、スタッフ側の過剰な罪悪感や逆転移感情が抑制されることもあった。このような効果は、参加したある看護師の「このカンファレンスは患者理解のためと思っていたが、自分のためにもやっているのだなあ」という発言に代表されている。

しかしながら次のような課題があることも明らかになった。今回、18:00から1時間程度のケースカンファレンスを実施したが、多職種のスタッフが同時に集まるには、頻繁な時間調整や連絡が必要であり、マネジメントの負担が大きかった。また専門性の違いによる共通言語の問題があった。臨床心理と医療とでは専門用語が異なり、各自ができるだけ平易な説明に心がけた。専門用語が使いにくい不自由さはあったが、生活に根差した日常的ことばの使用は、患者理解の行き過ぎた概念化を防止した側面もあった。この問題は、ケースカンファレンスを重ねるうちに、双方の専門用語に関する理解がある程度深まれば、自然に解決していく問題なのかもしれない。今回の多職種によるケースカンファレンスでは、クローズドのグループ内で情報を共有し、共同の守秘義務を負うことを方針とした。したがってケースカンファレンスでの理解は、それぞれの参加者の役割により各自の判断で日常業務に生かすことになった。しかし、病棟の業務はチーム医療として実践されており、スタッフ間の情報や治療方針の共有が重要となってくる。したがって、上記のようなルールに基づいてケースカンファレンスを実施すると、ケースカンファレンス参加者以外には、

患者に関する重要な情報や理解が利用されにくいという問題が残る。しかしながら、ケースカンファレンスが、患者の個人情報に関連したことを取扱い、またスタッフの個人的感情も吐露されるという特性から、ある程度の守秘義務の遵守や枠も必要でないと思われる。

国立病院機構で雇用されている臨床心理士（心理療法士）は多くはない。しかし難治性疾患における心理的支援の必要性は高く、臨床心理士の適切な配置と貢献が求められている。多職種ケースカンファレンスのマネジメントやファシリテーターも、臨床心理士の役割のひとつであろう。カンファレンスでの理解を、守秘義務を遵守しながらも、参加者以外のスタッフに適宜伝えたり、筋ジストロフィー患者の個人カウンセリングに生かしたりしていくことも重要な課題であろう。

研究2の考察：領域が変遷していなかったA氏以外の4名には、顕著なSEIQoL-DW Indexの低下が見られなかったことから、領域の変遷、新たな領域の模索がQoLに大きく関わっていること考えられた。そこで筋ジストロフィー患者QoL向上に関わる要因を探るため、A氏とB氏の変遷に着目すると、新たな領域の模索が生ずるためには、病状の変化が生じる以前に、患者に医療的処置やその影響について情報提供を行い、十分に考え、準備する期間を持てるようにすることが重要であると思われる。またC氏には、SEIQoL-DWを実施する中で、新たな領域が創出された。これはSEIQoL-DWにより、患者の様々な気付きが促進され、認識の変容が起こった結果、新たな領域が生成された可能性がある。SEIQoL-DWは、患者の病とともにある生活を評価するだけでなく、彼らの価値観や人生観を変容させ、制限された生活の中でも生きる意味を導き出す、カウンセリング的側面を有しているものと思われる。

今後は、回想によるSEIQoL-DW評定と現在

評定を経時的に行った場合の違いや、SEIQoL-DW そのものの介入的な効果についても検討を行い、それらの影響を考慮しながら、結果の解釈や患者へのフィードバックを行うことが望ましいと考えられる。このようなSEIQoL-DW の活用法は、筋ジストロフィー患者だけでなく、他の難治性疾患の患者へも応用されることが期待される。

#### E．結論

筋ジストロフィー患者のQoLを維持し、高めるには、医療技術の進歩や療養環境の改善だけでなく、患者個人への心理的配慮が必要と思われる。的確な心理的配慮や支援を行うには、医療スタッフの患者理解が重要である。そのためには研究1で実践されたような、多職種によるケースカンファレンスが有効である。また、ケースカンファレンスは、医療スタッフの様々な視点や思いを共有する場としての意義があり、医療スタッフの心理的ピアサポートとしての機能があるものと考えられる。筋ジストロフィー患者は、医療的ケアやサービスを受ける側ではあるが、決して受身的な存在ではない。研究2で見られたように、病の進行や状況の変化に即し、自己の価値観や人生観を変容させたり、家族や友人、医療スタッフへの関わり方や環境への働きかけを変えたりすることにより、主体的に生きている姿が明らかとなった。SEIQoL-DW は、筋ジストロフィー患者の主観的QoL評価に利用されることが多いが、難病患者の内面世界の理解や心理的支援に活用可能であることが示唆された。

文献：埜中征哉 2009 「1.筋疾患—総論」 埜中征哉（監）、小牧宏文（編）『小児筋疾患ハンドブック』 診断と治療社、pp. 2-6

#### F．研究発表

##### 1．論文発表

2012年度

藤野陽生・齊藤利雄・井村修・松村剛・神野進 「Duchenne型筋ジストロフィー児への病気の説明に関する調査」 脳と発達, **45**, pp.11-16. 2013

2013年度

なし

##### 2．学会発表

2012年度

井村修 第1回DystrophinopathyのCNS障害研究会「発達障害についての心理学的検索」2013

2013年度

井村修・船越愛絵 第32回日本心理臨床学会自主シンポジウム「筋ジストロフィー患者における発達障害傾向とQOL」第32回大会発表論文集 p. 696, 2013

#### 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

神経難病のPRO（Patient Reported Outcome）の収集と分析に関する研究  
～ 難病医療ネットワーク事業の立場から～  
研究分担者：九州大学大学院医学研究院神経内科学 吉良 潤一

### 研究要旨

PRO（Patient Reported Outcome,患者の報告するアウトカム）収集のための難病患者登録サイトの有用性や活用方法について、難病医療ネットワーク事業の立場から検証した。九州大学病院内の難病情報センターの窓口にて、難病患者登録サイトを紹介した。難病患者登録サイトの情報は、定期的に見直し監修を行った。また福岡市内にて「SEIQoL-DWを学び活かす実習セミナー」を開催した。福岡県内外の当事者と支援者に対し、SEIQoL-DWを通してPROの意義について啓発することができた。神経難病におけるPROの一つとして、患者登録サイトによるナラティブの収集は有益であると考えられた。今後は、PROの手法を当事者が獲得し、それを発信することができるよう支援することが重要である。

### 共同研究者

岩木三保（福岡県難病医療連絡協議会）

「SEIQoL-DWを学び活かす実習セミナー」の福岡市での開催

倫理面への配慮

個人情報保護に十分注意を払う。

当事者の権利擁護

難病患者登録サイトを紹介するにあたっては、次の点について説明を行う。

- ・参加は自由意思に基づくもので、参加・非参加により不利益が及ぶことはないこと。
- ・内容は個人の特定ができないようコード化し、語られた内容が医療者にそのままの形で伝わることはなく、内容によって医療を受ける上で不利益を生じることがないこと。
- ・開始の有無に関わらずいつでも撤回できること。
- ・特別な費用負担が発生することはないこと
- ・利益相反はないこと。

### A．研究目的

福岡県難病医療連絡協議会では、重症神経難病ネットワーク事業を実施している。本事業においては、難病患者からの医療・療養上の相談に対応し、地域の連携や県内外の広域連携に努めている。

そこで本研究は、PRO（Patient Reported Outcome,患者の報告するアウトカム）収集のための難病患者登録サイトの有用性や活用方法について、難病医療ネットワーク事業の立場から検証することを目的とする。

### B．研究方法

フェイスブック上の難治性稀少疾患患者会WGへの登録と更新情報の共有

難病患者登録サイトの情報の監修

難病患者登録サイトの紹介

難病患者登録サイトの案内文書とカード型チラシを、福岡県重症神経難病ネットワークと難病相談・支援センターの相談窓口を設置し、自由に閲覧し手にとれるようにして広報を行った。

### C．研究結果

難治性稀少疾患患者会WG新着情報の確認と難病患者登録サイトの有効性検討

フェイスブックは、ほぼ毎日ログインを行い、難治性稀少疾患患者会WGからの新着情報を確認した。また週1回～月1回程度、難病患者登録サイトにログインし、サイト構築の進捗を確認した

## 難病患者登録サイトの紹介

福岡県重症神経難病ネットワークでは、年間のべ約 5,000 回の療養相談を実施し、このうち、ニーズのあると考えられた難病患者に対して、難病患者登録サイトの紹介を行った。

「SEIQoL-DW を学び活かす実習セミナー」の開催  
平成 26 年 2 月 8 日に、九州大学医学部コラポステーションにて「SEIQoL-DW を学び活かす実習セミナー」を開催し、福岡県内外の支援者 60 名と東京都・佐賀県在住の ALS 当事者が各 1 名参加した。福岡県難病医療連絡協議会が後援を行った。

## D．考察

福岡県重症神経難病ネットワークのメールによる相談は年々増加していることから、インターネット環境にある難病患者は多いと考える。また難病当事者のブログやフェイスブックページは正確な件数把握は不可能であるが数多く存在する。インターネットや SNS を活用して情報収集や情報交換を行っている当事者からの提言は、研究者に直接届けられる機会が乏しかったと考えられる。

患者登録サイトは、これまでの臨床・研究者サイドからのみの課題発信と比較し、当事者からのナラティブが収集されやすいというメリットがある。また当事者発信するという意味で意義が大きいと評価する。

当事者の療養生活の課題・メンタルケア・ピアサポートの必要性など、ナラティブから抽出された課題をどのように臨床研究者が生かしていくかについて、さらに検討が必要である。

また患者団体に属さない患者からのナラティブ収集の困難さ、高齢者等パソコン・インターネットの使用経験がない患者に対するアプローチについては課題がある。WEB だけに頼らない PRO 収集方法の検討が必要と考える。また今後、広く当事者へ広報していく方法についても検討が必要である。

ピアカウンセリング、他の難病患者の療養状況が知りたい、社会発信したいなどの相談が寄せられた場合には、随時難病患者登録サイトを紹介し、登録

件数を増やしていく予定である。パソコン、タブレット端末、スマートフォン等の普及により、インターネット環境にある難病患者は多いと考える。今年度は、患者団体に属さない患者からのナラティブ収集のため、広報に取り組んだが、高齢者等パソコン・インターネットの使用経験がない患者に対するアプローチについては課題が残った。WEB だけに頼らない PRO 収集方法の検討も必要と思われた。

また「SEIQoL-DW を学び活かす実習セミナー」の開催により、福岡県内外の当事者と支援者に対し、SEIQoL-DW を通して PRO の意義について啓発することができた。

## E．結論

神経難病における PRO の一つとして、患者登録サイトによるナラティブの収集は有益と考える。今後は、PRO の手法を当事者が獲得し、それを発信することができるよう支援することが重要である。

## F．研究発表

### 1．論文発表

1) 岩木三保・中井三智子：難病療養を支える、難病コーディネーターの活動から．日本難病看護学会誌 17（2）,123-124,2012

### 2．学会発表

1) 岩木三保・中井三智子：難病療養を支える、難病コーディネーターの活動から．第 18 回日本難病看護学会学術集会公開リレートーク．2012,9

2) IWAKI M, NAKAI M, TATEISHI T, NARITA Y, KIRA J : Current status of Coordinators for Patients with Intractable Diseases in Japan. Dec 2012

3) 林信太郎、岩木三保、平山陽子、吉良潤一：神経変性疾患の患者間における特定疾患医療、介護保険、身体障害者手帳の受給率の差に関する解析．日本難病医療ネットワーク学会第 1 回学術集会：2013

4) 岩木三保、上三垣かずえ、林信太郎、吉良潤一：福岡県重症神経難病ネットワークにおける難病医療従事者研修の実施状況と課題．日本難病医療ネットワーク学会第 1 回学術集会：2013

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)

### 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。

### 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（Ⅰ型 13 人、Ⅱ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、SMAII 型では平均 14.1 点、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が関わり、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）もあり、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 型、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, Saitu 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と

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」を発表したが、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ったという意味で、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が増えており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、などを挙げることができる。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人と呼ぶことも可能となる。そして、代理人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人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

いと言ふべきなのか。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。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病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回の割合で継続的調査を実施した。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に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

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のないものがみられた。質問項目(発症の原因)では、53名が回答していたが、質問項目(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、「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えた」、「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

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

に時間がかかった」、「どのようなサービスが受けられるのかわからない」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 患者に継続的な 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かの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ュ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、病いや身体のみに限定した Life に規定されているわけではなく、「人生 with 病い(病いとともにあり続ける人生)」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つたり、異なる手続きが必要になつ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られられる。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 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) 赤阪麻由. 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」の試みー多様なアクターの実践とその宛先に注目してー」. 日本質的心理学会第 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))

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ですが、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。

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たと考えられた。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。

#### 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を示された。

#### 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

##### 2 . 実用新案登録

該当なし

##### 3 . その他

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付ききっかけとなる研究者の眼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

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 立岩 真也 立命館大学大学院 先端総合学術研究科 教授

研究要旨

「難病 nambyo」<http://www.arsvi.com/n02.htm>、およびそこからリンクされる「難病 2012」「難病 2013」「難病 2014」(<http://www.arsvi.com/n022012htm>、等) 個々の疾病別の頁を作成・更新・増補し、広く情報を提供するとともに、各ページから「厚生労働科学研究 難治性疾患等克服研究事業 患者情報登録サイト」にリンクさせ、告知・広告した。

共同研究者

佐藤達哉（立命館大学文学部）

A．研究目的

「難病」関連の情報を広く収集し、HPを媒体として発信する。もって、「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を目指す。

B．研究方法

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ていく。

（倫理面への配慮）

掲載情報は公開されている情報に限定した。

C．研究結果

<http://www.arsvi.com/n02.htm> 上からの疾患別、年別ファイルは157。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・医療的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」と表示表）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は約1000万となり、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。

D．考察

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。両方があることを人々が知り、多くの人々が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。2種類のサイトを併行・併用していくこの仕組みが有効であることが示されたものとする。

E．結論

「患者情報登録サイト」への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、自らが情報を提供するとともに自らが得られる情報が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もある。そのためには今回採用した2つの並行・連携が最適である。今年度私たちが試行した公開の活動については、公的な資金を得ることを明示しつつ（今回は各ページ下に記載）一定の独立性をと恒常性を有する研究機関が望ましい。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。

#### F．健康危険情報

なし

#### G．研究発表

##### 1 論文発表

- ・『私的所有論 第2版』 2013 生活書院
- ・『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
- ・『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

##### 2 学会発表

- ・「生存学と死生学」 2012/10/27  
日本生命倫理学会第24回年次大会大会
- ・「飽和と不足の共存について」（大会長講演）  
2012/10/27  
日本生命倫理学会第24回年次大会

#### H．知的財産権の出願・登録状況

なし

## 患者の報告するアウトカム指標に関する研究

研究分担者 中島孝 国立病院機構新潟病院 副院長

研究要旨：医療の質・結果は患者により本来評価されるべきであるが、現代医療では代理指標としての客観的エビデンスのみ尊重する逆転がおきた。根治療法のない、難病領域の医療は本来、医療従事者によって客観評価されるべきではなく、臨床評価としては患者の主観評価を患者の報告するアウトカム（PRO: Patient reported outcome）に基づく研究が必要となる。初年度は希少性神経筋難病患者の歩行に関する、患者の報告するアウトカム評価（PRO 評価）として5つの領域すなわち、歩行時の疲労感、歩行時の足の軽さ、歩行時の安定性、歩行の安心感、歩行の楽しさに関する PRO としての評価法を開発した。PRO 評価の変化に関するレスポンスシフト現象を理解することは容易ではなく、臨床試験、治験担当者を含め研修する方法に関して研究した。二年目として、PRO とレスポンスシフトの理解を深めるための教育方法を開発した。

### A 研究目的

医療の質・結果は患者により本来評価されるべきであるが、現代医療では代理指標としての客観的エビデンスのみを尊重する逆転がおきた。特に、根治療法のない、難病領域では医療の質は本来、医療従事者によって客観評価されるべきではない。

このために、臨床評価として患者の主観評価は患者の報告するアウトカム（PRO: Patient reported outcome）が必要となる。これは医療従事者による評価、客観評価ではない。新規治療法を検証する際の臨床試験・治験にも治療効果を客観的指標だけでなく、患者自身が感じる良いか悪いかの PRO により評価すべきである。以前から、重視されていた QOL（生活の質）とは医療・福祉領域での患者が感じる生活に関する PRO のことである。難病医療では PRO/QOL を向上する医療が質の高い医療である。

PRO の様な、主観評価法では人は日々、同様のもの、同様の事象に対しても評価を変更していることが明らかになってきた。これをレスポンスシフトというが、PRO は構成概念であり、患者自身が概念化であり、日々評価は変化することをレスポンスシフトと呼んでいる。QOL/PRO をつかう医療の質の科学的評価はレスポンスシフト現象を

考慮する必要がある。SEIQoL は代表的な PRO 評価法でありレスポンスシフトの科学的な研究が可能である。良いレスポンスシフトをおこしうる難病医療が良いと言える。

「健康状態とは、身体的、精神的および社会的に完全に良好であること（well-being）であり、単に病気や病弱ではないことではない」（1948年世界保健機関憲章前文）とされているが、完全に良好であることを操作主義的には定義できず、健康概念の変更が試みられている。Machteld Huber（BMJ2011）の新しい健康概念「the ability to adapt and self manage in the face of social, physical, and emotional challenges. 社会的、身体的、感情的問題に直面したときに適応し自ら管理する能力」が提唱されており、それを高める医療が質の高い医療であり、適応する際の変化が重視されている。

初年度は希少性神経筋難病患者の歩行に関する、患者の報告するアウトカム評価（PRO 評価）として5つの領域すなわち、歩行時の疲労感、歩行時の足の軽さ、歩行時の安定性、歩行の安心感、歩行の楽しさに関する PRO として評価法を開発した。

二年目は、PRO/QOL とレスポンスシフト評価

法に関する教育研修は大変困難であり新たな教育研修方法について研究した。WHO の健康概念に対応した nomothetic な PRO/QOL 評価法としての EQ-5D と idiographic な視点を持つ SEIQoL を対比させる中で、ALS 患者のプロファイルからロールプレイをおこない、参加者自らが、PRO/QOL 評価をおこない、その都度、データの統計学的特徴をフィードバックする事によって、SEIQoL と EQ-5D の本質的な差と統計学的な特徴を参加者が学習できる教育プログラムを作成した。

## B 研究方法

### 1. 希少性神経筋難病用の歩行評価のための PRO の開発研究

医療機器、医薬品の臨床評価をする際に、WHO の健康概念から導かれる客観的医学的な指標のみならず、患者の主観的な感覚または認識から評価する方法として、患者の報告するアウトカム（Patient-reported outcome: PRO）の評価指標を検討した。主観的な歩行評価に対応する項目を5項目作成したが、相互の重み付けについては検討せず、合計点については評価しなかった。治療前後の臨床効果は SEIQoL を参考にして、Pre-test、Post-test の差のみならず Retrospective pre-test すなわち Then-test も評価できるようにデザインをおこなった

### 2. PRO とレスポンスシフトの教育研修システムの構築

H24 年度の厚生労働省難治性疾患等克服研究事業、「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」で、視覚的歩行評価中央判定委員会の評価委員が独立して評価入力し、iPod 又は iPhone で動作する、自動的に集計するアプリケーションを開発した。この研究班と共催で、PRO とレスポンスシフトの研修会として、「患者の主観的

評価に基づく医療 QOL 評価の新しい実践」をおこなった。この際に使用するアプリケーションを上記のシステム上で動く様に設定した。一般教育目標は治癒できない疾患（難病、慢性疾患、緩和ケア対象疾患）患者であっても、レスポンスシフトを起こし、ダイナミックに適応しながら、新たな健康概念（BMJ2011）に基づく保健医療介入の効果を評価するための PRO 評価法を理解する目的で教育コンテンツの構築をおこなった。

（倫理的配慮：本研究では、ヘルシンキ宣言、薬事法、臨床研究倫理指針を遵守するだけでなく、患者団体からの情報を得ながら、十分な倫理的配慮をおこない研究した。セミナーでは毎回参加者の入力時に同意を得た。）

## C 研究結果

### 1. PRO 歩行評価法

患者自身による主観的歩行評価法を以下の様に開発した。治療前評価（pre-test）、治療後に行う後評価（post-test）、治療後に治療前の状況を思い出し、現在の視点から振り返って行う再評価（then-test: retrospective pre-test）の3回実施する。後評価（post-test）は、必ず再評価（then-test）の前に実施することとし、後評価（post-test）、再評価（then-test）の際、被験者に前評価（pre-test）の結果を教えるはならない。評価結果は、100mm の線分による視覚アナログ尺度が記載された専用の記載用紙に被験者が記載する。被験者による記載が困難な場合は、被験者の指示に基づき介護者等が記載することも可能とする。最低値を被験者が想像する最も低い状態、最高値を被験者が想像する最も高い状態と定義して、線分に印をつけてもらい、計測し、1mm を 1 として連続量比尺度として計測する。以下の5項目に対して評価してもらう。

歩行時の疲労感（想像できる最高に強い疲労感を 100 とし、想像できる最低の疲労感を 0 とする）

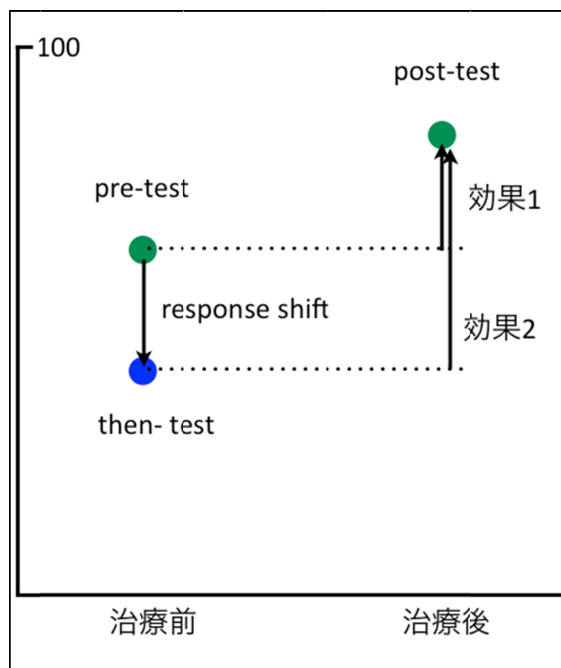
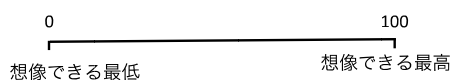
歩行時の足の軽さ（想像できる最高に足が軽

い状態を 100 とし、想像できる反対の状態を 0 とする)

歩行の安定性(想像できる最高に安定した歩行を 100 とし、想像できる全く安定していない歩行を 0 とする)

歩行時の安心感(想像できる最高に安心な状態を 100 とし、想像できる全く安心でない状態を 0 とする)

歩行の楽しさ(想像できる最高に歩行が楽しい状態を 100 とし、想像できる全く歩行が楽しくない状態を 0 とする)



臨床効果の判定は以下の数値を計算する。

臨床効果 1 : (Post-test) - (Pre-test)

治療による変化を計測する。内的な評価尺度が変化していると正しい差にならないことがある。

臨床効果 2 : (Post-test) - (Then-test)

治療による変化を計測する。評価尺度が変化していても過去の事象に対する記憶があきらかであれば、評価可能である。

Response shift : ( Then-test ) - (Pre-test)

レスポンスシフト ( Response shift ) は治療前という過去の再評価を記憶に基づいて行っており、治療により過去に対する評価が変化する現象を評価する。

## 2 . PRO とレスポンスシフトの教育研修システムの構築

ロールプレイ法で、参加者の半分は患者役となり、残りの半分は面接者として、EQ-5D と SEIQoL-DW のデータは参加者の 60 台の端末から、以下の様な画面から入力され、サーバでリアルタイムに集計され、円グラフ、棒グラフ、ヒストグラムなどで、プレゼンテーション可能とした。



SB0s (個別教育目標) は以下である。

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）  
総合研究報告書

- 難病患者の代理評価のためのロールプレイ方法を習得する。
- 難病患者の PRO を聴き取る方法を習得する。
- 難病患者の PRO を EQ-5D で評価する際の特徴を理解する。
- 難病患者の PRO を SEIQoL-DW で評価する際の特徴を理解する。
- VAS と標準化された手法（EQ-5D, SEIQoL）との計量的な特徴を理解する。
- EQ-5D と SEIQoL との統計心理学的な差を理解する。
- 難病における QOL 概念の誤解を解く講義によって、聴衆が代理評価した QOL 評価値が変化するレスポンスシフト現象をリアルタイムに体験理解することで人の主観評価におけるレスポンスシフト現象を理解する。
- 治療困難な病態に罹患した患者の PRO/QOL 向上を行う保健医療とは何かを理解する。

患者主体の QOL 評価法「SEIQoL-DW」を学び、活かす実習セミナーの例をしめす。日時：平成 26 年 2 月 8 日（土）13:45～17:15 場所：九州大学病院 コラボステーション 1 視聴覚ホール、全体進行：岩木、セミナー進行：井手口として、右の表の様に作成し実際に進行をおこない、リアルタイムの情報収集と集計が可能だった。さらに、参加者に対して、今回作成したアプリケーションを用いて、集計結果を直ちに参加者にフィードバックしながら、その上で、セミナーを進めていくことが可能だった。

#### D 考察

初年度の歩行評価法を PRO として作成したが、PRO/QOL 概念とレスポンスシフト評価法に関する教育研修は大変困難であることが判明した。このため、二年目は患者情報から、参加者自身が、ロールプレイで患者の代理評価者となり、もう一人の参加者が、PRO を EQ-5D と SEIQoL-DW を用いて聴き取る方法により、数値の統計心理学的な特徴を容易に理解できると考えた。講義や患者

時間	内容	講師	スタッフ
	会場設営/機材確認		
12:00～ 13:00	スタッフミーティング (昼食) (全体の流れ確認/機材の説明)	中島・山本・井手口・中山・岩木・上三垣・平山・西・宮壽【福岡】松田・申【医学研】花井【国立武蔵】・川口植村・中野(2)・橋本(2)・	
13:00～ 13:30	受付会場設営		
13:30～ 13:45	受付		岩木・上三垣 松田・申
13:45～ 13:55	開会挨拶	橋本操(橋本班)吉良潤一(福岡県難病医療連絡協議会)	
13:55～ 14:40	演習：全体説明/基本情報・アンケート入力・データ提示(20分) 症例提示(10分) EQ5D 1 回目 (①Index, ②VAS) (15分)	井手口直子、中山	
14:40～ 15:25	講義：医療における QOL 評価、現代における喪失のケアと緩和ケア、難病ケア、QOL とは何か：ケアを改善するために QOL の誤解を解き、どのように理解するとよいか？	中島 孝 (国立病院機構新潟病院副院長)	
15:25～ 15:40	患者の立場からみた主観的 QOL 医療職に期待すること	中野玄三氏	
15:40～ 15:45	EQ5D 2 回目 (②VAS のみ)		
	休憩		
16:00～ 17:00	SEIQoLDW 演習：2 人組 自己紹介、ロールプレイ説明 Cue の抽出 (15 分) level の決定 (10 分) Weight の測定 (10 分) SEIQoL-index スコアの測定 (10 分) SEIQoL-index score と EQ5D スコアの比較 (10 分)	中島、井手口氏、中山、岩木	花井・松田・申
17:00～	総合討論：理解度・参加後アンケート入力		

自身のプレゼンテーションの前後に参加者自身のレスポンスシフトが起きていることが、集計結果からえることができるという点で、この教育方法は大変優れたものといえた。

#### E 結論

新規の治療法や難病治療のアウトカム評価においては、患者の報告するアウトカム評価（PRO 評価）が重要であり、PRO の理解、レスポンスシフト現象の理解を進めることで適切な臨床研究と臨床実践が可能になる。

## F 研究発表

### 1. 論文発表

1. 中島孝,遠藤寿子,池田哲彦,装着型ロボット応用の現状と展望,治療, Vol.95, No.12, 2013, 2088-2093
2. 中島孝,新たな医療の構築を地域で目指す一病院のイノベーション・挑戦,ドクターズマガジン, No.169 November 11, 2013, P2
3. 中島孝,非ガン患者さんの緩和ケアとQOLを求めて,メディカルタウンの“看取りのルネサンス”～喪失から再生への地域ケア共同体へ～,30年後の医療の姿を考える会編, 2013, 27-75
4. 中島孝,遠藤寿子,池田哲彦,12.ロボットスーツHAL, JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION, Vol.22 No.8 (8), 2013, 792-797
5. 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
6. 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
7. 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
8. 中島孝, 第5章小脳障害の治療「ロボット工学の臨床応用」,小脳と運動失調小脳はなにをしているのか(編集・西澤正豊),中山書店,2012,249-261
9. 中島孝, 12章-2ロボットスーツHAL開発の進歩,脊髄性筋萎縮症診療マニュアル(SMA診療マニュアル編集委員会),金芳堂,2012,119-125
10. 中島孝,尊厳死論を超える一緩和ケア難病ケアの視座,現代思想,40(7),2012,116-125
11. 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

12. Shimizu T, Nagaoka U, Nakayama Y, Kawata A, Kugimoto C, Kuroiwa Y, Kawai M, Shimohata T, Nishizawa M, Mihara B, Arahata H, Fujii N, Namba R, Ito H, Imai T, Nobukuni K, Kondo K, Ogino M, Nakajima T, Komori T., Reduction rate of body mass index predicts prognosis for survival in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter study in Japan. Amyotroph Lateral Scler. 13(4), 2012, 363-366
2. 学会発表
  1. 第53回日本神経学会学術大会(2012年5月25日東京国際フォーラム)発表、SMAなど神経筋疾患に対するロボットスーツHALの医療機器承認を目的とした治験準備研究
  2. 東京女子医科大学医学部、医学生向け、医学教養セミナー、「ロボットスーツHALの医療への応用」(2012年6月27日)
  3. 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
  4. 患者会対象説明講演会、遠位型ミオパチー患者会、「ロボットスーツHALの医療への応用および治験の話: 遠位型ミオパチー患者会の皆様へ」(京都2012年9月1日)
  5. 患者会対象説明講演会、SMA家族の会「ロボットスーツHALの医療への応用および治験の話: 脊髄性筋萎縮症患者・ご家族の皆様へ」(京都2012年9月15日)
  6. 患者会対象説明講演会、CMT病患者会「ロボットスーツHALの医療への応用および治験の話: シャルコー・マリー・トゥース病の



- 患者会の皆様へ」（横浜2012年9月16日）
7. 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わりにおいて、「緩和ケアと難病ケア—その課題治らない病気に対する治療の開発—緩和医療における新たな治療開発モデル（HAL）」
8. 市民公開講座、希少性・難治性筋疾患に対するロボットスーツの実用化—香川県丸亀市保健福祉センター「希少性・難治性疾患 神経筋難病性疾患に対するHALの治験について」（2012年11月25日）
9. 市民患者向け、説明会 神経筋難病に対する生体電位駆動型ロボットの臨床応用について、2012年12月2日、東京国際フォーラム 当研究班と厚生労働科学研究 難治性疾患等克服研究事業「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班」（橋本操研究代表者）との共催
10. 先端医療振興財団 臨床研究情報センター（TRI）セミナー「HALを用いた希少性難治性疾患に対する医師主導治験について（HAL-HN01に対するNCY3001試験）」（神戸 2012年12月17日）
11. 徳洲会グループ医療経営セミナー講演、「ロボットスーツHALを用いた難病医療戦略と医師主導治験の展開」（千葉2013年1月26日）
12. サイバニクス国際フォーラム、「希少性神経・筋難病に対するHAL-HN01の医師主導治験について」（東京国際フォーラム 2013年3月23日）
13. 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）
14. 日本医工学治療学会第29回学術大会、「シンポジウム1 医工連携によるイノベーションの実際—薬事承認・保健医療化の実例と課題」（パシフィコ横浜 2013年4月20日）
15. 福岡 脳・神経HAL研究会、「ロボットスーツHAL医療機器モデルにむけて：神経筋難病に対する治験準備の経験から」（福岡大学医学部本館 2013年6月13日）
16. 東京女子医科大学医学部人間関係教育 医学教養講義、「ロボットスーツHALの医療への応用」（東京女子医科大学 2013年7月3日）
17. 第2回筋ジストロフィー臨床試験ネットワークワークショップ、「ロボットスーツHAL-HN01治験と今後—plasticityと発達（横浜ワールドポーターズ 2013年7月27日）
18. 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—QOL、健康、延命、尊厳、痛み、スピリチュアリティとは何か—」（東京第一ホテル鶴岡 2013年8月10日）
19. 第6回HTLV-1研究会、「HAMの歩行障害に対するロボットスーツHALの治験準備研究と戦略」（東京大学医科学研究所 2013年8月25日）
20. 第4回ALSフォーラム、「ALSケアにおける緩和の考え方」（シエラトン都ホテル東京 2013年8月31日）
21. 患者会対象説明講演会 com-passの会、「ロボットスーツHALの治験参加について」（品川インターシティ 2013年9月14日）
22. 第7回日本緩和医療薬学会、「非がんの緩和ケア—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）
23. 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）

24. 国立精神・神経医療研究センター研修会、「QOL新しい実践SEIQoL-DW」(国立精神・神経医療研究センター 2013年11月17日)
25. 第25回日本生命倫理学会、「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」(東京大学本郷キャンパス 2013年12月1日)
26. HAM患者会シンポジウム、「ロボットスーツHALについて」(熱海アカオリゾート ロイヤルウイング 2013年12月8日)
27. 第2回日本脳神経HAL研究会、「神経難病とロボットスーツ」(福大メディカルホール 2013年12月21日)

G 知的所有権の取得状況

今回の研究年ではあらたな取得はなかった。

PRO のひとつとしての SEIQoL の普及・啓発に関する研究  
研究分担者 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

研究要旨

本研究では、PRO ( Patient Reported Outcome ) の一つである SEI-QoL について、研究動向の調査ならびに、啓発サイトの構築や実践的な啓発セミナーを開催し、当事者・医療職等関係者の主観的評価に関する共通認識を図ることを目的とした。

啓発セミナーでは、SEI-QoL に関する関心の高さが示され、専用のレスポンスアナライザーを用いた双方向型の効果的な研修システムを確立できた。受講前後でのよい医療や QOL に関する認識の変化がみられ、実践上にはもっと研修が必要との意見も多く、セミナーやサイト等実践的な啓発活動の継続の重要性が示唆された

共同研究者

井手口直子 ( 帝京平成大学薬学部 )  
川口有美子 ( NPO 法人 ALS/MND サポートセンターさくら会研究事業部 )  
織田友理子 ( NPO 法人遠位型ミオパチー患者会 )  
松田千春 ( 公財 ) 東京都医学総合研究所 )

平成 26 年 2 月 8 日 ( 福岡 ) にて開催し、関係者への普及啓発を図った。

4) 学会での教育セミナーの開催

平成 25 年 8 月 24 日、第 18 回日本難病看護学会学術集会教育セミナーで、「当事者と医療者による新しい医療の実践」を開催した。

( 倫理面への配慮 )

研修参加者へアンケート調査の実施にあたり、無記名であることやプライバシー保持に関する対象への説明を行い、協力は自由意思であることを保証し、回答をもって同意とした。また、研修参加によるデータが匿名性を保持した上で、研究利用されることへの同意を得た。

A . 研究目的

本研究では、当事者と医療者による新しい医の実践に資するため、PRO ( Patient Reported Outcome ) の一つである SEI-QoL に着目し、国内の研究状況の調査ならびに、セミナー研修会を通じた啓発活動を行い、受講者の QOL に関する認識の変化を検討し、SEIQoL が当事者と医療者のかけはしのツールとなりうることを目指した。

B . 研究方法

1) SEIQoL に関する国内の研究動向に関する文献調査

医中誌 web にて、「SEIQoL」をキーワードとした文献検索を行った。

2) SEIQoL Web サイトの構築

関連 Web サイトを構築し、情報提供を図った。

3) SEIQoL 実践セミナーの開催

平成 25 年 2 月 10 日・10 月 27 日 ( 東京 )、

C . 研究結果

1 . 我が国における SEIQoL 研究の動向

医中誌 web にて、「SEIQoL」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。

2 . SEIQoL Web サイトの構築

「希少性難治性疾患 - 神経・筋難病疾患の進行抑制と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」班と共同で、SEIQoL に関する web サイトを構築した。(wwwSEIQoL.jp)

サイト構成は、1)TOP ページ、2)SEIQoL 紹介、3)ユーザー会紹介、4)研究実績・論文紹介、5)セミナー案内、6)FAQ である。サイトからは本研究班の「we are here」へ移行できる。

### 3. SEIQoL 実践セミナーの開催

「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として、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、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。参加者は、それぞれ 56 名、48 名、58 名であった。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。

### 4) 学会での教育セミナー開催

1. 第 18 回日本難病看護学会学術集会において、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、1)医療者と患者が気持ちの共有を図れる、患者側として、2)何が幸せか?見つめなおせる 3).医療の在り方を変える。という 3 つの提言を行った。

### 5) 研修参加者の SEIQoL 実施状況と認識変化

セミナー参加者の参加時点での SEIQoL 実施状況を表 1 に示す。

H25 年度開催分はほとんどが実践では使用していない者であった。

表1 :SEIQoL実施状況

	東京会場	東京会場	福岡会場
今回のセミナーで初めて知る(知った)	15(26%)	14(29%)	29(50%)
なんとなく知っていたが、セミナーは初めて	31(55%)	20(41%)	26(45%)
以前SEIQoLについて学んだことはあるが、実践はこれから	6(10%)	13(27%)	2(3%)
既に研究として使っている	10(17%)	1(2%)	1(2%)

セミナー内容を表 2 に示す。「演習」については、平成 24 年度は、様式に記入する方式をとったが、平成 25 年度に、本研学会専用開発された seiqol セミナーシステム(R102 社製)を用いて実施し、QOL 評価に関する講義を交え、リアルタイムで集計結果が表示される方法で行った。演習の間になど双方向型の研修会を実現した。また、東京会場では、織田友里子氏(遠位型ミオパチー)、福岡会場では中野玄三氏(ALS)が患者の立場からみた主観的 QOL と題した講演を行った。中野氏は、自ら作成の DVD から、「ALS はさまざまな物を奪っていったが、心までは奪えない」ということや、「人工呼吸療法は、延命ではなく、治療である」との力強いメッセージがおくられた。

表2 セミナーの流れ

演習	全体説明/基本情報・アンケート入力・ 模擬症例提示
講義	医療におけるQOL評価
演習	EQ5D 1回目( Index, VAS)
講義	現代における喪失のケアと緩和ケア、難病ケア
講義	QOLとは何か: ケアを改善するためにQOLの誤解を解き、 どのように理解するとよいか?
講演	患者の立場からみた主観的QOL,医療職に期待すること
演習	EQ5D 2回目( VASのみ)
演習	SEIQoLDW,ロールプレイ Cueの抽出 levelの決定 Weightの測定
講義・質疑	総合討論
演習	受講後アンケート入力

受講前後の意識の変化として、1「良い医療とは費用対効果の高いものである」2「病状が進むにつれ患者のQOLは低下する」3「QOLは客観的に測定可能である」の3点を聴取し、その変化を会場別に図1-1～1-3に示す

図1-1：良い医療とは費用対効果の高いものである

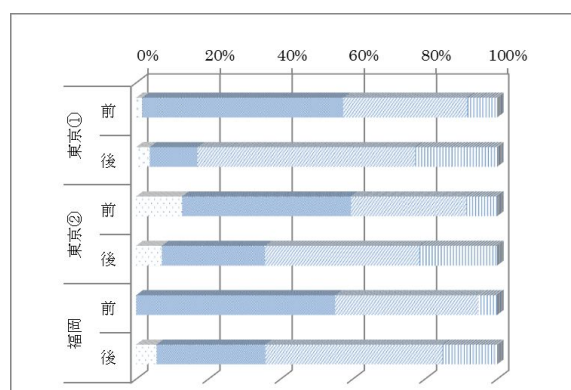


図1-2：病状が進むにつれ患者のQOLは低下する

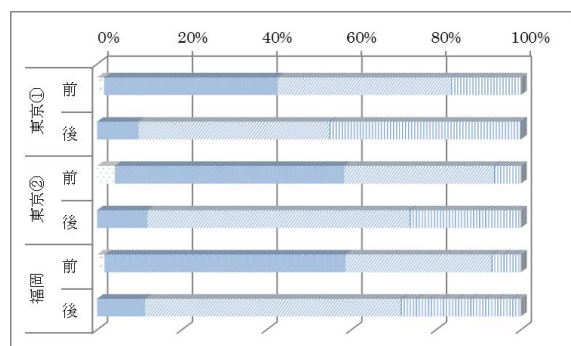
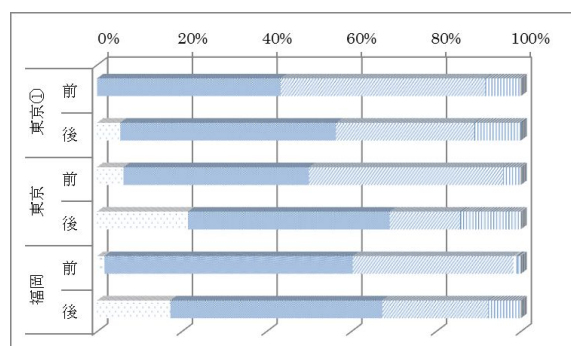
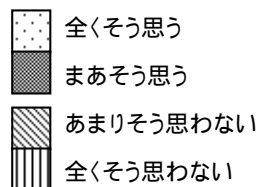


図1-3：QOLは客観的に測定可能である



注：いずれも凡例は、左から全くそう思う～全くそう思わないの4件法にて聴取した。



どの会場とも、「良い医療とは費用対効果が高い」「病状が進むにつれ患者のQOLは低下する」については、受講前「そう思う」者の割合が受講後に減り、「QOLは客観的に測定可能である」については、受講前「そう思う」が受講後に増加した。

また、自由記述で得られた SEIQoLDW 実施上の困難点は、「回答者に理解度が求められる」「キューをあげてもらふこと」「対象の理解やフォローが必要」「インタビューの難しさ」であった（表3）。

表3：SEIQoLDW 実施におけるむずかしさ

「SEIQoL-DW」の実施にあたる難しさ

回答者の理解度が求められる  
回答者が理解できるだけの知的レベルがなければ実施できないことや、説明が何度が必要であること。（理解するのに時間がかかる方もいる）  
SEIQoL-DWの説明をした時に、理解できる知能レベルがないとできないのかなと感じた。  
キューの重みが全て同じだと答えられた。

キューをあげてもらふこと  
5つあげるのがむずかしい  
対象者が明解にCueを定められない時、会話の中から"Cue"を表現した時に誘導になってないかと思う  
キューが文章のまま、キューの名称が出てこない。  
提案リストを真似たキュー/提案リストへの誘導になってしまう。  
複数の対象者のCueをデータとしてカテゴリー化しようとする時、そのネーミングが的確なのかまよふ。  
回答者のキューの内容が重なる。（狭い）  
満足度と重要度の違いの理解が難しい。  
高齢者を対象としている為、キューを挙げられないケースが多かった。

対象の理解やフォローが必要  
患者様の主観的なQOLを引き出すための評価ですが、本人に現状を再認識して貰う為、涙を流されたり、落ち込まれるという事が見られた為、その後のフォローと面接時間を要しました。

対象との信頼関係が必要

5項目のキューそのものが変わる事に対する考え方を、どのように理解すればよいのかという事。  
変わるということの捉え方や変化をどのように把握していけばよいか

インタビューの難しさ

インタビューの難しさ（聞き手によって患者の気持ちが聞き出せる）  
聴き手・インタビューの仕方の方

D. 考察

我が国の SEI-QoL を用いた研究は、ALS をはじめとする神経難病を中心に展開されてきたといえる。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るといえる。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ます。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。受講前後の認識の変化も確認ができたが、継続的なものとなるような、継続的な取組みが期待される。また、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少数いたが、それぞれ難しさや疑問を抱えての実践であった。特にキューをあげてもらうことについての困難さがみられ、本セミナーのような実践型の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。SEIQoLDW を標準化し、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といえる。

## E . 結論

PRO の一つである SEI-QoL について、文献調査、サイト構築、啓発セミナーを実施した。セミナー前後での受講者の QOL に対する認識の変化を確認できた。今後、評価ツールとして実践面でのサポートが必要であり、引き続き研修会開催やサイトの充実について検討していく必要がある。

## F . 研究発表

### 1 . 論文発表

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), 101-102, 2013

### 2 . 学会発表

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

G . 知的財産権の出願・登録状況  
なし

研究への患者の主体的参加 倫理的考察と PRO  
研究分担者 松田純 静岡大学人文社会科学部社会学科 教授

### 研究要旨

患者の主体的な研究参加のための新たな枠組みを構築する本研究事業の課題を遂行する上で、患者の主体的な研究参加を正当化する諸条件を明確にする。まず(1)倫理的な前提条件を考察し、次に、(2)臨床試験に患者の主観的評価を組み込む枠組みと方法を検討した。

(1)研究者と研究対象者が互いの人格を尊重しあった上で、意義ある研究のために協力しあう関係が成立するには、病苦をかかえた人々の救済につながる研究を進展させるために貢献しようとする思い (devotion) が研究者と患者の双方になければならない。このことが、被験者を道具化することなく、研究を適切に発展させるための前提条件となる。

(2)その上で、臨床試験において、医師の一方的な評価ではなく、PRO (患者報告アウトカム) を臨床試験の評価に組み込んでいくことによって、患者にとっての「真のベネフィット」を活かした「患者参加型研究」が実現する。しかし、PRO の評価指標や評価方法はまだ開発途上にあり、とくに日本では、その取り組みが遅れている。そこで、米国における PRO 開発の拠点となっている NIH (米国国立衛生研究所) の PROMIS® プロジェクトにおける開発の現況を紹介しつつ、PRO 調査のための質問表のいくつかを試読して、PRO の意義と課題について考察した。

### A . 研究目的

患者・家族が自ら語るナラティブを含めた疾患データを収集し、データベース化し、難治性疾患に対する全人的、個別的、継続的データを用いることを可能にするシステムの構築という本研究班の課題を、(1)研究倫理学の視点から評価する。さらに、(2)患者にとっての「真のベネフィット」を活かした「患者参加型研究」の実現のために、PROの開発の重要性と課題を明らかにする。

### B . 研究方法

(1)の課題では、わが国に十分知られていないドイツの研究倫理学の最新の文献 Michael Fuchs u. a., *Forschungsethik. Eine Einführung*, 2010 を翻訳し(『科学技術研究の倫理入門』松田純監訳、知泉書館、2013)、先端医科学研究の倫理の要諦を確認した。

(2)の課題では、NIH の PROMIS® サイトにある Q&A 式の解説 Frequently Asked Questions

(FAQs)の要点を翻訳しつつ、プロミスの活動を紹介し、PRO の質問表の 2 例を試読し、PRO 開発の課題を検討した。

(倫理面への配慮)

日本学術会議「科学者の行動規範」を遵守した。文献研究なので、その他の配慮を特に要しない。

### C . 研究結果

プロミスでは、全米の関連研究者を結集して、さまざまな PRO 評価尺度を開発している。身体的機能、不安、うつ症状、疲れ、睡眠障害、社会役割への満足度、痛みによる妨害、痛みの度合いなどの項目についての質問表や、それらを組み合わせたプロフィールなど、多様な評価ツールが開発されている。

報告主体別では、成人の健康に関する自己報告、子供の自己報告、子供の面倒を見ている人(代理人)による報告という 3 種類がある。これ

らの評価ツールのうち、現在、NIH PROMIS サイトから 24 の質問表をダウンロードできる。そのうちの 2 例を試読し、資料として報告書に掲載した。

プロミスの CAT(Computer Adaptive Testing コンピュータ適応テスト)システムは注目に値する。このシステムは、患者のスコアとそのスコアの信頼性を推定した上で、次の最適な項目が選択されるようプログラムされ、患者ごとに個別に仕立てられた評価が可能となっている。患者や評価者が短時間でできるため、負担も少なく利便性がある。

#### D．考察

わが国において PRO の開発を進める場合、まず、先行するプロミスなどの取り組みを精査する必要がある。CAT(コンピュータ適応テスト)システムを開発して行く場合には、これらが、研究への患者の主体的参加を保障する上で、どの程度適切に機能しうるかを個別的に詳細に吟味していく必要がある。

#### E．結論

プロミスでは、多様な評価ツールが開発されているが、そもそも、患者の主観性の数値化は困難な課題である。<sup>シーコール</sup>SEIQoL(The Schedule for the evaluation of Individual QoL 個人の生活の質評価法)などで蓄積してきたわが国における実践などをふまえ、負担が少なく有効な評価尺度の開発が望まれる。

#### F．研究発表

##### 1．論文発表(著書、翻訳を含む)

- ・松田純、生の自由を支える事前指示——ドイツにおける事前指示の法制化と医師による自殺補助をめぐる議論のなかから、難病と在宅ケア 2012 年 5 月号、vol.18、No.2、17-21、2012
- ・松田純、在宅医療における医療倫理 尊厳死

法と事前指示、薬局2012年8月号、vol.63、No.9、29-35、2012

- ・松田純、医療による願望実現、倫理学年報(日本倫理学会)、61号、64-67、2012
  - ・松田純、応用倫理学から具体倫理学へ 対人援助職との研究連携のなかから、文化と哲学(静岡大学哲学会)29号、15-23、2012
  - ・松田純、ドイツにおける患者の事前指示の法制化と医師による自殺補助をめぐる議論、生命倫理研究資料集(富山大学)、4-18、2012
  - ・松田純、豊胸用シリコン・スキャンダルに揺れる欧州医療機器規制、静岡大学人文社会科学部『人文論集』63号の2、1-11、2013
  - ・松田純、遺伝医療と社会 パーソナルゲノムがもたらす新たな課題、シリーズ生命倫理学 第11巻 遺伝子と医療、丸善出版、1-24、2013
  - ・松田純、事前医療指示の法制化は患者の自律に役立つか? ドイツや米国などの経験から、理想、692号、78-96、2014
  - ・松田純、倫理的葛藤とコミュニケーション、後藤恵子(編)、ファーマシューティカルケアのための医療コミュニケーション、南山堂、15頁(頁数未定)、2014
  - ・松田純、薬剤師の“臨床倫理” 科学知と人文知の統合を、医薬ジャーナル 編集長 VISITING(349) Vol.48.No.12、2012年12月号、150-157、2013
  - ・松田純、シンポジウム サイバニクスを医療・介護に活かす ロボットスーツ HAL®治験と人支援技術の未来展望、日本生命倫理学会ニューズレター「第25回日本生命倫理学会年次大会座長報告集」、1頁(頁数未定)、2014・
- 共著
- ・松田純ほか(共著)(公)MR認定センター教育研修委員会監修、MRテキスト 医学概論 2012、2013年改訂、南山堂、1-230、2013
  - ・松田純・玉井真理子(共編著)、シリーズ生命倫理学 第11巻 遺伝子と医療、丸善出版、1-256、2013



- ・松田純・青田安史・天野ゆかり・宮下修一（編著）、*こんなときどうする？ 在宅医療と介護ケースで学ぶ倫理と法*、南山堂、1-150（予定）、2014  
翻訳
  - ・松田純、ドイツ第三次世話法改正 2009年の第三次世話法改正（BGBI I 2286）により改正された民法、*生命倫理研究資料集* 富山大学、117-119、2012
  - ・松田純、医師による患者の自殺幫助と積極的臨死介助についてのドイツの医師へのアンケート調査～病院勤務医と開業医の各分野を反映した無作為抽出調査の結果～アレンスバッハ世論調査研究所 2010年7月、*生命倫理研究資料集* 富山大学、101-116、2012
  - ・松田純・小椋宗一郎（共訳）、ラジ・クリスティアン・シュタイネック、〔ドイツ人から見た〕日本における「インフォームド・コンセント」文化比較を超えて、*死生学・応用倫理研究*（東京大学大学院人文社会系研究科）第18号、76-113、2013
  - ・松田純（監訳）、ミヒヤエル・フックス（編著）*科学技術研究の倫理入門*、知泉書館、1-450、2013
2. 学会発表（学術講演を含む）
- ・松田純、地球と人類の未来への責任 グリーン経済への転換、*東芝機械環境講演会*、2012年6月22日、東芝機械（株）本館3階講堂
  - ・松田純、在宅医療・介護をどう支えるか 倫理と法の観点から、*静岡大学公開講座「在宅医療・介護のこれからを考える 充実したネットワーク作りを目指して」*、2012年7月3日、アイセル21（静岡市葵生涯学習センター）
  - ・松田純、身体拘束と高齢者の人権擁護、平成24年度高齢者権利擁護等推進研修「身体拘束廃止推進員養成研修」、2012年9月10日、静岡県看護協会研修室
  - ・松田純、薬剤師に求められる倫理とは 薬剤

- 師の人柄と倫理原則、第45回日本薬剤師会学術大会特別講演、2012年10月7日、アクトシティ（浜松市）
- ・ドイツにおける患者の事前医療指示の法制化とその後の展開、*京都生命倫理研究会・科研費プロジェクト合同研究会*、2012年12月22日、京都大学
- ・松田純、*遺伝医療の新時代 パーソナルゲノムとどうむきあうか*、NPO法人ヒューマン・ケア支援機構連続講演会、2013年3月9日、静岡市産学交流センター
- ・松田純、特別講演 終末期医療と倫理 事前指示と尊厳死法、*日本社会薬学会北海道支部平成25年度総会*、2013年5月19日、札幌コンベンションセンター
- ・松田純、iPS細胞 “夢の治療”それとも人間の変貌？ *清水町教育委員会生涯学習課主催公開講座*、2013年8月23日、清水町市民ホール
- ・松田純、*願望実現医療と代替医療 ナラティブの役割*、財団法人生存科学研究所 第5回「代替医療と語り」研究会講演、2013年8月12日、（財）生存科学研究所（東京、銀座）
- ・松田純、事前指示と尊厳死法 日独比較をとおして、*ピハラー医療団研修会*、2013年9月8日、グランシップ（静岡）
- ・松田純、理学療法士に求められる倫理とは 事例に基づく倫理トレーニング、第48回日本理学療法士協会全国学術研修大会講演、2013年10月5日、アクトシティ（浜松市）
- ・松田純、尊厳死法と事前指示は平穏死を保障するか？ からつ塾第94回講義、2013年10月21日、虹ノ松原ホテル（唐津市）
- ・松田純、看護における倫理教育のめざすもの、*静岡県看護師等養成機関連絡協議会講演会*、2013年11月16日、静岡県立大学看護学部
- ・松田純（オーガナイザー）、*サイバニクスを医療・介護に活かす ロボットスーツ HAL®治療と人支援技術の未来展望*、第25回日本生命倫

理学会年次大会、2013年12月1日、東京大学、  
シンポジストは研究班の川口有美子、中島孝、  
および山海嘉之

・松田純、事前医療指示とコミュニケーション、  
2014年2月5日、鹿児島県難病相談・支援センタ  
ー（鹿児島市）

・松田純、介護専門職の倫理とは、第11期（株）  
アース リーダー研修会、2014年2月17日、  
グランシップ（静岡市）

・松田純、在宅医療と介護の倫理、2014年2月  
20日、大分ロボケアセンター（別府市）

・松田純、サイバニクスを活用とエンハンスメン  
ト 新たな健康概念をふまえて、東京大学  
大学院教育学研究科附属バリアフリー教育開発  
研究センター公開シンポジウム「最新テクノロ  
ジーとバリアフリー」、2014年3月1日、東京  
大学

・松田純、在宅医療と介護の倫理 病院と違  
う在宅の特徴とは、2014年3月13日、鈴鹿口  
ボケアセンター（鈴鹿市）

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 なし

## 海外における患者登録に関する調査

分担研究者 水島 洋 国立保健医療科学院 研究情報支援研究センター

### 研究要旨

希少疾患・難病は、症例数が少ないがゆえに、国際的な共同研究や連携が重要である。特に疾患登録については、病気の対策を行う上で、さらに新薬の開発を行う上でも重要な機能をはたすものの、なかなか進んでいない。患者による登録が進んでいる欧州や米国における希少疾患登録に関する調査を行ったところ、研究者による登録や国による登録に加え、患者主体の登録を推進していることが分かった。患者会や民間の患者登録に関しても報告する。

### 共同研究者

佐藤洋子（東京医科歯科大学）

田辺麻衣

（国立保健医療科学院、東京医科歯科大学）

伊藤篤史（東京医科歯科大学）

山本晃（株式会社 R102）

### A. 研究目的

希少疾患・難病は、症例数が少ないがゆえに、その対策や薬の開発などにおいてひとつの国では限度があり、国際的な共同研究や連携が重要である。特に疾患登録については、病気の対策を行う上で、さらに新薬の開発を行う上でも重要な機能をはたすものの、なかなか進んでいない。欧州や米国における希少疾患登録に関する調査を行った。

また、我々の構築している難治性疾患患者を対象とした SNS（ソーシャルネットワークシステム）ベースのポータルサイトでは同一疾患あるいは類似疾患・症状をもつ患者、患者会、患者支援団体間が研究者との連携を強め、主体的に情報発信・情報共有できるシステムの構築を目指している。今後、登録情報の蓄積に伴い、これらを臨床研究に効率的に結び付けるための情報分析法の確立、さらには厚生労働省の研究事業から独立し長期継続可能なシステムにするための体制づくりが必要不可欠となってくる。

### B. 研究方法

国際調査のうち欧州に関しては欧州委員会希少疾患専門家委員会、オーファネット、患者登録プロジェクト(EPIRARE)、患者団体連合(EURODIS)等の情報収集した。米国については、米国立保健研究所(National Institutes of Health: NIH)を訪問し、米国における患者登録に関する調査を行い、NIHで構築しているシステムの開発を行っている Patient Crossroad 社の Kyle Brown 氏に来日してもらって面会し、その特徴に関するヒアリングを行った。米国ボストン PatientsLikeMe 社の代表の James Heywood 氏を訪れインタビュー、ディスカッションを行った。インターネット上に公開されている Patients Like Me ([www.patientslikeme.com](http://www.patientslikeme.com))のシステムを分析した。PatientsLikeMe のシステムを用いた臨床研究や臨床報告に関する論文検索(PubMed)を行った。

また、インターネット上に公開されている関連情報を調査分析した。

（倫理面への配慮）

この研究においては、医療行為や個人の医療情報に関する取扱いは行っていないため、倫理面に関する手続きは行っていない。

### C. 研究結果

#### 1 欧州における希少疾患対策

希少疾患患者のレジストリーは大きく分けて、国によるもの、学術団体によるもの、製薬会社に

よるもの、患者によるもの、民間によるものがある。

日本の臨床調査個人票による登録のように、国単位で行っているところはまだ少ないのが現状である。

欧州における希少疾患の定義は、患者数が1万人に5人以下で、有効な治療法が未確立であり、生活に重大な困難を及ぼす非常に重傷な状態であることとされている。その中心的な存在に欧州委員会希少疾患専門家委員会 (European Union Committee of Experts on Rare Diseases: EUCERD) がある。これは2009年の欧州委員会 (EU) の決定に基づいてEU内に立ち上がった委員会で、ここにおいて様々な国際協調政策が行われている。この委員会は、EU加盟国の代表、EUの希少疾患研究プロジェクト代表、患者会、製薬会社など、100名ほどの参加で毎年3回程度、ルクセンブルクにおいて開催されている。会合においては、EUとして行っている各種の希少疾患プロジェクトの進捗や、加盟各国が2013年末までに定めることになっている希少疾患に関する大綱の進捗(約半数が可決)、EUCERDとしてのガイドラインの策定、各種報告書の作成、EU主催の各種イベント、希少疾患に関連する各種の取り組みの話題など、2日間にわたって白熱した議論が行われる。2013年でいったん終了し、2014年2月から新しい委員会として再スタートしている。欧州全体としての登録のための共通プラットフォームの構築などについて議論されている。

イタリアでは地域ごとに登録センターがあり、ここで情報が入力された後、匿名化情報が国の保健省の研究所 (ISS) に集約される形で把握されている。

スペインでも2012年からの希少疾患の登録プロジェクトとしてSpainRDRが行われており、国(カルロス三世保健研究所)としての登録に加え、地域ごとの登録や、6つの学会、4つの研究ネットワークなどが参加し、様々な面からの登録を支援

している。

フランスでも新しい希少疾患対策の一環としての登録制度が準備されており、現在その項目に関する調整が行われている。

EUCERDのプロジェクトの一つとして、希少疾患患者の登録に関する実態調査を行い、その範囲やデータ項目などの整理を行ったうえで最終的には統一した登録システムの構築を目指すという、EpiRAREプロジェクトがある。欧州には約500の登録プロジェクトがあると言われており、同じ疾患でも各国、各地域で構築されている場合もある。

この調査において、1国内における学術機関(大学等)が登録を行っていることが多いことが示されている。(図1)

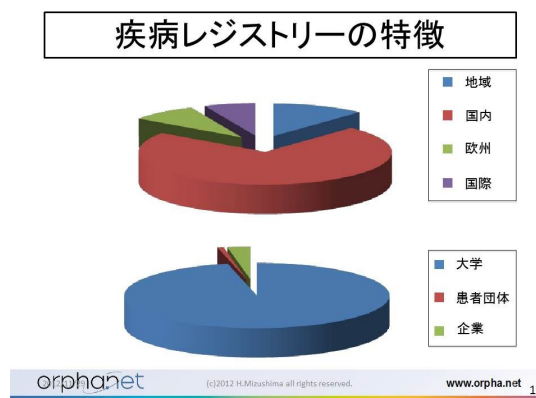


図1 疾病レジストリーの特徴

これらを整理することで、共通登録項目や、その体系などの標準化を行うことは重要である。毎年10月にはローマでWorkshopが開催され、現在の調査の進捗や共通項目に関する議論などが行われ、2013年10月にはEpiRareとしての最小データセットを定義した。

## 2. 米国における希少疾患対策

米国国立健康研究所 (NIH) に設置された希少疾患研究室 (ORDR) は一昨年よりトランスレーショナル研究推進センター (NCATS) の所属になり、主に希少疾患研究の推進のための調整や情報提

供を行っている。米国では希少疾患の研究の推進を中心に行ってきたおり、患者支援は主に National Organization of Rare Disease : NORD や Genetic Alliance などの NPO や患者会が行っている。Genetic Alliance では 2013 年から患者登録システム Reg4All をスタートさせている。NORD でも同様なサービスを予定している。情報提供に関しては、2012 年より Genetic and Rare Disease Information Center (GARD) を立ち上げているものの、各種情報に対するリンクを中心として構成されており、オフネットのような辞典的、データベース的なものにはなっていない。

患者登録に関しても直接行わず、患者団体による登録を支援し、ORDR として標準的な形式で収集を進める体制として、Global Rare Disease Patient Registry and Data Repository (GRDR) という仕組みを 2012 年に開始した。患者の重複を避けるための一意になる GUID を採用し、患者会主導による患者による登録システムの共通プラットフォームとしている。(図 2)

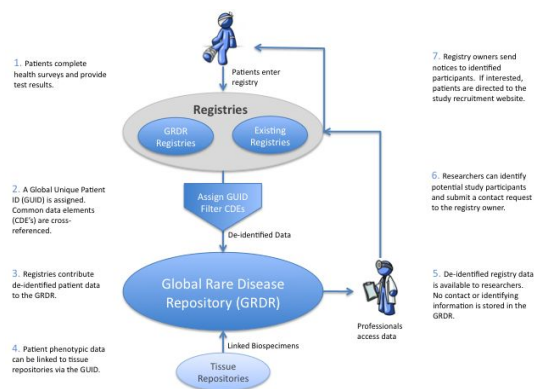


図 2 GRDR の概念図

患者登録で問題となる医学的な品質については、医療関係者がバリデーションを行うように指導している。このシステムを共同開発している Patient Crossroad 社によると、すでに多くの患者会で採用され、治験情報や症状に会った生活の工夫など、患者の興味に従った情報を提供するこ

とで患者自身による日常の情報を入力してもらえることや、治験情報の提供やリクルートなど創薬への推進にも役立っている。

### 3 民間による患者登録

PatientsLikeMe(www.patientslikeme.com) はアメリカで 2004 年から提供が開始されている患者間情報共有のための SNS システムである。登録は無料で行える。対象疾患は設立当初からの ALS に加え、現在は MS、パーキンソン病、てんかん、HIV-1 感染から精神障害など、難病・希少疾患に限らず多岐に渡っており、2013 年 2 月現在登録者数は 16 万人に及んでいる。ここでは登録者が自らの症状や治療の経過、服薬情報を入力し、それらを公開、登録者間で共有できるようになっている。気分や各症状(痛み、痙攣、眠気など)の変化、服薬状況を記録し、ガントチャート形式で経時的に一覧できるものとなっている。また年齢、性別、更新頻度、症状、治療方法などから他の登録者を検索することができる。検索結果では、年齢、性別、病名、疾患に応じた身体機能状態、使用している医用機器などがイラストに示されており、一目でわかるようになっている。また、自分の健康情報や疾患情報を入力することで臨床試験のマッチング検索ができることも大きな特徴である。

PatientsLikeMe のようなシステムの有用性、収集された情報やデータの解析や臨床応用に関する報告はすでに多数ある。

患者や介護者が自分の病気に関連した情報を閲覧できるようにし、個人の健康情報の共有をすることが、患者にどう影響するかを検討した研究報告 1)によると、利用者たちは掲載された他人の医学情報をよく利用し、治療の判断や症候のコントロールなどの健康に関連した問題の決定について意見交換を活発に行なっていることが明らかになった。とくに、特定の経験についてのアドバイスを求める、特定の症状や健康問題につい

てアドバイスする、共通点を基にした交流を育む、という 3 点についての意見交換が最も多いことが分かった。このことは我々の構築したシステムの基本理念に通じるものである。

疾患、症状ごとでも同様の報告がされており、患者間で健康データの共有することで疾病の自己管理を改善できる可能性も報告されている。さらにこのようなシステムを用いることは医療従事者にとっても健康情報管理の観点から有用とされている。

従来、外来受診で得られる情報は断片的なものであったが、このようなネットワークシステムを活用すれば連続的な日々の健康情報を得ることが可能となる。実際に、パーキンソン病患者の症状変化データを従来よりも短いスパンで取得することにより、新たな知見が得られている。7)患者の日々の語り(ナラティブデータ)がワクチンや薬剤の効果や副作用情報などを広く広めるのにも役立つ。

従来の治験の場ではしばしば、患者と医師の医療結果に対する認識の差異というものが問題となってきた。つまり、ある治療方法による症状改善度を調べる際に、血液データや画像データなどでは改善の傾向が見られるのにもかかわらず、患者自身にその自覚がないことがある。このような患者と臨床医間の治療法についての認識の比較についても、この PatientsLikeMe のシステムを用いて研究されている。

また新たな各疾患における診断基準や、症状の評価尺度の開発にもすでに同システムは利用されている。

薬剤の効果評価について、サンプリング方法を工夫することで無作為化試験と同等の結果も得られることが報告されており、この手法が普及すれば薬剤や医療方法の認可のスピード化も期待できる。

PatientsLikeMe はサイト内の広告展開などではなく、患者が更新するデータを定量的に分析し、

製薬会社、医療機器メーカー、研究機関、保険会社や NPO 等に情報提供することで収益を得るといったビジネスモデルを展開している。

このため、登録者は無料で自分の健康情報を管理し、他の患者との情報共有ができる。さらには先に述べたような、臨床試験のマッチング検索も可能になっている。

このようなビジネスモデルを我々のシステムにも展開することで、この研究事業の最終目標である、長期にわたり継続可能な自立型システムの構築ができることとなる。

来年度はさらなる機能の改良・充実・拡大を行っていく予定である。まずは登録者を増やし、登録後の継続的な利用を促すためのコミュニケーションツールとして個々のライフヒストリーや難病知恵袋に対してコメントをやりとりできる機能を追加する。また情報提供ツールを開発し、最新の研究や治療のニュース配信、多くの登録者から需要があがっている就労情報や治験の情報を提供できる機能を実装していく。さらに、システムに蓄積された患者の情報データを各製薬会社や医療・医用機器メーカー、研究機関に提供していく予定である。

また情報提供以外からも収益を得られる手段を確立するために、治療・療養サポートとして服薬リマインダー機能を開発する。ここには、薬剤やサプリメントの処方・服薬状況(種類・服薬期間・副作用など)の記録や、飲み忘れ防止機能が搭載される。

#### 4 国際的な研究協力体制

2011 年 4 月、EU と NIH が中心となって、国際的に研究を推進するために、「国際希少疾患研究コンソーシアム」(IRDiRC)が設立された。今後 5 年間に約 10 億円以上の研究費を配分する計画のある機関を参加条件にしている。現在、15 カ国(地域)、35 機関が正式加盟している。定期的な会合と研究情報や研究資源の情報交換が中心

で、加盟費用などの必要もなく、研究資源の提供義務などもない。

2013年4月にはアイルランドのダブリンにおいて第1回のIRDIRC 学術大会が開催された。多くの関係者が集まり、希少疾患に関する各方面からの討論がなされた。

EU や米国における各種のプロジェクトでは、今後 IRDiRC で調整される研究方針にしたがって標準化されたデータ項目などでの情報収集や情報連携を行っていく方針を示しており、今後、この組織が希少疾患・難病研究の中心的役割を演じてくる体制作りが進んでいる。2014年1月中旬、IRDIRC 会長の Paul Lasko 氏が来日し、IRDIRC に関する講演会を行ったが、日本からの参加を大いに期待しているとのことであった。

一方、RE(ACT)コミュニティという希少疾患研究の連絡会も2013年から始まっている。2014年3月にはスイスのバーゼルで第2回のRE(ACT) 会合が開催された。希少疾患に関する診断や治療の研究発表を中心としている。希少疾患に関する学会がないため、学術発表が様々な学会に分散している中で、本シンポジウムを聞くことによって希少疾患に共通する研究開発を考えることができる点、このような研究会を日本でも整備すべきと考える。（日本からの出席者は水島のみ）

## 5 患者主体の登録システム

これまで述べてきたように、国際的には様々な患者登録システムが様々な主体によって運営されており、研究者主体による学術的な登録が多い中で、患者主体の登録が増えてきている。患者主体の登録システムの優位点については、患者・患者会、製薬会社、学術研究者、政府それぞれにとって様々なメリットがある。

患者や患者会にとっては、臨床試験・研究のための患者集団を整理することが可能で、調査結果を介して他の患者から学ぶことができる。また、患者と研究者の連携が可能で、アンケートの実施

などが簡単に行うことができる。

製薬会社にとっては、複数の疾患をまたぐ匿名化患者情報の共有や、特定のプロファイルに基づいて患者情報を共有することが可能で、多言語機能による国際的な患者データを収集することもできる。これらは治験における迅速な適格患者のリクルートや、治験デザインに活用できる。

学術研究者にとっては、患者と家族から直接学ぶことができることや、臨床研究・治験のリクルートが容易なこと、臨床試験候補者リストによって、臨床試験のサイトプランニングが可能である。

政府にとってのメリットとしては、これまでむずかしかった患者の意見を直接収集することが可能となり、また研究資金をかけなくても自律的に患者登録が行える仕組みが構築可能となる。

## D. 考察

国際的には様々な患者登録システムが様々な主体によって運営されており、研究者主体による学術的な登録が多い中で、患者主体の登録が増えてきている。患者主体登録では医学的妥当性が低くなる可能性が高い。患者自身の主観的な情報が中心となるため、客観性や統一性に欠ける点が課題となる。これらを解決するため、この米国のシステムにおいては、患者会に入力データの確認を行うクランクを置くなどして、医学的見地からの問題を解決する必要がある。

## E. 結論

米国においては始まった患者主体の登録システムの統合を行う GRDR では、患者会主体によるデータを匿名化して収集することによって、これまでできなかった患者に直接つながったデータベースの構築をめざしている。現在数十疾患で試験的運用研究が行われている。

Patient Crossroad 社のソフトウェアは Open Source として無料で使えるようになる予定である。表皮水疱症のシステムの日本語化が行われ

ており、我々と共同で一般的な日本語化システムを現在検討している。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

(1) Katayama Y, Maeda M, Miyaguchi K, Nemoto S, Yasen M, Tanaka S, Mizushima H, Fukuoka Y, Ariei S, Tanaka H. Identification of pathogenesis-related microRNAs in hepatocellular carcinoma by expression profiling. *Oncol Lett.* 2012 Oct;4(4):817-823. Epub 2012 Jul 18. PMID: 23205106

(2) Mayinuer A, Yasen M, Mogushi K, Obulhasim G, Xieraili M, Aihara A, Tanaka S, Mizushima H, Tanaka H, Ariei S. Upregulation of Protein Tyrosine Phosphatase Type IVA Member 3 (PTP4A3/PRL-3) is Associated with Tumor Differentiation and a Poor Prognosis in Human Hepatocellular Carcinoma. *Ann Surg Oncol.* 2012 Oct 13. [Epub ahead of print] PMID: 23064776

(3) Xieraili M, Yasen M, Mogushi K, Obulhasim G, Mayinuer A, Aihara A, Tanaka S, Mizushima H, Tanaka H, Ariei S. Villin 1 is a predictive factor for the recurrence of high serum alpha-fetoprotein-associated hepatocellular carcinoma after hepatectomy. *Cancer Sci.* 2012 Aug;103(8):1493-501. doi: 10.1111/j.1349-7006.2012.02315.x. Epub 2012 May 25. PMID: 22530999

(4) Khamas A, Ishikawa T, Shimokawa K, Mogushi K, Iida S, Ishiguro M, Mizushima H, Tanaka H, Uetake H, Sugihara K. Screening for epigenetically masked genes in colorectal cancer Using 5-Aza-2'-deoxycytidine, microarray and gene expression profile. *Cancer Genomics Proteomics.* 2012 Mar-Apr;9(2):67-75. PMID: 22399497

(5) Miyaguchi K, Uzawa N, Mogushi K, Takahashi K, Michikawa C, Nakata Y, Sumino J, Okada N, Mizushima H, Fukuoka Y, Tanaka H. Loss of NKX3-1 as a potential marker for an increased risk of occult lymph node metastasis and poor prognosis in oral squamous cell carcinoma. *Int J Oncol.* 2012 Jun;40(6):1907-14. doi: 10.3892/ijo.2012.1373. Epub 2012 Feb 14. PMID: 22344708

(6) Obulhasim, G., Yasen, M., Kajino, K., Mogushi, K., Tanaka, S., Mizushima, H., Tanaka, H., Ariei, S., Hino, O. (2012) Up-regulation of dbpA mRNA in hepatocellular carcinoma associated with metabolic syndrome. *Hepatol Int.* DOI 10.1007/s12072-012-9357-4

(7) 谷畑健生、奥村貴史、水島 洋、金谷泰宏 健康危機発生時に向けた保健医療情報基盤の構築と活用 「保健医療科学」第 61 巻第 4 号 p344-347 (2012)

(8) 水島 洋 モバイルヘルスケアとネットワークセンシング 電気学会論文誌 E Vol.132No.11.pp377-380 (2012.8)

(9) Kikuchi A, Ishikawa T, Mogushi K, Ishiguro M, Iida S, Mizushima H, Uetake H, Tanaka H, Sugihara K. Identification of NUCKS1 as a colorectal cancer prognostic marker through integrated expression and copy number analysis. *Int J Cancer.* 2013 May 15;132(10):2295-302. doi: 10.1002/ijc.27911. PubMed PMID: 23065711.

(10) 水島 洋 電子機器による環境制御：移動体通信端末とクラウドの可能性と課題 *Journal of Clinical Rehabilitation* 2013.Oct; 22 (10):1043-47

(11) Mizushima H, Ishimine Y, Kanatani Y., A health support system of disaster management using the cloud. *World Disaster Report* 2013



(Patrick Vinck Ed.)pp.81-83 (2013.Nov)

(12) 水島 洋、田辺麻衣、金谷泰宏 医療情報データベースと希少疾患治療薬の開発 Yakuzaku Zasshi in Press 2014.

## 2. 学会発表

(1) A.Ito, Y.Kanatani, H.Mizushima, Secure Medical Networking and future direction, 35th APAN Meeting (TIP2013) Medical WG session-Closed Medical Network (2013.1.14, Honolulu)

(2) L.Minh, A.Irisawa, H.Mizushima, A.Irisawa, Medial Cloud, 35th APAN Meeting(TIP2013) Medical WG session-Closed Medical Network (2013.1.14, Honolulu)

(3) H.Mizushima, Current Issue of Medical Network, 35th APAN Meeting(TIP2013) Medical WG session-Closed Medical Network (2013.1.14, Honolulu)

(4) E.Kimura, H.Nakamura, Y.Hayashi, H.Mizushima, M.Mori, H.Komaki I.Nishino, MKawai, D.Takeda. Current status of DMD/BMD patient registry in Japan: REMUDY - As an infrastructure for new drug development to treat muscular dystrophy - . International Workshop on Rare Disease and Orphan Drug Registries (2012.10.8-9 Rome)

(5) Y.Sato, A.Yamamoto, Y.Kawaguchi, M.Hashimoto, H.Mizushima. Establishment of research oriented portal web site for patients and advocacy group. International Workshop on Rare Disease and Orphan Drug Registries (2012.10.9 Rome)

(6) H.Mizushima, S.Kobayashi, E.Kimura, H.Nakamura, Y.Kanatani. Current status of National Intractable Disease (Nanbyo) registry in Japan. - History, current issues, new trials, and future

directions. - International Workshop on Rare Disease and Orphan Drug Registries (2012.10.8 Rome)

(7) H.Mizushima I.Kanazawa, Orphanet Japan Business Plan. Annual Meeting Orphanet Europe Joint Action (2012.5.23 Brussels)

(8) Y.Fukuoka, K.Miyaguchi, H.Mizushima, H.Tanaka, Genome-Wide Integrative Analysis of Copy Number Segments and Corresponding Gene Expression Profile. Annual Conference of The Society of Instrumenta and Control Engineers(2012.08.21 Akita)

(9) 水島 洋 医療情報データベースと希少疾患治療薬の開発 日本薬学会 第133年会一般シンポジウム「医療ITと医薬連携 - 変わりゆく医療・創薬とその課題」(2013.3.27 横浜)

(10) 水島 洋、金谷 泰宏、クラウドとモバイル端末を用いた災害時被災者健康支援システム モバイル学会年会 モバイル13シンポジウム (2013.3.8 東京)

(11) 水島 洋 患者登録の国際動向 市民・研究者シンポジウム 第3回「難病研究と創薬」(2013.1.27 大阪)

(12) 石峯康浩、水島洋、金谷泰弘 GIS技術を活用した災害時における医療情報共有システムの開発 公衆衛生情報研究協議会 (2013.1.24 沖縄)

(13) 水島 洋 遺伝子発現解析の臨床的応用 第2回臨床ゲノム医療学会学術大会(2012.12.18 名古屋)

(14) 佐藤 洋子, 山本 晃, 伊藤 篤史, 伊藤 史人, 川口 有美子, 橋本 操, 中島 孝, 水島 洋、研究支援を志向した患者および患者支援団体のためのポータルサイトの構築 第32回医療情報学連合大会 32nd JCMI 抄録集 P706-709 (2012.11.16 新潟)

(15) 水島 洋、金谷 泰宏、藤井 仁、クラウド

- ドを用いた災害時被災者健康管理システム 第32回医療情報学連合大会 32nd JCMI 抄録集 P544-545 (2012.11.15 新潟)
- (16) 水島 洋, 金谷 泰宏, 藤井 仁 モバイル端末とクラウド、CRM を活用した災害時健康支援システムの構築 モバイルヘルスシンポジウム (2012.7.22 東京)
- (17) 水島 洋, クラウドを活用した災害時における情報共有システム 日本医療情報ネットワーク協会 (JAMINA) 2012 年度講演会 (2012.4.17 東京)
- (18) 水島 洋 医療情報データベースと希少疾患治療薬の開発 希少疾患連絡会 (2013.4.2 東京)
- (19) 水島 洋、田村麻衣、伊藤篤史、金谷 泰宏 難病・災害ネットワークの可能性-医療用閉域ネットワークとクラウド型災害時情報共有システム 第33回インターネット技術研究委員会研究発表会 (2013.5.24 大阪)
- (20) 水島 洋 金谷泰宏 モバイルを活用した災害時における情報共有システム ITヘルスケア学会(2013.6.29 東京)
- (21) 水島 洋 患者参加による創薬支援プロジェクト モバイルヘルスシンポジウム (2013.6.29 東京)
- (22) 田辺麻衣 金谷泰宏 水島 洋 難病登録の現状と課題 ITヘルスケア学会 (2013.6.29 東京)
- (23) 水島 洋 国際的な患者登録の現状 難病・希少疾患患者登録国際ワークショップ (2013.7.26 東京)
- (24) 水島 洋 医療クラウドの要件 クラウド医療・健康・福祉フォーラム (2013.8.30 東京)
- (25) 水島 洋, 金谷泰宏 H-CRISIS の現状と今後 全国保健所長会 総会(2013.10.22 津)
- (26) 水島 洋、田辺麻衣、金谷泰宏 難病登録の課題と国際的な動向 日本公衆衛生学会 (2013.10.24 津)
- (27) 田辺麻衣、水島 洋、金谷泰宏 わが国における稀少・難治性疾患登録の現状と課題 難病医療ネットワーク学会 (2013.11.9 大阪)
- (28) 水島 洋 飯島久美子 長寿遺伝子・がん関連遺伝子の mRNA 解析検査の新提案 臨床ゲノム医療学会 (2013.11.23 大阪)
- (29) 水島 洋 インターネットによる難病・希少疾患情報の現状と課題 JIMA インターネット医療フォーラム (2013.12.5 東京)
- (30) 水島 洋、田辺麻衣、金谷泰宏 難病登録の現状・課題と国際的な動向 日本臨床薬理学会 (2013.12.6 東京)
- (31) 水島 洋 田辺麻衣 金谷泰宏 IS013606 アーキタイプに基づく難病データベース アーキタイプ研究会 (2014.1.13 東京)
- (32) 水島 洋 難病・災害のためのクラウド型情報ネットワーク NORTH インターネットシンポジウム (2014.2.19 札幌)
- (33) 石峯康浩、水島 洋、金谷泰宏 災害時健康支援情報共有システムの開発と国立保健医療科学院の研修における利活用 第19回日本集団災害医学会総会 (2014.2.26 東京)
- (34) Mizushima H, Kimura E, Tanabe M, Sato Y, Kanatani Y. Current status of Rare Disease (Nanbyo) registry in Japan. RE(ACT) Congress (2014.3.5-8 Basel)

## 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

平成 24 年度 研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
斎藤加代子	脊髄性筋萎縮症 診療マニュアル 第 1 版	SMA診療マニ ュアル編集委員会	脊髄性筋萎縮症診療 マニュアル第 1 版	金芳堂	京都	2012/05	pp150
斎藤加代子	脊髄性筋萎縮症	遠藤文夫(熊本大 学)	脊髄性筋萎縮症. 小 児科診断・治療指針 初版	中山書店	東京	2012/08	764-766
		サトウタツヤ・若 林 宏輔・木戸彩 恵	社会と向き合う心理 学	新曜社	東京	2012	全 340 頁
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	社会と向き合う心理 学	新曜社	東京	2012	pp.135- 150
赤阪麻由	当事者研究の あり方	サトウタツヤ・若 林宏輔・木戸彩 恵	社会と向き合う心理 学	新曜社	東京	2012	pp167- 180
		安田裕子・ サトウタツヤ	TEM でわかる人生 の径路 質的研究の 新展開	誠信書房	東京	2012	全 262 頁
Tatsuya Sato, Mari Fukuda, Tomo Hidaka, Ayae Kido, Miki Nishida and Mayu Akasaka	The Authentic Culture of Living Well: Pathways to psychological well-being	Jaana Valsiner	Oxford Handbook of Culture and Psychology	Oxford Universit y Press	oxford	2012	pp1078- 1092

平成25年度 研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
川口有美子	14歳の看取り—死にゆく人のためにできること		特別授業“死”について話そう(14歳の世渡り術)	河出書房	東京	2013	216-225
斎藤加代子	遺伝カウンセリング	日本小児神経学会教育委員会	小児神経学の進歩	診断と治療社	東京	2013	13-21
斎藤加代子、久保祐二	脊髄性筋萎縮症	辻省二総編	すべてがわかるALS・運動ニューロン疾患	中山書店	東京	2013	116-124
サトウタツヤ			質的心理学の展望	新曜社	東京	2013	全 278 頁
サトウタツヤ	心理と行動に関わる理論	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	質的心理学ハンドブック	新曜社	東京	2013	98-114
		福田茉莉・安田裕子・サトウタツヤ	共同対人援助モデル研究6 - 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	京都	2013	全 95 頁
中山優季	第 5 章 難病を支えあう—難病看護の立場から—	浅見昇吾/編	上智大学新書 005 死ぬ意味と生きる意味-難病の現場からみる終末医療と命のあり方	上智大学出版, ぎょうせい, 1	東京	2013	171-190
川口有美子	第 6 章「生きる力」を支える事前指示書(リビングウィル)のために	浅見昇吾/編	上智大学新書 005 死ぬ意味と生きる意味-難病の現場からみる終末医療と命のあり方	上智大学出版, ぎょうせい, 1	東京	2013	191-221

平成25年度 研究成果の刊行に関する一覧表

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
松田純		松田純・宮下修一・青田安史・天野ゆかり	在宅医療と介護 こんなときどうする？ ケースで学ぶ倫理と法	南山堂	東京	2014	1-150 予定
松田純・玉井真理子		松田純・玉井真理子	シリーズ生命倫理学 第11巻 遺伝子と医療	丸善出版	東京	2013	1-256
松田純	遺伝医療と社会—パーソナルゲノムがもたらす新たな課題	松田純・玉井真理子	シリーズ生命倫理学 第11巻 遺伝子と医療	丸善出版	東京	2013	1-24

平成 24 年度 研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
斎藤加代子	脊髄性筋萎縮症0型の1例	脳と発達	Vol.44 5:	31-34	2012
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	vol.18, No.9	pp.40-43	2012/12
斎藤加代子	日本における脊髄性筋萎縮症の臨床実態調査	東京女子医科大学雑誌	;83(臨時増刊号)	E52-E57	2013
川口有美子	「前代未聞!患者団体による研究班を立ち上げて」	難病と在宅ケア	vol.18, No.1 1	pp.60-61	2013/2
荒川歩・安田裕子・サトウタツヤ	複線径路・等至性モデルの TEM図の描き方の一例	立命館人間科学研究	25	95-107	2012
Mayu Akasaka	Place and Relationship in Which Narratives of Illness are Produced: Stories from the Multiple Self.	Ars Vivendi Journal	2	22-27	2012
福田茉莉・サトウタツヤ	神経筋難病患者の Individual QoLの変容 項目自己生成型 QOL 評価法である SEIQoL-DW を用いて	質的心理学研究 (原著論文)	11	81-95	2012
松田純	生の自由を支える事前指示 ドイツにおける事前指示の法制化と医師による自殺幫助をめぐる議論のなかから	難病と在宅ケア 2012年5月号	vol.18 No.2	17-21	2012
松田純	在宅医療における医療倫理 尊厳死法と事前指示	薬局 2012年8月号	vol.63 No.9	29-35	2012
松田純	医療による願望実現	倫理学年報(日本倫理学会)	61号	64-67	2012
松田純	薬剤師の“臨床倫理”科学知と人文知の統合を、	医薬ジャーナル 編集長 VISITING (349)	Vol.48.No.1 2、2012年 12月号	150-157	2013

平成 25 年度 研究成果の刊行に関する一覧表

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
藤野陽生・齋藤利雄・井村修・松村剛・神野進	Duchenne型筋ジストロフィー児への病気の説明に関する調査	脳と発達	第45巻第1号	pp.11-16	2013年
川口有美子	「対談 死なせないための、女子会」	現代思想	41-7	P51-67	2013年5月
川口有美子	在宅で重度障害者と家族を支える介護者に臨む「待ちのケア」	看家広報『はなえみ』	84号	P1	2013年 11月25日
川口有美子 潮谷義子	「これまでの福祉」から「これからの福祉」へ 鍵は「当事者との出会い」「台所感覚」「福祉マインド」	『訪問看護と介護』	第19巻第2号	p89 - 95	2014年 2月15日
川口有美子	「モルヒネの倫理的で慎重な使用の可能性について」	『難病と在宅ケア』	Vol,20-No.13	p10-13	2014年 4月1日
川口有美子 佐渡島傭平	「地球で生きる宇宙飛行士——『宇宙兄弟』はなぜALSを描いたのか？」	SYNODOS	http://synodos.jp/info/6942		2014年 2月4日
サトウタツヤ	質的研究とHCI の豊かな接点と未来へむけて	ヒューマンインタフェース学会誌	15	35-40	2013
サトウタツヤ	QOL測定における数値化表現の本質を問う;あるいは QOLからSEIQOLへの架橋のための素描	対人援助学マガジン	12	93-137	2013
サトウタツヤ	複線径路・等至性モデル、世界を駆ける(2) - 対人援助学 & 心理学の縦横無尽(10) -	対人援助学マガジン	13	94-103	2013
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	共同対人援助モデル研究	6	71-80	2013

平成25年度 研究成果の刊行に関する一覧表

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
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),	101-102,	2013年
中井三智子	筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者に 対する難病医療専門員の支援に 関する後方視的検討 internal conflict の視点からの分析	日本難病看 護学会誌	17巻3号	229-241	2013年
松田純	事前医療指示の法制化は患者の自 律に役立つか?—ドイツや米国 などの経験から	理想	692号	78-96	2014年