

令和 5 年 6 月 24 日現在

機関番号：30101

研究種目：若手研究

研究期間：2018～2022

課題番号：18K17613

研究課題名（和文）地域における新規指定難病患者のニーズと生活支援、保健指導のあり方に関する研究

研究課題名（英文）Analysis of needs of newly designated "nanbyo", specific diseases patients in the community, living support and health guidance

研究代表者

羽原 美奈子（HABARA, MINAKO）

旭川大学・保健福祉学部・教授

研究者番号：30279434

交付決定額（研究期間全体）：（直接経費） 2,600,000円

研究成果の概要（和文）：難病法施行後の新規指定難病患者の実態とニーズ、生活上の課題を探り、患者へのかかり方と保健指導のありかたを検討することを目的とした。北海道の指定難病患者の動向として、新規の医療費受給者証所持者は増加している。しかし難病法以前から医療費受給対象であった特定疾患申請者は減少していた。新規申請者の内訳は、自己免疫疾患と遺伝性素因疾患で半数を占めた。新型コロナウイルス感染症が難病患者にもたらす影響を質問紙調査した。QOL評価上は低値ではなかったが、難病患者の9割はコロナ感染に関しリスクや不安を感じていた。このことから難病患者に対し、医療者や看護者からの感染予防に関する保健指導介入の必要性と重要性が示された。

研究成果の学術的意義や社会的意義

昭和47年につくられた難病対策要綱から約40年の時を経て、2015年には「難病の患者に対する医療に関する法律（難病法）」が成立、施行された。難病対策は変遷し難病研究もまた進んでいるが、法成立以降の難病患者の動向や生活状況全般は公の知るところとなっていない。さらに2019年には、戦後始まって以来の公衆衛生上の課題とまで言われる新型コロナウイルス感染症（COVID-19）が日本でも感染拡大し猛威をふるった。こうした未曾有の感染症流行は、難病患者の生活にどう影響を及ぼしたか、さらにそこへの保健指導の在り方など検討し、今後の難病対策に備えることが社会的に見て重要、かつ有意義であると考えられる。

研究成果の概要（英文）：This study aims to identify the conditions, needs, and issues in the daily lives of patients with newly designated intractable diseases after the Intractable Disease Act was adopted, and to examine how to interact with patients and how health guidance should be provided. Among patients with designated intractable diseases in Hokkaido, the number of people issued a medical care beneficiary certificate increased while that of applicants for certificates for specific disease treatment who had been covered by the medical benefits before the new act decreased. Half of the new applicants were with autoimmune diseases and genetic predispositions. A questionnaire survey was conducted with intractable disease patients. The quality of life was not low but 90% of patients felt risks and anxiety about COVID-19 infections. This suggests the necessity and importance of health guidance on prevention of transmission by healthcare professionals for patients with intractable diseases.

研究分野：地域・高齢者保健 難病保健

キーワード：指定難病 ニーズ 保健指導 QOL

1. 研究開始当初の背景

昭和47年から国の重点施策として組み込まれるようになった難病政策は、我が国の誇れる医療制度の一つである。しかし、『難病対策要綱』成立から30年以上が経過し、難病患者に関する対策の不備不公平さが社会的に問題となった。ついには「難病の患者に対する医療等に関する法律」が新たに成立し、2015年から施行された。この新法成立により、これまで認められなかった希少な疾患患者の認定がなされ、計330疾患(平成29年4月現在)が国の研究対策と公費負担の対象となった。厚生労働省調査研究班は、疾患の原因究明および治療方法や、在宅ケアにまつわるシステム作りおよび看護技術の検討に尽力し、神経系難病をはじめとした医療依存度の高い在宅療養者のQOL向上を視野に研究してきた。現在難病治療において、新薬の開発および再生医療など科学分野で著しく進歩と研究が進められている。たとえば、iPS細胞を用いた治療法など臨床試験がはじまり、それらが難病患者に大きな期待と希望をもたらしている。しかし、難病の種類は数多く、また対象が現在抱えている生活上の課題は、慢性長期にわたり簡単に解決を見るものではない。難病患者は医療面だけではなく精神および社会的側面からも多くの支援が要求される。必然的に看護や保健、また福祉制度の活用など、各領域からトータルに見ていく必要がある。

研究課題として、疫学的に新規の指定難病患者はどの程度地域に存在するのか、在宅でどのような生活を送っているのか、疾患の病態や特異性はどうか、難病新法の成立から5年を経過したが、はたして指定難病患者にサービスが行届きQOLの向上がもたらされているのかといった研究的問いがたてられた。

2. 研究の目的

本研究の目的は、在宅で療養している新規難病患者の実態およびニーズ調査を行い、患者の生活上の変化や課題を明らかにすることである。さらにこの結果をもとに新規難病患者へのかかわり方、相談支援方法、QOLの維持・向上に役立つ方向性といった保健指導内容の検討を行うことであった。

3. 研究の方法

第1段階：申請の上がった新規難病患者数(市、管内、道、全国)および登録数を明らかにする。第2段階：新規難病患者の生活状況を調査し、生活上の課題を身体面・精神面・社会面から明らかにする。また、患者・家族が抱く、療養上のニーズを明らかにする。第3段階：新制度が導入され、生活面では具体的に何がどのように変化したのか、QOL(生活の質)の現状と変化を明らかにする。第4段階：対象による支援内容、支援方法を検討し、よりよいケアを目指しマニュアル化する。

4. 研究の成果

第1段階

新規に指定難病として医療費受給者証を所持した上位10疾患

順位	北海道	実数(%)	新規指定難病内の割合(%)	全国	実数(%)	新規指定難病内の割合(%)
1	シェーグレン症候群	5,040	69.6	シェーグレン症候群	14,663	21.8
2	自己免疫性肝炎	720	9.9	多発性腎嚢胞	9,190	13.7
3	多発性嚢胞腎	374	5.2	一次性ネフローゼ症候群	8,798	13.1
4	IgA腎症	298	4.1	IgA腎症	8,696	13.0
5	一次性ネフローゼ症候群	260	3.6	好酸球性副鼻腔炎	6,967	10.4
6	成人スチル病	144	2.0	自己免疫性肝炎	5,304	7.9
7	好酸球性副鼻腔炎	131	1.8	筋ジストロフィー	4,020	6.0
8	好酸球性多発性血管性肉芽腫症	122	1.7	好酸球性多発性血管性肉芽腫症	3,401	5.1
9	筋ジストロフィー	99	1.4	強直性脊椎炎	3,064	4.6
10	IgG4関連疾患	59	0.8	成人スチル病	3,013	4.5
計		7,247	100.0		67,116	100.0

※ 新規指定難病医療費受給者証所持数：北海道8,313件、全国94,464件（平成30年度末）

第2段階

1) 2019年年末より新型コロナウイルス感染症の全国的感染拡大が進み、当初の研究計画を大幅に変更せざるを得

なくなった。北海道 A 市を中心に生活している難病患者療養者市民を対象に対面インタビューではなく質問紙による調査に切り替えた。2021 年 9 月～2022 年 12 月 31 日まで指定難病患者にアンケート調査を実施した。
2) 調査項目(1)基本属性(年齢・性別・家族の有無・職業の有無・疾患名・治療内容)(2)在宅医療を受けている患者の QOL 評価表(QOL-HC: QOL for patients receiving home-based medical care)(3)総合主観生活満足度(4)その他の事項 健康状態 病院受診状況 受診継続の手段 難病制度利用状況 コロナ感染不安、予防対策 ソーシャルディスタンスに伴う不利益 各種情報入手方法 就労、転職状況 コロナ流行下での生活全般 衛生材料の不足 受診・入院・面会制限 家族に関する問題 その他 (5) COVID-19 影響下における生活の困難事項および希望事項を自由記載とする。

対象数および対象者の属性および背景

市保健所窓口で対象に配布された調査票は 177 票、うち調査者の元に返信されて回収できたものは 61 票(回収率 34.5%) 北海道難病連合会より患者に郵送された調査票 136 票で、返信されたものは 55 票(回収率 40.4%)であった。うち、性別・年齢・解答の未記入など不十分な調査票 3 票を除外し、計 113 件(有効回答率 97.4%)を分析対象とした。

在宅医療を受けている人の QOL

難病患者の QOL 指標尺度として、健康関連 QOL (HRQOL ; SF-36 ,SF-8 など) や健康概念に依存しない患者の報告するアウトカム指標 SEIQoL-DW などがあげられる。特に SEIQoL-DW の活用は近年注目されているが、この評価方法は半構造化面接を伴うものであり今回コロナ禍に訪問面接でこの尺度を活用することは難しいと判断した。本質問紙調査で活用した QOL 尺度は、紙谷らが開発し、信頼性・妥当性も検証されている「在宅診療を受けている患者の QOL 評価表: QOL-HC」とした。葛谷によるとこの評価表の特徴として 年齢や認知症、生活自立度、嚥下機能、コミュニケーションによらず QOL を評価できること 4 項目であり簡便であること できる限り本人の主観的 QOL を評価するものであること 介護者による客観的評価も可能であること、などがあげられた。評価表は 4 項目の質問(質問 1「おだやかな気持ちで過ごしていますか」質問 2「現在まで充実した人生だった、と感じていますか」質問 3「話し相手になる人がいますか」質問 4「介護に関するサービスに満足していますか」で構成されている。QOL-HC は、「はい」「どちらともいえない」「いいえ」の 3 段階で回答し、それぞれ 2 点、1 点、0 点を加算するスケールであり、質問 1 から質問 4 までの合計点が低い点数ほど QOL が低いことを示す。結果は表 3 で示す通りで、最も低い質問項目は「介護に関するサービス満足度 1.10 ± 0.543 」であり、最も高い項目は「話し相手になる人あり 1.68 ± 0.607 」であった。標本 109 名(4 人無回答で除外)の総合 QOL-HC 平均得点は、 5.20 ± 1.814 点であった。

総合主観生活満足度

内閣府では「満足度・生活の質に関する調査」を実施している。調査項目として「現在の生活にどの程度満足しているか」について、0 点から 10 点の 11 段階で満足の度合いを質問し、「全く満足していない」を 0 点、「非常に満足している」を 10 点として調査を実施している。本調査において同様の内容で総合主観生活満足度を聞いた結果、分析対象者 113 名のうち 105 名より回答を得られ、 6.26 ± 2.249 点の得点を得られた。

感染拡大前に比べて不安の有無

感染拡大前に比べて不安が増しているかどうかきいた。不安あり 102 名、なし 8 名、無回答 3 名の状況であった。コロナ前と比べて増えている不安の内容を複数回答で答えてもらったが、最も多かった不安は「健康に関する不安」66 名(58.4%)「将来に対する全般的な不安」42 名(37.2%)「生活の維持、収入に関する不安」36 名(31.9%)「人間関係・社会との交流に関する不安」27 名(23.9%)「地球環境、地球規模の課題に関する不安」26 名(23%)の順であった。

感染拡大前の生活意識・行動の変化

4 項目について、「現状維持」を 0 点、「非常に良化している」を 5 点、「非常に悪化している」を -5 点で回答してもらった。

「地域のつながりや助け合いが広がっていると感じますか」は平均得点が $-0.5 \text{ 点} \pm 2.428$ 、「地球環境問題などの国際的課題への取り組みが広がっていると感じますか」平均得点 $-0.63 \text{ 点} \pm 2.774$ 、「職場・地域・行政など

の変化が進んでいると感じますか」0.17点±2.717、「自分自身の暮らしのデジタル化が進んでいると感じますか」0.99点±2.488点の状況であった。

難病患者はステロイドや免疫抑制剤使用など易感染性の治療を行っており一般よりもコロナ感染に関してのリスクや感染に対する不安が強いのではないかと思われた。これに関しては、不安が増加する理由、内容を問う質問項目で一番多かったものが、やはり「健康に関する不安」であり、この項目は66名(58.4%)もの対象が不安を増していると回答した。また、最初に尋ねた「今の健康状態」では、とても良い・良い群と、あまりよくない・良くない群が丁度半数づついる結果となった。さらに現在の健康状態を1年前ほどよくない、1年前よりはるかに悪い、といった病状の進行が進んでいる回答が45.2%いた。一方、対象の健康状態の良しあしで、不安内容やQOL、生活満足度などに違いが出ることも考えられ、今後の分析で解析を試みたい。総合QOL-HC平均得点は5.20±1.814点(満点は8点)であり、低い点数とも言いきれなかった。総合主観生活満足度も同様である。105名の対象より満足度の回答を得られ、本調査では平均得点6.26±2.249であった。この総合主観満足度の全国平均は、直近に公表された国際連合の「World Happiness Report 2019」の中で日本は世界の58位(5.886点)と示されており、これと比較すると本調査の難病患者の生活満足度は随分と高い計算となる。「World Happiness Report 2019」では、1位フィンランド(7.769点)2位デンマーク(7.6点)3位ノルウェー(7.551点)といった福祉有数国が上位を占め、本調査の難病患者の6.26点は、丁度36位イタリア(6.223点)と近い値であった。しかし、World Happiness Report 2019の値は単純集計から得られた結果ではなく、たとえば国勢調査から構成比(性別・年齢・地域)による調整を行ったあとの得点である。そのため、本調査の得点とは誤差を生じた可能性がある。

発熱時の保健指導にも影響することであるが、難病患者が発熱した場合、もともとの疾患によるものかコロナ感染によるものかの見分けがつきにくく、COVID-19感染の発見や対処が遅れるのではないかと予測していた。しかし調査結果からはちょうどその逆のパターンが示されたケースがあった。つまり、持病の悪化により受診しているにもかかわらず、病院の方はコロナと決めてかかり扱われた(本人の記載)数日で持病の難病の症状が悪化してしまったというものであった。これらの問題は医療者側の課題と患者側の課題と分けられると考える。医療者側の説明不足や患者側の認識不足があってもこのような問題が引き起こされると考えられ、十分なコミュニケーションがあれば、たとえ同じ事象であっても、患者の不満は最小になるのかもしれない。また、このような事象がでた背景には、両者の信頼関係の課題が存在するかもしれない。このようなケースを防ぐために、医療者側・保健所など保健指導を業とするものの反省をも含めた、日頃の患者の状況を押さえておきたいところである。

保健・医療・福祉に関する希望をとると必ず出てくるのが毎年の申請手続きの大変さである。医療費を取得するための書類は簡便ではなく、年々準備書類が多くなっている印象を受ける。調査対象の75%以上が簡便にしてほしいと訴え、また直接書類資料を研究者に送ってきた人もいた。その他、指定難病に関する情報が欲しいことが多くの対象の希望として出されている。今の時代は、患者自らがインターネット等を活用して自らの病を調べることはできる、また実際医療情報のほとんどが、テレビや雑誌、ネットからの情報に頼っている現実があるとのことである。しかし、医療者や看護者など身近な相談相手から、対象の疾患にあった内容で、さらに科学的根拠があり、正しい健康管理上の情報を得たいと考えるのが普通であろう。また、そうすべきではないか、と保健指導を業とする看護職は考える。

最後に家族内に感染者が出た場合、指定難病患者の介護やその後の対応を考えておく必要があるのではないかとわれ、希望の第3位にはそのことが上がっていた。

文献検討におけるCOVID-19が指定難病患者に及ぼした影響について述べる。COVID-19の感染リスクは、難病であること自体が重症化リスクには至らないことが一部の難病(IBDなど)において公表されている。免疫抑制剤等を用いて寛解状態に至っている患者は、安易に治療を中断したり減らしたりすべきではない。しかしCOVID-19罹患後の影響は難病の種類により違ってくるのであって、重症化を懸念される疾患もある。現在COVID-19と難病の関係はまだ現段階で検証の最中である。COVID-19のサイトカインストーム状態の治療に、抗リウマチ薬の使用の有効性が報告されている。PCR検査は保健所に限らず、在宅や個人でも実施していくことを推奨する。診療には適宜ICTの活用など導入し、また医療崩壊に対して医療資源の分配に関して公正で透明性ある政策が求められている。

北海道の新規指定難病の概要（上位10疾患）

	疾患名	疾患概要		難病情報センター群別分類*
		疫学	病態・症状など	
1	シェーグレン症候群	自己免疫疾患の一種。遺伝的素因、ウイルス、免疫異常、女性ホルモンの4要因が複雑に関連して発症するといわれている。推定有病率0.05%男女比1:17.4で40～60代女性に多い。	自己抗体により、涙腺・唾液腺に炎症を起こし破壊される。ドライアイ・ドライマウスを生じる。約半数に内臓障害、約3割にSLEや関節リウマチなど他の膠原病を合併。	免疫系
2	自己免疫性肝炎	発症機序が十分に解明されていないが、自己免疫機序の関与が想定される。ウイルス感染、薬物、環境因子などの何らかの誘因で、遺伝的素因を持つヒトに発症する。有病率（全国規模調査ではない）2.23/10万人。	進行性に肝障害をきたす疾患。急性肝炎様には、トランスアミナーゼ著名高値、黄疸、慢性肝炎増悪、肝硬変など。	消化器系
3	多発性嚢胞腎	我が国患者数は約30,000人と推定され、遺伝性の病気。遺伝子（PKD1、PKD2）の異常が原因。約85%が、PKD1の遺伝子変異が原因であり、PKD2よりも一般に臨床症状が重いとされ、同じ家系でも個人差が大きい。	腎臓に嚢胞がたくさんできて腎臓の働きが徐々に低下、肉眼的血尿、側腹部・背部痛、易疲労感、腹部腫脹、発熱など。腎機能低下、腎不全、将来的に透析療法が必要となる。	腎・泌尿器系
4	IgA腎症	原因不明、腎臓に沈着するIgAは血液中のIgAに由来すると考えられ、我が国疫学調査では約33,000人の患者が存在すると推定される。	腎臓糸球体にIgAというたんぱくが沈着する病気。腎生検で診断される。血尿、蛋白尿、浮腫、腎機能低下。	腎・泌尿器系
5	一次性ネフローゼ症候群	原因が病型により異なり、いずれの場合も不明確である。推定患者数約16,000人で、毎年2,200人から2,700人の患者が新たに発症している。	尿蛋白、低蛋白血症、むくみ、腎機能低下。膜性腎症や巣状分節性糸球体硬化症の場合は、透析が必要になる場合もある。	腎・泌尿器系
6	成人スチル病	子供に発症する「スチル病」によく似た症状を示し、大人（16歳以上）に発症する疾患を「成人発症スチル病」と呼ぶ。推定頻度39/100万人、男女比はやや女性に多い。リウマチを有する症例が約3%程度いる。	何らかのウイルス感染や細菌感染が契機になると考えられる。不明熱の代表的疾患。39度以上の発熱が1週間以上、関節痛が2週間以上、定型的皮疹、好中球増加を伴う白血球の増加など。	免疫系
7	好酸球性副鼻腔炎	中等症・重症患者は推定約2万人程度と言われている。原因不明であるが、吸入ステロイド剤を用いる気管支喘息、アスピリン不耐症などに発症するため、ウイルス関与の可能性もある。	両側多発性鼻茸、鼻閉と嗅覚障害。気管支喘息、アスピリン喘息を伴うことが多い。難治性中耳炎を伴うと、進行して聾にもなる。	免疫系
8	好酸球性多発性血管性肉芽腫症	原因不明、白血球の一種である好中球に対する抗体が約半数の患者に診られる。日本で現在医療機関で治療を受けている患者数はおよそ2,000人。平均年齢55歳、男女比1:7で女性に多い病気である。	体の様々な場所の細い血管に炎症（血管炎）を起こし、血液の流れを悪くし種々の臓器障害を生じる。気管支喘息の悪化、血管炎による体重減少、発熱。末梢神経障害、手足のしびれ、麻痺、出血斑などの皮膚症状、合併症として消化管出血、脳出血、心筋梗塞など重篤なものが起こることがある。	免疫系
9	筋ジストロフィー	骨格筋の壊死、再生を主病変とする遺伝性筋疾患の総称。筋ジストロフィーの有病率は人口10万人当たり17-20人程度と推測される。	骨格筋障害による運動機能障害が主である。運動機能障害以外では、呼吸機能の低下、咀嚼・嚥下・構音機能の低下、眼瞼下垂、眼球運動の障害、表情の乏しさ、拘縮・変形・骨粗鬆症、歯列不正、呼吸不全、誤嚥・栄養障害なども二次的に引き起こす。中枢神経障害、知的障害・発達障害・白内障や網膜症を合併することもある。	神経・筋系
10	IgG4関連疾患	原因不明であるが、なんらかの免疫異常がかかわっていると推測される。免疫グロブリンの一つであるIgG4が血液中で高く、臓器でIgG4分泌細胞の著しい浸潤及び強い繊維化が認められる。日本全体で約1～2万人いると推定。自己免疫性膵炎は2002年全国調査で3.6人/10万人。	いろいろな臓器（膵臓、唾液腺、涙腺、腎臓など）が腫れたり、硬くなったりする原因不明の病気。障害される臓器により症状が異なる。	免疫系

*難病情報センターでは、指定難病を15の群別に分類している。すなわち、神経・筋疾患、代謝系疾患、皮膚・結合組織疾患、免疫系疾患、循環器系疾患、血液系疾患、腎・泌尿器系疾患、骨・関節系疾患、内分泌系疾患、呼吸器系疾患、視覚系疾患、聴覚・平衡機能系疾患、消化器系疾患、染色体または遺伝子に変化を伴う疾患群、耳鼻科系疾患 である。

5. 主な発表論文等

〔雑誌論文〕 計1件（うち査読付論文 1件/うち国際共著 0件/うちオープンアクセス 0件）

1. 著者名 羽原美奈子・工藤さつき	4. 巻 35巻8号
2. 論文標題 指定難病患者の動向と保健指導	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 BIO Clinica	6. 最初と最後の頁 p.60～p.66
掲載論文のDOI（デジタルオブジェクト識別子） なし	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

〔学会発表〕 計2件（うち招待講演 1件/うち国際学会 0件）

1. 発表者名 羽原美奈子 大会長
2. 発表標題 地域包括ケアにおける難病保健活動－豊かに生きる社会づくりをめざして－
3. 学会等名 看護総合科学研究会第23回学術集会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 羽原美奈子
2. 発表標題 難病法施行以降の諸課題と展望
3. 学会等名 北海道難病連旭川支部主催難病講演会（招待講演）
4. 発表年 2019年

〔図書〕 計0件

〔産業財産権〕

〔その他〕

6. 研究組織

	氏名 (ローマ字氏名) (研究者番号)	所属研究機関・部局・職 (機関番号)	備考
研究協力者	工藤 さつき (kudou satuki)	旭川大学 (30101)	

7. 科研費を使用して開催した国際研究集会

〔国際研究集会〕 計0件

8. 本研究に関連して実施した国際共同研究の実施状況

共同研究相手国	相手方研究機関
---------	---------