別紙３

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

コロナ禍における無痛無汗症の実態調査 2021

研究分担者　久保田　雅也　島田療育センター　院長

研究要旨
長引くコロナ禍での先天性無痛無汗症（CIPA)、先天性無痛症（CIP)の56患者家族の抱える固有の問題とニーズを洗い出すため第２回めのアンケートを施行した（調査期間は2021.10.1～11.31）。家族のストレスは昨年と比較し、増大傾向にあるが、患者と過ごす時間が増えたことをpositiveにとらえる家族もあり、昨年と同様stress copingの術を身に付けていると思われた。コロナ禍においては様々な問題が顕在化した。本疾患のような稀少難病ではレジストリー作成、迅速に対応できるプラットフォームなどの整備が急務である。

Ａ．研究目的

2020年10月に新型コロナウィルス感染症の増大（第３波）から、日常生活に大きな変更を迫られている中で、先天性無痛無汗症（CIPA)、先天性無痛症（CIP)の患者家族の抱える固有の問題とニーズを洗い出すため第1回めのアンケートを施行した。今回はこの一年後、同様の目的と1年間の変化をみるために2021年10月に第２回めのアンケートを施行した。

Ｂ．研究方法

CIPA患者家族会に属する56家族に調査票による無記名式のアンケート（もしくは同封のQRコードからWebアンケート）を実施した。56家族中33家族（回収率58.9%, CIPA31家族、CIP2家族、患者37名（15才以下13名、16-19才4名、20才以上20名）から回答を得た。調査期間は2021.10.1～11.31であり、わが国における新型コロナウィルス感染症の第5波も漸く終息したかにみえる時期に相当する。

（倫理面への配慮）

本研究は島田療育センター倫理委員会の承認を受けた。

Ｃ．研究結果

患者家族で新型コロナウィルス感染症罹患は0であった。コロナワクチンに関しては12才以上の患者のいる31家族のうち27家族が全員2回めの接種を終えていた。

現在の家族の困りごととしては①全く先の予定が立たないこと15例、②家計や仕事について5例、③自分が感染しないかどうか22例が挙がった（複数回答あり）。

先行研究により新型コロナウィルス感染症の増大期間中、神経発達症の小児において睡眠リズムの乱れが顕著になることから、半年間の睡眠リズムの実際を尋ねたところ寝付きの悪さ6例、寝起きの悪さ2例、夜間中途覚醒2例を認めた。4例は元々睡眠リズムの乱れがあるが、変わらず。

この期間中の行動変容につき尋ねたところ、いらつきやかんしゃくが増えた6例、集中力低下5例、多動5例、情緒不安定2例であった（複数回答あり）。

昨年の同時期と異なることを尋ねたところ、一緒の時間が増えてストレスだった6例（stress+群)、また、昨年よりストレスが増加した8例、一緒の時間が増えて理解が増した4例(stress-群)であった（図3）。

自由記述の一部は以下の通りである。

1. この1年で最も大変だったこと

- 例年より外出を慎重に考えざるを得なかった事が多かった。
- 昨年は休校＆テレワークとなったことがとてもストレスになったが、今はどちらも通常ではないものの学校や会社に行けているので特に大変なことはなかった。
- 出先の体温チェックは本人がもし、高かったらどうしよう…と不安になる事が多く、出かけてもかえってストレスになってしまうこと。
- 休日になるとドライブ、買い物と出ることが出来ないのを納得させるのが大変でした。
- 通所サービスでの外出の機会が減り、家族での外出も減り、そのストレスからかうつ病になった。
- 2021.4から11月にかけて4回も骨折して、2か月も入院したこと。手術もしました。コロナのせいで面会も禁止、廊下くらいしか出してもらえず、心が病みました。

2. この1年で最もよかったこと

- 特に無し（4家族)
- 親は会議、子供は習い事、が、リアルとwebとでやり方の選択肢が増えたことは良かった。
- 手洗いや消毒の習慣がついたこと。
- 外食しなくなったため家族との会話が増えた。
- 世の中の外出を控える中の安静は、自分だけではない・・・という納得感があるようで、自宅で趣味を満喫しています。

Ｄ．考察

家族内に新型コロナウィルス感染者がいなかったことは、感染対策が徹底されたことが奏効したと考えられる。ワクチンに関してもほとんどの家族が全員接種し、感染に備えていた。現在の困りごとに関しては昨年の調査と変わらず、自分が感染した時の家族への影響を危惧したものが多かった。調査時の患者の睡眠調節障害、行動変容の割合は昨年とほとんど変わらず、様々な行事の自粛や外出制限などが影響しているものと考えられる。家族のストレスは昨年と比較し、増大傾向にある。中でも少数だが、患者と過ごす時間が増えたことをpositiveにとらえる家族もあり、昨年と同様stress copingの術を身に付けていると思わ

れた。こういう中で患者家族会の交流はストレス軽減に役立っていると思われた。自由記述の中では具体的な日常の大変さが語られた。一般に稀少難病の患者家族は家族間の結びつきも強くはないが、本症の家族会は1993年に設立され、翌年から医療関係者とともに患者検診会-シンポジウムが毎年開催され、交流を続けてきた。コロナ禍においてもリモートでシンポジウムは開催され、それぞれの困りごとに対応してきた。それでもなお疾患の周知は不十分で、今後の体制作りの工夫が必要である。レジストリー作成、迅速に対応できるプラットフォームなどの整備が急務である。

E．結論

長引くコロナ禍での先天性無痛無汗症（CIPA)、先天性無痛症（CIP)の患者家族の抱える固有の問題とニーズを洗い出すため第２回めのアンケートを施行した。家族のストレスは昨年と比較し、増大傾向にあるが、患者と過ごす時間が増えたことをpositiveにとらえる家族もあり、昨年と同様stress copingの術を身に付けていると思われた。本疾患のような稀少難病ではレジストリー作成、迅速に対応できるプラットフォームなどの整備が急務である。

G．研究発表

1.　論文発表

(1) Ueda R, Okada T, Kita Y, et al (2021). The quality of life of children with neurodevelopmental disorders and their parents during the Coronavirus disease 19 emergency in Japan. Sci Rep. 11:3042.

(2) Ueda R, Okada T, Kita Y, et al. (2021) Psychological Status Associated With Low Quality of Life in School-Age Children With Neurodevelopmental Disorders During COVID-19 Stay-At-Home Period. Front. Psychiatry 12:676493. doi: 10.3389/fpsyt.2021.676493

(3) Ueda R, Okada T, Kita Y, et al. (2022) Quality of life of children with neurodevelopmental disorders and their parents during the COVID-19 pandemic: A one-year follow-up study Sci Rep (in press)

2.　学会発表

なし

（発表誌名巻号・頁・発行年等も記入）

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

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Ueda R, Okada T, Kita Y, et al.	he quality of life of children with neurodevelopmental disorders and their parents during the Coronavirus disease 19 emergency in Japan.	Sci Rep	11	3042	2021
Ueda R, Okada T, Kita Y, et al.	Psychological Status Associated With Low Quality of Life in School-Age Children With Neurodevelopmental Disorders During COVID-19 Stay-At-Home Period.	Front. Psychiatry	12	676493 doi: 10.3389/fpsyt.2021.676493	2021
Ueda R, Okada T, Kita Y, et al.	Quality of life of children with neurodevelopmental disorders and their parents during the COVID-19 pandemic: A one-year follow-up study	Sci Rep	In press		