

ブロック別勉強会いよいよ開催

..... 8月26日、九州ブロック勉強会を開催

この度、当会が「NPO法人PIDつばさの会」となってから初めて、地区別の勉強会を開催する運びとなりました。兼ねてより、全国を幾つかのブロックに分けての勉強会や交流会の開催を望む声が寄せられていましたが、遂に、その希望が叶い、実現出来ることとなりました。

スタートは九州ブロックです。具体案をお寄せくださったお一人の会員さんのお力添えと、九州大学医学部教授で当会理事の原寿郎先生のご尽力により、このブロック別勉強会への「初めの第一歩」を踏み出すことができます。

普段、総会や勉強会などが、東京、大阪（京都）などで開催されるため、遠方にお住まいの方には、なかなか参加頂けず、残念に思われる方々も多くいらっしゃいます。今回の九州での集まりを活かして、どんどん他のブロックにもつなげて行けるよう、努めていきたいと考えています。全国の分け方や、開催の順番、時期等は、いまのところ未定ですが、皆様のお声にお応えしながら、活動の幅を広げて行きたいと思っております。どうぞご協力の程よろしくお願い致します。

九州ブロック勉強会の開催要項は下記の通りです。また、会員の方にはご案内を同封しております。別の地区の方も、ご参加大歓迎ですので、皆様ご参照ください。

*と き : 2012年8月26日(日) 13:00 開場 13:30 開始~17:00 閉会

*ところ : 九州大学 病院キャンパス コラボ・ステーション I

*内 容 : ①【医療講演】

『患者・家族のための原発性免疫不全症候群疾患概説書』
(発行予定) の内容について (仮題)

講師……九州大学 原 寿郎 教授
(厚労省 原発性免疫不全症調査研究班 班長)

②【Pier(ピア)及びPIDJについて 説明会】

講師……東京医科歯科大学 今井 耕輔 准教授
(厚労省科学研究費補助企画 Pier 班代表者)

この秋、いよいよ試用の始まる電子医療ノート Pier(ピア)について、どのように使うものか、予告編の形でご説明いただきます。また、PIDJ(日本免疫不全症データベース)とのつながりについても、分かり易くお話しいただく予定です。

③【交流会】

生活の工夫や病状について、情報を交換しあったり、普段あまり出会うことのない同病の方同士、患者さんもお家族も、この機会に是非、交流を深めてください。



総会に出席して

去る4月29日に開催された2012年度総会の感想文をお願いし、ご寄稿いただきました。

— 出会い —

丸山 重子

私は、自分がPIDである事を知らずに、47年間生きて来ました。その間に、多くの病気を発症し「何故、家族の中でも自分だけが、こんなにも病気をするのだろうか…」と、苦悩の日々を過ごしていました。平成22年に肺炎を繰り返した時「IgA欠損症＝原発性免疫不全症」として特定疾患の認定を受け、すぐに患者・家族会を探しました。NPO法人PIDつばさの会と出会い、入会して、平成23年10月の総会時より参加させていただいております。

総会で、運営役員の方々のご紹介により、同病の仲間と出会いました。みんな、「万に一人の稀な病気に戸惑い、苦しんでいました」「一人でも同病の方がいたというだけで、とても心が救われました」と、気持ちを共有できた事、お互いに交流を持てた事が、とても大きな収穫でした。「もう一人で悩まなくてもいい！気持ちを分かってくれる仲間がいる！」その日から、つばさの会の仲間が私の心の支えになりました。

専門医の先生方との出会いで、今まで発症してきた多くの病気の根本は、免疫の欠損にあった事が判明しました。IgA欠損症により、全身粘膜のバリアがとても少なく、肺感染症を起こし易い事、腸管粘膜が薬剤過敏の原因となっている事など、詳しい内容を教えていただく事ができました。IgA欠損の原因追求の為、全遺伝子解析も受ける事が出来ました。医療相談会では、私の病状に対して、複数の先生方がその場で相談して、治療などへの助言をいただきました。地元病院の主治医達もそれを受け入れてくださり、体調管理の対症療法を試行錯誤で行なってくれています。

新しいプロジェクト『P i e r』では、個人電子医療記録として、臨床症状や経過等の情報を、患者自らが入力する事が出来る構想との事。今まで苦悩の日々の中書きとめてきた、自分自身の病状管理の内容などを、webサイトへのアクセスで、研究班先生方へ伝える事ができ、私の症例が研究・解析により、難病の解明や、今後の治療方法の確立などに、役立ててもらえる事は、興味深くとても喜ばしいことです。

また、患者会・会員同士の交流の場は、心の拠り所となることでしょう。私は以前、夫の看病・介護のことで、高次脳機能障害の家族会サークルエコーと出会い、患者・家族会のありがたさを身をもって知っていました。数々の励ましの言葉は、夫と自分自身の病気で苦しんでいた私を、深海から神様が救いあげてくれたかのようなようでした。それで、自分が免疫不全と判明したときすぐに患者会を探したのですが、PID患者のなかでも、つばさの会に入会していない方々が、多数おられるとききました。

患者・家族会の素晴らしさ・ありがたさを是非お伝えして、仲間に加わって欲しいと思います。

つばさの会との出会いは、多くの病気と共に生きていく私に、希望を与えてくれました。

そして、『P i e r』構想との出会いは、私に新たな目標を見い出してくれました。

自分自身の経験が、世の中の役に立つ事を祈願して「出会いを大切に！今できる事を一生懸命に！」をモットーに、これからも前向きに生活していきたいと思います。

丸山さんありがとうございました。

手帳レポート

視野を広げつつ前進を。

6月20日、障害者総合支援法が成立しました。これは、これまでにあった障害者自立支援法を改定した、福祉サービスについての法律です。旧法では対象に含まれていなかった「難病」という枠組みが、新法では明確に対象と定められました。我が国では非常に遅れている難病対策が、一步進んだ形となりました。厚労省では、古くから取り組んできた身体障害者の方たちへの法整備に続き、精神障害、発達障害と、徐々に幅を広げて対策を講じていますが、最も対応が遅れている難病については、ようやくその必要性が認められたばかりです。そのような中で、この法律に難病が加えられたことは大きな一歩と言えるでしょう。

しかし、それは身体障害者手帳取得に代わるものではありません。

当会としては、手帳を求めてこれからも、政府関係者や厚労省担当官に働きかけを続けて行く方針です。加えて、国の新たな難病対策についてもアンテナをはり、少しでも現状よりQOLが向上する要素があれば、積極的に意見交換等を続けて行きたいと考えています。先頃まで傍聴を続けていた雇用率の在り方検討会（厚労省：障害者雇用対策課）では残念ながら最後まで難病について焦点がおかれることは無く、全く前進は見られませんでした。現在、同省の疾病対策課では、「難病手帳」という新たな制度を作る案が浮上しています。当会ではここにも注目し、意見交換会に参加するなどして身障者手帳取得に至るまでの措置にも活動の幅を広げて行きたいと思えます。

今すぐにも身体障害者手帳がほしい、それがあれば雇用率枠の中での就労を始めとする様々な支援も受けられます。しかしながら、政局の不安定な中、今は粘り強い働きかけを続け突破口を探りながら、一方で視野を広げる必要もあります。手帳とは別の形でQOL向上につながる様々な動きにも目を光らせて、今後も活動していきたいと思えます。



今号からの新しいコーナーです。お医者様からPID患者さんや、ご家族の方々へ、メッセージをいただきます。スタートとなる今回は、当会理事長で富山大学小児科教授の宮脇利男先生に、普段の電話相談で感じておられることを中心に、お言葉をいただきました。

「患者・家族が主治医を育てる」

NPO 法人 PID つばさの会理事長 宮脇 利男



電話相談で多いのが、「主治医が話を聴いてくれないし、聞きづらい」ということです。電話相談では、まずはみなさんの話(不満)を「聴く」ことにしています。

医師の使命は、患者・家族の不安、心配をとってあげることにあります。そのために、最善の医学的解決法を探すこととなります。また、勉強もしますし、研究もします。

しかし、医師も生身の人間ですし、神様ではありません。通常の診療に追われて、原発性免疫不全症などのまれな病気になかなか目が届かないものです。医師は、経験がなによりの世界です。未経験のことにはお茶を濁したりもします。常々思うことは、私も医師は、病気を抱えて困っている患者・家族から教えられ、経験を積み、一人前になるということです。原発性免疫不全症の専門の先生といっても数が限られていますし、今かかっている病院の主治医を頼るしかない。であれば、主治医に安心して見てもらえる医師になってもらうのが一番でしょう。

電話相談では、疑問に思うことがあれば、「主治医にどんなことでも何でもいいなさい」と申します。そのことで、主治医は、患者・家族の痛みに思いを馳せるよう、変わります。

そう信じたいものです。

宮脇先生ありがとうございました。

TOPICS

IPOPI(アイホピ)総会に当会より患者家族が出席

IPOPI(先天性免疫不全症国際患者協会)が2年に1度開催する総会に、当会より永井敬子副理事長が、患者家族として参加します。今回の会場はイタリアのフィレンツェで、世界各地からPIDの専門医や、患者、家族が集います。日本からも初めて患者家族として参加し、世界とのつながりも深めながらPID患者のQOL向上を目指していきたいと考えています。

秋の勉強会準備中

10月中旬～11月下旬に、勉強会を開催する予定です。医療講演、医療相談会、交流会に加えて、Pierについての説明会も計画中です。詳細が決まり次第、皆様にお知らせします。

会員証発行のお知らせと会費納入のお願い

2012年度 の年会費をお納めいただいた方に、本年度の会員証をお送りしました。ご確認をお願いします。なお、未納の方は、お早目に下記までお振込をお願いします。

◇ ゆうちよ銀行 記号 14010
番号 9856691
トクヒ)PIDつばさの会

◇三菱東京UFJ銀行 金山支店 普通預金
口座番号 3778407
特定非営利法人PIDつばさの会

◎正会員・準会員 年会費 3,000円

※会費には免除申請制度がございます。
ご遠慮なくご利用ください。

お問い合わせや、免除申請紙のご希望等、事務局までお願いします。(※免除申請紙はWing13号(前号)と同封して皆様にお届けしておりますが、再度の請求も受け付けていません。)連絡先は、最終ページ記載の電話相談・メール相談のどちらかまで。

みんなの広場


用語解説 (Pier (ピア))

PID患者のための、電子医療ノートのことです。

先日、Pier事務局の方のご協力を得て、会員の皆様に詳しいご案内をお送りさせていただきましたが、簡単に言うと、インターネットとパソコンを使って個人の病状を記録するノートです。

Pierの使い方ひとつで、様々な活用の道が広がります。

例えば、PIDJ(日本免疫不全症データベース)への登録が自身の意思で可能となることや、病気や暮らしに関するアンケートに匿名でいつでも参加出来ること、また、Pierを使う患者どうしの交流のページでメッセージ交換も出来ること等々、他にもたくさんあります。一人ひとりに合った形で自由にPierを活用しながら治療研究の支援をしたり、QOL向上につなげていくことが出来ると考えられます。詳細は、先日のご案内を是非ご参照ください。

 電話相談・メール相談ご利用を。

*電話→水・金曜の10:00～16:00
TEL 03-3444-1811

*電子メール→24時間いつでも受付中
(ほぼ毎日拝見し、できるだけ早く返信をお送りするようにしています。)

✉ wingpost@npo-pidsubasa.org

バックナンバー

会報のバックナンバーがホームページでご覧になれます。

<http://npo-pidsubasa.org>

※パソコンをご使用になれない方は、事務局に在庫をお尋ねください。上記の、電話・メール相談の連絡先へどうぞ。

会報wingについてのご要望・記事の投稿、障害年金のご相談、身体障害者手帳について色々なお話、その他お問い合わせ等、受付中です。こちらまでよろしくお願ひします。広報担当理事&各種窓口係 八木かおり

TEL 090-9096-5785 Eメール: tsubasa-yagikaori@office.email.ne.jp

秋の勉強会を開催しました



10月28日(日)、秋の勉強会を開催しました。小雨の降る東京でしたが、初めて参加される方から、以前からの会員さんまで、27名が集いました。まず、宮脇利男理事長からご挨拶があり、「ここは『この病気になっているのは自分ひとりじゃないよ』と実感できる場です。入会者は約150名ですけども、全国にはもう2000人を超える免疫不全症の人がいますし、世界には何万人といます。IPOP I出席の報告も聞いて、より勇気を出してください。」とお言葉を頂きました。

次に、永井副理事長からのIPOP I参加報告があり、スライドと共に、現地の様子やスケジュール内容、また、そこでの収穫等が説明されました。国境を越えて、先生方が治療法の話し合いをされていたご様子や、患者同士が自国の福祉制度について紹介し合い、悩みを話し合ったこと等、活発にミーティングがなされていた様子がよくわかり、また、スクリーンには、参加国の旗ががりりしく並ぶ場面や、遠い国から参加した多くの患者さんたちの情景が映し出され、国際的な集まりの様子が実感できました。

その後、医療講演に移り、東京医科歯科大学の今井耕輔先生に、「PID電子日誌Pierとその使い方について」というテーマでご講演をいただきました。いよいよ試作サイトが出来上がったということで、実際の画面をスクリーンで見せていただきながら、具体的な使い方をお話していただきました。一通りの内容を全てご説明いただいた後は、出席者から、Pierへの期待が込められた様々な意見や、利用に当たっての率直な質問が出され、より具体的な解説の時間が持たれました。



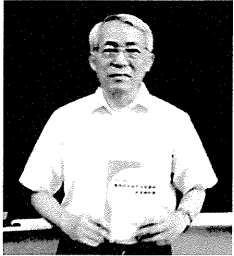
東京医科歯科大学 今井耕輔先生

この日ご講演いただいてPierが、病状の記録を手助けするだけではなく、患者の手によってその記録をPIDJという日本のPID研究の中核とも言える組織に、自身で直接届けられる手段となる事、その大きな意義を改めて感じる事が出来ました。また、この勉強会は、Pierの開発段階において意見交換ができる大変貴重な機会となりました。

その後の交流会では一人ひとり自己紹介を行い、免疫不全症という同じ病気を持つ者同士だからこそわかる言葉に、皆うなずきながら聞き入りました。さらに、医療相談を待つ間にもどんどん交流が深まり、新旧の入会時期にかかわらず、出会いの輪が広がって会話のはずむひとときとなりました。なお、医療相談では、貴重な機会を求めて多くのご希望がありましたが、今回はご対応の先生がやや少ない状況となってしまう、長時間順番をお待ちいただいたり、閉会後もロビーでご相談が続くなど、ご相談の方々にも先生方にもご迷惑をおかけすることとなってしまいました。今後はこれを反省点とし、工夫して参りたいと思います。

九州ブロック勉強会のご報告

8月26日(日)、九州大学のコラボレーションにおいて、九州ブロック勉強会を開催しました。



会場には、当会の会員さん14名と、会員さんではないけれど、保健所や主治医、知り合いの方からの声かけ等を通じて勉強会を知られた11名の方々が来られ、超満員となりました。また、地元の難病支援センターの職員の方も、当会の勉強会の見学に駆け付けてくださり、あたたかなお言葉も頂きました。

まず始めに、出来立ての「原発性免疫不全症候群 疾患概説書」が配られ、九州大学の原寿郎先生が、重要なポイントを分かりやすくお話してくださいました。また、遺伝に関することや予防接種についても触れながら、PIDという病気において注意すべき点も説明していただき、質問にも丁寧にお答えいただきました。

その後、今井耕輔先生から、作成中のPierについての概要をご説明いただき、PIDJとの関連性なども勉強することができました。その時点での最新の情報を知ることができ、Pierへの理解が進むとともに、今後のシステム開発への問題提議にも繋がる機会となりました。

後半では、交流会が行われ、人生で初めて同病の人に出会って話すことができたという成人の方や、久しぶりに出会う会員同士の絆に胸を熱くされる方等々、机を輪にして心温まる時間を過ごしました。自己紹介の後には、疾患ごとに分かれての情報交換会となり、移植を目指して頑張っている方、孤独な中で周囲の無理解に苦しんでいる方、様々な経験を経て今日に至る仲間同士、お互いに励まし合い、前向きになれる手掛かりを提供し合って、あっという間に時間が経ち、名残惜しい閉会となりました。ご支援・ご協力くださった皆さま、ありがとうございました。

手帳レポート 意見交換会で発言

8月18日、厚労省が「難病対策に関する意見交換会」を開催しました。現在、同省内では、難病対策委員会や、副大臣を座長とする省内検討チーム等において、難病対策の大幅な見直しを実施しており、この意見交換会は、今後、より具体的な見直しを進めて行くに当たって、難病患者団体から直接意見をきく機会を設けたいとのことで企画されたものです。会場となったホールには、参加募集の公示をみて申込んだ50団体の約100余名が参集し、開始前から熱気が溢れていました。

プログラムのメインとなったのは、各団体に3分ずつ与えられた意見陳述でした。副大臣をはじめ同省の健康局長ら、そして参加した難病関係者の満場注視のもと、それぞれ窮状を訴え、難病対策の見直しに対し切実な意見を述べました。当会からは、同じ難病であるHIVとの間に、手帳の有無という差別があることを述べ、そのことがPID患者の予後にも影響をきたしているという実情を、強く訴えました。この差別の是正を第一に主張すると同時に、現在急ピッチで準備が進められている「難病手帳」について、これを法定雇用率枠の対象とするなど、身体障害者手帳と同等の権限のあるものにしてほしいという希望を述べました。厚労省からは、手帳についての回答がその場で出され、「PIDに手帳を交付できないのは、等級を認定する基準を作ることが大変困難だからです」とのことでした。これに対し今後どういう態度で臨むのか、しっかりと検討し、前進あるのみで政府関係者及び厚労省へ働きかけて行きたいと思えます。



アイポピー IPOPI 総会に出席

～当会に大きな拍手～

去る10月6日にイタリアのフィレンツェにあるフィエラ会議センターにてIPOPI (PID 国際患者協会) の年次総会が開催されました。毎回、世界各国からPIDの専門医、専門看護師、そして患者と家族が一堂に会し、活動を発表したり交流を深めたりしています。これまで日本からは、専門医の先生方が参加されていましたが、今回初めて患者支援団体からの参加をということで、当PIDつばさの会から永井敬子副理事長が出席しました。その感想や報告をご紹介します。



永井敬子副理事長

IPOPIは『国際つばさの会』とも言えますが、その世界版つばさの会で、新たな発見はありましたか？



先ず会場をぐるりと回り、このIPOPIの総会がESID (イゾット) (PID研究のヨーロッパの団体) の総会でもあり、同時にINGID (イギット) (PID専門看護師グループ) の総会も兼ねて開催されているのを目の当たりにした時、PIDという病気のために『研究者・専門医、専門看護師、患者・家族が一緒になって、患者QOL向上を目指してきた歴史』を実感しました。各団体からの活動報告でも、どの国においても、何らかの形、様々な方法で専門医等からの支援を受けてPID患者のQOL向上に取り組んでいることを知りました。このことで、発見というよりも改めて感じたことなのですが、当会が、旧つばさの会の時代から先生方の温かいご支援を受けながら歩んできたことの有り難さ、そしてNPO化と共に、医師と患者・家族の協働の形で進もうとしてきたことが、PID治療の発展と患者のQOL向上に欠かせないことなのだ、深い感謝の気持ちと共に、強く確信できました。また今回、「PID専門ナース」の必要性も学ぶことが出来ました。

ミーティングではどのようなことが話し合われましたか？また、どのような感想を持ちましたか？



プログラムの中に『行政への働きかけについて』という討論会があり、そこでの報告例で、「医療制度を変えて行くには、患者・家族による訴えの力だけでは弱く、また研究結果や医師からの提案だけでも非常に難しい」と聞きました。

これらを聞きながら、我々が取り組んできた「グロブリン用量拡大」や「身体障害者手帳を求める活動」を振り返り、大きなお力添えやご指導をくださっている前理事長の松本脩三先生や日々多大なご尽力をくださる宮脇利男理事長をはじめ、全理事の先生方のお心入れに、私たち患者・家族の熱意と同じ、またそれ以上のことと感じ入り、ひたすら感謝が溢れました。そして、研究者や専門医でなければできない『提言』と、患者や家族にしか解らない『訴え』を役割分担しながら行政に働きかけて行くことが、「専門医と患者・家族が協働する活動方法」の1つであると改めて学びました。

当会からの活動報告はどのようなことを発表したのですか？



本会の活動の一つとして、電話相談を詳しく紹介しました。確定診断や適切な治療を受けられず苦しむ患者のため、宮脇先生が一件一件の相談に直接応じてくださるという活動体制に、会場から大きな拍手がおこり、絶賛を受けました。Pierについても、完成すれば治療開発や、患者と家族のQOL向上に繋がるということで、非常に強い関心が寄せられました。

また、本会のように「専門医と患者の家族が共に理事を務める団体」は他にはなく、我々は少し先を歩いているようにも感じ、少し誇らしい気持ちにもなりました。

今回の参加を締めくくって、一言お願いします。



日本のPID患者団体からの、初めての参加という大変貴重な機会を頂きまして、皆様方のご支援に心より御礼申し上げます。そして、これからも皆で力を合わせて、NPO法人PIDつばさの会だからこそできるPID患者のQOL向上のための活動を続けてゆきたいと、決意を新たにしております。どうぞ変わらぬお力添えを宜しく申し上げます。



「原発性免疫不全症と医師としての私」

NPO 法人PID つばさの会副理事長 岩田 力



1973年に卒業して医師となりましたが、学生の時に原発性免疫不全症(症候群)という疾患群をまとめたかたちで学んだことはありませんでした。しかし、1977年に留学したニューヨークでは専門外来の見学もする機会があり、受診される患者さんや症例検討会で語られる患者さんの検体を自分も扱っていることから、小さな分野でもなにかの貢献ができていくのかと有り難く思ったものでした。東大小児科に戻り病棟医として勤務する中で、診断の確定しない、しかし免疫不全症と考えられる1歳過ぎの患者さんにご家族に出会いました。約3年後に残念な結果となりましたが、非常に多くのことを学ばせてもらいました。治療上の反省点も多々ありました。一方その頃、伴性無ガンマグロブリン血症(XLA)の初診の方が見えました。家族歴もない方で私としても確定診断をお伝えする際、その根拠は何であるか、明示することができず、表面だけの心もとない説明になったことと思います。それから10年後、Btk欠損が原因であることが報告され、早速その方とお母さんの診断を試み、XLAの確定診断にいたしました。その結果を説明する際、患者さんのお姉さんについての検査をどうすべきかという困難な課題について、今でも感じ入っている言葉が親御さんから発せられました。

「自分自身が知りたいと思った時に検査をさせたい。」

遺伝的な背景については、誰の責任でもなく、時には親ですら検査そのものを強要する権利はない。

自らはキャリアーであることの意味を引き受けた方のおっしゃる言葉でした。医師は、診療の主役である幻想をもってはならないと思います。勿論必要なときは厳しい指導もありえますが、患者さんとの関係はすなわち寄り添うものではないかと思ひ、それはまさに多くの患者さんと親御さんに教えられたものです。最新の知識にはかなり疎くなっておりませんが、いくらかでも教えられたものをお返しできればと思っております。

岩田先生ありがとうございました。

お葉書のメッセージより



「原発性免疫不全症候群疾患概説書」ありがとうございました。先生に説明されても右から左に抜けてなかなか覚えている事ができなくて、本を頂いて読み返すことができるのでうれしかったです。

本人の現在の状況は、面接にも不合格ばかりで今ではいくらやっても無駄だよとあきらめムードです。私たちの住んでいる田舎ではそれほど求人募集があるわけでもないで大変です。

匿名さん

8月26日の九州地区勉強会はとても有意義なものでした。地方に住んでいらっしゃる患者さんご家族にとっては地区別の交流会は大きな支えになると思います。これからも是非続けて欲しいと切に願います。

上村治美さん

総会や勉強会、なかなか出席できずすみません。次男(24歳)の中耳炎が長引いています。会の皆様も体調崩されませんように…。

木根渕智恵さん

現在、腸炎のため、1日5~10回トイレに行く状態です。ペントサを1日3回飲みますが、下痢は続いています。(ペントサを飲み始める前と後では少し良くなっていました→大腸ファイバー検査)

夜中にトイレに起きるなど大変ですが、それ以外は元気に過ごしています。

匿名さん

Ig-A 欠損症、知的障がいの息子がケアホームに入居しました。体調の変化を、そばで見守ってやる事が出来なくなりましたが本人が自分でみつけた生き方を応援しています。

息子の介助の方にもPierを利用できるようになれば助かります。

匿名さん

投薬により症状がだいぶ緩和したと思います。しかしながら費用が高い為、国からの支援なしでは生活していきません。また、仕事も行けてはいますが、かなり制限が出たり、出来ないことが多いです。

匿名さん

無事就職することができました。

これからも皆さんと一緒に頑張っていきます。身体を大切により良い日々をお過ごしくださいませ。

鳥巢敦子さん

東北地区において、会員の方が非常に少ないのは、やはりこの病気の認知度が低い事も一因かと思えます。自分も何かお手伝いできる事があれば積極的に関わりたいと思います。

鷺尾みゆきさん

先生方、理事の皆様のご活躍、いつもありがとうございます。

早く手帳が配布されるようになるといいと思います。

有馬義夫さん

皆さんお加減はいかがですか？ここ札幌も今年は非常に暑かったです。ようやく、この頃（10月3日）涼しくなってきました。

土屋良孝さん

送っていただいたハンドブックがわかりやすく、感謝しております。

21歳になった息子は移植はうまく行きませんでした。元気で学校に通っております。

山本恵美子さん

はじめまして。平成12年に骨髄移植をして、現在高2のWASの息子の母親です。

息子は元気に高校生活を楽しんでいます。

岡 和美さん

日常生活は大きな支障なく過ごしております。今後も活動よろしくお願いたします。

豊嶋 元さん

つばさの会の活動になかなか参加できず申し訳なく思っています。息子は来年の大学受験に向かって頑張っています。

匿名さん

いろいろな合併症（誤嚥性肺炎、血管浮腫、関節リウマチ、シェーグレン症候群、SLE様症状など）をかかえながらも、つばさの会の仲間たちとの出会いが心の支えになっています。

Pier 電子日誌の開始に期待が高まります。

丸山重子さん

CGDの息子は7月に中耳炎で入院してから、咳と鼻づまりがしっかり治らないのが少し気になります。

その他は本当に元気で運動会の練習に頑張っています。

西田淳子さん

来年はいよいよ中学生になります。移植をして5年が経ちますが、体調良く過ごしています。

これから寒くなるので体調の変化に注意して行きたいと思います。

小林猛士さん

来年で40歳になります。病院でのリハビリ技師業務+管理職業務、と忙しい日々ですが、休むことなく従事することができています。

月2回の通院で現状維持を頑張ります。

長谷川 誠さん



お便りありがとうございました・・・

TOPICS

Pier お試しサイト公開中

いよいよ Pier のお試しサイトがスタートしました。

どんどんアクセスして、記録や掲示板機能を体感してください。

- ① インターネットで pier.kazusa.or.jp/pier/jsp にアクセス。
(google などの検索サイトでは出ません)
- ② 青い四角の画像が出ます。(これをログイン画面と呼びます)
その上部のメニューから「Pier に参加」をクリックしてください。
新規登録用の画面が出ます。
- ③ 必要な項目に入力して、画面下部の「送信」をクリック。
しばらくすると仮パスワードやご案内が書かれたメールが送られますので、それに従ってログイン画面の空欄に入力してください。
- ④ 入力後、「ログイン」をクリックすると、Pier の様々な機能を自由に使うことができます。

Pier の正式スタートは 2013 年 1 月 1 日からの予定です

それまでの間、お問い合わせやご意見は当会窓口八木までお願いします

tsubasa-yagikaori@office.email.ne.jp

研究班総会 および 日本免疫不全症研究会

下記のようにそれぞれ開催されます。
研究班の先生方による、多様な症例についての最新の研究が発表されます。
ご希望の方は自由に聴講できますので、貴重な機会をぜひ活かして下さい。

◆原発性免疫不全症候群調査研究班 班会議総会

- ・開催日：2013 年 1 月 25 日 (金)
- ・場 所：学士会館
東京都千代田区神田錦町 3-28

◆ 日本免疫不全症研究会

- ・開催日：2013 年 1 月 26 日 (土)
- ・場 所：品川インターシティホテル
東京都港区港南 2 丁目 15-4

みんなの広場

用語解説

生ワクチンと不活化ワクチン

生ワクチンは、生きて細菌やウイルスの毒性を弱めたもので、それを接種するとその病気を体験したようになって免疫がつくという仕組みのものです。
不活化ワクチンは、細菌やウイルスを殺して毒性をなくしたもので、細菌やウイルスから、免疫をつけるのに必要な成分を抽出してワクチンにしています。
日本で接種する主なワクチンは次の様になっています。

- ◆生ワクチン→BCG、麻疹・風疹混合(MR)、水疱瘡、おたふくかぜ、ロタなど。
- ◆不活化ワクチン→三種混合(DPT)、小児用肺炎球菌、ヒブ、日本脳炎、ポリオ、B型肝炎、インフルエンザ、子宮頸がんなど。

PID患者のワクチン接種は、禁忌や、要・不要、効果の有無などが、その病型によって異なります。主治医や専門医によく相談して指示を仰ぐようにしましょう。

原発性免疫不全症候群 疾患概説書

先日皆様にお送りさせていただいた概説書は、まだ幾分在庫がございます。

主治医に渡したい、仕事先・学校など周囲の人に渡したい等、追加をご希望の方は事務局までお求めください。

哀悼

斉藤 麻 様 (28 歳)

平成 24 年 8 月 1 日

永眠されました。

片岡 正徳 様 (49 歳)

平成 24 年 8 月 21 日

永眠されました。

謹んでご冥福をお祈り致します。

電話相談・メール相談ご利用を。

専門の先生に相談したい、同じ病型の方と情報交換をしたい等々。。。

*電話 ☎ 03-3444-1811 (→ 水・金曜の 10:00~16:00)

*電子メール ✉ wingpost@npo-pidsubasa.org (→24 時間受付中)

(ほぼ毎日拝見し、できるだけ早く返信をお送りするようにしています。)

会報 wing についてのご要望・記事の投稿、障害年金のご相談、身体障害者手帳について色々なお話、その他お問い合わせ等、受付中です。こちらまでよろしくお願ひします。広報担当理事&各種窓口係 八木かおり

TEL 090-9096-5785 Eメール: tsubasa-yagikaori@office.email.ne.jp

各位

2012年7月吉日
NPO法人PIDつばさの会

九州ブロック勉強会のご案内

暑さ厳しき折、皆様にはいかがお過ごしでしょうか。この度、原発性免疫不全症(PID)の勉強会を、福岡市にて開催することとなりました。

PIDの患者さん、そのご家族、その他ご関係者の方々にお集まりいただき、専門医による講演会や、この度新しく開設されるPier(ピアール)(※PID患者医療電子ノート)の説明会にご参加いただきたいと思います。

同病の方々との交流会もごございますので、普段なかなか出会えないこの稀少難病のことを語り合えるチャンスです。ぜひどうぞお越しくださいませ。要項は下記の通りです。

記

日時 2012年8月26日(日) 13:00開場/13:30開会

場所 九州大学 病院キャンパス内 コラボ・ステーションI
(福岡県福岡市東区馬出3-1-1) (代表電話:092-641-1151)
(※交通のご案内は別紙をご覧ください)

| | | |
|-------|--------|---------|
| プログラム | 13:00 | 開 場 |
| | 13:30~ | 医療講演会 |
| | 14:30~ | Pier説明会 |
| | 15:30~ | 交流会 |
| | 17:00 | 閉 会 |

お申込み方法 当日までに、下記宛先までご連絡ください
NPO法人PIDつばさの会
窓口担当 八木かおり TEL 090-8757-3497
(※なるべく10:00~16:00にお願い致します)

Eメール (いつでも受付中です)
tsubasa-yagikaori@office.email.ne.jp

※やむを得ずお申込みをされなかった方も、当日お越しくださいませ。

お問い合わせ 上記窓口八木までお願い致します。

交通のご案内

九州大学病院キャンパス内 コラボステーション I へは…

《空路》

福岡空港→地下鉄空港線→「中洲川端駅」下車、貝塚方面へ乗り換え
 →地下鉄箱崎線→「馬出九大病院前駅」下車 徒歩 6分

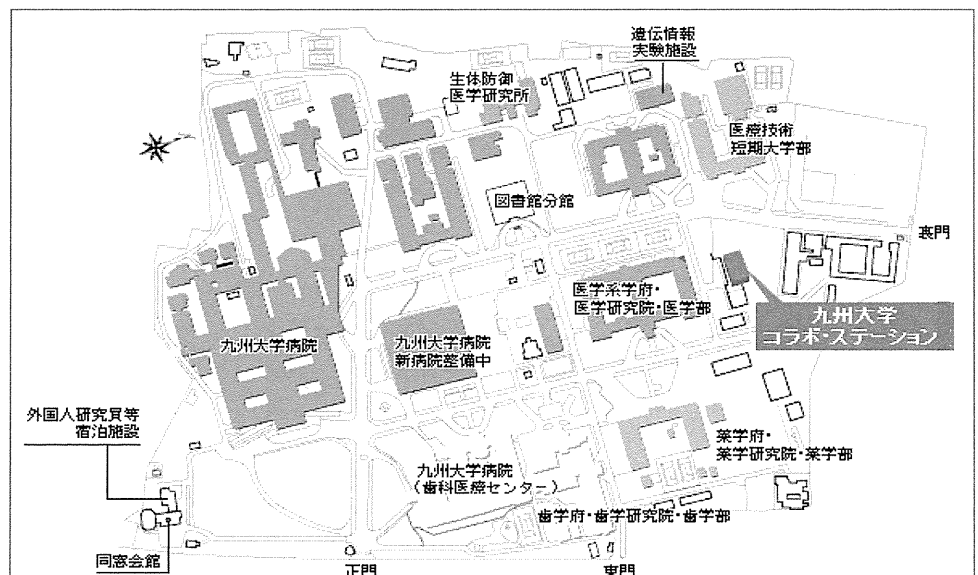
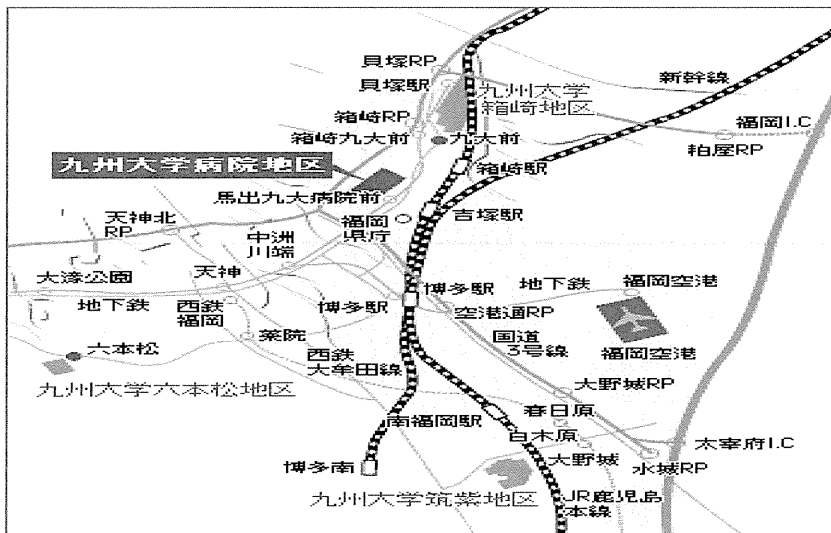
《JR》

経路① 「JR 博多駅」→地下鉄空港線→「中洲川端駅」下車、貝塚方面へ乗り換え
 →地下鉄箱崎線→「馬出九大病院前駅」下車 徒歩 6分

経路② 「JR 博多駅」→「JR 吉塚駅」下車 徒歩 15分

《西鉄》「西鉄福岡駅」→（地下鉄）→ 「馬出九大病院前駅」下車 徒歩 6分

《高速バス》「天神バスセンター」下車→（地下鉄）→「馬出九大病院前駅」下車 徒歩 6分





PIDJ と Pier



東京医科歯科大学
TOKYO MEDICAL AND DENTAL UNIVERSITY

小児周産期地域医療学
今井 耕輔



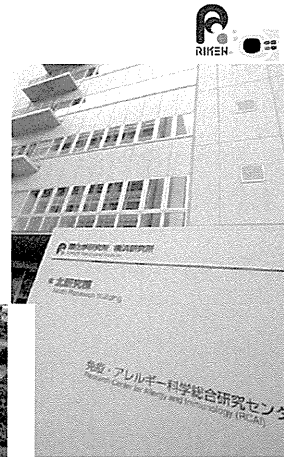
PIDJプロジェクト

研究会議—理研RCAI—かずさDNA研

- ・日本の診断患者は1395例（1.1例/10万人、2007年現在）
 - ・スペイン：6.5例（2592例）、チェコ：5.5例（577例）
 - ・フランス：3.2例（1953例）／10万人
 - 日本では、4000例近くが把握されていない！
 - ・登録の重要性（希少疾患なので集まらないとわからない）
 - ・新規原因遺伝子の発見／病態の解明
 - ・治療の標準化／予後の向上
-
- ・2006年度～共同研究開始
 - ・厚生労働省原発性免疫不全症候群に関する調査研究班（研究会議）
 - ・理研免疫アレルギー科学総合センター(RCAI)
 - ・国内最大規模の基礎免疫学研究施設
 - ・かずさDNA研究所
 - ・国内最大規模のゲノム解析施設（ヒトcDNA,ヒトゲノム）
 - ・千葉県補助財団法人
- ↓
- ・臨床情報中央化
 - ・遺伝子診断中央化
 - ・臨床検体保存中央化



Kazusa DNA Research Institute



原発性免疫不全症患者登録データベースを含むネットワーク構築事業
Primary Immunodeficiency Database in Japan

Home

医療関係者向けメニュー

- ▶ 患者相談方法
- ▶ 患者相談フォーム
- ▶ PIDJデータベース
- ▶ ガイドライン

<http://pidj.rcai.riken.jp>

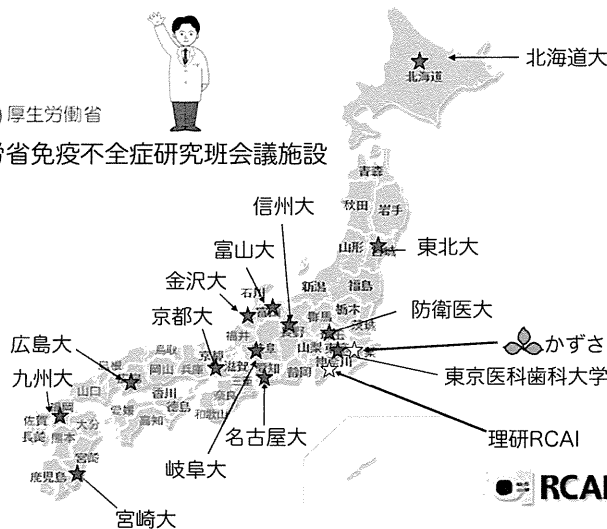


厚生労働省

RIKEN RCAI
FOR RESEARCHERS

★厚労省免疫不全症研究会議施設

2006年から
厚労省研究班
理化学研究所
かずさDNA研究所
の共同研究開始
2008年から登録開始



相談医師の目安

PIDJ

医療関係者ページ>相談施設リスト

| | 施設名 | 連絡責任者 | 疾患 | |
|--------------|-------------|--------|--|-----------------------|
| 地域内 | 北海道大学小児科 | 有賀 正 | ADA欠損症,Wiskott-Aldrich症候群,IPEX | |
| | 東北大学小児科 | 笹原 洋二 | SCID,RAG-1/2欠損症,Wiskott-Aldrich症候群 | |
| 獲得免疫系 | 東京医科歯科大学小児科 | 森尾 友宏 | Artemis欠損症,LIG IV欠損症,Wiskott-Aldrich症候群,ataxia telangiectasia,Nijmegen breakage症候群,IPEX,APECED | SCID, HIGM, CVID, WAS |
| | 防衛医科大学小児科 | 野々山 恵章 | RAG-1/2欠損症,TREC定量,高IgM症候群,CVID/IgA欠損症,Wiskott-Aldrich症候群 | |
| | 名古屋大学小児科 | 村松 秀城 | SCID,RAG-1/2欠損症,Artemis欠損症,IPEX | |
| | 信州大学移植免疫感染症 | 上松 一永 | Artemis欠損症,CVID/IgA欠損症,家族性地中海熱 | |
| | 富山大学小児科 | 金兼 弘和 | 無ガンマグロブリン血症,XLP | |
| | 金沢大学保健学科 | 谷内江 昭宏 | RAG-1/2欠損症 | |
| | 岐阜大学小児科 | 金子 英雄 | CVID/IgA欠損症,IgGサブクラス欠損症,Bloom症候群,IFN- γ /IL-12シグナル異常症,ataxia telangiectasia | |
| 自然免疫系 | 京都大学小児科 | 西小森 隆太 | NEMO欠損症,若年性サルコイドーシス,CINCA症候群,家族性地中海熱,TNF受容体関連周期性熱症候群,HyperIgD症候群 | |
| | 広島大学小児科 | 小林 正夫 | 先天性好中球減少症,周期性好中球減少症,IFN- γ /IL-12シグナル異常症 | |
| | 九州大学小児科 | 高田 英俊 | 補体欠損症,IFN- γ /IL-12シグナル異常症,CINCA症候群,TNF受容体関連周期性熱症候群 | |
| | 宮崎大学小児科 | 布井 博幸 | 慢性肉芽腫症 | |
| | | | | |

ログイン画面

免疫不全症データベースシステムログイン

| | |
|----------|--------------------------|
| UserID | <input type="text"/> |
| Password | <input type="password"/> |

Login

Copyright (c) RIKEN, Japan. All rights reserved.

Powered By LifeIS Inc.

理研から主治医へID/PWを発行

班会議施設メンバーのID/PW発行は
施設名、氏名（英語名）、E-mail address
を添えて
pidj-admin@rcai.riken.jpへメールして下さい。

患者情報登録

PIDJ

ユーザID= [test_doctor] ユーザ名= [0] 最終ログイン日時=[2007-11-15 10:43:54.0] 所属グループ=[医師]

[ログアウト](#)

Copyright (c) RIKEN, Japan. All rights reserved.
Powered By LifeIS Inc.

患者データ基本情報新規登録

[戻る](#) [登録](#)

| | | |
|-----------|------------|-------------------|
| 患者氏名(氏) * | RCAI | 半角英字入力 ex) yamada |
| 患者氏名(名) * | Test | 半角英字入力 ex) tarou |
| 生年月日(年) * | 2006 | 半角数字入力 |
| 生年月日(月) | 12 | |
| 生年月日(日) | 01 | |
| 性別 | 男 | |
| 国籍 | 日本国(JAPAN) | |

★ 必須入力項目です。

- ・理研RCAIのセキュリティーサーバーにPIDJデータベースを設置
- ・紹介医は患者相談すると、理研がID/パスワードを発行
- ・認証ユーザのみログイン可能
- ・受け持ち患者のみ閲覧可能（ユーザ別の権限設定）
- ・患者データから暗号化した患者IDを生成（理研には個人情報流れない）

遠隔医療：免疫不全専門医への紹介、相談が可能

基本情報

患者データ基本情報

戻る 登録

| | | | | | | | | | |
|------|-----------|------|------------|----|---|----|---|----|------------|
| 患者ID | 2006ID001 | 生年月日 | 2006 06 10 | 年齢 | 1 | 性別 | 男 | 国籍 | 日本国(JAPAN) |
|------|-----------|------|------------|----|---|----|---|----|------------|

検査歴
処方歴
治療歴
移植歴

登録院 - 007
登録院 - 002
登録院 - 003
登録院 - 009

| | | | |
|---------|------------------|----------|--|
| 最終閲覧日 | 2007 年 11 月 28 日 | 生存/死亡 | |
| 最終閲覧日状態 | alive | 登録修正可能施設 | |

http://pidj.rcai.riken.jp/pidb/jsp/Reg/TextEdit.jsp?medical_history

テキストデータ入力

戻る 登録

10ヶ月頃より反復性発熱。
2007/7/23から反復性発熱
2007/8/2肺炎出血、口内炎
2007/8/18足利赤十字病院入院。HIGMの診断
2007/8/20筑波大に紹介
2007/8/22PMA+Cal製剤でCD40L発現がないことを確認
2007/9：CD40L遺伝子 exon1に1bp deletion (del 182 on NM_000074) により frameshiftが生じ、R48K/53Xとなることが判明。

紹介状のようにフリーテキストで病歴記載可能。文書添付も可能

登録修正可能施設

登録修正可能施設選択

新潟医科大学小児科

主治医および責任医
(主治医に指定された
班会議施設専門医)が、
情報の追加登録、他施設への開示を決めることが可能

↓

情報共有による
診断の迅速化

| | | | |
|---------|------|---------------|-----|
| 合併症 | 有り | 詳細 SP#4622046 | 合併症 |
| その他コメント | 拡大表示 | | |
| 閲覧権限 | 有り | コメント | |
| 開示切替 | | | |

「電子カルテ」：経時的記録が可能

基本情報

患者データ基本情報

戻る 登録

| | | | | | | | | | |
|------|-----------|------|------------|----|---|----|---|----|------------|
| 患者ID | 2006ID001 | 生年月日 | 2006 06 10 | 年齢 | 1 | 性別 | 男 | 国籍 | 日本国(JAPAN) |
|------|-----------|------|------------|----|---|----|---|----|------------|

検査歴
処方歴
治療歴
移植歴

登録院 - 000
登録院 - 000

| | | | |
|------|------------------|-----------|-----|
| 患者ID | 2006ID001 001 | 感染歴 | 移植歴 |
| 検定日 | 2007 年 08 月 15 日 | 登録修正可能施設 | |
| 白血球数 | 6700 | 新潟医科大学小児科 | |

感染歴一覧

戻る 新規作成

| シーケンス | 検定日 | 検定年齢(歳) | 病原体 | 感染臓器 | 感染権限 | 作成日時 | 作成ユーザID | 更新日時 | 更新ユーザID |
|-------|------------|---------|------|---------|------|-----------------------|-------------|-----------------------|-------------|
| 001 | 2007/08/02 | | HSV1 | 歯肉炎、口内炎 | 有効 | 2007-11-29 16:11:34.0 | kohsukeimai | 2007-11-29 16:11:34.0 | kohsukeimai |
| 002 | 2007/07/23 | | 不明 | 不明 | 有効 | 2007-11-29 16:13:14.0 | kohsukeimai | 2007-11-29 16:13:14.0 | kohsukeimai |

登録修正可能施設

登録修正可能施設選択

新潟医科大学小児科

| | | | | |
|--------------|----|------------|-----|--|
| IgA(mg/dL) | 13 | | 治療歴 | |
| IgM(mg/dL) | | 治療歴一覧 | | |
| IgE(IU/L) | | 戻る 新規作成 | | |
| IgD(mg/dL) | | 戻る 新規作成 | | |
| PIA(cpm) | | 戻る 新規作成 | | |
| ConA(cpm) | | 戻る 新規作成 | | |
| ConA抗体価(cpm) | | 戻る 新規作成 | | |
| NK活性(%) | ND | 登録修正可能施設 | | |
| 好中球貪食(%) | ND | 登録修正可能施設 | | |
| 好中球殺菌能(%) | ND | 登録修正可能施設 | | |
| CH50 | ND | 登録修正可能施設 | | |
| 閲覧権限 | 有効 | 登録修正可能施設 | | |

症例：SJ594M 男児

- ・ 1ヶ月健診：体重増加不良(10g/d)、哺乳不良にて近医入院。
- ・ クラミジア肺炎罹患
- ・ 4ヶ月：岩手医大転院。
- ・ Lym 90/ul, IgG 127, IgA<10, IgM<10, IgE<2, PHA, ConA低下
- ・ 6ヶ月
 - ・ 防衛医大に診断依頼→免疫学的解析
 - ・ TREGs: 0 copies/ugDNA(T細胞の新生能↓)
 - ・ 出生時ガスリー血でも、TREGs: 0 copies/ugDNA
 - ・ CD3+51.3%, CD19+4.3%, CD3-16+56+15.5%
 - ・ T+B+NK+SCIDと診断→かずさDNA研究所で遺伝子診断へ
- ・ 10ヶ月：非血縁臍帯血移植 (Flu+CY)
- ・ その後、遺伝子診断と機能解析でADA欠損症と診断。

