

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会 倫理委員会

1. 日 時 平成26年8月31日(日) 午後3時から午後5時
2. 場 所 B I C赤坂ビル7階(港区赤坂3-9-18)
3. 委 員 岩田 理加子氏、貝谷 久宣氏、齋藤 加代子氏、杉浦 美香氏、戸田 達史氏、
野村 忍氏、平田 厚氏、福井 至氏、矢澤 健司氏、事務局

4. 議 案

- | | |
|---|----|
| (1) 平成25年度活動報告と平成26年度活動計画について | 1 |
| (2) 登録状況報告 | |
| ■ DMD/BMD について Remudy へ登録状況の通知件数・・・249件 | |
| ■ 福山型について | 2 |
| (3) 班研究成果報告 | |
| ■ 平成25年度木村班 研究報告 | 3 |
| ■ 平成25年度松尾班 研究報告 | 5 |
| (4) 倫理審査 | |
| ■ 救急医療手帳 | 7 |
| ■ 平成26年度武田班「遺伝子医療アンケート」 研究計画 | 13 |
| ■ 平成26年度木村班「おむつの支給に関するアンケート」研究計画 | 15 |

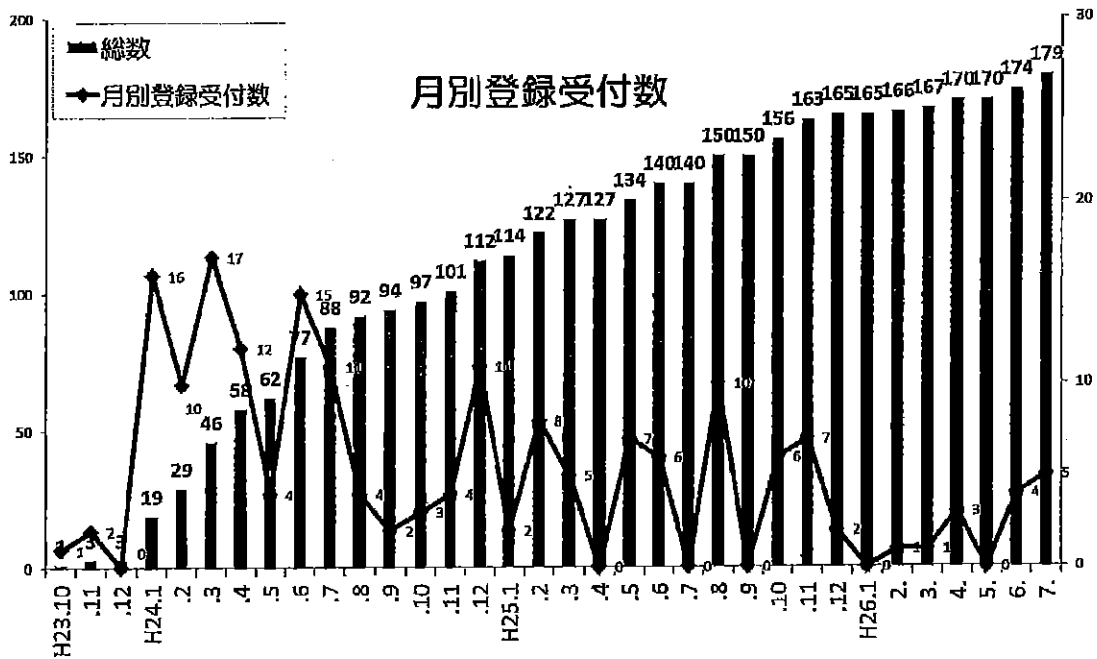
平成 25 年度活動報告書および平成 26 年度活動計画書

事業責任者氏名	貝谷 久宣
---------	-------

平成 25 年 度 活 動 報 告	<p>遺伝性神経・筋疾患患者データベースの患者団体における登録促進活動および患者団体による患者登録の研究を実施。</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. ジストロフィノパチー患者登録システム REMUDY への登録者を対象とした、神経・筋疾患医学情報登録・管理機構（以下、機構）への登録の通知（DMD/BMD）の案内（DMRVについては案内していない）。 2. 神経・筋疾患医学情報登録・管理機構への福山型筋ジストロフィーの医学情報の登録受付（167件 2014年3月末）。 3. 医学情報登録に関する説明会の開催（福岡・東京）。 4. 国際的な患者登録活動に向けた取り組み：今後の国際連携の機会を見据えて、登録用紙の韓国語版を作成（2013年9月） 5. 機構の運営に関する報告： <ul style="list-style-type: none"> ➢ 年1回の定期的な更新を継続（2013年10月～） ➢ 機構HPおよび「登録の手引き」の改訂（2013年8月・2014年1月） ➢ 福山型の登録者へ「エキスパートに聞く その11」を送付 ➢ ホームページにて登録状況公表（2013年7月・9月・11月・12月・2014年1月・3月） 6. 2012年夏発足の協会分科会「ふくやまっこ家族の会」との連携による活動： <ul style="list-style-type: none"> ➢ 福山型の登録者対象の「福山型における患者登録者の医療と福祉に関する施設利用状況調査」結果を全登録者へ送付およびふくやまっこ広場の会員限定公開ページに掲載（2013年12月） ➢ ふくやまっこ広場の会員限定公開ページにて「センパイおしえて」コーナーおよび東京女子医科大学小児科の石垣景子先生による「先生教えて」コーナーの公開開始（2013年12月～）。 ➢ 登録者数165名中分科会会員（協会会員であることは必須でない）は78名（47%）となった（2014年1月）
平成 26 年 度 活 動 計 画	<p>遺伝性神経・筋疾患患者データベースの患者団体における登録促進活動および患者団体による患者登録の研究を実施。</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. ジストロフィノパチー患者登録システム REMUDY への登録者を対象とした、機構への登録の通知の案内。 2. 機構への福山型筋ジストロフィーの医学情報の登録受付と登録情報の更新。 3. 登録の少ない県を中心とした医学情報登録に関する説明会の開催。 4. curator の依頼をめぐる調整 5. 登録者に向けた情報発信（H24年度木村班で実施した「施設利用状況調査」で得られた生活面での要望をもとに、おむつの支給条件の自治体による違いに関する問題について、家族の意見をまとめて共有する） 6. 登録協力施設との連携を深める（登録協力施設へ活動状況のご報告の送付を検討） 7. 登録活動の啓発（H24年度木村班で実施した「施設利用状況調査」で得られた施設や登録の少ない県の医療機関を対象に、登録活動への意識調査を検討） 8. 大塚駅前診療所の開所（H26年10月予定）

(件)

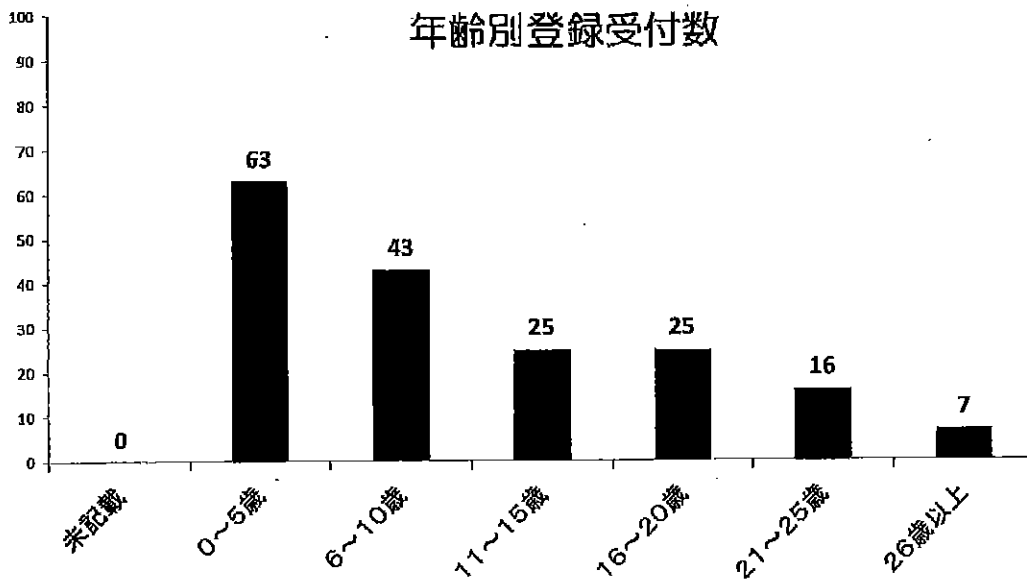
福山型の登録受付数



2014年7月末時点 179名対象

福山型の登録受付数 (年齢別件数)

(件)



2014年7月末時点 179名対象

神経・筋疾患患者データベースの登録促進及び
患者登録の研究

分担研究者：貝谷 久宣 1),

○井原 千琴 1), 大澤 真木子 1), 池上 香織 2),
松木 正道 2)

1) 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会

2) 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会 分科会
ふくやまっこ家族の会

緒言

日本筋ジストロフィー協会（以下、協会）は、一日も早い治療法開発へ向けた重要な基盤整備活動の一つとして、2011年10月より、先天性福山型筋ジストロフィーの医学情報登録活動を行なっている。Remudy や筋ジストロフィーに関わる多くの諸先生方のご指導を得ながら、活動は3年目を迎えた。医学情報登録の推進活動を活動目標の一つとして2012年夏に発足した福山型分科会「ふくやまっこ家族の会」（以下、分科会）の活動も2年目を迎え、会員数（患者数）は117名（2014年1月上旬）となっている。2013年7月より東京女子医大名誉教授の大澤真木子先生に新機構長へご就任いただき、機構としては新たな段階を迎えつつある。協会が主体となって登録活動を開始後、患者家族会活動がどのような展開をみせているか、患者登録システムの在り方を考えていく上で重要な記録の一つとなると考える。そうした観点から、登録状況、登録促進のための活動に加えて、登録者における分科会会員数および分科会の最近の活動内容についてもご報告する。

【福山型の登録状況】

2014年1月23日時点で165件の登録を受け付けている（表1）。年代別人数は、0～5歳（57名）、6～10歳（40名）、11～15歳（25名）、16～20歳（27名）、21～25歳（10名）、26歳以上（6名）である。当初の目標値である“2年で200名（推定国内患者数を1000名とすると約2割）”にはやや及ばなかったものの、推定患者数の2割弱のご登録をいただいた。福山型の患者さんやご家族を初め、全国77の施設および97名の医師にご協力を賜っている（2013年11月末）。

人口比から登録の多く見込まれる上位5ヶ所は、福岡県・神奈川県・東京都・静岡県・北海道、また、全く登録のない県は9県となっている。今後も引き続き、こうした登録の見込まれる県、及び協会会員以外の

方々にも登録活動の意義をご理解いただけるよう登録を呼びかけていく予定である。

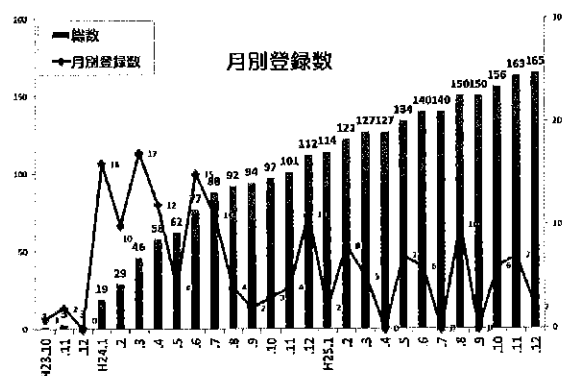


表1. 福山型 月別登録数(2013年12月31日時点)

【デュシェンヌ型・ベッカー型の登録通知状況】

協会会員のRemudyへの登録状況把握を目的として、ジストロフィノパチーの登録者を対象に、Remudyから案内を渡していただく方法で、協会へ登録の通知をお願いしている。2014年1月末までに238件の登録通知をいただいた。この数字はRemudyの登録者1226名（2013年12月末）の約2割にあたる。

【福山型の登録促進のための活動】

2012年度、登録に関する説明会を開催したが、2013年度は2014年1月に、登録の多く見込まれる福岡において、2月には東京において医学情報登録に関する説明会を開催した。また、韓国にも福山型の患者が報告されていることや、本協会は韓国の筋ジストロフィー協会と交流があることから、今後の国際連携の機会を見据えて、登録用紙の韓国語版を作成した。

【福山型の施設利用状況調査結果のお知らせ】

2013年2月に、福山型の医療と福祉に関する施設情報の集約を目的として、調査時点の全登録者115名のご家族を対象とした施設利用状況を尋ねる自記式・無記名・郵送のアンケート調査を実施した。今年度は本調査報告書を配布時点の全登録者に郵送し、福山型分科会のホームページ内の協会員限定閲覧ページに掲載した。アンケートで寄せられた140件を超える疑問・要望に関しては今後分科会活動に活用し、確認できたものからホームページ内の協会員限定閲覧ページにて回答していく予定である。また、回答いただいた方からは、登録した後に福山型に関するアンケートに回答するといった活動があることで、登録のメリットを継続して感じられるという声も寄せられて

おり、2013年3月以降に登録いただいた方々についても同じ調査を実施予定である。登録には手間やご負担もあることから、登録しているご家族にとって、登録活動に参加していることのメリットを意識できるような取り組みは必要と考えられ、今後もこのような取り組みを継続していきたい。

【福山型分科会の活動】

2013年12月より、分科会ではHP「ふくやまっこ広場」の会員限定閲覧ページの「先生教えて」のコーナーで、福山型によくある症状とその対策について、東京女子医科大学病院の石垣景子先生にご協力いただいて公開を開始した。まだ福山型のことをよくご存知ない医療機関も多くあるという声があり、まずは会員自身が正しい知識を身につけるべく活動をしている。そして、日常の工夫などの情報を共有する場として「センパイ教えて」のコーナーも公開を開始した。直接的に登録活動と関係はないが、このような分科会からの情報発信が、登録や登録情報の更新への動機づけとしても機能していくことが期待される。

また、分科会としては、登録しない意思も尊重しつつ、登録しやすい環境づくりに努めている。実際、分科会会員で登録していない方々は4割弱という状況で、登録活動以外の活動も支持を得ていることが伺える。

【登録者における福山型分科会会員数】

登録者数165名中78名(47%)は分科会会員(協会会員であることは必須でない)だった(2014年1月時点)。会員・非会員を問わず、分科会会員と登録者数合わせて204名(重複を除外した分科会会員数と登録者数の総数)の患者さんに福山型に関する情報を届けることが可能となった。

厚生労働省障害者対策総合研究事業（神経・筋疾患分）
分担研究報告書

筋ジストロフィーの入所患者のニーズ調査

分担研究者 貝谷 久宣 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会代表理事
研究協力者 矢澤 健司 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会副理事長
佐藤 隆雄 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会副理事長
高井 絵里 東京家政大学大学院 人間生活学総合研究科 臨床心理学専攻

研究要旨

筋ジストロフィーは骨格筋の開始・再生を主体とする進行性の遺伝性筋疾患である。我が国全体で約 20,000 人の患者がおり、そのうち約 2,000 人の患者が国立病院機構に設置された筋ジス病棟での療養生活を送っている（泉, 2011）。筋ジス病棟では、治療にむけての研究が進められる一方で、件費の抑制の縛りや一定の限界が生じている（樋口, 2007）。そこで本調査では、入所生活を送る筋ジス患者を対象に調査を行い、入所生活における要望を整理することを目的とした。面接調査の結果、「コミュニケーション」、「精神症状」、「外出」、「その他」、「食事」、「特になし」、「医療従事者の対応」の 7 カテゴリーにおける要望が明らかとなった。なかでも、悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないというコミュニケーションに関する要望が最も多かった。このことから、専門家による定期的な相談や入所者同士のコミュニケーション促進の必要性が示唆された。

A 研究目的

筋ジストロフィー（以下、筋ジス）は骨格筋の開始・再生を主体とする進行性の遺伝性筋疾患である。臨床的には、進行性の筋力低下が認められ、症状が重篤で予後不良の神経難病とされている。筋ジスのうち最も発症頻度が高く進行速度の速い Duchenne 型は約半数の症例で処女歩行が遅れ、3～5 歳頃に転倒、動揺性歩行、階段昇降困難などの症状で発見されることが多い（西野, 2013）。現在、我が国における筋ジス患者は全体で約 20,000 人とされ、そのうち全国 27 ヶ所の国立病院機構に設置された筋ジス病棟に約 2,000 人の患者が療養生活を送っているとされている（泉, 2011）。

しかし、病院機構が主体となる筋ジス病棟では、治療やリハビリが施され、治療にむけての研究が進められる一方で、病院が提供主体となることで人件費の抑制の縛りや一定の限界が生じている

（樋口, 2007）。実際の筋ジス病棟内における生活では、入浴、食事提供、外出の回数が限られており、友人や家族が少なく介助が得られない場合には多くの我慢を余儀なくされている。

そこで本調査では、入所生活を送る筋ジス患者を対象に、入所生活における要望や意見を整理することを目的とする。本調査で得られた結果は筋ジス患者の入所生活における生活の質の向上にむけての基礎的資料の一助となることが期待できる。

B 研究方法

対象者 全国 3 県の国立病院に入所中の筋ジストロフィー患者 13 名（男性）を対象に調査を行った。平均年齢は 36.3 歳（SD=14.1）、年齢の範囲は 19～65 歳であり、2 名が不明であった。

手続き 2012 年 10 月から 2013 年 1 月の 4 ヶ月間において、病院内の面接室または病室にて半構造化面接を実施した。面接は、個別法で 1 回 30 分で

あり臨床心理士が行った。面接では、「入所していて、困ったことはありませんか」、「何か希望や要望はありますか」等の質問を行った。

(倫理面への配慮)

特になし。

C 研究結果

面接担当者によって記録された相談、要望内容を意味ごとに切片化、ラベリングした後、カテゴリ分類を行った。その結果、18項目のラベルが抽出され、「コミュニケーション」、「精神症状」、「外出」、「その他」、「食事」、「特になし」、「医療従事者の対応」の7カテゴリが作成された。各カテゴリの割合(%)を算出した結果、「コミュニケーション」が27.78%で最も多く、次いで「精神症状」、「外出」がともに16.67%で多い回答となった。また、「食事」、「その他」、「特になし」がともに11.11%であり、「医療従事者の対応」は5.56%を占めていた。

「コミュニケーション」のカテゴリでは、「初対面の人と話しをするとき緊張をしやすい」、「話し相手がいなくて寂しい」、「悩みがあっても人に話さない」という内容から、対人緊張や話し相手がいなため孤独感を感じているという内容が示された。また、家族を含む周囲の人の負担感や悩みを他言された経験による不信感から“誰にも相談できない、しない”という回答が得られた。次に、「精神症状」のカテゴリでは“幻聴、強迫観念の対処法を知りたい”とい精神症状に対する対処法、および苛立ちのコントロール方法が不明で困るという内容が示された。さらに、「外出」については「外出したい」、「外に出かけたいが諦めている」と語られ、外出には介助が必須であるため、外出したいときに我慢を強いられていることが明らかとなった。中には、看護師の人数不足が影響して外出頻度が減少しているという意見もみられた。「食事」では「持ち込みの制限が多い」ため長期入院患者には食べたいものを我慢する必要があること、「その他」では「患者の要望を主張してい

るが意見が通らない」という意見が示された。また、「医療従事者の対応」では、看護師の人手不足により我慢していることが多いということが示された。

D 考察

「コミュニケーション」の内容から、悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないことから、積極的に専門家による相談や入所者同士のコミュニケーションを促す必要が示唆された。専門家による相談の時間を設けることは「精神症状」を呈する患者もいることから明らかであろう。また、「外出」に含まれる内容から、対応スタッフの確保や家族の協力が不可欠であることが示唆された。「その他」、「食事」に含まれる内容から食事メニューの改善や持ち込み制限の検討が必要となることが示唆された。

E 結論

①悩みを打ち明ける相談相手が身近にいないことや日常生活における我慢の多さがストレスとなり、精神症状が生じることが予想されることから、専門家による相談や入所者同士のコミュニケーションを促す必要性が示唆された。

②筋ジス患者の入所生活におけるQOL向上のためには相談相手やストレス対処および精神症状に対する対処スキルを提示するとともに、「外出」したい我慢を低減させ、「食事」内容の改善が要点となることが明らかとなった。

F 健康危険情報

なし。

G 研究発表

1. 論文発表

なし。

2. 学会発表

なし。

H 知的財産権の出願・登録状況(予定含む)

なし。

(様式1)

倫 理 審 査 申 請 書

平成26年8月18日

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会
倫理委員会委員長 殿

申請者(責任者) 氏名 貝谷 久宣
所属・職名 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会 代表理事
電話 03-6907-3521 E-mail office@fuanclinic.com

下記の事業について、倫理審査を申請いたします。

記

課題	救急医療手帳の作成について
倫理的性質	種類 質問紙調査、 人体試料 無、 侵襲性 無
従事者の 氏名・所属・職名等	申請者に同じ
主たる従事者 (連絡担当者)	氏名： 大高 博光 所属・職名： 一般社団法人日本筋ジストロフィー協会 事務局長 電話： 03-6907-3521 E-mail： otaka@jmda.or.jp
添付書類一覧	資料1：計画書 資料2：救急医療手帳作成のお知らせ 資料3：救急医療手帳作成同意書 資料4：救急医療手帳(見本)

計 画 書

【1. 課題】救急医療手帳の作成

【2. 研究の概要】

2.1 目的

筋ジストロフィー患者が外出先などで異常が起きた場合、救急隊員や救急担当医に病気の理解がなかったり、知識が不足したりして、適切な処置が迅速に取られないことを防ぐため、個人用でカード式の救急医療手帳を作成する。

手帳には、裏側に併発症、緊急状態に考えられる症状とその処置、禁忌事項、処方薬など、筋ジストロフィー患者に必要な情報をあらかじめ記入する。また、表側には、住所、氏名、家族連絡先、健康保険番号、血液型など基本的な情報を記入する。

大きさは、運転免許証と同じ大きさでプラスチック製。

2.2 対象 協会会員の希望者

2.3 期間

平成26年9月から会員に情報記入シートを郵送し、平成27年3月末に手帳を会員に郵送予定。

2.4 手続き

支部を通じて情報記入シートを会員宅へ郵送し、本部に郵便で郵送してもらう。届いたシートを磁気情報に入力し、印刷会社で救急医療手帳を作成する。本部は、会員宅へ救急医療手帳を郵送する。

2.5 資料・材料

情報記入シートのほかに、救急医療手帳の目的、利用法などの説明文を添付する。

【3. 実施する施設とその役割】

3.1 該当する施設名とその役割

- 1) インフォームド・コンセントを受ける施設：説明文書による
- 2) 個人情報を保存する施設：協会本部
- 3) 資料等を収集（又は所有）する施設：協会本部
- 4) 資料等を匿名化する施設：作成にあたって匿名化しない
- 5) 資料等を解析する施設：解析をしない
- 6) 資料等を保存する施設：協会本部

3.2 他施設での倫理審査の状況：なし

【4. 倫理的配慮】

4.1 インフォームド・コンセント

- 1) 実施方法：説明文書による
- 2) 特に倫理的な配慮を必要とする参加者への配慮の有無と対応策の有無：任意であることを説明文に記入する。

4.2 個人情報保護

- 1) 個人情報の有無とその種類 有、住所、氏名、連絡先、健康保険番号、他
- 2) 個人情報保護の方法：
 - ① 情報記入シートを返却しない。
 - ② 印刷会社を除き、記録を第三者に提供しない。
- 3) 研究期間終了後：個人情報を保存。更新版（作成年度未定）のため、手帳作成後も情報を削除しない。
- 4) 公表の方法：公表はしないが、個人名を除いた統計データを学会もしくは論文で発表する可能性があることを明記する。

4.3 資料等の取扱

磁気情報は、協会本部の電子カルテ（インターネットに接続しない）で保存する。

【5. 安全の確保】

- 1) 参加者に生じうる危険や不快等 特になし
- 2) 危険や不快等への対応策 なし

【6. 備考】

救急医療手帳の作成については、平成26年5月に開催された平成26年度総会並びに第1回理事会の事業計画で承認済みである。

(会員宛て郵送用)

救急医療手帳作成のお知らせ

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会

【概要】

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会は、協会会員の便宜を図るため、平成26年度の新規事業として、外出時に携帯できる救急医療手帳（以下、手帳）を作成します。手帳は、会員が外出先などで異常が起きた場合、救急隊員や救急担当医に病気の理解がなかったり、知識が不足したりして、適切な処置が迅速に取られないことを防ぐためです。

手帳には、裏側に併発症、緊急状態に考えられる症状とその処置、禁忌事項、処方薬など、筋ジストロフィー患者に必要な情報をあらかじめ記入します。また、表側には、住所、氏名、家族連絡先、健康保険番号、血液型など基本的な情報を記入します。

大きさは、運転免許証と同じ大きさでプラスチック製です。なお、手帳の作成は任意で、会員のうち希望者のみを対象とします。作成費は協会が全額負担するので、無料です。

手帳の作成について、平成26年度総会並びに第1回理事会で承認されました。

【手続き】

同封の情報記入シートにすべての項目を記入いただき、手帳作成同意書とともに添付の封筒で協会本部へ郵送ください。

【締切日】

情報記入シートと手帳作成同意書の返送締切日は、平成26年12月5日（金）です。

【手帳の発送日】

平成27年3月末（予定）

【個人情報保護】

協会本部へ届いた情報は、インターネットに接続しないパソコン（電子カルテ）で厳重に管理します。また、手帳の作成にあたり、個人情報保護の契約を交わした印刷業者に情報を提供するほか、外部の第三者に情報を提供することはありません。

情報記入シートの返却はしませんが、磁気情報とともに本部で厳重に管理します。また、いずれ手帳の更新版に備えて、情報を削除しないで継続保存します。

なお、個人情報を公表することは絶対にしませんが、集計した統計データを学会もしくは論文で発表することはあります。

【問い合わせ先】日本筋ジストロフィー協会 事務局

電話番号：03-6907-3521

E-mail : jmda_info@ml.jmda.or.jp

(会員から返送用)

救急医療手帳作成同意書

一般社団法人日本筋ジストロフィー協会
代表理事 貝谷 久宣 殿

説明文書（救急医療手帳作成のお知らせ）を読み、十分に理解した上で救急医療手帳の作成に同意し、情報記入シートとともに作成同意書を提出します。

平成 年 月 日

氏名（自署）

代諾者（自署） 続柄（ ）

救急医療手帳

実際の救急医療手帳は、カードサイズの予定です。

筋ジストロフィー-救急医療手帳 発効日 2014年12月12日

患者氏名 東京 太郎 生年月日 1990年07月07日

住所 東京都豊島区大塚20-18-NNN

救急車アクセス はしご車: 要 不要

家族連絡先① 氏名 東京 父親 電話 03-888-XXXX


家族連絡先② 氏名 東京 母親 電話 090-888-NNN

健康保険番号 記号 NNN 番号 NNNNNN

障害者手帳番号 TK001 病名(病型) デュシエンヌ型

血液型 AB 人工呼吸器(種類) BPAP

車椅子 未使用 使用



基本情報

患者と家族の住所氏名など連絡に必要な情報を記載します。

担当専門医 東京女子医大小児科 真木花子
担当医電話番号 03-NNNN-NNNN
一般社団法人 日本筋ジストロフィー協会 電話番号 03-8907-3521

併発症: 救急医療手帳 申請から転記

緊急状態に考えられる病状とその処置: 救急医療手帳 申請から転記

禁忌事項: 救急医療手帳 申請から転記

処方薬: 救急医療手帳 申請から転記

表紙の患者は本協会の会員です。適切にご処置のほどお願い申し上げます。

事 補足情報

- 併発症: 例 てんかん(発作型)、呼吸不全、心不全
緊急状態に考えられる病状とその処置: 例
・Co2ナルコーシス(意識消失、拘束性呼吸不全)→酸素投与は禁忌、胸を圧迫して人工呼吸
・不整脈発作(胸部苦悶感、顔色不良)→AED・急性胃拡張(嘔吐 劇費 長時間同じ姿勢での臥床)、頻回嘔吐→胃ソングンによる胃内要物吸引
・低血糖(筋萎縮著明、長時間臥床後): 顔色不良、冷汗、早期の意識消失→
・てんかん(発熱誘発けいれんの既往): 筋力低下が著明ではない部位のけいれん、
発作的顔面蒼白、自傷神経症状
・骨折(軽い打撲): ある特定の動きに伴う不機嫌
・胃食道逆流症: 嘔吐、食道炎による痛み
・腸痙(咳き込み 咳はあまり強くない): 吸引
・産後ミオグロビン原症(解熱後の筋力低下、時に呼吸不全)

研究計画書

【1. 研究課題】

筋ジストロフィー患者・家族の遺伝子医療に対する態度とニーズの実態調査

【2. 研究の概要】

2.1 目的	筋ジストロフィーの遺伝子医療をめぐる状況は、近年めまぐるしく変化してきていることから、患者・家族の意識の変遷を定期的に記録しておくことは重要である。特に、筋ジストロフィー患者・家族の視点から遺伝子医療に対する意識を調べた報告は本調査以外にはない。こうした状況をふまえて、筋ジストロフィー患者・家族の視点から、遺伝子医療の現状を把握し、遺伝子治療などの先進医療に対するニーズや期待の一端を明らかにすることを本調査の目的とする。 本調査は今回で8回目となり、20年近い歳月にわたる筋ジストロフィー患者・家族の遺伝子医療に対する態度とニーズの変遷をたどることが可能である。患者・家族の視点からの調査であること、尚かつ意識の変遷をたどることができるという点で本調査には重要な意義がある。本調査は平成26年度精神・神経疾患研究開発費 武田班の分担研究として実施され、今後、本調査から得られる知見は、筋ジストロフィーの治療がより円滑に進み、よりよい遺伝子医療が実現される議論の基盤となる資料の一つとなると考えられる。また将来、遺伝子医療の社会に与えた影響について考察する際に、重要な示唆を与えるデータとなることも予想される。
2.2 対象	全国の日本筋ジストロフィー協会の会員、病棟自治会員および親の会会員から患者と家族各1000名(会員2254人の約半数)を対象とする。
2.3 研究期間	倫理審査の承認日～平成27年3月31日
2.4 資料・材料	遺伝子医療アンケート(患者用) 遺伝子医療アンケート(家族用)
2.5 手続き	郵送・自記式(ただし、筋症状などで書字困難な場合には代筆可)で無記名のアンケート調査を実施する。アンケートの郵送の具体的な手順は以下に示す。各支部長を介して、支部の会員に、患者用アンケート用紙(緑色)・家族アンケート用紙(黄色)と返信用封筒(筋ジストロフィー協会本部 貝谷久宣宛)を郵送していただく。入所のかたがたにはアンケート用紙と返信用封筒とを患者さんと家族に別個に郵送していただく。

【3. 研究を実施する施設とその役割】

3.1 該当する施設名とその役割 ※同意の取得、個人情報の保存、資料等の収集(又は所有)・匿名化・解析・保存を実施する施設についてご記入下さい。	同意の取得、個人情報の保存、資料等の収集(又は所有)・匿名化において、一般社団法人日本筋ジストロフィー協会にて各支部を通じて実施する。資料等の解析・保存については、一般社団法人日本筋ジストロフィー協会事務局にて実施する。
---	--

【4. 研究における倫理的配慮】

<p>4.1 インフォームド・ コンセント</p>	<p>1) 実施方法 調査の目的、方法、安全の確保、個人情報保護されること、研究への使用について書面にて説明し、回答をもって研究への同意が得られたものとする。</p> <p>2) 特に倫理的な配慮を必要とする研究参加者への配慮の有無と対応策の有無 該当なし</p>
<p>4.2 個人情報保護</p>	<p>1) 個人情報の有無とその種類 アンケートはすべて無記名で実施する。</p> <p>2) 個人情報保護の方法： ①会員名簿など（電子媒体によるものを含む）は、作業終了と同時にすみやかに協会に返却すること。 ②研究上用いた記録（電子媒体によるものを含む）等は、以後研究に支障のないものについては、細断等の復元不可能な方法により、適切に処理すること。 ③研究上用いた記録などを第三者に提供しないこと。</p> <p>3) 研究期間終了後： データは研究実施施設の鍵のかかるキャビネットに保存する。電子データはパスワード自動認証機能付きUSBで保存する。</p> <p>4) 結果の公表の方法： 研究成果の学会もしくは論文等への発表については、協会に報告する。</p>

【5. 安全の確保】

<p>1) 研究によって研究参加者に生じる危険や不快等 アンケート記入には、20分程度の時間的拘束を要する。</p> <p>2) 危険や不快等への対応策 個人情報は施錠された机に保管し、漏洩・盗難・紛失等が起こらないように厳重に管理する。個人情報管理者は協会事務局井原とする。学会などで研究結果を公表する際には個人が特定できないように配慮し、匿名性を守る。アンケート用紙、情報を保存したUSB・CD-R等は厳重に保管する。調査への参加は任意であり、不参加によって協会活動等に不利益が生じることはない。</p>
--

研究計画書

【1. 研究課題】

福山型における紙おむつの支給に関するアンケート

【2. 研究の概要】

2.1 目的と意義	平成24年度、神経・筋疾患医学情報登録・管理機構とふくやまっこ家族の会では、医学情報登録をされている方々を対象にアンケートを実施し、医療等の施設利用状況や意見・要望を尋ねた(平成24年度精神・神経疾患研究開発費「遺伝性神経・筋疾患における患者登録システムの構築と遺伝子診断システムの確立に関する研究」木村班)。それらの回答を検討のうえ、「紙おむつの支給を受けられない」など困っている方の多い紙おむつの支給について、全国の実情を把握することとした。紙おむつの支給は、障害者総合支援法(第77条第1項第6号)に基づき、厚生労働省の「日常生活用具給付等事業」に位置付けられ、「地域生活支援事業」として各自治体の裁量で実施されている(平成18年10月施行)。同省の文書で支給対象者を、「ストーマ造設者、高度の排便機能障害者、脳原性運動機能障害かつ意思表示困難者、高度の排尿機能障害」と規定しているため、自治体によっては、「筋ジストロフィーは脳原性でない」「座位がとれれば運動機能障害といえない」等の理由で支給対象からはずれてしまう可能性があるが実情を把握した資料はない。そこで、福山型のご家族を対象として、支給を希望しているが受給できていない人の人数や、支給を受けられている方と受けられていない方の違いなどに関する家族の認識を知ることが目的としてアンケート調査を実施する。本資料の結果は『ふくやまっこ家族の会』のHPなどを通じて発信していくと同時に、必要な方に必要な支援が届くような取り組みを検討していく予定である。
2.2 対象	アンケート実施時における福山型の患者(福山型分科会会員および福山型登録者)全員を対象とし、家族に回答を依頼する。兄弟姉妹がいる場合は、人数分、患者宅に送付する。
2.3 研究期間	倫理委員会承認日から平成27年3月31日までとする。ただし、研究期間終了時に研究を継続する必要があると判断したときには、研究の継続を日本筋ジストロフィー協会の倫理委員会に申請し、承認を得たうえで期間を延長することがある。
2.4 資料・材料	別添3の調査票を用いる。
2.5 手続き	登録者に対しては、登録用紙に記載された宛先と分科会員名簿宛てに重複を除外して調査票を郵送する。送付作業および名簿管理は登録事務局が一括して行う。なお、回答・集計の利便性から、WEBの入力フォームおよびFAXでの回答も併用する。Webの入力フォームには事務局から郵送する8ケタの乱数を入力する。また、アンケートの回答の確認やより詳しい情報提供が必要な場合、後日電話やメールにてインタビューを実施してもよい方については、任意で「氏名・住所・メールアドレス」を記入していただく。
2.6 期待される成果	本研究結果は、おむつの支給に関して、必要な方に必要な支援が届くような取り組みを検討していく資料となることが期待される。

【3. 研究を実施する施設とその役割】

3.1 該当する施設名とその役割	個人情報(登録用紙)の保存・資料等の解析・保存については、一般社団法人日本筋ジストロフィー協会にて実施する。
------------------	--

【4. 研究における倫理的配慮】

4.1 インフォームド・コンセント	1) 実施方法 調査の目的、方法、安全の確保、個人情報保護が保護されること、研究への使用について書面にて説明し、回答をもって研究への同意が得られたものとする。
	2) 特に倫理的な配慮を必要とする研究参加者への配慮の有無と対応策の有無 無記名・自記式のアンケートのため、匿名性は担保されている状態であり、回答に参加しない意思も尊重されている。福山型分科会の名簿を登録事務局が閲覧することとなるが、登録事務局のみで送付作業を実施するため、登録の有無は一切分科会へ出ない。また、紙アンケートとWebアンケートの併用による重複回答を避けるために使用する8ケタの乱数は、紙アンケート送付後に破棄するため、乱数からは個人を特定できない(連結不可能匿名化)。

<p>4.2 個人情報保護</p>	<p>1) 個人情報の有無とその種類 調査は無記名で実施するが、インタビューを受けてもよい方については任意で個人情報(氏名・住所・メールアドレス)を収集する。</p> <p>2) 個人情報保護の方法: 調査票の宛先は福山型分科会名簿および登録用紙の情報を使用する。登録用紙の情報については、協会事務局のパスワード認証付きUSBを用いて保管しており、外部には持ち出さない。調査で得られた個人情報は施錠された机に保管し、漏洩・盗難・紛失等が起こらないように厳重に管理する。アンケート用紙、情報を保存したUSB・CD-R等は厳重に保管する。分科会名簿を含む研究上用いた記録(電子媒体によるものを含む)等は、以後研究に支障のないものについては、細断等の復元不可能な方法により、適切に処理する。研究上用いた記録などを第三者に提供しない。</p> <p>3) 研究終了後のデータの扱い: データは研究実施施設の鍵のかかるキャビネットに保存する。電子データはパスワード自動認証機能付きUSBで保存する。</p>
	<p>4) 結果の公表の方法: 本研究で得られた情報は、『ふくやまっこ家族の会』などを通じて発信していく予定である。班会議などで研究結果を公表する際には個人が特定できないように配慮し、匿名性を守る。研究成果の班会議等への発表については、協会に報告する。</p>
<p>4.3 資料等の取扱</p>	<p>得られたデータはインターネットに接続しない個人情報用のパソコンに保存する。</p>

【5. 安全の確保】

<p>1) 研究によって研究参加者に生じうる危険や不快等と対応策 アンケート記入には、10分程度の時間的拘束を要する。苦痛は想定されない。ただ、調査への参加は任意であり、不参加によって協会活動等に不利益が生じることはないこと、また、答えたくない質問についてはとぼしていただいてよいことを依頼文に明記した。</p>
<p>2) 危険や不快等への対応策 個人情報は施錠された机に保管し、漏洩・盗難・紛失等が起こらないように厳重に管理する。班会議などで研究結果を公表する際には個人が特定できないように配慮し、匿名性を守る。アンケート用紙、情報を保存したUSB・CD-R等は厳重に保管する。</p>

紙おむつの支給に関するアンケート

下記の質問に関して、該当する選択肢に○をおつけください。

■使用の状況について教えてください。

1	福山型のご本人のご年齢	
2	現在、紙おむつを使っていますか (a.はい b.いいえ)	
	1日に使用する紙おむつの枚数は	枚
	1日の使用時間は (a.終日 b.夜間のみ c.外出時のみ)	
3	現在までの使用時期 (あてはまる時期すべてに○をおつけください) 【 3歳未満 ・ 3歳～5歳 ・ 6歳～8歳 ・ 9歳～11歳 ・ 12歳～14歳 ・ 15歳～17歳 ・ 18歳～20歳 ・ 21歳～()歳 】	
4	これまでに支給を申請・相談したことはありますか? (a.ある b.ない)	

■支給申請・相談したことがある方は以下もご回答ください。

5	申請・相談した自治体窓口部署名 (例: ○県○市○区○課)	
6	最初に申請したときの年齢は	歳 月
	受給を終了した方や何度も申請をしている方は状況を教えてください (例: ○歳で使わなくなったので止めてもらった)	
7	現在、自治体から紙おむつは支給されていますか (a.はい b.いいえ⇒質問9へ)	
	支給される量は (例: 1ヶ月0枚、1ヶ月で○円分)	
	支給にあたっての自己負担は (例: 自己負担なし・1割自費)	
	その他、支給状況について自由にお書きください。 (例: 日常生活用具給付等事業以外の枠で給付されているので、支給額は少ない。おしりふきも支給されている。)	
8	現在、支給されている方のみご回答ください。	
	→自治体の支給条件をご存知ですか (a.はい b.いいえ)	
	→支給条件を教えてください	
	年齢の条件 (例: 3歳になる月から支給される)	
	書類の条件 (例: 障がい者手帳があれば支給される、医師の意見書が必須)	
	◎お住まいの自治体が発行している「福祉の手引き」などを参考に「紙おむつ等支給」の項目を転記ください。その他、説明されたこと等、自由にお書きください。	

9	現在、支給されていない方のみご回答ください。	
	→オムツの支給を希望していますか？ (a.はい b.いいえ)	
	→自治体の支給条件をご存知ですか (a.はい b.いいえ)	
	→支給条件を教えてください。	
	年齢の条件 (例：0歳から2歳は支給対象外)	
	病名上の条件 (例：筋ジストロフィーは対象外)	
	運動能力上の条件 (例：座位がとれる人は対象外)	
その他、説明されたこと等、自由にお書きください。		
10	申請時に困ったことはありましたか (a.はい b.いいえ)	
	自治体とのやりとりについて教えてください (困った例：生まれたときから首もすわらず寝たきりだが、脳性の病気ではないからと断られた。) (困らなかった例：福山型は知的障害もあることを伝えてそれを示す書類を提出したらすんなり受給できた。)	

■上記記載以外の自治体の状況についても、ご存知でしたら教えてください。

■連絡先 (調査者より連絡を受けたくない方は空欄のままでお出しください。)

アンケートのご回答内容によっては、もう少し詳しく状況をお尋ねしたい場合がございます。その場合、調査者より連絡をさしあげてもよい方は下記に連絡先をご記入ください。

(詳しくお尋ねしたい方につきましては、2014年10月末までに、詳しい状況をお尋ねしてよいかどうかの確認のご連絡をさせていただきます。)

11	お名前 (続柄)	()
12	メールアドレス	
13	電話番号 (ご都合の良い時間)	(時~ 時)

ご回答いただきまして誠にありがとうございました。