

特集：保健医療分野における QOL 研究の現状

特定疾患と QOL

杉江拓也

国立保健医療科学院疫学部

QOL in Intractable Disease Patients

Takuya SUGIE

Department of Epidemiology, National Institute of Public Health

抄録

特定疾患は現在のところ原因の解明、治療方法の確立がなされていない疾患である。慢性的な経過をたどり療養生活が長期に渡ることから、QOLの向上を目指した対策が重要視されており、患者のQOLをどのように定義し、測定するかが重要である。特定疾患のQOL尺度開発には、疾患特異的尺度と特定疾患全般を捉えての尺度開発のアプローチがある。疾患特異的尺度として筋萎縮性側索硬化症（QOL）においては、ALSAQ-40またはSIP/ALS-19が代表的である。パーキンソン病においてはPDQ-39が一般的に用いられるようになってきている。また潰瘍性大腸炎・クローン病については、IBDQの適用の試みがなされている。一方、特定疾患対策が対象疾患全体を捉えての行政施策の対象となっており、疾患別にQOLを評価・測定するのではなく、特定疾患全般についてQOLを評価できる尺度が必要となる。その代表が「難病患者に共通の主観的QOL尺度」である。特定疾患における疾患の多様性や行政施策という視点を考慮しての効果的な対策の実施という側面を考えると、包括的尺度、特定疾患共通の尺度、疾患特異的尺度を研究の目的に応じて併用することが必要である。特定疾患全般を捉えてのQOL評価という点では、難病患者に共通の主観的QOL尺度が開発されているが、特定疾患共通の尺度開発の試みはあまりなされていないのが現状である。また、疾患特異的尺度についても一部の疾患に関する尺度については開発がなされているものの、日本人を対象に開発された、個別の特定疾患に対する信頼性及び妥当性が確立した疾患特異的尺度は少ないというのが現状であり、QOL尺度開発の今後の研究が期待される。特定疾患におけるQOLについて、本分野の研究の意義は、保健医療や福祉サービスが特定疾患患者のQOLを高めているのか否かを検証することにある。疾病メカニズムの解明、根治的治療の開発等疾患への科学的アプローチに加え、QOLに関する研究が一層推進されることが期待されている。

キーワード：特定疾患、難病、QOL、評価、尺度

Abstract

Intractable diseases are chronic diseases whose causes are not known. They also have not yet effective therapies. QOL of the patients with intractable diseases are recognized an important determinant of the effectiveness of the medical or welfare services since patients have to receive long time care. Although importance of quality of life is widely recognized, confusion still remains about how quality life is defined and measured. There are two approaches to develop quality of life instruments. That is to develop the scale for specific diseases or for intractable disease in general. As for amyotrophic lateral sclerosis, ALSAQ-40 and SIP/ALS-19 are becoming recognized as reliable measure. As for Parkinson's disease, PDQ-39 becomes generally used. Also, IBDQ is applied for ulcerative colitis and Crohn's disease. On the other hand, intractable disease control measures are dealt with for administrative policy which takes the whole object diseases. In addition to disease specific measures and comprehensive measures, QOL instrument which are designed to evaluate not only specific disease but also intractable diseases in general is necessary. One of the scales for evaluating quality of life common to patients with intractable diseases is "a scale for subjective QOL common to patients with intractable diseases".

It is necessary to use a comprehensive scale, disease specific scale and the scale which is common to the intractable diseases according to the purpose of the research since intractable diseases include various diseases with different social background. Further researches are expected to develop the QOL instruments for each disease and intractable diseases in general. Although evaluation of QOL is highlighted in this article, our interest is if the medical or welfare program is effective for intractable disease patients. Besides the research of disease mechanism and treatment measures, QOL research in intractable disease is expected to be promoted and enhanced.

Keywords: intractable diseases, QOL, assessment, measure

1. はじめに

「特定疾患」は、我が国において稀少難知性疾患の調査研究事業の対象疾病を指すいわば行政用語であり、しばしば「難病」と同義語として用いられる。難病は一般にいわゆる“不治の病”としてとらえられることが多く、その時代の医学的水準や社会的背景によりその概念が変わるが、現在の広義の難病の定義は昭和 47 年の「難病対策要綱」に基づき表 1 の 2 つの疾患群をまとめて述べるものとして用いられ現在に至っている¹⁾。すなわち、治療方法が確立していない、原因も必ずしも解明されていないような、患者の立場からも身体的、精神的に加え経済的、社会的も負担となるような疾患を難病とするという医学的観点からの考え方と、それに加えて、治療方法が確立もしくは開発されている疾患であっても、治療の開始時期が遅れたりその他の理由から病気が慢性化した場合、障害を残して社会復帰が極度に困難もしくは不可能となったり介護等により家族への負担が著しい疾患についても難病と捉えるという社会的観点からの考え方である。このうち「原因不明、治療方法未開発であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病」に属する稀少難知性疾患が特定疾患であり、狭義の難病である¹⁾。

特定疾患は平成 15 年 10 月現在 121 の疾患が指定され、1) 調査研究の推進、2) 医療施設等の整備、3) 医療費の自己負担の軽減、4) 地域における保健医療福祉の充実・連携、5) Quality of Life (以下、「QOL」) の向上を目指した福祉施策の推進の 5 つの柱で対策が推進されており、このうち 45 疾患について、診断基準が一応確立し、かつ難治度、重症度が高く患者数が比較的少ないため、公費負担の方法をとらないと原因の究明、治療方法の開発等に困難をきたすおそれのある疾患として公費負担医療の対象となっている²⁾ (表 2)。

特定疾患患者においても、身体障害者等福祉施策の対象となる状態にある者は、制度上の福祉サービスを受けることができるが、多くの特定疾患患者は症状の変動が見られる等の理由で対象となっていない²⁾。しかしながら特定疾患患者が社会生活や日常生活上の制限を受けている現実を考えれば、福祉対策を推進し、患者や家族の QOL を向上することが重要である。

本稿においては、QOL 研究について特に特定疾患患者の QOL 評価に焦点を当てて研究の動向について述べる。

表 1 難病の概念 (文献 1) より引用)

難病対策として取り上げる疾患の範囲	疾患例
原因不明、治療方法未確立であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病	ベーチェット病 重症筋無力症 再生不良性貧血 悪性関節リウマチ
経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず介護等に著しく人手を要するために家庭の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病	小児がん 小児慢性腎炎 ネフローゼ 小児ぜんそく 進行性筋ジストロフィー 腎不全(人工透析対象者)

表 2 特定疾患治療研究対象疾病

疾患群	特定疾患治療研究対象疾病
血液系疾患	再生不良性貧血 特発性血小板減少性紫斑病 原発性免疫不全症候群
免疫系疾患	大動脈炎症候群(高動脈炎) バージャー病 結節性動脈周囲炎(結節性多発動脈炎) ウェゲナー肉芽腫症 悪性関節リウマチ 全身性エリトマトーデス 多発性筋炎・皮膚筋炎 ベーチェット病
代謝系疾患	アミロイドーシス
神経・筋疾患	プリオン病 ①クロイツフェルト・ヤコブ病 ②ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー ③致死性家族性不眠症 亜急性硬化性全脳炎 脊髄小脳変性症 パーキンソン病関連疾患 ①進行性核上性麻痺 ②大脳皮質基底核変性症 ③パーキンソン病 筋萎縮性側索硬化症 多系統萎縮症 ①線条体黒質変性症 ②オリブ橋小脳萎縮症 ③シャイ・ドレーガー症候群 副腎白質ジストロフィー 多発性硬化症 重症筋無力症 ハンチントン病 モヤモヤ病(ウイルス動脈輪閉塞症) ライソゾーム病(ファブリー病を除く)
視覚系疾患	網膜色素変性症
循環器系疾患	特発性拡張型(うっ血型)心筋症 ライソゾーム病(ファブリー病)
呼吸器系疾患	特発性間質性肺炎 サルコイドーシス 原発性肺高血圧症 特発性慢性肺血栓塞栓症
消化器系疾患	潰瘍性大腸炎 クローン病 原発性胆汁性肝硬変 難治性の肝炎のうち劇症肝炎 バット・キアリ症候群 重症急性膵炎
皮膚・結合組織疾患	表皮水疱症 嚢胞性乾癬 天疱瘡 強皮症 神経繊維腫症 1 型(レックリングハウゼン病) 神経繊維腫症 2 型 混合性結合組織病
骨・関節系疾患	後縦靭帯骨化症 特発性大腿骨頭壊死症 広範脊柱管狭窄症
スモン	スモン

2. 特定疾患対策における QOL の意義

特定疾患の患者数の全体像については、その把握が難しく、種々の試みがなされている¹⁾。その一つが治療研究事業の一環として医療費の公費負担が行われている 45 疾患の医療受給者証の交付件数であり、図 1 に示すとおり増加傾向に

あり、特定疾患対策の対象者が増えているのが現状であり、適切かつ効果的な対策が望まれている。特定疾患については、慢性的な経過をたどることに加え、療養生活が長期にわたる。食事、歩行、排泄、コミュニケーション等に多様な障害を生じ、日常生活に大きな制約を受ける³⁾。治療面においても例えば筋萎縮性側索硬化症患者において呼吸筋麻痺などにより呼吸不全が出現してくると、人口呼吸器による補助呼吸が必要となる等患者自身の意に反した処置が必要となる場合もある。身体面での制約に加え、精神的苦痛も強く、患者のみならず家族にとっての負担も大きいものとなっている。こうした点からも、患者及び家族の苦しみを緩和すべく、日常生活上の様々な工夫に加え、福祉施策を含む公的サービスの充実が必要とされる。厚生労働省も特定疾患患者の QOL の向上を目指した福祉施策の推進に力を入れており、在宅で療養している特定疾患患者に対しての支援事業を実施している²⁾。

QOL に関する研究が進められてきた背景の一つに医療行為、保健・福祉対策の結果（アウトカム）の評価における、患者の主観的な評価指標の重要性の高まりがある。医学、疫学研究においては定義が明確であり、客観的に測定が可能な、罹患率、有病率、死亡率等の指標が一般に用いられてきているが、こうした指標は慢性疾患患者や長期の在宅医療患者等における医療、福祉の評価には不十分な面があり、新たなアウトカム指標として QOL が重要視されてきている^{4,7)}。特定疾患は慢性的経過をたどり、治療方法が未開発であるという特徴を持つ。このため、従来のアウトカム指標では対策の評価が十分に行えず特定疾患対策における医療、福祉サービス、施策の評価を適切に行うという観点からも、従来の評価手法に加え、患者の QOL の向上とそのための QOL 評価という視点からの研究、対策の実施が有効であると考えられる。

ここで問題となるのが特定疾患患者の QOL の改善、向上とは具体的に何を意味するのかである。QOL は生活の質、生命の質と訳されることが多い。健康に関連した QOL の定義の仕方には様々あろうが、その概念において主観的な幸福感や満足感は重要な要素である⁸⁾。特定疾患患者においても、生きる意義、意味というものは患者それぞれに異なり、また人生のどの年代にあるのか、罹病までの人生にどのような価値を見いだしているのかなどでも異なるため、その概念は個人的な要因が非常に強いものでもある。客観的 QOL の好転、たとえば病状の改善、療養環境の改善、家族交流や趣味活動の活性化がもたらされても必ずしも患者の主観的向上につながらない場合もある⁹⁾。ADL との関連からも ALS 患者において、身体機能の低下と QOL には関係は見られないとの報告もなされている¹⁰⁾。また、慢性疾患においては患者自身が疾患を心理的に受容していくことも考えられ⁴⁾、こうした点において QOL を評価する難しさがある。

3. 特定疾患の QOL 評価の動向

特定疾患に限らず保健医療分野における対策の結果の評価方法の一つとして QOL を用いる場合、QOL をどのように定義し、どのような方法で測定するかということが重要となる¹¹⁾。

健康に関連する QOL については、健康全般、疾患群、疾患別の尺度の開発及び評価、医療行為と QOL 改善、福祉上の対策と QOL の改善等様々なアプローチで研究が行われている。こうした QOL 研究の動向について、Gill らは、医学論文において QOL 測定がどの程度適切に行われているかを明らかにするべく、QOL に関連する用語をキーワードとしている研究論文を検索し、その結果について、調査者が QOL を概念的に明確に定義しているものは 15%、測定対象を明確に定義していたものは 47%、調査に用いた QOL 尺度の選

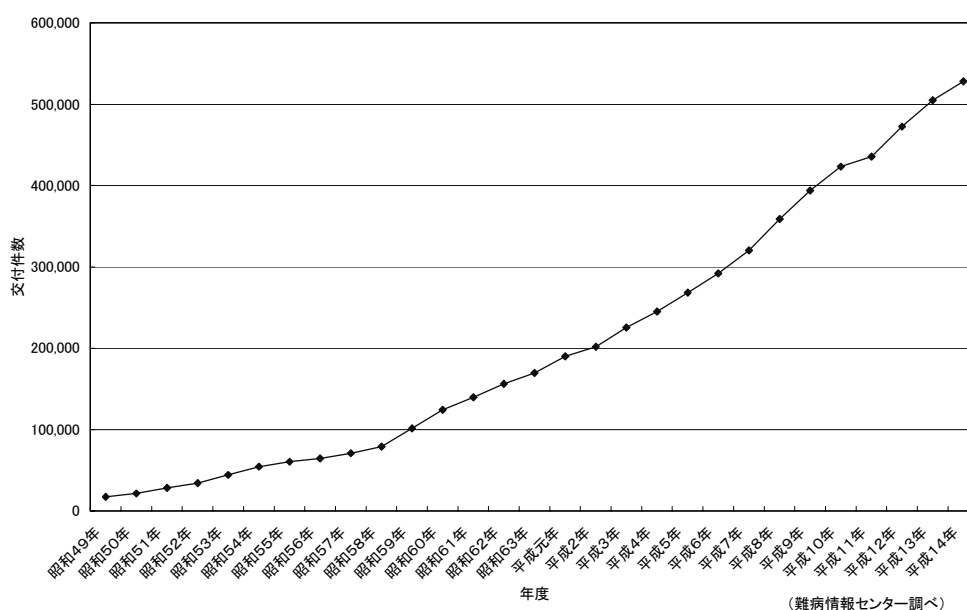


図1 特定疾患医療受給者症交付件数

定理由を明らかにしていたものは 38%にすぎないとし、専門家により開発された、患者自身の意見に基づき測定される適切な尺度により QOL は測定されるべきことを指摘している¹²⁾。健康関連 QOL の開発には本特集の他の執筆者も論ずるように多くの取り組みがなされており、特定疾患においても、QOL 評価尺度の開発の試みが続けられている。箕輪は、特定疾患の QOL 評価について現実的には、①単項目尺度(満足感、受容、幸福感等を単刀直入に 1 項目で問うもの)、②老人向けに開発されたものの利用、③独自に作成したものをを用いた報告が多かったことを指摘している¹³⁾。QOL を測定する尺度を開発する際には一定の科学的な手順が要求され、特に尺度の信頼性と妥当性の検討が不可欠となる。特定疾患においてもこうした科学的な手法をベースに包括的尺度の開発と個別の疾患の患者への適用というアプローチに加え、特定疾患に特異的な QOL 尺度の開発が進められている。特定疾患の QOL 尺度開発については、大きく二つの方向性に分けられる。すなわち、疾患別の QOL 評価尺度開発と特定疾患全般を捉えての QOL 評価尺度の開発である。以下、疾患別の QOL 評価について数疾患をとりあげ、その尺度開発の動向を述べるとともに、特定疾患全般の QOL 評価尺度の開発について記載する。

(1) 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の QOL 評価

本症は、一次運動ニューロン(上位運動ニューロン)と二次運動ニューロン(下位運動ニューロン)が選択的にかつ進行性に变性消失していく原因不明の疾患である。症状は、筋萎縮と筋力低下が主体で、病期が進行すると上肢の機能障害、歩行障害、構音障害、嚥下障害などが生じ発症から数年以内に呼吸不全が出現する。延命には人工呼吸器による補助呼吸が必要となる^{1,14)}。QOL との関係では携帯型会話補助装置の開発等運動障害を改善することによる QOL 向上の試み¹⁵⁾等も進められている。

ALS の QOL 評価については、全般的尺度例えば MOS-Short Form 36 (SF-36)、Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting (SEIQoL-DW)^{16,17)}や全般的尺度である Sickness Impact Profile(SIP)に改良を加え準用した SIP/ALS-19^{16,18)}などが用いられることが多い。

ALS に特異的な QOL 評価尺度としては、the Forty Item ALS Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)がある。これは、飲食、コミュニケーション、ADL/独立性、身体活動性、感情機能の 5 領域について、40 の質問から ALS 患者の QOL を評価しようというものであり妥当性も確認されている¹⁹⁻²²⁾(表 3)。この簡略版として ALSAQ-5 も用いられるようになってきている^{21,22)}。

一方これらの尺度に関する課題も指摘されている。SEIQoL-DW については、既存の健康関連 QOL 尺度ではダイナミックに変化する患者の価値観や患者の主観的な QOL を評価することはできず、例えば入退院前後の QOL の変更を捉えるのに有効であるとの指摘がある²³⁾。また ALSAQ-40

表 3 ALSAQ-40 (文献 22) より引用)

Physical mobility	
1	Difficulty walking short distance
2	Fallen while walking
3	Stumbled or tripped while walking
4	Lost balance while walking
5	Concentrate when walking
6	Tired when walking
7	Pains in legs while walking
8	Difficulty going up and down the stairs
9	Difficulty standing up
10	Difficulty getting up out of chairs
ADL/independence	
11	Difficulty using arms and hands
12	Difficulty turning and moving in bed
13	Difficulty picking things up
14	Difficulty holding books/turning pages
15	Difficulty writing clearly
16	Difficulty doing jobs around the house
17	Difficulty feeding myself
18	Difficulty combing hair
19	Difficulty getting dressed
20	Difficulty washing at hand basin
Eating and drinking	
21	Difficulty swallowing
22	Difficulty eating solid foods
23	Difficulty drinking liquids
Communication	
24	Difficulty participating in conversation
25	Speech not easy to understand
26	Slurred or stuttered when speaking
27	Have to talk slowly
28	Talked less than I usually do
29	Frustrated by speech
30	Felt self conscious about speech
Emotional functioning	
31	Felt lonely
32	Felt bored
33	Felt embarrassed in social situation
34	Felt hopeless about future
35	Worried that I was burden to others
36	Wondered why I kept going
37	Felt angry because of the disease
38	Felt depressed
39	Worried how disease will effect future
40	Felt as if I had no freedom

については、身体機能を主に捉えておりその他の側面を考慮すべきであることや²⁴⁾、religious な要素を重要視する指摘もあり²⁵⁾、ALS 患者の特異的な QOL 評価尺度についてはさらなる議論と検討が期待されているところである。

我が国における ALS の QOL 評価については、日本神経学会が本症に関する治療ガイドラインを策定しており、その中で本症の QOL 評価についても記載している。同ガイドライ

ンにおいては、SIP/ALS-19 又は ALSAQ-40 (あるいは ALSAQ-5) の使用を推奨しているが、妥当性の評価はさらに必要としている²⁶⁾。

(2) パーキンソン病の QOL 評価

パーキンソン病は、黒質神経細胞の変性を主体とする進行性変性疾患である。症状として振戦、筋固縮、無動、寡動、姿勢・歩行障害を特徴とする。神経細胞変性の原因は現在までのところ確定されていない¹⁾。本疾患については、運動機能の改善に治療の主眼がおかれることが多い。本疾患については、平成 14 年度の特定疾患医療受給者証の対象疾病のうち交付件数が 66,041 と多い²⁾。Fukunaga らは在宅における療養が患者の QOL 改善に有用であることを指摘している²⁷⁾。

パーキンソン病に特異的な QOL 評価尺度として、the 39-item Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39)²⁸⁻³¹⁾ と the Parkinson Disease Quality Life (PDQL) が代表的である³²⁾。Damiano らは、本疾患に関する文献、専門家・患者の意見をもとに、本疾患に関する領域を 12 挙げ、PDQ-39 と PDQL との関連を調べた結果、PDQ-39 については、self-image と sexual-function 以外は、また、PDQL については、eating と role function 以外はカバーしているとしている³²⁾。PDQ-39 は、mobility, ADL, emotional well-being, stigma, social support, cognitions, communication 及び bodily discomfort の 8 の側面から測定する³⁰⁾。Schrag らはこの尺度を用いてパーキンソン病患者の QOL 評価を行い、抑うつ、不安定姿勢、認知力の低下が QOL に影響を及ぼすことを指摘している³³⁾。河本らは、日本語版 PDQ-39 を作成し、日本人への適用の妥当性を検討し、内的整合性や妥当性を有するとしている³⁴⁾。

(3) 潰瘍性大腸炎・クローン病

潰瘍性大腸炎は、主として粘膜を侵し、しばしばびらんや潰瘍を形成する原因不明の大腸のびまん性非特異性炎症である。多くの患者は再燃と緩解を繰り返すことから長期間の医学管理が必要となる。クローン病は原因不明で、主として若年者にみられ、潰瘍や線維化を伴う肉芽腫性炎症性病変からなり、消化管のどの部位にも起こりうる。消化管以外（特に皮膚）にも病変が起こることがある¹⁾。両疾患共通して頻回の下痢や食事制限等日常生活に多大な影響を与える。また両疾患の特徴として若年者における発症が多いことであり、青年期の生活様式に多大な制限を与える。

消化器疾患の QOL 評価には消化器症状全般について患者の QOL を評価する Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS) がある。GSRS は 15 の質問に対する回答から酸逆流、腹痛、消化不良、下痢、便秘の 5 つの消化器症状のサブグループに分類し、患者の QOL を測定するものである。信頼性、妥当性を確認した日本語版も開発されている³⁵⁾。潰瘍性大腸炎及びクローン病に特異的な QOL 尺度としては、Inflammatory Bowel Disease Questionnaire (IBDQ) が

ある^{36,37)}。この日本語版³⁸⁾については改変が加えられ、信頼性及び妥当性が確認されている。これは、腹部症状 8 項目、全身症状 3 項目、精神状態 9 項目、社会活動 5 項目と性行動 4 項目、計 29 項目に加え、患者の主観的 QOL を評価するため最近 1 ヶ月の日常生活の満足度、就業・修学状況について評価が行われる。IBDQ については、急性期で症状が急激に改善していく段階の把握には適しているが、安定期の患者が直面する機能的問題を包括できない点が問題であるとの指摘もある⁵⁾。また、症状による直接的影響と、社会的・精神的影響を質問において分けていない点も問題点として挙げられている。

(4) 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度

特定疾患患者の QOL を評価する意義について箕輪は、保健医療や福祉サービスが、難病患者の病状や ADL を改善することによって QOL をも高めているのか否かを検証することにあるとしている¹⁸⁾。健康関連 QOL 尺度には包括的尺度と疾患特異的尺度があるが、包括的尺度はある疾患に特有の症状を測定する際には疾患特異的尺度に比較して情報量が少なくなり、また、包括的尺度は経時的な健康状態の変化に対する感度が疾患特異的尺度に比較して低くなることが多い等の問題点がある⁸⁾。特定疾患対策が対象疾患全体を捉えての行政施策の対象となっており、疾患別に QOL を評価・測定するのみではなく、特定疾患全般を対象に QOL を評価できる尺度が必要となる。

特定疾患に関する QOL 尺度については、前述のような疾患別のほか、神経難病等疾患群別の開発の取り組みがなされている^{39,40)}。これに加え、特定疾患に共通した QOL 尺度の開発もなされており、その代表が、「難病患者に共通の主観的 QOL 尺度」である。この尺度は、特定疾患が疾患ごとに ADL や重症度が異なることから、疾患に特有な部分を除き、

表 4 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度 (文献 41) より引用)

あなたご自身の現在のお気持ちについてうかがいます。以下の質問それぞれについて、あてはまる番号に○印をつけてください。自身の思ったままを素直にお答えください。			
(1) 毎日の生活が楽しいですか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(2) まわりの人があなたの病気をどのように思っているかになりますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(3) あなたは今の自分を好きですか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(4) 将来に希望がありますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(5) 病気に対するまわりの人の偏見を感じますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(6) 毎日の生活に張り合いを感じていますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(7) あなたは生きる目標をもっていますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(8) 急に具合が悪くならないかと、いつも心配していますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない
(9) あなたは今いきいきしていると感じますか	1. はい	2. いいえ	3. どちらともいえない

得点については、質問(2)、(5)、(8)は(1, 2, 3)→(0, 2, 1)、それ以外の質問は(1, 2, 3)→(2, 0, 1)と変換を行い、質問(1)～(9)までを合計する。

特定疾患に共通と考えられる主観的 QOL を指標として用い、信頼性及び妥当性が認められたものとして開発されている^{41,42)} (表 4)。この尺度を用いて特定疾患別の QOL 評価が行われ、重症筋無力症、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳縮成症及びパーキンソン病についてスコアが低いことが報告されており⁴³⁾、また、潰瘍性大腸炎及びクローン病患者の QOL に関連する要因の研究⁴⁴⁾等がなされている。

4. 今後の課題

特定疾患の定義については既に述べたとおりであり、対策が行政施策の一環であることもあり、多様な疾患を含み、ADL についても症状の進行度により大きく異なる。また疾患によっては社会的差別扱いの体験を患者が有していたり、スモン等疾患の成因に社会的要因を有する疾患がある等 QOL 評価への反映を難しくする要素も包含している。

個別の疾患または疾患群に対する介入効果の測定には、研究目的によって包括的尺度に加えて疾患特異的尺度を併用する場合が多い⁸⁾。特定疾患においても疾患の多様性とその一方で特定疾患全般についての行政施策としての効果的な対策の実施という側面があることを考えると、包括的尺度、特定疾患共通の尺度、疾患特異的尺度を研究の目的に応じて併用することが必要である。特定疾患全般を捉えての QOL 評価という点では、難病患者に共通の主観的 QOL 尺度が開発されているが、特定疾患共通の尺度開発の試みはあまりなされていないのが現状である。また、疾患特異的尺度についても一部の疾患に関する尺度については開発がなされているものの、日本人を対象に開発された、個別の特定疾患に対する信頼性及び妥当性が確立した疾患特異的尺度は少ないというのが現状である。QOL 尺度開発の今後の研究が期待される。

また、特定疾患における QOL の評価の意義とその適切な方法の普及についても今後の課題である。中山らは、我が国の論文の 1% 以上が何らかの形で QOL に言及しているものの、定義を定めた上で定量的に QOL を測定しようと言う論文は少数であり、QOL は多くの場合一種のスローガンとして用いられていることを指摘している⁴⁵⁾。患者個人レベルでの QOL 改善の評価という関心は現場において強いと思われるが、現在開発されている QOL 尺度の限界の一つとして、尺度の開発自体が群間比較を前提にしていることから、医療、福祉サービスの現場における個人応用は困難なのが現状である⁵⁾。しかしながら、地域の対策等において QOL 尺度を用いた施策・対策の実施がなされている例も多くないのが現状である。効果的な特定疾患対策を推進する上で概念としての QOL を論ずるのみならず、実際に QOL を評価し、治療、福祉サービス、体制・環境整備等により QOL が改善したのかを判断することが期待される。そのためには、特定疾患対策に従事する者が QOL に対して関心を持ち、適切な QOL 尺度を用いての研究や対策を推進していくことも今後の課題である。

Evidenced Based Medicine (EBM) の重要性が医療現場

では言われている。EBM の実践における 4 段階のステップにおいては、まず臨床上の疑問を抽出し、次に外的根拠としての情報を検索し、その情報の質 (妥当性) を吟味した上で、判断と適用を行う。特定疾患対策においても、こうした手順は有効であると考えられる。この際 evidence へのアクセスとその質が問題となる。慢性的経過をたどり、現時点で治療方法が未開発であることを考慮すると、今後ますます特定疾患の QOL に関する研究、対策が進められていくと期待するが特定疾患対策における科学的根拠性をより高めるためにも、QOL 評価尺度の開発に平行して、尺度を用いた対策の評価に関する研究の成果を積極的に蓄積していくことが望まれる。

5. おわりに

特定疾患における QOL について、特に評価尺度の点に注目し、研究の動向について述べたが、本分野の研究の意義は、保健医療や福祉サービスが特定疾患患者の QOL を高めているのか否かを検証することにある。疾病メカニズムの解明、根治的治療の開発等疾患への科学的アプローチに加え、QOL に関する研究が一層推進されることが期待されていると言える。

文献

- 1) 大野良之, 田中平三, 中谷比呂樹, 他. 難病の最新情報. 東京: 南山堂; 2000.
- 2) 財団法人厚生統計協会. 国民衛生の動向 2004 年. 2004; 151-5.
- 3) 財団法人日本公衆衛生協会. 衛生行政大要改訂第 20 版. 東京: 財団法人日本公衆衛生協会; 2004.
- 4) I. グッゲンムース・ホルツマン, K. ブルームフィールド, H. プレナー, 他. QOL その概念から応用まで. 東京: シュプリンガー・フェアラーク東京; 1996.
- 5) 池上直己, 福原俊一, 下妻晃二郎, 他. 臨床のための QOL 評価ハンドブック. 東京: 医学書院; 2001.
- 6) Hughes SL, Weaver FM, Giobbie-Hurder A, et al. Effectiveness of team-managed home-based primary care: a randomized multicenter trial. JAMA 2000; 284(22): 2877-85.
- 7) Cassileth BR, Lusk EJ, Strouse TB, Miller DS, et al. Psychosocial status in chronic illness. A comparative analysis of six diagnostic groups. N Engl J Med. 1984; 311(8): 506-11.
- 8) Muldoon MF, Berger SD, Flory JD, et al. What are quality of life measurements measuring?. BMJ 1998; 316: 542-5.
- 9) 厚生省精神・神経疾患研究委託費筋ジストロフィー患者の QOL の向上に関する総合研究班. 筋強直性ジストロフィーの治療とケア. 東京: 医学書院; 2000.
- 10) Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, et al. Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. Neurology 2001; 56: 442-4.
- 11) Leplege A, Hunt S. The problem of quality of life in medicine. JAMA 1997; 278(1): 47-50.
- 12) Gill T, Feinstein A, et al. A critical appraisal of the quality of quality of life measurement. JAMA 1994; 272(8): 619-26.
- 13) 養輪眞澄. 難病患者 QOL 評価の動向. 萬代隆, 日野原重明, 編. Quality of Life 医療新次元の創造. 東京: メディカルレビュー

- 社；1996. p.148-57.
- 14) Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001; 344(22): 1688-700.
 - 15) 中嶋孝, 主任研究者. 臨床における携帯型会話補助装置の有用性の検討. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患の生活の質 (Quality of Life) の向上に資するケアの在り方に関する研究」平成 15 年度総括・分担研究報告書；2004. p.154-5.
 - 16) Miller RG, Anderson FA, Bradley WG, et al. The ALS Patients Care Database: Goals, design, and early results. *Neurology* 2000; 54: 53-7.
 - 17) Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Patients' assessment of quality of life instruments: a randomized study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001; 191: 103-9.
 - 18) McGuire D, Garrison L, Armon C, et al. A brief quality-of-life measures for ALS clinical trials based on subject of items from the sickness impact profile. The Syntex-Synergen ALS/CNTF Study Group. *J Neurol Sci* 1997; 152 Suppl 1: S18-22.
 - 19) Jenkinson C, Fitzpatrick R, Bannan C, et al. Development and validation of a short measure health status for individual with amyotrophic lateral sclerosis/ motorneurone disease: ALSAQ-40. *J Neurol* 1999; 246 Suppl 3: III 16-21.
 - 20) Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, et al. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J Neurol Sci* 2000; 180: 94-100.
 - 21) Jenkinson C, Fitzpatrick R. Reduced item set for the amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire: development and validation of the ALSAQ^5. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 70-3.
 - 22) Jenkinson C, Narquist JM, Fitzpatrick R. Deriving summary indices of health status from the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaires (ALSAQ-40 and ALSAQ-5). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 242-5.
 - 23) 中嶋孝. ALS 患者の QOL を高める支援のための主観的 QOL 調査. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患の生活の質 (Quality of Life) の向上に資するケアの在り方に関する研究」(主任研究者: 中嶋孝.) 平成 15 年度総括・分担研究報告書；2004. p.28-39.
 - 24) Simmons Z, Bremer A, Robbins RA, et al. Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 2000; 55: 388-92.
 - 25) Walsh SM, Bremer BA, Felgoise SH, et al. Religiousness is related to quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2003; 60(9): 1527-9.
 - 26) 日本神経学会. 日本神経学会ガイドライン ALS 治療ガイドライン 2002. *臨床神経学* 2002; 42(7): 670-719.
 - 27) Fukunaga H, Kasai T, Yoshidome H. Clinical finding, status of care, comprehensive quality of life, daily life therapy and treatment at home in patients with Parkinson's disease. *Eur Neurol* 1997; 38 Suppl 2: 64-9.
 - 28) Peto V, Jenkinson C, Fitzpatrick R. PDQ-39: a review of the development, validation and application of a Parkinson's disease quality of life questionnaire and its association measures. *J Neurol* 1998; 245 Suppl 1: S10-S14.
 - 29) Matrinez MP, Frades B, Jimenez FJ, et al. The PDQ-39 Spanish version: reliability and correlation with the short-form health survey (SF-36). *Neurologia* 1999; 14(4): 159-63.
 - 30) Peto V, Jenkinson C, Fitzpatrick R. Determining minimally important difference for the PDQ-39 Parkinson's disease questionnaire. *Age and Aging* 2001; 30: 299-302.
 - 31) Damiano AM, McGrath MM, Willian MK, et al. Evaluation of measurement strategy for Parkinson's disease: assessing patient health-related quality of life. *Qual Life Res* 2000; 9(1): 87-100.
 - 32) Damiano AM, Snyder C, Strausser B, et al. A review of health-related quality-of-life concepts and measures for Parkinson's disease. *Qual Life Res* 1999; 8(3): 235-43.
 - 33) Schrag A, Jahanshahi M, Quinn N. What contributes to quality of life in patients with Parkinson's disease?. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 308-12.
 - 34) 河本純子, 大生定義, 長岡正範, 他. 日本人における Parkinson's Disease Questionnaire-39 (PDQ-39) の信頼性評価. *臨床神経学* 2003; 43(3): 71-6.
 - 35) 本郷道夫, 福原俊一, Joseph Green. 消化器領域における QOL -日本語版 GSRs による QOL 評価-. *診断と臨床* 1999; 87(4): 731-6.
 - 36) Guyatt G, Mitchell A, Irvine EJ, et al. A new measure of health status for clinical trials in inflammatory bowel disease. *Gastroenterology* 1989; 96(3): 804-10.
 - 37) Irvine EJ, Feagan B, Rothen J, et al. Quality of Life: A valid and reliable measure of therapeutic efficacy in the treatment of inflammatory bowel disease. Canadian Crohn's Replace Prevention Trial Study Group. *Gastroenterology* 1994; 106(2): 287-96.
 - 38) Iwao Y, Sakurai T, Hibi T, et al. Reliability, validity, and responsiveness of the Japanese version of the Inflammatory Bowel Disease Questionnaire. *J Gastroenterol* 2003; 38(12): 1138-43.
 - 39) 星野明子, 篠崎育子, 信野佐千子, 他. 神経難病患者の quality of life 評価尺度の開発. *日本公衆衛生雑誌* 1995; 42(12): 1069-82.
 - 40) 飯塚俊子, 尾形由起子, 箕輪眞澄, 他. 神経難病患者の主観的 QOL に対する ADL の影響についての追跡調査. *日本公衆衛生雑誌* 1999; 46(8): 595-603.
 - 41) 川南勝彦, 藤田利治, 箕輪眞澄, 他. 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度の開発. *日本公衆衛生雑誌* 2000; 47(12): 990-1003.
 - 42) 川南勝彦. 難病患者に共通の主観的 QOL 尺度の検討と基準関連妥当性. *順天堂医学* 2003; 48(4): 484-94.
 - 43) 川南勝彦, 箕輪眞澄, 新城正紀, 他. 難病患者の地域ベース・コーホート研究: ベースライン調査結果 (QOL と保健福祉サービス). *厚生省の指標* 2001; 48(7): 1-8.
 - 44) 大隅牧子, 前川厚子, 神里みどり, 他. 炎症性腸疾患患者の主観的 QOL に関する研究. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「特定疾患の疫学に関する研究」平成 15 年度総括・分担研究報告書；2004. p.130-6.
 - 45) 中山健夫, 田中平三, 野地有子. 我が国における「QOL 研究」の動向. 厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班平成 7 年度研究業績集；1996. p.310-3.