

令和元年度  
厚生労働行政推進調査事業費  
障害者政策総合研究事業

分担研究報告書

原発性免疫不全症候群の機能制限と医学的指標の関係に関する研究2

研究分担者	森尾 友宏	東京医科歯科大学 小児科
研究協力者	金兼 弘和	東京医科歯科大学 小児科
研究協力者	今井 耕輔	東京医科歯科大学 小児科
研究分担者	上村 鋼平	東京大学大学院 情報学環
研究分担者	北村 弥生	国立障害者リハビリテーションセンター
研究分担者	今橋久美子	国立障害者リハビリテーションセンター
研究代表者	飛松 好子	国立障害者リハビリテーションセンター
研究分担者	伊藤 利之	横浜市総合リハビリテーションセンター
研究協力者	寺島 彰	日本障害者リハビリテーション協会

研究要旨：原発性免疫不全症候群（以下、PID）患者の実態を把握し、生活機能制限と医学的指標の関係を明らかにすることを目的として、平成30年度に、東京医科歯科大学に入院・通院するPID患者（児）に対して、担当医を介して質問紙法による調査を実施した。しかし、対象者の診断種別と年齢は全国調査(2011)の結果と異なっていた。また、患者の「生活の困難」は予想よりも少なく回答された。そこで、令和元年度は、調査機関を増やし、5機関における調査計画を作成した。

また、平成30年度の調査では、患者の「生活の困難」が予想よりも少なく回答されたために、調査票を一部修正した。すなわち、①治療日数に「自宅での安静日を含む」を追加、②「生活の困難」の選択肢に4つの注を追加して具体的に説明した、③機能制限を直接に測定するバーセルインデックスを追加した。

令和2年度には、5機関の研究倫理審査委員会から承諾を得て調査を実施し、300名の患者から協力を得る見込みである。

## A. 背景と研究目的

ヒト免疫不全ウイルス（HIV）による免疫機能障害について身体障害の認定基準を策定する際に、原発性免疫不全症候群（以下、PID）についても障害認定基準策定が試みられた。しかし、疾患の多様性により医学的な障害認定基準を設定することができなかった。そこで、HIVによる免疫機能障害の身体障害認定基準策定から約20年を経て、医学の発展により、明快な医学的指標による障害認定基準がPIDについて設定できるか否かを明らかにすることを本分担研究の目的とする。

PID患者の生活上の困難については、就労できない重度患者への年金、住居保障、感染および感染を予防するために必要となる医療費、就労に際しての配慮を求める記事が患者団体の会報に掲載されており<sup>1),2)</sup>、患者団体と医師によりPIDの身体障害認定基準案が厚労省に提出された。

PID患者の日常生活や社会生活の困難についての先行研究では、①治療に関する経済的負担ありは約半数、②高校生において進路への影響ありは約3割、③18歳以上の就業率は約6割であったことなどが報告された<sup>3)</sup>。しかし、疾患の重症度と日常生活および社会生活の困難の関係は知られていない。

そこで、PID患者の実態を把握し、生活機能制限と医学的指標の関係を明らかにすることを目的として、平成30年度に、東京医科歯科大学に入院・通院するPID患者（児）に対して、担当医を介して質問紙法による調査を実施した。「生活機能制限」は、身体障害者福祉法で規定した「障害」を示すからである。しかし、平成30年度の調査対象者

の診断種別と年齢は、全国調査の結果<sup>4)</sup>と異なっていた。また、患者の「生活の困難」は予想よりも少なく回答された。これらの課題を解決するために、新たな調査計画を立てることとなった。

## B. 研究方法

平成30年度の分担報告書を研究組織およびで供覧し、課題を抽出した。すでに述べたように、第一に、対象者の診断種別と年齢は全国調査の結果と異なっていた。そこで、東京医科歯科大学に加えて、PID患者が多い6医療機関に調査協力を依頼した。

第二に、患者の「生活の困難」は予想よりも少なく回答され、一部の結果に不整合があったため、その理由について患者と意見交換し、より「生活の困難」をとらえられるように設問を修正した。

第三に、PID患者の生活機能制限を直接に測定する指標がないことが指摘された。そこで、代替案として、肢体不自由でよく使用される指標であるバーセルインデックスを追加した。

### （倫理面への配慮）

担当する研究分担者および研究協力者の所属機関（東京医科歯科大学、国立障害者リハビリテーションセンター）において研究倫理審査委員会の承諾を得た。研究協力者が所属する4機関での研究倫理審査を申請中である。

## C. 研究結果

調査協力の承諾を得たのは、依頼した6機関中4機関で、国立成育医療研究センター、京都大学、広島大学、九州大学であった。

東京医科歯科大学を加えた5機関において300名の患者の協力を得る見込みである。

修正した調査票を資料1～2に示し、修正部分に下線を引いた。成人患者用調査票の問1⑩では、「治療日数には、自宅安静を必要とした期間を含めてください」を追加した。平成30年度の調査では、問1⑩の入院日数と⑪の治療日数に同じ数値を記入した回答が複数あったためである。

また、問2の「生活の困難」について、具体的な例を注に加えた。平成30年度の結果では、「生活の困難」の選択が、予想よりも少なかったためである。また、患者会会員に聞き取り調査を行った結果、「選択肢の表現がわかりにくい」との意見を得たためであった。

問3⑧の選択肢にも同様に注を付けた。「感染の機会を減らす職場環境改善」という選択肢については、患者会会員からは「完全滅菌室の整備は無理なので選択しなかった」という回答を得たからである。調査者は「環境改善」を、「完全滅菌室」ではなく「空気清浄機の設置、エアコンのフィルターの頻回交換」と想定していたため、注に追記した。

PID患者では体調に波があるため、バーセルインデックスは、体調が最も悪い時として「過去3年間で一番体調が悪い時」と、通常的生活時として「最も近い通院日」の両方について回答を求めた。

#### D. 結論

平成30年度に実施した調査から、PID患者の生活上の困難は示されたが、生活機能制限の程度に対応する医学的指標（検査値と症状・生活の困難の項目数）の設定案

には修正が必要なことが明らかになった。

そこで、生活機能制限の程度を説明できる医学的指標の設定案ができるか否かを明らかにするために、調査票の設問に修正を加えた。

また、単一機関における平成30年度の調査で生じた対象者の診断、程度、年齢の偏りを正すために、調査機関を合計5機関に増やし、令和2年度に調査を実施する準備を整えた。

#### E. 引用文献

1. PIDつばさの会会報. 10号, 2011.
2. PIDつばさの会会報. 5号, 9.
3. 欧州製薬団体連合会 (EFPIA Japan) バイオリジクス委員会血液製剤部会. PID患者の受診環境並びにQOLの実態調査. 2019.
4. Ishimura, M. et. Al. Nationwide survey of patients with primary immunodeficiency diseases in Japan. J. Clin. Immunol. 31:968-976, 2011.

## 1. 現在の状況について教えてください。

① 生年月日	
② 性別	
③ 診断名 当てはまるものに○をつけてください。	<p>① <b>複合免疫不全症</b></p> <p>(ア) X連鎖重症複合免疫不全症          (イ) 細網異形成症          (ウ) アデノシンデアミナーゼ (ADA) 欠損症          (エ) オーマン (Omenn) 症          (オ) プリンヌクレオシドホスホリラーゼ欠損症          (カ) CD8 欠損症          (キ) ZAP-70 欠損症          (ク) MHC クラス I 欠損症          (ケ) MHC クラス II 欠損症          (コ) その他の複合免疫不全症</p> <p>② <b>免疫不全を伴う特徴的な症候群</b></p> <p>(ア) ウィスコット・オルドリッチ (Wiskott-Aldrich) 症          (イ) 毛細血管拡張性運動失調症          (ウ) ナイミーヘン染色体不安定 (Nijmegen breakage) 症          (エ) ブルーム (Bloom) 症          (オ) ICF 症          (カ) PMS2 異常症          (キ) RIDDLE 症          (ク) シムケ (Schimke) 症          (ケ) ネザートン (Netherton) 症          (コ) 胸腺低形成 (DiGeorge 症、22q11.2 欠失症)          (サ) 高 Ig E 症          (シ) 肝中心静脈閉鎖症を伴う免疫不全症          (ス) 先天性角化不全症</p> <p>③ <b>液性免疫不全を主とする疾患</b></p> <p>(ア) X連鎖無ガンマグロブリン血症          (イ) 分類不能型免疫不全症          (ウ) 高 IgM 症          (エ) IgG サブクラス欠損症          (オ) 選択的 Ig A 欠損症          (カ) 特異抗体産生不全症          (キ) 乳児一過性低ガンマグロブリン血症          (ク) その他の液性免疫不全を主とする疾患</p> <p>④ <b>免疫調節障害</b></p> <p>(ア) チェディアック・東 (Chédiak-Higashi) 症</p>



	<input type="checkbox"/> 貪食能もしくは殺菌能の低下がある <input type="checkbox"/> 機能異常はない <input type="checkbox"/> わからない	
⑩ NK細胞の数的低下 あるいは機能的異常 (キラー活性の低下 もしくは抗原提示機 能不全など)	<input type="checkbox"/> ある <input type="checkbox"/> ない <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑪ 血小板数	約 ( ) x10 <sup>4</sup> /μL <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑫ IgG値、IgGサブクラ ス値、あるいはIgA 値	<input type="checkbox"/> 標準値以下または抗体産生不全 <input type="checkbox"/> 異常なし <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑬ 先天性補体成分の 欠損	<input type="checkbox"/> ある <input type="checkbox"/> ない <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑭ 単球の数的低下ある いは機能的異常(キ ラー活性の低下もし くは抗原提示機能不 全など)	<input type="checkbox"/> ある <input type="checkbox"/> ない <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑮ 樹状細胞の数的低 下あるいは機能的異 常(キラー活性の低 下もしくは抗原提示 機能不全など)	<input type="checkbox"/> ある <input type="checkbox"/> ない <input type="checkbox"/> わからない	検査年(西暦) ( )年
⑯ 定期通院時などの検 査で数値がわかれば、 平均的な値や最近の 値を教えてください 選択肢にないものは (サ)にお書きください	検査値	検査年
	(ア) IgG… ( ) mg/dL (※γ-glb 補充している場合は、直前の値(トラフ値)をお 教えてください。)	
	(イ) IgA… ( ) mg/dL	
	(ウ) IgM… ( ) mg/dL	
	(エ) IgE… ( ) U/mL	
	(オ) B細胞… ( ) %	
	(カ) T細胞… ( ) %	
	(キ) リンパ球… ( ) /μL	
	(ク) CD4/CD8比… ( )	
	(ケ) CRP… ( ) mg/dL	
	(コ) β-D-グルカン… ( ) pg/mL	
(サ) その他感染症に関わるデータ項目と値		



	免疫の機能の障害により日常生活が著しく制限されている、ただし、社会での日常生活のみが著しく制限されている場合は除く（家庭内の軽作業に限られる。外来に来ると後が辛い。）
	免疫の機能の障害により社会での日常生活活動が著しく制限されている（合理的配慮なしには働くことは困難。体調に合わせて外出することはできる。）
	通学・通勤をほぼ達成している。
	その他（具体的にご記入ください）

4. 日常生活で下記の項目に介助があるかどうかを、ご記入ください。すべての項目に介助が不要な場合は、個々の記入の代わりに、まとめて、最初の□にチェックを入れてください。

左枠には「最も近い通院日の状況」を、右枠には「過去3年間で一番体調が悪いときの状況」をご記入ください。

「最も近い通院日の状況」で、介助の必要な項目はない。

「過去、3年で一番体調が悪いときの状況」で、介助の必要な項目はない。

		最も近い通院日の状況			過去3年間で一番体調が悪い時		
		全介助	一部介助	介助不要	全介助	一部介助	介助不要
	(例)			○		○	
①	食事						
②	ベッドへの移乗						
③	洗面・整髪・歯磨き・髭剃り						
④	排泄						
⑤	入浴						
⑥	45m以上の歩行						
⑦	階段昇降						
⑧	着替え						
⑨	排便コントロール						
⑩	排尿コントロール						
⑪	食事の支度・後片付						
⑫	屋内の移動						
⑬	屋外の移動						
⑭	買い物						
⑮	意思の伝達						
⑯	薬の管理						
⑰	お金の管理						

以上

(資料2-1)

## 成人患者さん用調査票

データ番号 \_\_\_\_\_

ご返送いただく前に、下の□にチェックをしてください。

研究説明書を読み、研究に協力することに同意します。

1. 現在の状況について教えてください。

① 記入者と患者さんとの関係	<input type="checkbox"/> 本人 <input type="checkbox"/> 保護者・家族		
② 生年月日	西暦 年 月 日		
③ 性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女		
④ お住いの都道府県			
⑤ 診断名			
⑥ 原発性免疫不全症の診断年齢	( ) 歳		
⑦ 原発性免疫不全症の発症年齢	( ) 歳		
⑧ 原発性免疫不全症のための通院頻度	<input type="checkbox"/> ( ) か月に1度 <input type="checkbox"/> ( ) 週に1度、 <input type="checkbox"/> 定期通院は必要がない <input type="checkbox"/> その他( )		
⑨ 移植はしましたか？	<input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい 西暦( )年実施・予定		
⑩ 細菌、真菌、ウイルスなどの微生物による重症感染症による入院日数は1年間に何日くらいですか？ 過去5年について最大と最小を教えてください。	約( )日～約( )日 (移植した方は、移植後の状態についてご回答ください)		
⑪ 下の表のような感染症での治療日数は1年間に何日くらいですか (入院日数は除いてください、自宅安静を必要とした期間を含めて下さい)？ 過去5年について最大と最小を教えてください。	約( )日～約( )日 (移植した人は、移植後の状態についてご回答ください)		
⑫ 過去5年間に、あなたがかった感染症に○をつけてください。			
気管支炎	肺炎	ニューモシスティス肺炎	アスペルギルス肺炎
その他の真菌肺炎	中耳炎	副鼻腔炎	骨髄炎
ぶどう膜炎	胃炎	腸炎	遷延性下痢症
皮膚炎(アトピー性皮膚炎様の皮膚炎、湿疹等)	蜂窩織炎	肛門周囲炎	ヘルペス(帯状疱疹を含む)
膿瘍(部位: )	膿皮症	皮膚真菌症	化膿性リンパ節炎
腎盂炎	口腔カンジダ症	食道カンジダ症	
その他感染			



2. 次の中から、あてはまる場合があるものに、いくつでも○をつけてください。

	1日1時間以上の安静臥床を必要とするほどの強い倦怠感及び易疲労が月に7日以上ある
	発症前に比し10%以上の体重減少がある。(成長期においては、発症前に比し体重増加を認めない)
	月に7日以上の上の不定の発熱(38°C以上)が2か月以上続く
	1日に3回以上の泥状ないし水様下痢が月に7日以上ある
	1日に2回以上の嘔吐あるいは30分以上の嘔気が月に7日以上ある
	頻回に繰り返す感染症の既往がある*1
	生鮮食料品の摂取禁止等の日常生活活動上の制限が必要である*2
	軽作業を越える作業の回避が必要である*3
	睡眠障害を伴う咳が月に7日以上ある
	人が集まる場所に行けない
	感染へ警戒や症状の悪化を防ぐため公共交通機関を利用できない
	カビ全般に警戒しなければならないため、周囲の環境に厳重に注意しなければならない
	公共のプールは入れない
	温泉施設等には入れない
	旅行に行けない
その他に、「日常生活での制約」や「医師からの日常生活上の指導」がありましたらご記入ください。	

\*1 頻回に繰り返すとは、繰り返し感染する(してきた) および感染症にかかるとなかなか治らないことを含む。

\*2 日常生活活動上の制限には、生水の摂取禁止や長期にわたる密な治療、厳密な人混みの回避、などが含まれます。長期にわたる密な治療とは血液製剤の定期補充や移植後の定期ケア等、厳密な服薬管理とはバクタ等の感染予防薬です

\*3 軽作業とは、デスクワーク程度の作業を意味する

3. 就職について教えてください。就労年齢になっていない方は最後の質問だけお答えください。

①	原発性免疫不全症を発症したときに就職していましたか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
②	就職したことはありますか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
③	就職の際に、病気のことを話しましたか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> 聞かれなかった <input type="checkbox"/> 隠した <input type="checkbox"/> その他 ( )
④	病気を理由に採用されなかったことはありますか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> 多分、病気が理由だと思う <input type="checkbox"/> わからない <input type="checkbox"/> いいえ
⑤	職場の人は病気のことを知っていますか？	<input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> 一部 <input type="checkbox"/> 部署の全員 <input type="checkbox"/> その他
⑥	病気が理由で転職・退職の経験はありますか？	<input type="checkbox"/> はい → 次の質問へ

	<input type="checkbox"/> いいえ → 質問*へ
⑦ 転職・退職の理由を教えてください（複数選択可）	<input type="checkbox"/> 転職・退職を勧められた <input type="checkbox"/> 通院しにくかった <input type="checkbox"/> 体調不良の時に休みがとりにくかった <input type="checkbox"/> 周囲の無理解 <input type="checkbox"/> 合併症の悪化 <input type="checkbox"/> その他（ ）
⑧ どのような配慮があれば就労継続できると思いますか？就労している人もしていない人もお答えください。（複数選択可）	<input type="checkbox"/> 体力の消耗の少ない職種 <input type="checkbox"/> 多人数の接客等の感染の機会を避けられること <input type="checkbox"/> 一日の勤務時間が体力に合っていること <input type="checkbox"/> 体調に合わせて勤務時間の設定・変更ができること <input type="checkbox"/> 感染の機会を減らす職場環境改善*1 <input type="checkbox"/> 定期通院をしやすい雰囲気または契約条件 <input type="checkbox"/> その他（具体的に： ）

\*1 空気清浄機をつける、あるいはエアコンのフィルター交換を定期的に行うなど

4. 利用している制度について、左欄に、いくつでも○をつけてください。

○をつけた場合は、右の□も、あてあまるところにチェックを入れてください。

	小児慢性特定疾病の医療費助成（過去に）	
	市区町村の乳幼児医療費助成制度（過去に）	
	障害児を対象としたサービス（過去に）（下から選択してください）	
	<input type="checkbox"/> 児童発達支援 <input type="checkbox"/> 医療型児童発達支援 <input type="checkbox"/> 放課後等デイサービス <input type="checkbox"/> 保育所等訪問支援	
	難病法によるサービス（下から選択してください）	
	<input type="checkbox"/> 特定疾患の医療費助成 <input type="checkbox"/> 特定求職者雇用開発助成金 <input type="checkbox"/> 障害者トライアル雇用事業 <input type="checkbox"/> 障害者雇用安定助成金（障害者職場定着支援コース） <input type="checkbox"/> 難病患者就職サポーター	
	総合支援法によるサービス（下から選択してください）	
	<input type="checkbox"/> 重度障害者等包括支援 <input type="checkbox"/> 重度訪問介護 <input type="checkbox"/> 療養介護 <input type="checkbox"/> 生活介護 <input type="checkbox"/> 居宅介護 <input type="checkbox"/> 就労移行支援 <input type="checkbox"/> 共同生活援助 <input type="checkbox"/> 就労継続支援 A 型 <input type="checkbox"/> 就労継続支援 B 型 <input type="checkbox"/> 宿泊型自立訓練 <input type="checkbox"/> 自立訓練（生活訓練） <input type="checkbox"/> 自立訓練（機能訓練） <input type="checkbox"/> 施設入所支援 <input type="checkbox"/> 行動援護 <input type="checkbox"/> 短期入所 <input type="checkbox"/> 同行援護 <input type="checkbox"/> 地域移行支援 <input type="checkbox"/> 地域定着支援 <input type="checkbox"/> 計画相談支援・地域相談支援・障害児計画相談支援 <input type="checkbox"/> その他（ ）	
	障害支援区分	<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/> 6
	身体障害者認定（肢体不自由）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級
	身体障害者認定（視覚障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級
	身体障害者認定（聴覚障害）	<input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級 <input type="checkbox"/> 5級 <input type="checkbox"/> 6級
	身体障害者認定（平衡機能障害）	<input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 5級
	身体障害者認定（音声・言語・咀嚼機能障害）	<input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級

身体障害者認定（呼吸器機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
身体障害者認定（心臓機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
身体障害者認定（腎臓機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
身体障害者認定（小腸機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
身体障害者認定（ぼうこう・直腸機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
身体障害者認定（肝臓機能障害）	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 3級 <input type="checkbox"/> 4級
年金法による障害年金	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級
療育手帳（愛の手帳）	<input type="checkbox"/> A（重度） <input type="checkbox"/> B（軽度）
精神保健福祉手帳	<input type="checkbox"/> 1級 <input type="checkbox"/> 2級 <input type="checkbox"/> 3級
自立支援医療助成	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
重度障害者医療費助成	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ

5. 現在の状況について、以下の8つの設問について、あてはまる度合いを右から一つずつ選んで○をつけてください。

	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
① 病気のために、家事（家の手伝い）をできない				
② 病気のために、偏見・差別にあう				
③ 病気のために、地域活動で、できないことがある（例：お祭り、町内会の分担、その他の活動、PTA活動）				
④ 病気のために、友人・同僚との交流に制限がある				
⑤ 病気のために、家族・親戚と一緒にいるあなたの活動に制限があった（例：旅行などの余暇活動、学校行事への参加、宗教的活動など）				
⑥ あなたの介助のために、家族が仕事・学校を休むことがある				
⑦ 病気のために、感情的に影響を受ける				
⑧ 病気のために、あなたやあなたの家族に、経済的損失をもたらした				

6. 幼稚園・保育園・学校について教えてください。

①	1年のうち何日くらい休みましたか。平均または、最大と最小でご記入ください。	幼稚園・保育園（ ）日、小学校（ ）日～（ ）日 中学校（ ）日、高校（ ）日 専門学校・短大・大学（ ）日、大学院（ ）日				
②	幼稚園生・保育園生の時、どのようなことで困っていますか？または困りましたか？（複数選択可） <input type="checkbox"/> 感染予防のため入園を断られた <input type="checkbox"/> 遠足やお泊り保育等への参加ができなかった <input type="checkbox"/> 園で感染予防への協力が得られず困っている(いた) <input type="checkbox"/> その他（ ）					
③	小学生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つずつ選んで○をつけてください (中学生以上の方は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない	
③-1	病気による欠席等による学習の遅れ					
③-2	病気とそれとともなうことが原因で偏見・いじめにあった					

③-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
③-4	病気のため進学先について通学の制約があった				
③-5	その他に、小学校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				
④	中学生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つずつ選んで○をつけてください (高校生以上の方は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
④-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
④-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
④-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
④-4	病気のため進学先について制約があった				
④-5	その他に、中学校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				
⑤	高校生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つだけ選んで○をつけてください (高校卒業以上の方は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
⑤-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
⑤-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
⑤-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
⑤-4	病気のため進学先について制約があった				
⑤-5	その他に、高校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				
⑥	高等教育機関（専門学校・短大・大学）生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つだけ選んで○をつけてください (卒業以上の方は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
⑥-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
⑥-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
⑥-3	病気のため学外での活動への参加を断られた				
⑥-4	病気のため進路について制約があった				
⑥-5	その他に、高等教育機関在籍中の生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				

7. 日常生活で下記の項目に介助がいるかどうかを、ご記入ください。すべての項目に介助が不要な場合は、個々の記入の代わりに、まとめて、最初の□にチェックを入れてください。

左枠には「最も近い通院日の状況」を、右枠には「過去3年間で一番体調が悪いときの状況」をご記入ください。

- 「最も近い通院日の状況」で、介助の必要な項目はない。
- 「過去、3年間で一番体調が悪いときの状況」で、介助の必要な項目はない。

		最も近い通院日の状況			過去3年間で一番体調が悪い時		
		全介助	一部介助	介助不要	全介助	一部介助	介助不要
	(例)	—	—	○	—	○	—
①	食事						
②	ベッドへの移乗						
③	洗面・整髪・歯磨き・髭剃り						
④	排泄						
⑤	入浴						
⑥	45m以上の歩行						
⑦	階段昇降						
⑧	着替え						
⑨	排便コントロール						
⑩	排尿コントロール						
⑪	食事の支度・後片付						
⑫	屋内の移動						
⑬	屋外の移動						
⑭	買い物						
⑮	意思の伝達						
⑯	薬の管理						
⑰	お金の管理						

ご協力、ありがとうございました。

## 未成年患者さん用調査票

データ番号 \_\_\_\_\_

ご返送いただく前に、下の□にチェックをしてください。未成年患者様については、保護者様の同意は必須です。

保護者は、研究説明書を読み、研究に協力することに同意します。

16 歳から 19 歳の患者様についても、原則として、研究協力の同意は必須です。

本人は、研究説明書を読み、研究に協力することに同意します。

本人は、この研究について理解し、研究協力は同意することは難しいです。

16 歳未満の患者様については、

この調査について、患者様ご本人の理解について 3 つの□から当てはまるものを選んでください。

本人は、研究説明書を読み、研究に協力することに同意します。

本人は、保護者または主治医から研究について説明を聞き、研究に協力することに同意します。

本人は、この研究について理解し、研究協力は同意することは難しいです。

1. 現在の状況について教えてください。

① 記入者と患者さんとの関係	<input type="checkbox"/> 本人 <input type="checkbox"/> 保護者・家族
② 生年月日	西暦 年 月 日
③ 性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女
④ お住いの都道府県	
⑤ 診断名	
⑥ 原発性免疫不全症の診断年齢	( ) 歳
⑦ 原発性免疫不全症の発症年齢	( ) 歳
⑧ 原発性免疫不全症のための通院頻度	<input type="checkbox"/> ( ) か月に 1 度 <input type="checkbox"/> ( ) 週に 1 度、 <input type="checkbox"/> 定期通院は必要がない <input type="checkbox"/> その他( )
⑨ 移植はしましたか？	<input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい 西暦 ( ) 年実施・予定
⑩ 細菌、真菌、ウイルスなどの微生物による重症感染症による入院日数は 1 年間に何日くらいですか？ 過去 5 年について最大と最小を教えてください。	約 ( ) 日～約 ( ) 日 (移植した方は、移植後の状態についてご回答ください)
⑪ 下の表のような感染症での治療日数は 1 年間に何日くらいですか (入院日数は除いてください、自宅安静を必要とした期間)	約 ( ) 日～約 ( ) 日 (移植した人は、移植後の状態についてご回答ください)

を含めて下さい) ? 過去 5 年について最大と最小を 教えてください。			
⑫ 過去 5 年間に、あなたがかかった感染症に○をつけてください。			
気管支炎	肺炎	ニューモシステイス肺炎	アスペルギルス肺炎
その他の真菌肺炎	中耳炎	副鼻腔炎	骨髄炎
ぶどう膜炎	胃炎	腸炎	遷延性下痢症
皮膚炎(アトピー性皮膚炎 様の皮膚炎、湿疹等)	蜂窩織炎	肛門周囲炎	ヘルペス(带状疱疹を含 む)
膿瘍(部位: )	膿皮症	皮膚真菌症	化膿性リンパ節炎
腎盂炎	口腔カンジダ症	食道カンジダ症	
その他感染			
⑬ 回復不能な免疫不全症候群の 合併症はありますか？		<input type="checkbox"/> ある [ <input type="checkbox"/> 感染症 <input type="checkbox"/> がん <input type="checkbox"/> 自己免疫疾患 <input type="checkbox"/> その他 ( ) <input type="checkbox"/> ない <input type="checkbox"/> わからない	
⑭ 教育歴 現在、学校に在学しているかどう かお答え下さい。「在学中」の方は その学校について、「卒業」の方は 最終卒業学校(中途退学した 方はその前の学校)についてお答 え下さい。		<input type="checkbox"/> 在学中 } <input type="checkbox"/> 幼稚園・保育園 <input type="checkbox"/> 小学校 <input type="checkbox"/> 卒業 } <input type="checkbox"/> 中学校 <input type="checkbox"/> 高校 <input type="checkbox"/> 卒業 } <input type="checkbox"/> 専門学校 <input type="checkbox"/> 短大 <input type="checkbox"/> 卒業 } <input type="checkbox"/> 大学 <input type="checkbox"/> 大学院	
⑮ 小学校の在籍級を教えてください。		<input type="checkbox"/> 通常の学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学校 <input type="checkbox"/> 訪問学級 <input type="checkbox"/> 病弱学級 <input type="checkbox"/> フリースクール <input type="checkbox"/> その他( )	
⑯ 中学校の在籍級を教えてください。		<input type="checkbox"/> 通常の学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学校 <input type="checkbox"/> 訪問学級 <input type="checkbox"/> 病弱学級 <input type="checkbox"/> フリースクール <input type="checkbox"/> その他( )	
⑰ 高校の在籍級を教えてください。		<input type="checkbox"/> 通常の学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学級 <input type="checkbox"/> 特別支援学校 <input type="checkbox"/> 訪問学級 <input type="checkbox"/> 病弱学級 <input type="checkbox"/> フリースクール <input type="checkbox"/> 定時制 <input type="checkbox"/> 通信制 <input type="checkbox"/> その他( )	
⑱ 専門学校・短大・大学の種類を 教えてください		<input type="checkbox"/> 全日制 <input type="checkbox"/> 定時制 <input type="checkbox"/> 通信制 <input type="checkbox"/> その他 ( )	
⑲ 現在の就職の状況 収入を伴う仕事を少しでもした方 は「仕事あり」。まったく仕事をしな かった方は「仕事なし」の中からお 答え下さい。無給で自営業の手 伝いをした場合や、育児休 業や介護休業のため、一時的に 仕事を休んでいる場合も「仕事あ り」とします。PTA 役員やボランティ アなど無報酬の活動は「仕事な し」とします。なお、家事には、育 児、介護などを含めます。		<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="width: 45%;"> <p>仕事あり</p> <input type="checkbox"/>常勤  <input type="checkbox"/>非常勤  <input type="checkbox"/>自営  <input type="checkbox"/>その他  質問⑳へ </div> <div style="width: 45%;"> <p>仕事なし</p> <input type="checkbox"/>通学  <input type="checkbox"/>家事  <input type="checkbox"/>その他  質問㉓へ </div> </div>	

⑳ 職種を教えてください	<input type="checkbox"/> 経営管理職（会社・官公庁の課長級以上、経営者、団体役員） <input type="checkbox"/> 専門技術職（医師、教師、税理士、看護師など専門的知識を要する仕事） <input type="checkbox"/> 事務職（会社等の事務担当者で上記にあてはまらないもの） <input type="checkbox"/> 販売職・サービス職（営業担当者・販売員など） <input type="checkbox"/> 運転・通信職・保安職（運転手、郵便会社職員、警備員、消防士など） <input type="checkbox"/> 工場、建設等の現場労働（工場労働者、建設作業員など） <input type="checkbox"/> 農林漁業作業 <input type="checkbox"/> その他 （ ）
㉑ 1週間の勤務日数・勤務時間	1週間に平均（ ）日 合計（ ）時間 （1日6時間で3日勤務であれば 3日18時間とご記入下さい）
㉒ 昨年1年間の欠勤日数	約（ ）日
㉓ 在宅勤務をしていますか？	<input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> はい（1週間に平均（ ）日 合計（ ）時間）
㉔ 婚姻状態を教えてください	<input type="checkbox"/> 未婚 <input type="checkbox"/> 既婚 <input type="checkbox"/> 離別・死別
㉕ 子どもはいますか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
㉖ 同居家族を教えてください	<input type="checkbox"/> 独居 <input type="checkbox"/> 父親 <input type="checkbox"/> 母親 <input type="checkbox"/> 配偶者 <input type="checkbox"/> きょうだい <input type="checkbox"/> 祖父母 <input type="checkbox"/> 子ども <input type="checkbox"/> その他（ ）

2. 次の中から、あてはまる場合があるものに、いくつでも○をつけてください。

<input type="checkbox"/>	1日1時間以上の安静臥床を必要とするほどの強い倦怠感及び易疲労が月に7日以上ある
<input type="checkbox"/>	発症前に比し10%以上の体重減少がある。（成長期においては、発症前に比し体重増加を認めない）
<input type="checkbox"/>	月に7日以上 of 不定の発熱(38°C以上)が2か月以上続く
<input type="checkbox"/>	1日に3回以上の泥状ないし水様下痢が月に7日以上ある
<input type="checkbox"/>	1日に2回以上の嘔吐あるいは30分以上の嘔気が月に7日以上ある
<input type="checkbox"/>	頻回に繰り返す感染症の既往がある*1
<input type="checkbox"/>	生鮮食料品の摂取禁止等の日常生活活動上の制限が必要である*2
<input type="checkbox"/>	軽作業を越える作業の回避が必要である*3
<input type="checkbox"/>	睡眠障害を伴う咳が月に7日以上ある
<input type="checkbox"/>	人が集まる場所に行けない
<input type="checkbox"/>	感染へ警戒や症状の悪化を防ぐため公共交通機関を利用できない
<input type="checkbox"/>	カギ全般に警戒しなければならぬため、周囲の環境に厳重に注意しなければならない
<input type="checkbox"/>	公共のプールは入れない
<input type="checkbox"/>	温泉施設等には入れない
<input type="checkbox"/>	旅行に行けない
その他、「日常生活での制約」や「医師からの日常生活上の指導」がありましたらご記入ください。	

\*1 頻回に繰り返すとは、繰り返し感染する（してきた）および感染症にかかるとなかなか治らないことを含む。

\*2 日常生活活動上の制限には、生水の摂取禁止や長期にわたる密な治療、厳密な人混みの回避、などが含まれます。長期にわたる密な治療とは血液製剤の定期補充や移植後の定期ケア等、厳密な服薬管理とはバクタ等の感染予防薬です

\*3 軽作業とは、デスクワーク程度の作業を意味する

3. 就職について教えてください。就労年齢になっていない方は最後の質問だけお答えください。

① 原発性免疫不全症を発症したときに就職していましたか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
② 就職したことはありますか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> いいえ
③ 就職の際に、病気のことを話しましたか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> 聞かれなかった <input type="checkbox"/> 隠した <input type="checkbox"/> その他（ ）
④ 病気を理由に採用されなかったことはありますか？	<input type="checkbox"/> はい <input type="checkbox"/> 多分、病気が理由だと思う <input type="checkbox"/> わからない <input type="checkbox"/> いいえ
⑤ 職場の人は病気のことを知っていますか？	<input type="checkbox"/> いいえ <input type="checkbox"/> 一部 <input type="checkbox"/> 部署の全員 <input type="checkbox"/> その他
⑥ 病気が理由で転職・退職の経験はありますか？	<input type="checkbox"/> はい → 次の質問へ <input type="checkbox"/> いいえ → 質問⑧へ
⑦ 転職・退職の理由を教えてください（複数選択可）	<input type="checkbox"/> 転職・退職を勧められた <input type="checkbox"/> 通院しにくかった <input type="checkbox"/> 体調不良の時に休みがとりにくかった <input type="checkbox"/> 周囲の無理解 <input type="checkbox"/> 合併症の悪化 <input type="checkbox"/> その他（ ）
⑧ どのような配慮があれば就労継続できると思いますか？就労している人もしていない人もお答えください。（複数選択可）	<input type="checkbox"/> 体力の消耗の少ない職種 <input type="checkbox"/> 多人数の接客等の感染の機会を避けられること <input type="checkbox"/> 一日の勤務時間が体力に合っていること <input type="checkbox"/> 体調に合わせて勤務時間の設定・変更ができること <input type="checkbox"/> 感染の機会を減らす職場環境改善*1 <input type="checkbox"/> 定期通院をしやすい雰囲気または契約条件 <input type="checkbox"/> その他（具体的に： ）

\*1 空気清浄機をつける、あるいはエアコンのフィルター交換を定期的に行うなど

4. 利用している制度について、左欄に、いくつでも○をつけてください。

○をつけた場合は、右の□も、あてあまる場所にチェックを入れてください。

	小児慢性特定疾病の医療費助成（現在または過去）
	障害児を対象としたサービス（現在または過去）（下から選択してください）
	<input type="checkbox"/> 児童発達支援 <input type="checkbox"/> 医療型児童発達支援 <input type="checkbox"/> 放課後等デイサービス <input type="checkbox"/> 保育所等訪問支援
	難病法によるサービス（下から選択してください）



⑥	あなたの介助のために、家族が仕事・学校を休むことがある				
⑦	病気のために、感情的に影響を受ける				
⑧	病気のために、あなたやあなたの家族に、経済的損失をもたらした				

6. 幼稚園・保育園・学校について教えてください。

①	1年のうち何日くらい休みましたか。平均または、最大と最小でご記入ください。	幼稚園・保育園 ( ) 日、小学校 ( ) 日～ ( ) 日 中学校 ( ) 日、高校 ( ) 日 専門学校・短大・大学 ( ) 日、大学院 ( ) 日			
②	幼稚園生・保育園生の時、どのようなことで困っていますか？または困りましたか？（複数選択可） <input type="checkbox"/> 感染予防のため入園を断られた <input type="checkbox"/> 遠足やお泊り保育等への参加ができなかった② <input type="checkbox"/> 園で感染予防への協力が得られず困っている(いた) <input type="checkbox"/> その他 ( )				
③	小学生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つずつ選んで○をつけてください (中学生以上の人は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
③-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
③-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
③-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
③-4	病気のため進学先について通学の制約があった				
③-5	その他に、小学校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				
④	中学生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つずつ選んで○をつけてください (高校生以上の人は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
④-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
④-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
④-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
④-4	病気のため進学先について制約があった				
④-5	その他に、中学校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				
⑤	高校生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つだけ選んで○をつけてください (高校卒業以上の人は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
⑤-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
⑤-2	病気とそれともなうことが原因で偏見・いじめにあった				
⑤-3	病気のため遠足や修学旅行への参加を断られた				
⑤-4	病気のため進学先について制約があった				
⑤-5	その他に、高校生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				

⑥	高等教育機関（専門学校・短大・大学）学生の時、以下の4つの設問について、あてはまる度合いを右から一つだけ選んで○をつけてください (卒業以上の方は、過去の経験についてお答えください)	非常にあてはまる	ややあてはまる	あまりあてはまらない	あてはまらない
⑥-1	病気による欠席等による学習の遅れ				
⑥-2	病気とそれにとまなうことが原因で偏見・いじめにあった				
⑥-3	病気のため学外での活動への参加を断られた				
⑥-4	病気のため進路について制約があった				
⑥-5	その他に、高等教育機関在籍中の生活に関して困った経験があればご自由にお書きください				

7. 日常生活で下記の項目に介助がいるかどうかを、ご記入ください。すべての項目に介助が不要な場合は、個々の記入の代わりに、まとめて、最初の□にチェックを入れてください。

左枠には「最も近い通院日の状況」を、右枠には「過去3年間で一番体調が悪いときの状況」をご記入ください。

「最も近い通院日の状況」で、介助の必要な項目はない。

「過去、3年間で一番体調が悪いときの状況」で、介助の必要な項目はない。

		最も近い通院日の状況			過去3年間で一番体調が悪い時		
		全介助	一部介助	介助不要	全介助	一部介助	介助不要
	(例)			○		○	
①	食事						
②	ベッドへの移乗						
③	洗面・整髪・歯磨き・髭剃り						
④	排泄						
⑤	入浴						
⑥	45m以上の歩行						
⑦	階段昇降						
⑧	着替え						
⑨	排便コントロール						
⑩	排尿コントロール						
⑪	食事の支度・後片付						
⑫	屋内の移動						
⑬	屋外の移動						
⑭	買い物						
⑮	意思の伝達						
⑯	薬の管理						
⑰	お金の管理						

ご協力、ありがとうございました。