

令和2年度 厚生労働科学研究費補助金
分担研究報告書

レジストリと統計

研究代表者 橋本 隆 大阪市立大学大学院医学研究科 皮膚病態学 特任教授
研究分担者 新谷 歩 大阪市立大学・大学院医学研究科 医療統計学・教授

研究要旨：

質の高い研究の実施の為には臨床研究研究計画の科学性、倫理的妥当性及びデータの信頼性が必要になる。データの信頼性保証の為には、ヒューマンエラーが起きにくい体制作り、及びITシステムの活用が挙げられEDCを活用する事が非常に有用である。大阪市立大学では高品質・セキュアな世界標準の電子データ集積システムであるEDC「REDCap」を導入し臨床研究等に活用している。

症例が少なく、また発症地も日本全国に及ぶ希少疾患データ収集・管理における運用側の業務負担を軽減する為にも「REDCap」を使用した希少疾患レジストリ構築運用体制を確立することを目的とする。

A. 研究目的

世界標準とされている Research Electronic Data Capture 「REDCap」を用い、希少疾患のデータを収集・管理することを目的とする。

B. 研究方法

コケイン症候群、及び家族性良性慢性天疱瘡の臨床調査票の案を「REDCap」システムに構築し、レジストリデータ収集の実際の運用について検討を行い、新規データ収集の為の準備をする。また、今後、疾患が増えていくことも考慮し、複数の疾患のレジストリを同時に実施する時の運用についても検討を行う。

C. 研究結果

レジストリのデータ収集システム「REDCap」の利用について検討する為、具体的なレジストリ収集項目として、コケイン症候群、及び家族性良性慢性天疱瘡の臨床調査票についてのレビューを行い「REDCap」を使用して症例報告書を構築した(図1, 図2)。構築したシステムに対して実運用が可能かの検討を行う為、テストデータを登録し、入力や運用についての検討も実施した。

E. 結論

希少疾患の場合であっても、Web上でデータの入力が可能なREDCapを使用したデータ収集シ

ステムを構築することが可能ではあるが、希少疾患の場合、どの施設で症例が発生するのか事前に予想する事が出来ず、入力についての周知であったり、新規症例を入力する為の倫理委員会の承認の手続が煩雑である点が今後の課題となる。その為、それぞれの疾患についてのカバーシートのような症例が発生した時に登録する事ができる入力画面を準備する事が有用であることが判った。

症例が少なく、また発症地も日本全国に及ぶ希少疾患データ収集・管理における運用側の業務負担を軽減する為に「REDCap」を使用したデータ収集を行う事は非常に有用であることが分かった。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

なし

H. 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

家族歴	
近親者の発症者の有無 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> あり <input type="radio"/> なし <input type="radio"/> 不明 <input type="checkbox"/> 父 <input type="checkbox"/> 母 <input type="checkbox"/> 子 <input type="checkbox"/> 同胞（男性） <input type="checkbox"/> 同胞（女性） <input type="checkbox"/> 祖父（父方） <input type="checkbox"/> 祖母（父方） <input type="checkbox"/> 祖父（母方） <input type="checkbox"/> 祖母（母方） <input type="checkbox"/> いとこ <input type="checkbox"/> その他
発症者続柄 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="checkbox"/> 父 <input type="checkbox"/> 母 <input type="checkbox"/> 子 <input type="checkbox"/> 同胞（男性） <input type="checkbox"/> 同胞（女性） <input type="checkbox"/> 祖父（父方） <input type="checkbox"/> 祖母（父方） <input type="checkbox"/> 祖父（母方） <input type="checkbox"/> 祖母（母方） <input type="checkbox"/> いとこ <input type="checkbox"/> その他
発症者（その他） <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="text"/>
両親の近親結婚 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> あり <input type="radio"/> なし <input type="radio"/> 不明
詳細 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="text"/>
発症時の状況	
発症年月 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> Today Y-M-D <small>日は1日としてください/月が不明な場合は1月と記載してください</small>
社会保障	
介護認定 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 要介護 <input type="radio"/> 要支援 <input type="radio"/> なし
要介護度 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4 <input type="radio"/> 5
生活状況	
移動の程度 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 歩き回るのに問題はない <input type="radio"/> いくらか問題がある <input type="radio"/> 寝たきりである
身の回りの管理 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 洗面や着替えに問題はない <input type="radio"/> いくらか問題がある <input type="radio"/> 自分でできない
ふだんの活動 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 問題はない <input type="radio"/> いくらか問題がある <input type="radio"/> 行うことができない
痛み／不快感 <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> ない <input type="radio"/> 中程度ある <input type="radio"/> ひどい
不安／ふさぎ込み <small>* 必須入力 / must provide value</small>	<input type="radio"/> 問題はない <input type="radio"/> 中程度 <input type="radio"/> ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

図1 ヘイリーヘイリー病の収集項目（基本情報）

診断基準項目		
A. 症状		
1. 主要項目		
a. 頸部や腋窩、鼠径部、肛門などの間擦部位に、小水疱と痂皮を付着したびらん性ないし浸軟性紅斑局面を形成する	<input type="radio"/> 該当 <input type="radio"/> 非該当 <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
b. 青年期に発症後、症状を反復し慢性に経過する	<input type="radio"/> 該当 <input type="radio"/> 非該当 <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
c. 常染色体優性遺伝を示す	<input type="radio"/> 該当 <input type="radio"/> 非該当 <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
2. 参考項目		
a. 増悪因子と合併症の存在：高温・多湿・多汗（夏季）、機械的刺激、細菌・真菌・ウイルスによる二次感染	<input type="radio"/> あり <input type="radio"/> なし <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
b. その他の稀な症状の存在：爪甲の白色縦線条、掌蹠の点状小陥凹や角化性小結節、口腔内～食道病変	<input type="radio"/> あり <input type="radio"/> なし <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
B. 病理所見		
1. 光顕上、表皮マルピギー層の基底層直上を中心に棘融解による表皮内裂隙を形成する	<input type="radio"/> あり <input type="radio"/> なし <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
2. 直接蛍光抗体法で自己抗体が検出されない	<input type="radio"/> 該当 <input type="radio"/> 非該当 <input type="radio"/> 不明	reset
* 必須入力 / must provide value		
C. 遺伝学的検査		
遺伝子検査の実施	<input type="radio"/> 実施 <input type="radio"/> 未実施	reset
* 必須入力 / must provide value		
変異がある項目	<input type="radio"/> 変異なし <input type="radio"/> ATP2C1 <input type="radio"/> その他	reset
* 必須入力 / must provide value		
その他の遺伝子検査を実施した場合や詳細な所見の記載が必要な場合には記入してください		
<div style="border: 1px solid black; height: 50px; width: 100%;"></div>		
Expand		

D. 鑑別診断		
脂漏性皮膚炎 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
乾癬 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
白癬 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
皮膚カンジダ症 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
伝染性膿痂疹 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
ヘルペス * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
乳房外パジェット病 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
尋常性天疱瘡 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
増殖性天疱瘡 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
タリエ病 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 除外 <input type="radio"/> 除外不可 <input type="radio"/> 不明	reset
< 診断のカテゴリー >		
確定診断 * 必須入力 / must provide value	<input type="radio"/> 1) A-1.主要項目のa、b、cを全て満たし、かつBの1、2の両方を満たすもの <input type="radio"/> 2) A-1.主要項目1のaを満たすものうち、Bの1、2の両方を満たし、かつ遺伝子変異陽性のもの <input type="radio"/> 確定診断できない	reset

図2 ヘイリー・ヘイリー病の収集項目（診断基準に関する事項）