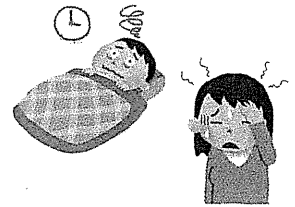


難しいと感じた点

•体調に波があり、思い通りに作業が進められません。
体調が悪い時にメールなどが届いても開くことさえ
できないこともあります。

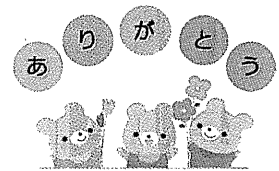


•J-RAREの会議も患者会から自分一人しか出ていないので、無理をし
て参加をしても内容が頭に入っていない状態です。



•J-RARE登録についてやアンケート調査の方法など
コンピューターに慣れていない患者さんに説明するのに
時間がかかります。いい方法があれば教えていただきたいです。

これからもよろしくお願いたします。



2015年度の報告

NPO法人PADM
(遠位型ミオパチー患者会)
代表 織田友理子



代理発表 西村由希子



2014年度QOL調査

実施期間: 2014年9月30日から11月28日まで
設問数: 304問
調査票枚数: 20ページ

有効回答数
用紙回答: 59件
Web回答: 16件

合計: 75件について解析
最終回答率は54%



前年度まとめ①

- ・Word24ページ分をPADM会員用ページに公開
- ・QOL向上のために、福祉機器を選ぶ時の参考にして欲しい。製品名や感想を等詳細に収集できた。
- ・匿名化が大きなメリットに感じた。患者団体単体の実施では心配。また、倫理審査委員会を通すなど外部組織を入れることで信用度が増し、回答者が安心する。



前年度まとめ②

- ・車椅子体圧分散クッションの調査結果には驚いた。褥瘡をさけるため、空気調整式などのが利用されていると思い込んでいたが、ホームセンターで売っているような低反発やウレタンクッションも同程度存在していたからだ。
- ・当たり前のように思うことが決して当たり前ではない。井の中の蛙大海を知らず。全体を見渡せる。見渡せることにより(結果を公表することにより)、今後はその比率が変化していくかどうかに興味深い。



前年度まとめ③

- ・自由記載では、不満等のコメント面と向かって共有しづらい悩み/心の内側を聞けて良かった。患者団体に何を求めているのか？患者団体活動の上で活動の指針となりえる。
- ・データ統計学的に収集しやすい設問にすべきだった。また、開始までの問題。年間計画、スタート時期を早めるべき。



今年度報告

- ・昨年度調査を実施して得るものがあった。ただし結果に有意差がでなかった。
- ・今年度はそれを踏まえてどのように次の調査をするかという検討に費やした。
- ・現在考えている内容記載・来年度早々には確定させ、調査を実施していく。



次年度計画

- ・介助/ヘルパー利用条件についての調査を実施したい。
- ・前年度アンケート調査で出てきた困りごと、工夫していることを中心にする。
- ・重症度と居住地域と内容を紐付けたい。



アンケート内容の例

- ・ 主たる介助者は？
- ・ 一ヶ月あたり時間数は？
- ・ ヘルパーさんは足りていますか？
- ・ ヘルパーさんとはうまくいっていますか？
- ・ ヘルパーさんを利用するにあたり、シフト管理など負担はどのくらいありますか？
- ・ ヘルパーさんにやってもらえていること、やってもらえていないこと
 - ex) ストレッチやコンタクトレンズ装着
・・・などなど。



課題

- 地域差を調査してみたいが、居住地は市区町村まで聞いてもいいものか？
→そこまで把握する意図をまとめる
- 調査結果を受けて、もう少し内容を深く聴きたい患者がいた場合、該当者に追加でアンケート協力オファーが出せるのか？
→調査票に個別ヒアリング可否チェック欄をつける？



謝辞

- 国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科
森まどか先生(医師)
- 国立精神・神経医療研究センター病院 リハビリテーション科
小林庸子先生(医師) 矢島 寛之先生(PT) 小川 順也先生(PT) 勝田 若奈先生(PT)
- 「希少難治性筋疾患に関する調査研究」班 東北大学病院 神経内科
青木正志先生(医師) 鈴木直樹先生(医師)
- NPO法人PADM 遠位型ミオパチー患者会
- J-RARE研究班メンバー



QOL調査に関する 倫理審査委員会での検討内容報告

江本 駿

NPO法人ASrid, 東京大学

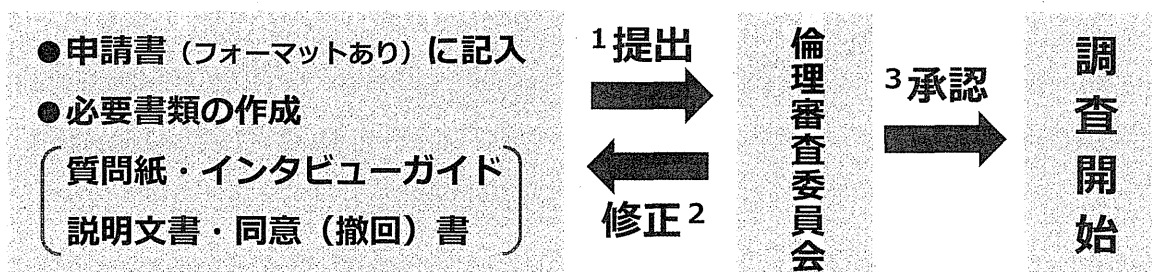
J-RARE.net

倫理申請・倫理審査

【原則】 調査は倫理委員会の承認を得てから行う

- 倫理審査は、調査参加者・研究実施者を守るもの
- 適切な研究目的と計画立案、データ収集・管理・使途、
個人情報保護、研究費の適切な運用、利益相反状態の有無 の確認
= 関連する倫理指針に基づいて調査前に申請し、承認を受ける

J-RAERの倫理申請・倫理審査のプロセス



J-RARE.net

倫理審査での検討内容

【論点1】 Web調査での同意取得の方法とシステム上の制限

【調査の実施手順・申請内容（当初）】

Web上で説明ページを読んでもらう

→ Web上で研究参加に対する同意取得をする

（同意項目にチェックを入れ、「同意ボタン」を押す）

→ 質問紙の質問項目に回答する

【倫理審査委員会からの修正コメント】

－ 本人確認の担保や同意内容の確認・保存が不十分では？

→ 同意内容にチェック後、参加者の署名入りの確認画面が表示され、本人にその確認画面の保管を促し、かつ研究者側にもタイムスタンプ入りの確認画面のコピーが送られてくる というのはどうか？

上記提案のJ-RAREへの実装は現実的に時間がかかる

倫理審査での検討内容

【論点1】 Web調査での同意取得の方法とシステム上の制限

【倫理審査委員会からの修正コメント】

－ 本人確認の担保や同意内容の確認・保存が不十分では？



適切な同意取得をなるべく簡単に行える方法の模索

【今回の落としどころ】

－ Web上で同意取得を行う

－ 後日、参加者のメールアドレスに同意日時と同意内容をお送りすることで共有する

－ 今後はシステムの改変も含めて検討する余地がある

倫理審査での検討内容

【論点2】同意撤回のタイミング

【調査の実施手順・申請内容】

Web上で説明ページを読んでもらう

→ Web上で研究参加に対する同意取得をする

※ 同意後の同意撤回は受け付けないこととする

→ 質問紙の質問項目に回答する

【倫理審査委員会からの修正コメント】

– 質問紙を見てから同意撤回したい人はどうするのか？

→ 同意が、質問紙回答に先立って行われている。

質問紙画面を見たあとに同意撤回を行いたい人の意思表示の方法が不明瞭

→ 質問紙回答途中でも同意撤回ができる旨の記載と、

そこまでの回答は適切に破棄されるという手順をとるべき

倫理審査での検討内容

【論点3】現行の申請フォーマットが実際の調査に即していない

【同意取得に関する現行の申請フォーマット】

対象者各人に(□1.書面のみ □2.口頭のみ □3.書面と口頭)で説明した後

□A. 対象者の署名入りの同意書を保管する。

□B. 対象者の同意の署名が記された診療録を保管する。

□C. 対象者の同意の署名が記された調査票を保管する。

□D. 「倫理指針」において、次の理由より、本研究は同意を得ることを
必ずしも必要としないため代わりに情報を公開する(理由:)

※書面には電子的書面も含む。

現行フォーマットではWeb調査に対応できていない

【倫理審査委員会からのコメント】

– 現行フォーマットを早急に改訂する必要がある

倫理審査での検討内容

【論点3】 現行の申請フォーマットが実際の調査に即していない
【倫理審査委員会からの修正コメント】

－ 現行フォーマットを早急に改訂する必要がある



【現行の申請フォーマットを倫理委と相談して改訂して対応した】

対象者各人に(1. 書面のみ 2. 口頭のみ 3. 書面と口頭 4. 電子的書面のみ)で説明した後

A. ~ ~ B. ~ ~ C. ~ ~ D. ~ ~

※書面には電子的書面も含む。

※同意した日時とその内容は、後日その対象者に個別にメールにて送信することで共有する。このメールを「署名入りの同意書」とする。

フォーマットの改訂は今後の継続課題とする

今後の検討課題

- 1) 適切な同意を担保できるJ-RAREのシステム作り
 - － 電子的署名・同意内容の確認ページ
 - － 同意内容の研究参加者 = 実施者間の共有 など

- 2) 現行の申請書のフォーマットの更なる見直しと改訂
 - ① Web調査や、患者会QOL調査に特化したフォーマット = 説明しやすく、実施者が書きやすいものに改変予定
→ 現行フォーマットからの削除・追加項目検討中
 - ② 生体試料を採取するケースのフォーマット

J-RARE新規参画患者会



血管腫・血管奇形の患者会
The Patients Association of Vascular Anomalies PAVA



本日お話しすること

- 血管腫・血管奇形という疾患について
- 患者会の概要
- J-RAREへ期待すること



血管腫・血管奇形について

<血管腫と血管奇形の違い>

「血管腫」…血管性腫瘍(血管内皮細胞が異常増殖)

→非常によく見られる乳児血管腫は、生後まもなく出現してその後急速に増大、その後90%以上が7歳頃までに自然退縮。

「血管奇形」…血管の奇形(先天性な血管の形成異常)

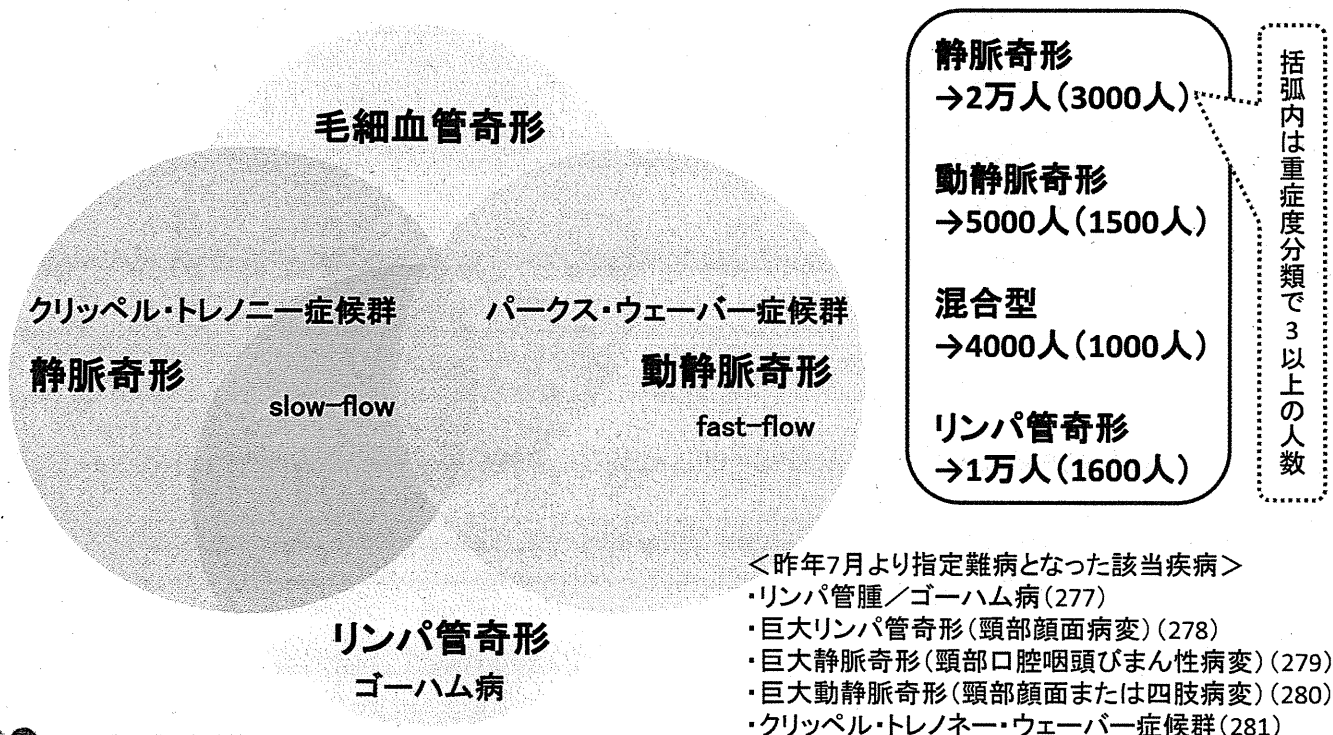
→出生前から存在し、成長に伴って増大、自然退縮することはない。

1992年に発足した血管腫・血管奇形の国際学会(ISSVA: International Society for the Study of Vascular Anomalies)によって1996年にISSVA分類が採択され、血管腫と血管奇形が正確に分類された。

しかし、正確な診断名が浸透しておらず、いまだに血管奇形が総称としての「血管腫」や「〇〇血管腫」と診断されることも多い。結果、正しい治療方針を得る妨げとなったり、間違った治療が行われてしまうこともある。



血管奇形の分類



主な症状・治療

<主な症状>

疼痛、潰瘍、患肢の成長異常、機能障害、整容上の問題など

(左臀部巨大動静脈奇形の患者Kさんの写真)※ご本人より提供 撮影時18歳



(表面の拡大)



どの血管による奇形か、
どこの部位か、
などによって個々に症状
が大きく異なる。

<主な治療>

手術、硬化療法・塞栓術、その他対処療法(患部圧迫、鎮痛剤など)

(硬化療法は、異常な血管を硬化剤で直接硬化または塞栓し患部を縮小させる治療法。
根治は望めないが侵襲が少なく有効な治療法とされている。)



血管腫・血管奇形が抱える問題

- 希少疾患ゆえ、疾患名が浸透しておらず、正しい診断ができる医師が少ない。
- 全身のどの部位にも発症するため、診療する科がバラバラである。
- 正しい治療方針が得られず、間違った治療をされてしまうことがある。
- 確立された治療法がなく、比較的侵襲が少なく有用とされている『硬化療法・塞栓術』についてはほとんどの血管奇形に保険適用がない。



患者会の概要

設立・・・2006年5月20日

会員数・・・103名(2016年3月11日現在)

主な活動・・・医療講演会および交流会の開催

硬化療法・塞栓術の保険適用に向けた署名活動および陳情活動

医師らによる学会、研究会への参加や発表

ホームページやSNS(Facebook、Twitter)の運営

関連図書の出し入れ(会員限定)

会員アンケートの実施 等

協力機関: 血管腫・血管奇形学会、血管腫・血管奇形IVR研究会

加盟機関: NPO法人ASrid、JPA(日本難病・疾病団体協議会)準加盟、

受療者医療保険学術連合会(SAPP)



J-RAREへ期待すること

■最初は登録者数が少なくても、時間をかけて登録者を増やしていくことで、いずれ強力な情報源になるのではないか。(医師が管理しないことのメリットも大きく、いずれは国境を越えて国際共同治験などにも力を発揮してほしい)

■長期的に経過観察や治療が必要な疾患のため、早い段階から記録を残すことが必要だが、個人ではなかなか一元管理をしづらい。J-RAREのサービスを通して記録をしやすくなる上、サービスを通して『意識』も変わっていくのではないか。(一患者会ではとうてい提供できないサービス)

■QOL調査を実施しやすくなるので、様々な情報を得やすくなる。

■J-RAREという場を通して患者会同士の交流ができる。



臨床医ヒアリング調査

ASrid

岩崎匡寿



臨床医ヒアリング調査とは

- 医師が希少難治性疾患の診察や研究を行うにあたって、今後J-RAREとどのような協働が可能であるかについて、医師側のニーズを明らかにするために行った対面ヒアリング。
 - 以下、「ヒアリング調査」と呼ぶ。

ヒアリング調査の背景

- J-RAREは設計時に各疾患分野の専門医に意見を聞いて開発を行っていた。
- しかし、J-RAREが運用を開始してからはヒアリングを行っていなかった。



ヒアリング調査の目的

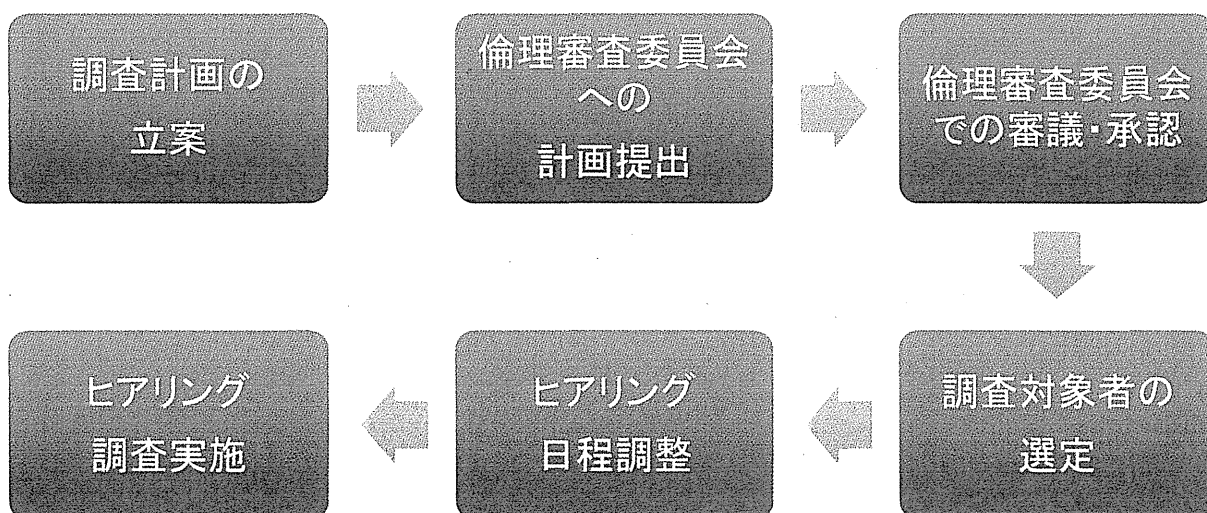
- 医師向けの研究に活用するという視点から、運用開始されたJ-RAREについて、どういった協業が可能かを明らかにする。
- J-RAREに対して医師から見た率直な意見を得られやすくするため、あえて患者はヒアリング調査に参加せず、J-RARE事務局メンバーのうち非患者会関係者だけで調査を実施。



ヒアリング調査実施概要



ヒアリング調査実施の手順



ヒアリング調査対象者の選定

- ヒアリング調査の趣旨を説明した上で、J-RAREに参加している各患者会（もしくは患者）に、ヒアリング調査の対象として適切な医師の推薦を打診。
- 推薦された医師に調査説明を行い、承諾を得られた医師に対して調査実施。
- 現時点で4名の医師にヒアリング調査を行うことが出来た。



ヒアリング調査対象者

氏名	所属	対象疾患
緒方 勤	浜松医科大学	シルバーラッセル症候群 (SRS)
小坂 仁	自治医科大学	ミトコンドリア病
森崎 隆幸 森崎 裕子 ※2名同時にヒアリング実施	国立循環器病研究センター研究所	マルファン症候群
吉藤 元	京都大学医学部附属病院	再発性多発軟骨炎 (RP)

※敬称略、五十音順

氏名	所属	
木村 円	国立精神・神経医療センター	Remudy

※患者レジストリのRemudyを運営している立場から、J-RAREについての意見を聞いた。



ヒアリング調査形式(1/3)

- 半構造化面接法を採用。
 - 各インタビューに共通の質問を用意する一方、会話の流れに合わせてさらなる質問を行う。
 - 事前にインタビューガイドを作成し、インタビュアーに送付
- インタビュー体制の決定
 - J-RAREコアスタッフが各回2名で実施。
 - 2名のうち、1名が質問を行い、もう1名が議事録を作成することで、調査結果の客観性を担保。



ヒアリング調査形式(2/3)

- 調査実施時の説明
 - 調査趣旨について改めて説明。
 - 同意書並びに同意撤回書を配布、説明。
 - 同意書に署名いただいた上で実施。
 - 成果報告書への反映はインタビューの同意を得た後に実施。



ヒアリング調査形式(3/3)

- インタビュー時間は60分程度
 - インタビュイーによって変動。
- ヒアリング調査終了までは患者には内容を非開示。
 - 各ヒアリング調査の独立性を保つため。



ヒアリング調査項目

- 構造化された質問項目は大きく3つのカテゴリで構成。
 - 診察時における利活用。
 - 医師主導研究における利活用・既存レジストリとの兼ね合い。
 - J-RAREで実施中・実施予定のQOL研究・患者会に関して。

