

# アイザックス症候群患者実態調査アンケート結果報告

## 調査概要

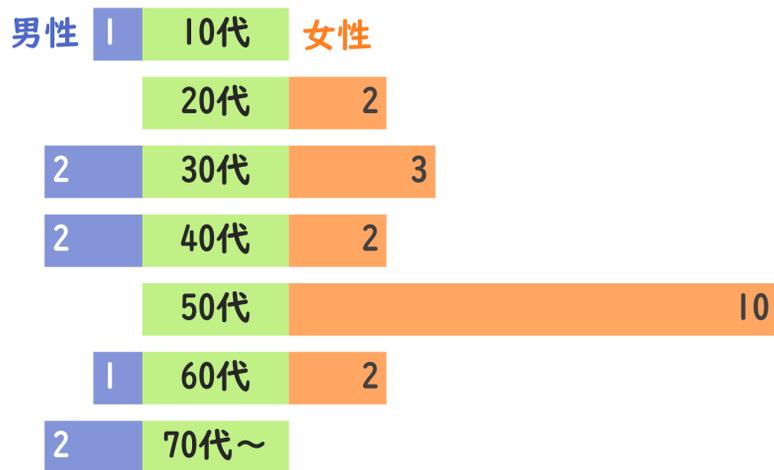
調査者	アイザックス症候群りんごの会
実施方法	Webによる記名式アンケート
実施時期	2023年4月
調査対象	アイザックス症候群りんごの会 正会員
回答者数	27人（男性8人、女性19人）

## 居住地

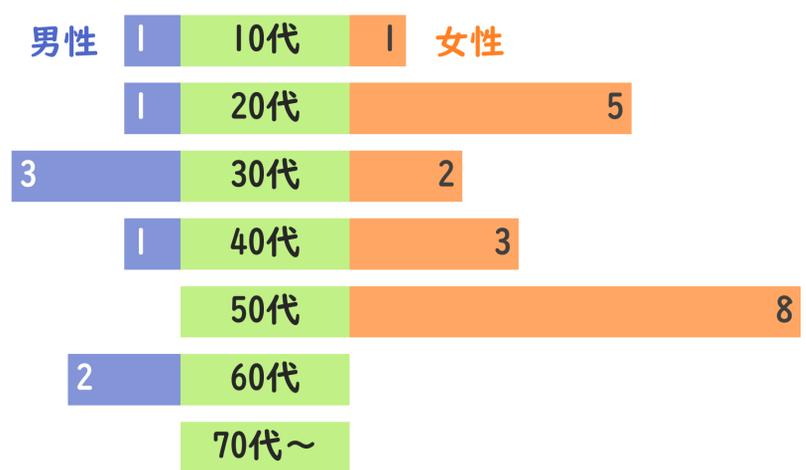
北海道・東北	3
関東	5
東海	3
近畿	4
中国	6
四国	0
九州・沖縄	5
海外	1



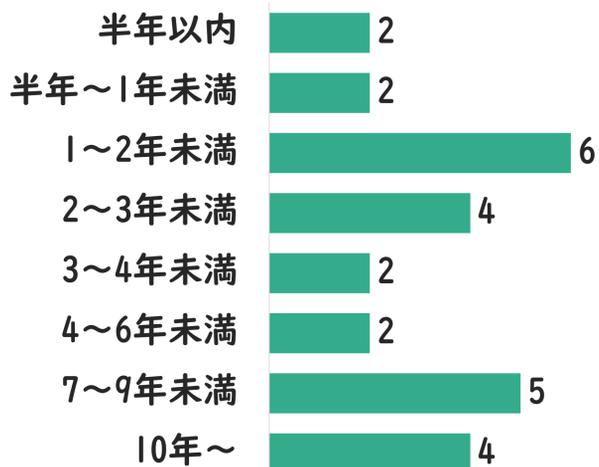
## 性別、年齢（現在）



## 性別、年齢（診断時）



## 不調を感じてから診断までの年数



## （参考）2017年調査 初診から診断までの年数

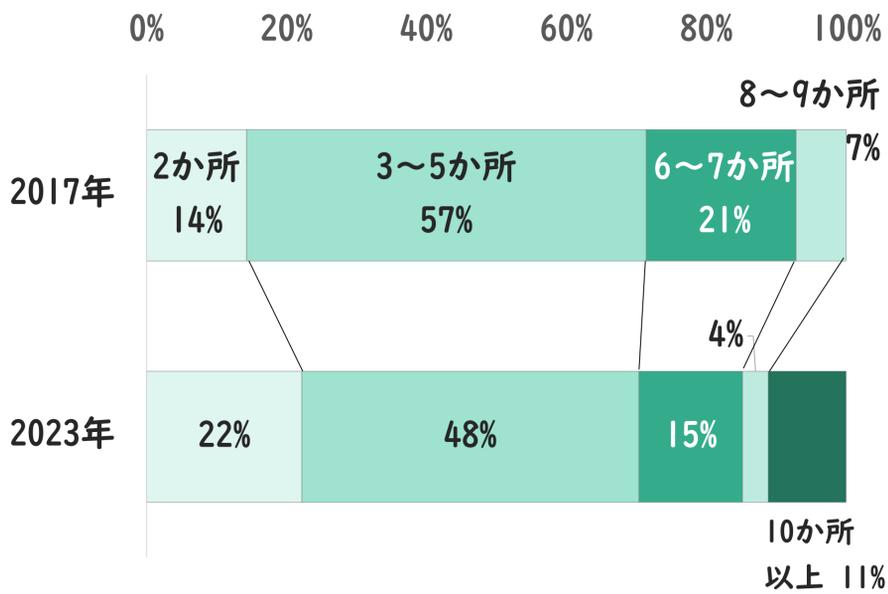


前回の実態調査は2017年に実施しており、今回は6年ぶりの調査となりました。

前回の調査では、回答者数は14人（男性9人、女性5人）でしたが、今回の調査では、回答者数は27人（男性8人、女性19人）となり、回答者数が約2倍に増えるとともに、女性の割合が36%から70%に増えました。

今回の調査では、診断時の年齢は、50代（男女計8人）、20代（男女計6人）の順に多くなっています。不調を感じてから診断までの年数について、10年以上が4人、7～9年未満が5人など、**多くの方が診断までに長い時間がかかっています。このことから、診断が付きにくい疾患だとわかります。**

## アイザックス症候群と診断がつくまでに通った医療機関

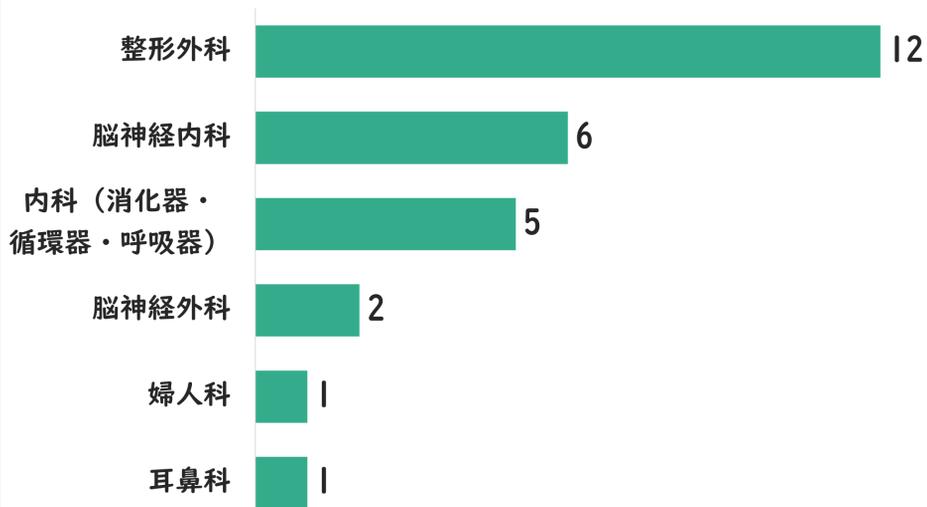


診断までに通った医療機関数は、前回調査時と今回で大きな改善はありませんでした。3割の方が6か所以上の医療機関を受診しなければなりませんでした。

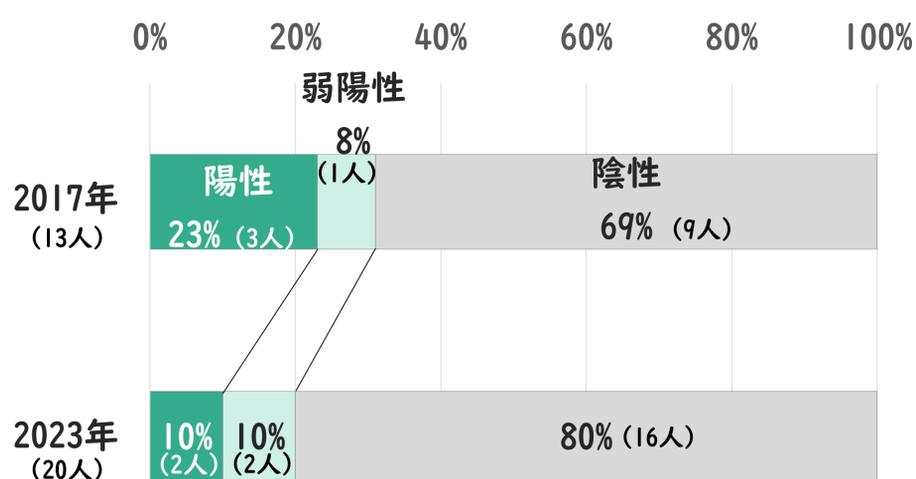
18人(67%)の方が初診時に整形外科または脳神経内科を受診しています。しかし、初診でアイザックス症候群を疑われず、他の医療機関・診療科を受診しなければならなかったケースが多かったことが推察されます。

整形外科と脳神経内科の先生方に、アイザックス症候群の診療の知識を深めていただくことが、早期診断実現のために大切だと考えられます。

## 初診時の診療科



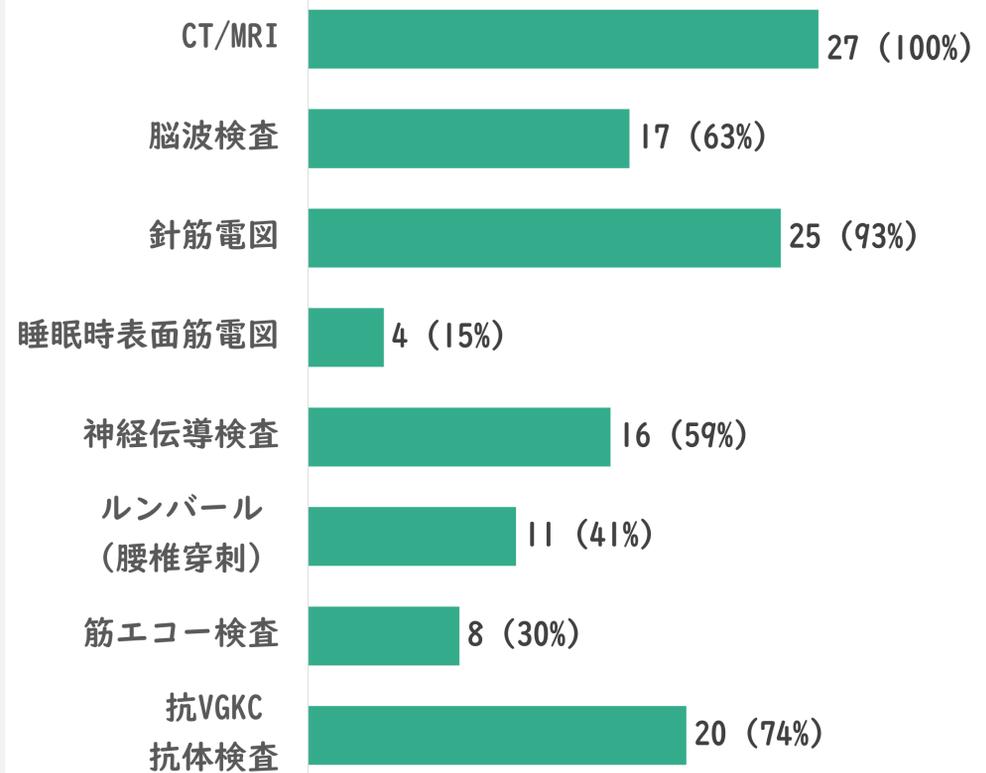
## 抗VGKC抗体検査の結果



## アイザックス症候群と診断がつくまでに通った診療科（複数回答）

脳神経内科	22
整形外科	16
内科（消化器・循環器・呼吸器）	12
脳神経外科	7
婦人科	7
精神科・心療内科	7
外科	4
耳鼻科	3
眼科	3
泌尿器科2、膠原病内科2、総合診療科、総合内科、スポーツ外来、漢方外来、ペインクリニック、皮膚科、整骨院、整体各1	

## アイザックス症候群と診断されるまでに受けた検査（複数回答）



抗VGKC抗体検査については、前回の調査と比較すると、実施率(13人, 93%→20人, 74%)、陽性率(陽性・弱陽性の合計で31%→20%)共に下がっています。

陽性率が低くても、体への負担が少なく、診断の手がかりとなる検査であるにもかかわらず、保険収載されていないため、検査実施のハードルが高くなっていることは残念です。



## 過去のアイザックス症候群以外で かかったことがある大きな病気

ある 14人 (52%)                      ない 13人



- 小頭症 (脳圧実測検査のため硬膜内センサー挿入手術)
- 無菌性髄膜炎
- 甲状腺腫
- 甲状腺(腫)摘出
- 心筋梗塞 (カテーテル治療)
- 発作性心房細動(カテーテルを入れた)
- 心臓病 (手術)
- 肋膜炎
- マイコプラズマ肺炎
- 胆嚢摘出
- 胃がん
- 虫垂炎
- 子宮筋腫 (腹腔鏡手術、子宮鏡手術)
- 子宮頸部 (細胞異形成) 円錐切除
- 子宮(筋腫)
- 卵巣奇形腫 (腹腔鏡手術)
- 卵巣嚢腫 (腹腔鏡手術)
- 卵巣摘出
- 肘部管症候群
- ヘルニア
- 膝関節鏡
- 皮膚がん

## 現在、アイザックス症候群以外に かかっている病気

ある 12人 (44%)                      ない 15人

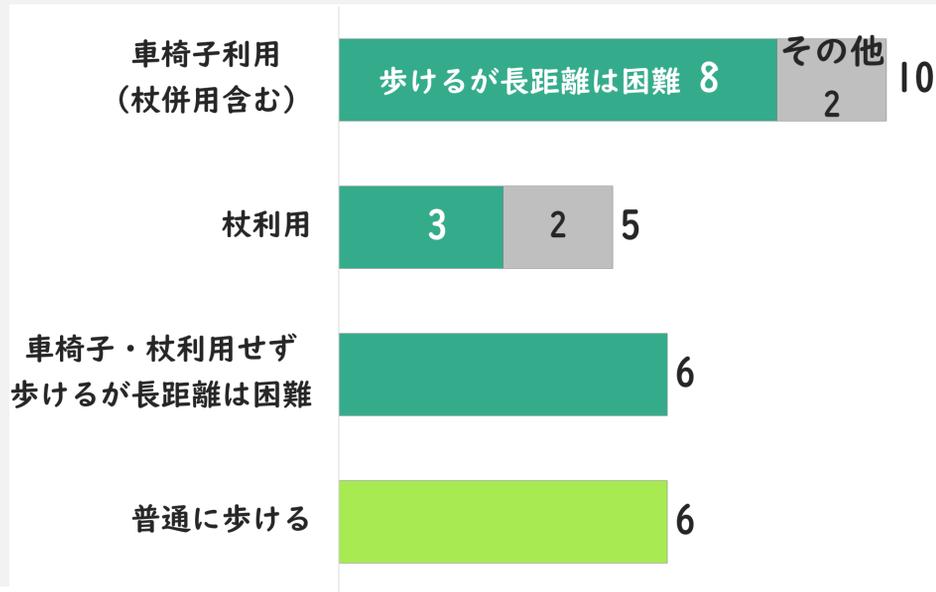


- 喘息 (4人)
- てんかん
- 頸椎ヘルニア
- 心不全
- 甲状腺腫(良性)経過観察
- 腎臓腫(良性)
- 腰部脊柱管狭窄
- 腰痛
- 過敏性腸症候群
- 子宮筋腫
- 前立腺がん(切除済)
- 神経因性膀胱
- 頻尿
- 高血圧
- 糖尿病
- シェーグレン症候群
- アトピー性皮膚炎

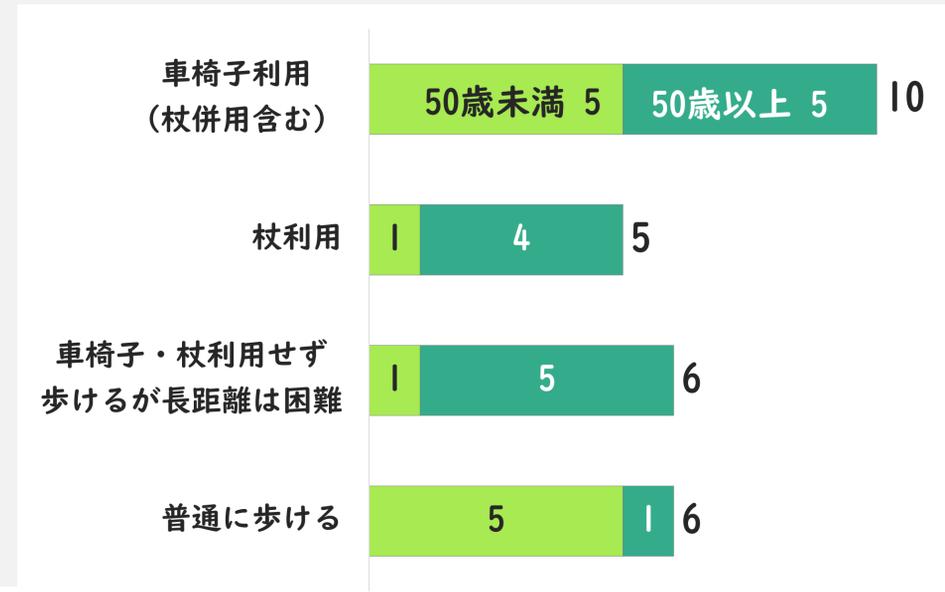


甲状腺腫やシェーグレン症候群の方もおり、他の自己免疫疾患と合併しやすいことがわかります。また、子宮・卵巣など女性特有の疾患も多く(実人数4人)挙がりましたが、回答者に女性が多いことも関係しているのかもしれませんが、喘息も4人と比較的多かったです。

## 現在の状態 (歩ける程度別)



## 現在の状態 (年代別)



6人(22%)が「普通に歩ける」、23人(85%)が「歩けるが長距離は困難」との回答でした。長距離歩行が困難な方は、車椅子・杖を利用との回答も多くありました。車椅子利用率(杖併用含む)は、年代が高いほうが上がるわけではありませんでした。(50歳未満42%、50歳以上33%)

なお、歩ける程度は、アイザックス症候群の症状に限定して回答いただいたものではないため、別の病気の症状の可能性も考えられます。

## 一番困っていること

症状が  
とにかく辛い  
(10人)

見た目ではわからないので周りから  
理解されにくい  
(8人)

仕事ができない(家事・育児  
を含む)(5人)

金銭的なこと、障害年金を受給で  
きななかった、医師や看護師にわ  
かってもらえない、先のことがわ  
からなく不安(各1人)

## 現在飲んでいる薬（複数回答）

飲んでいる 26人(96%) 飲んでいない 1人



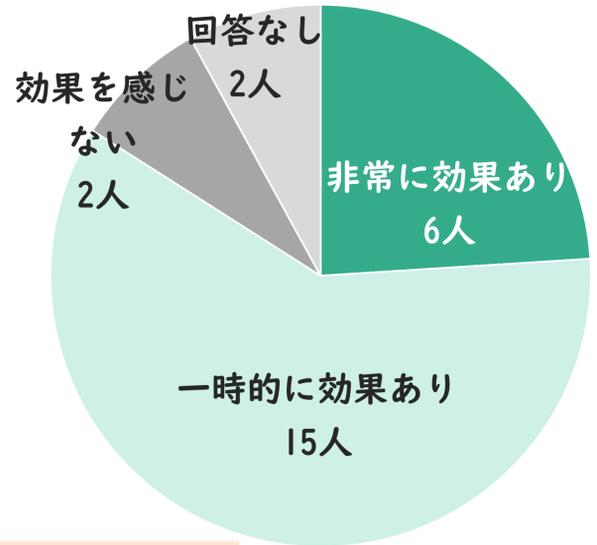
飲んでいる人が多かった薬

抗てんかん薬	24
鎮痛薬	9
筋弛緩薬	6
免疫抑制剤	5



## 免疫療法の効果

受けた 25人(93%) 受けていない 2人



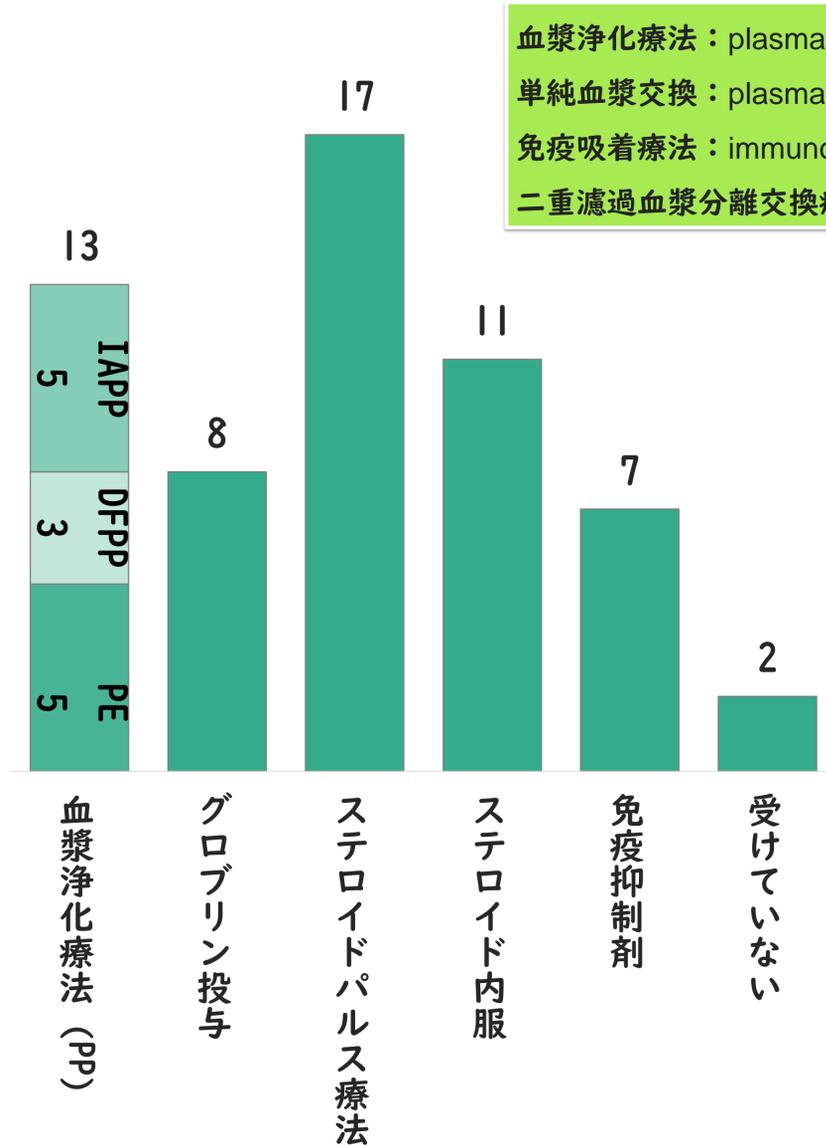
26人(96%)が薬を内服しており、21種類の薬の回答がありました。

特に多く挙げた4種類の薬を掲載しました。

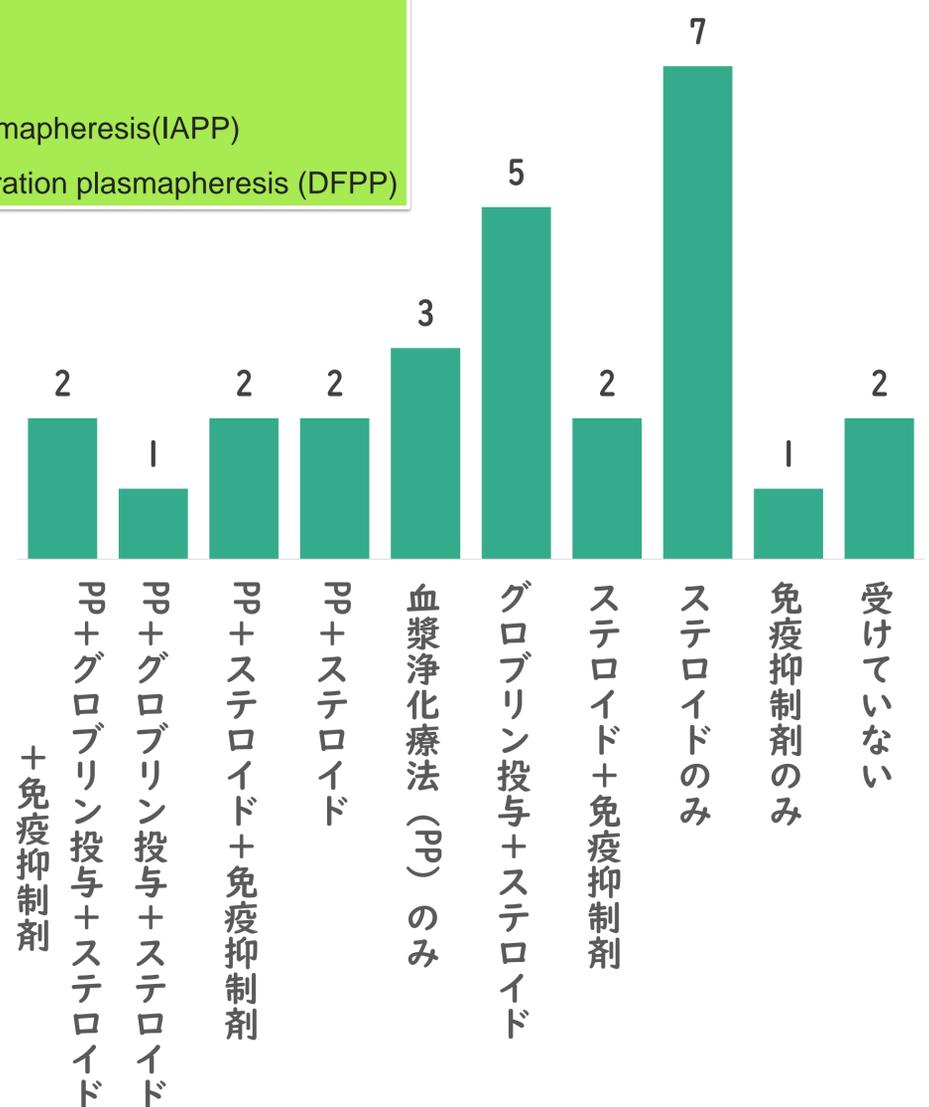
なお、挙げた21種類の薬の内容には、アイザックス症候群と関連がないものも含まれている可能性があります。



## 受けた免疫療法（複数回答）



## 受けた免疫療法（治療内容で分類）

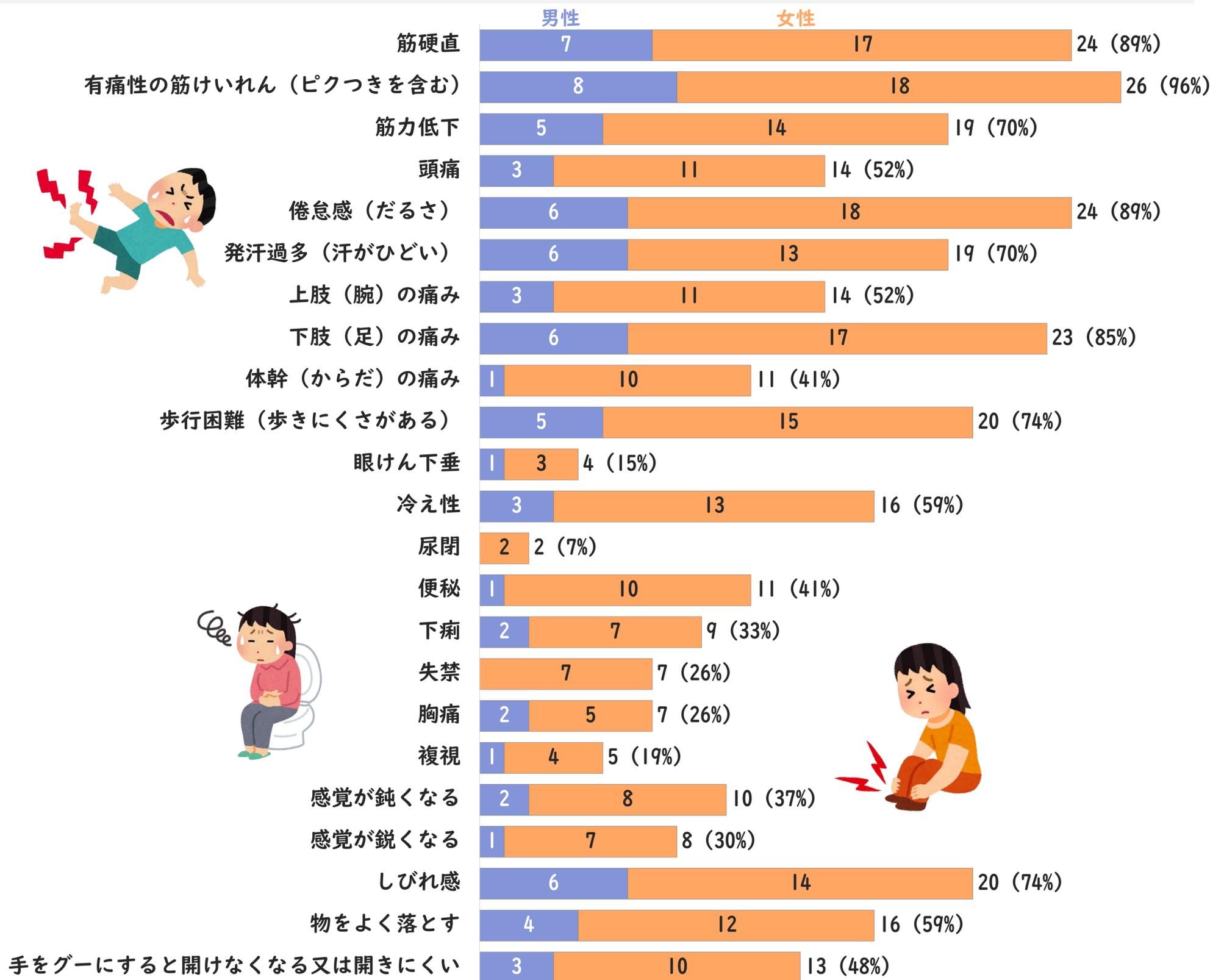


免疫療法を受けた方は25人(93%)で、「非常に効果あり」が6人(24%)、「一時的に効果あり」が15人(60%)で、21人(84%)が効果があったと回答していることから、**免疫療法はアイザックス症候群の治療として効果があることがわかります**。また、1つの免疫療法だけでは効果を得られず、多くの方が様々な種類の免疫療法を試みたことがわかります。**(多重免疫療法)**

なお、症状や体質により合う薬や治療法は異なり、すべての患者にあてはまるわけではありません。気になることがあれば、ひとりで悩まずに、主治医に必ずご相談してみてください。



## 現在の症状（複数回答）

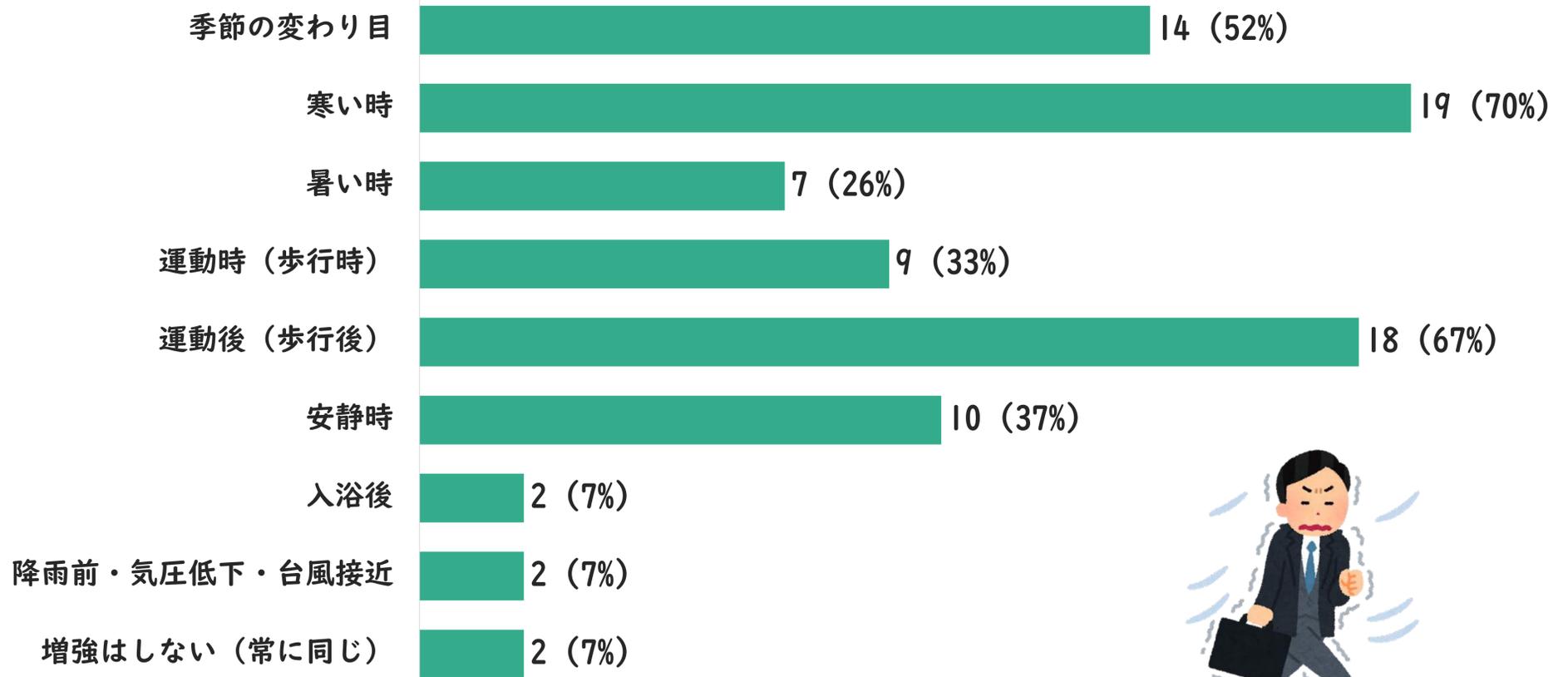


様々な症状に回答がありましたが、**有痛性の筋けいれん、筋硬直、発汗過多、手をグーにすると開けなくなる又は開きにくいなどのアイザックス症候群に特異的な症状は高率で見られました。**回答者全員に「下肢の痛み」「歩行困難」の両方またはいずれかがありました。「感覚が鈍くなる」「感覚が鋭くなる」という反対の症状の回答もあり、4人の方はその両方があると回答しました。また、上記グラフに掲載したもののほか、嚥下障害、羞明、筋肥大(勝手に筋肉がつく)、目の痛み、上咽頭の痛み、目眩、顔面神経痛、足の指が曲がって開きにくい、不整脈(各1名)の回答がありました。診断基準に記載のある「皮膚色調の変化」「高体温」の回答はありませんでしたが、アンケートの際に選択肢として提示をしなかったことが影響したのかもしれない。(次回のアンケートでは選択肢に挙げたいと思います。)性差の面では、女性に排尿障害や便秘、体幹の痛み、男性に発汗過多がわずかに多そうです。

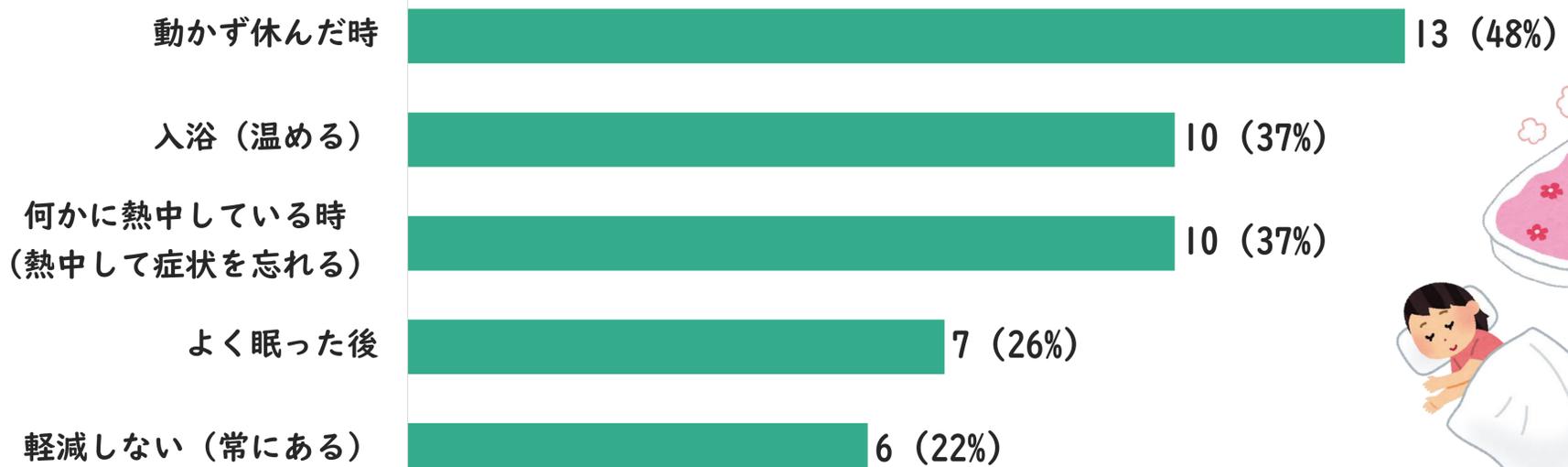
**回答者全員に複数の症状、多くの方に10以上の症状があり、生活に多くの支障が生じていることがわかりますが、アイザックス症候群を知らない医師にとっては、命の危険があるように見えないことから、より詳しい検査や専門的な医療機関につながらなかったり、「精神的なもの」とみなされたりして、多くの患者が医療機関を転々とせざるを得ない状況があります。**

**症状の多様さや個人差が、アイザックス症候群の診断の難しさであり、診断の遅れを招いていることが考えられます。**

## 有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が増強するとき（複数回答）

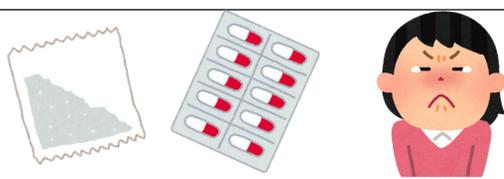


## 有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が軽減するとき（複数回答）



## 有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が起きたとき、最初にすること

・動かずじっと我慢	16
・薬を飲む	4
・家族や周りの人などを呼ぶ	3
・酷いときのみ病院に行く ・足の時足首を持ち上げる ・ピクツキをそのままにしている ・気付かないふりをする	各1



症状の増強には、運動の影響や、気温・気圧など気候の影響が大きいようです。寒い時に増強する方が19人(70%)と多くなっていますが、寒い時と暑い時の両方で増強する方が7人(26%)でした。

症状の軽減には、休息・睡眠が良いようです。入浴も良いようですが、入浴後に増強する方が2人いました。

対処方法も患者それぞれに違いがあることがわかりましたが、症状が起こってしまった時には動かずにじっと我慢する方が多いようです。**症状があるにもかかわらず、我慢するしかない状態はとてもつらいことです。**

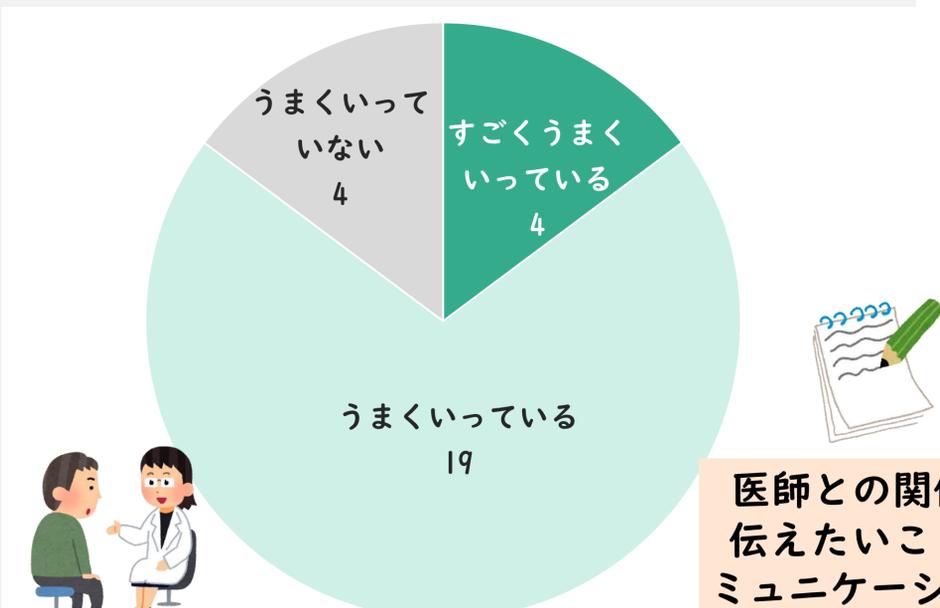
## 生活のコツ（これをやると調子がいい、これをやったら悪化してしまったなど）

悪化要因	
動き・歩き・負荷 (10人)	動きすぎ、立ちっぱなし、歩きすぎ、物を持つなどの負荷で悪化(6人) 疲れすぎで悪化 風呂で悪化する。シャワーのみにする。 足を高く上げると暖くなるまで動けない。 目を使うと悪化するので、少しでも昼寝する
無理をする(6人)	調子に乗って頑張ると悪化、しんどい時は休む。絶対に無理をせず、仕事も休む。
同じ姿勢(2人)	長時間座りっぱなしで悪化。同じ姿勢を続けると悪化するので、ゆっくり動く。
症状への対処	
休む・動かない(3人)	痛みには、ひたすら動かないことが一番いい 調子が悪い時または悪くなりそうな時はなるべく早い段階で身体を休める 家族に甘える
薬(2人)	悪化時はイライラする事が多いので薬を飲んでじっとしている。 薬を飲まない限り調子は良くなる。
飲み物(1人)	けいれんが起きそうな時はじっとして、スポーツドリンクに塩を入れた物を飲む。
睡眠(2人)	眠れるときに寝る。眠れなくても自然に眠くなるのを待つ。
悪化予防	
ゆとり(2人)	スケジュールに余裕をもたせる、休む・動かない
リハビリ(1人)	適度なリハビリを続ける
気候対策(2人)	一年中、温度・湿度を一定にする。膝までの靴下をはく
備え	
持ち物(8人)	薬(4人)、お薬手帳、杖、緊急連絡先、患者会パンフレット
こころの持ちかた	
楽しみ、気分転換(4人)	辛いことやストレスで痛みが増すのでなるべく楽しく過ごす。 お菓子作りなど好きな事を楽しむ間痛みを忘れられる。 友達と話すと気分転換になる。 テレビなどを見て気をそらす。
精神面の負担軽減(2人)	外部との接触を控える。合わないヘルパーさんの利用をやめた。

選択肢を示さず自由に回答いただいたところ、患者にとって参考になる多様な回答をいただくことができました。悪化要因としては、「動く・立つ・歩く・風呂」など、体に負荷のかかる行為に多くの回答がありました。その一方で、同じ姿勢を続けると悪化するとの回答もありました。症状への対処としては、「休む・動かない」回答が多く、「薬や飲み物」の回答もありました。症状悪化に備えて、薬や連絡先などを持っておくことや、楽しみをみつけたり気分転換をして症状をやりすごすといった回答があり、様々な工夫がうかがえました。

## 医師との関係・コミュニケーション

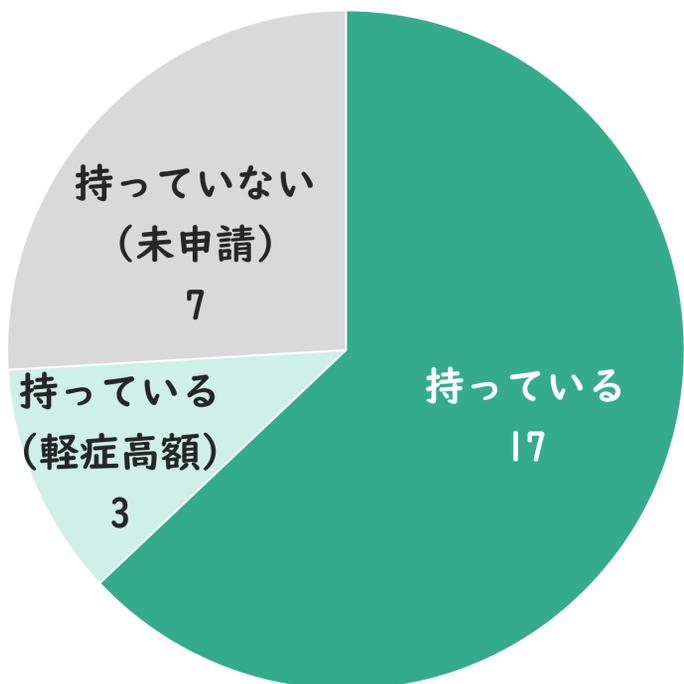
## 主治医との関係・治療方針



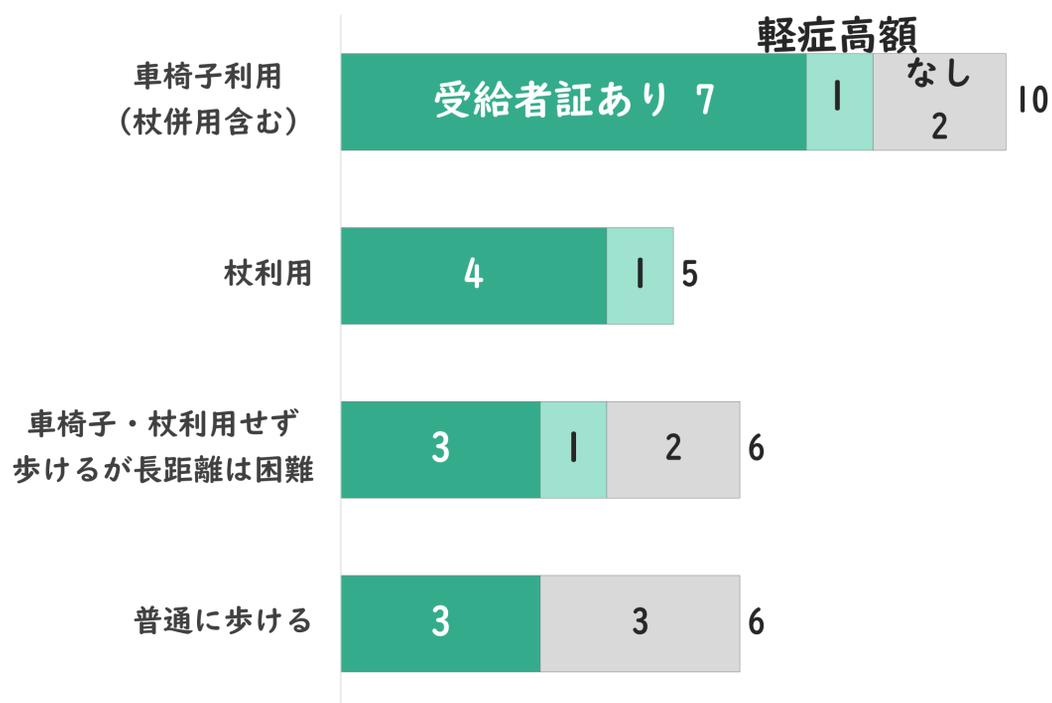
治療に関して自分の思いを伝えることができ、治療方針に関しても一緒に決めている	16
治療に関して自分の思いを伝えることはできるが、治療方針は医師が決めている	3
必要最低限しか会話をしないので、自分の治療方針に関してもよくわからない	4
メンタル面を保つのが難しい時に理解されず、苦しかった。	1

医師との関係は、23人(85%)がうまくいっていると感じていました。伝えたいことは診察前にメモにまとめておくなどして、医師とのコミュニケーション向上を工夫してみてもいいかもしれません。

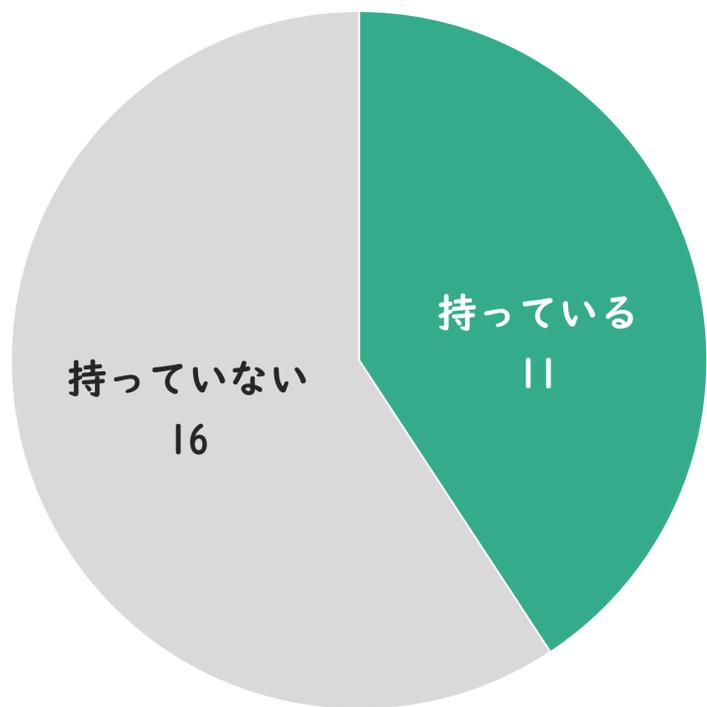
## アイザックス症候群の特定医療費 (指定難病) 受給者証



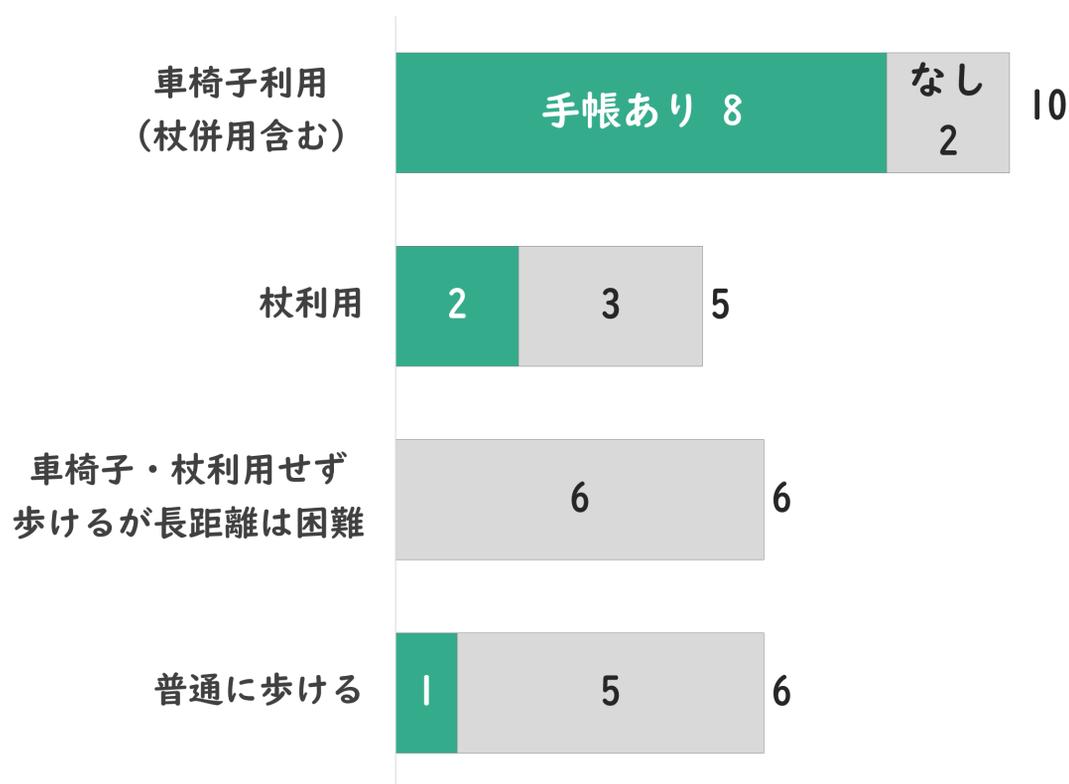
## アイザックス症候群の特定医療費受給者証 所持状況と現在の状態



## 障害者手帳



## 障害者手帳と現在の状態



## アイザックス症候群の特定医療費受給者証と障害者手帳の所持状況

		アイザックス症候群として 特定医療費受給者証		
		あり	軽症高額	なし
障害者手帳	あり			
	なし			

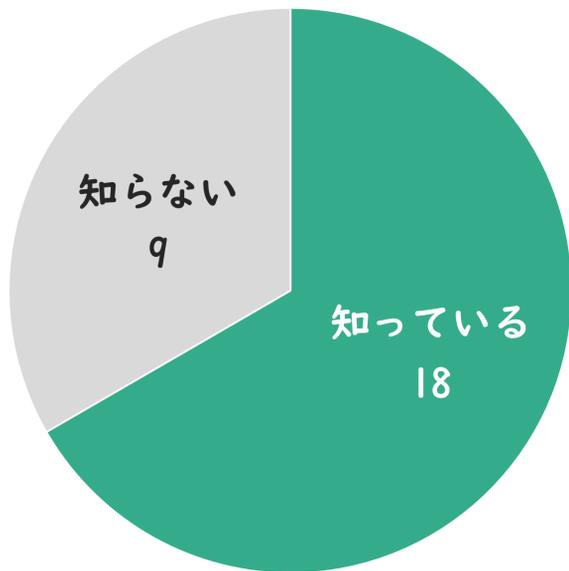
アイザックス症候群の特定医療費受給者証は、「持っている」が17人(63%)、「軽症高額」が3人(11%)となりました。普通に歩ける6人のうち、3人が受給者証を持っていました。受給者証の重症度分類は複数の分類があり、歩行に問題がなくても、それ以外の症状が重い場合もあるようです。

障害者手帳は、「持っている」が11人(40%)となりました。特定医療費受給者証と障害者手帳の所持状況は、様々に分かれてきました。

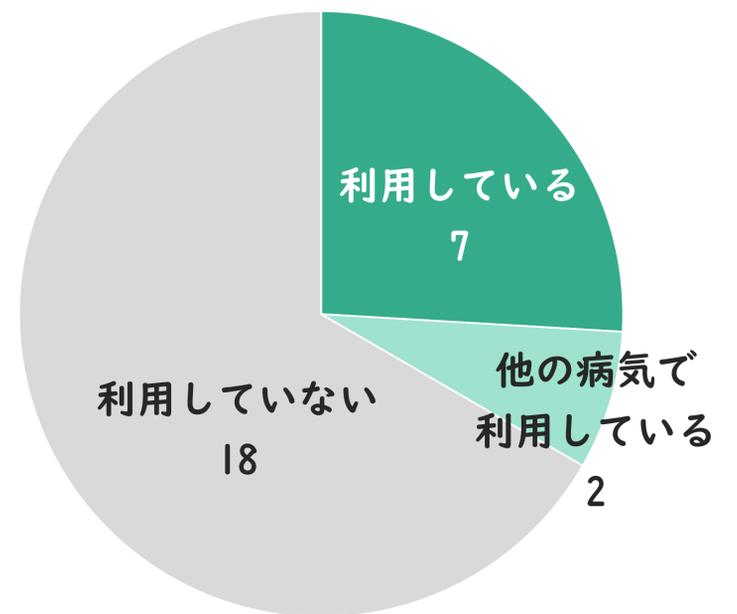


## 障害者総合支援法に基づく障害福祉サービス

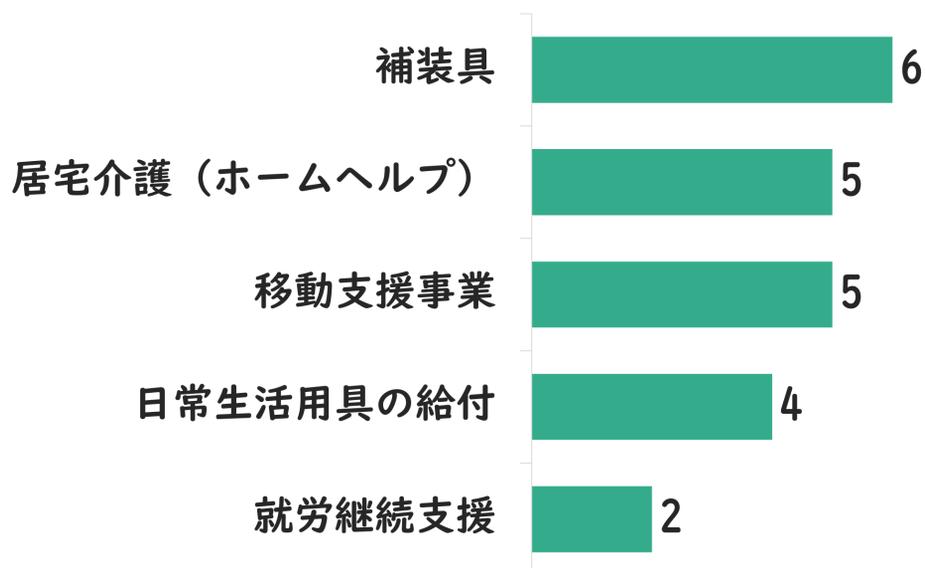
難病患者も「障害者総合支援法」に基づく「障害福祉サービス等」の対象となることについて



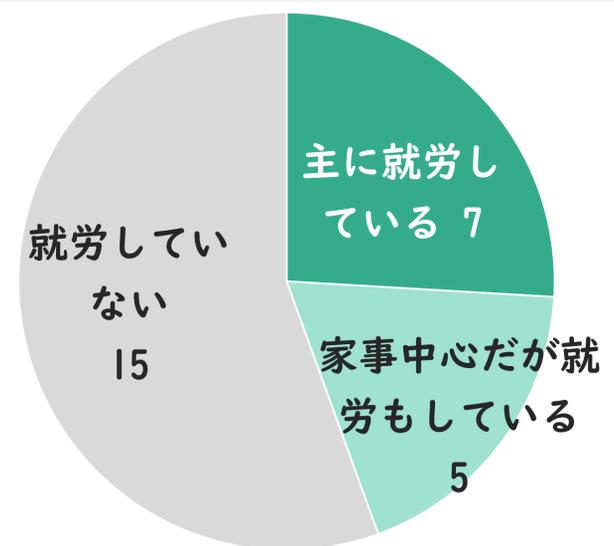
## 同法に基づく障害福祉サービスの利用状況



## 利用している主な障害福祉サービスの種類



## 収入を伴う就労（リモートワーク含む）状況（直近6ヶ月）

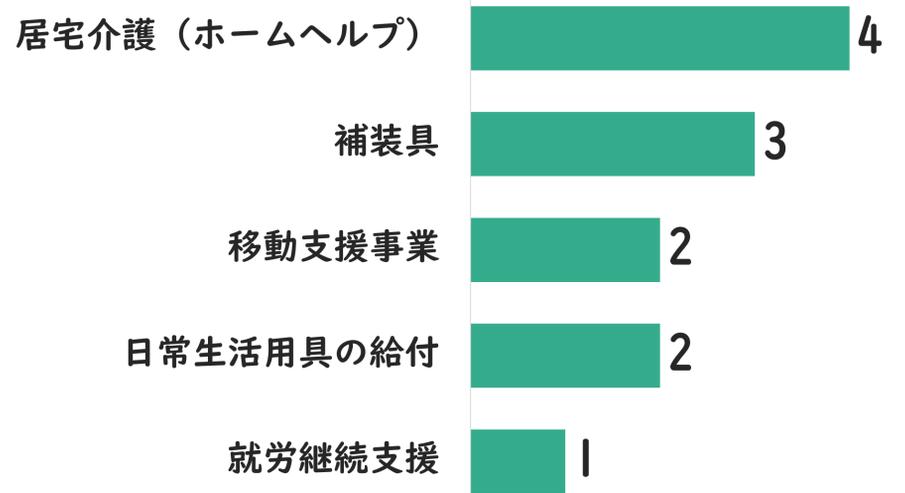


※就労していないには学生の方を含む

## 就労・非就労別の障害福祉サービスの利用状況

	障害福祉サービス		
	利用している	他の病気で利用	利用していない
「主に就労」、 「家事中心で就労もしている」	4	1	6
「就労していない」	3	1	9

## 就労している人が利用している障害福祉サービス



※必ずしもアイザックス症候群の症状による利用とは限らない

障害福祉サービスを利用している方は、9人(他の病気での利用を含む)で、利用していない方の中に、申請準備中の方が1人いました。収入を伴う就労をしている方は、主に就労(7人)、家事中心だが就労も(5人)を合わせて12人(44%)でした。前回の調査では、主に就労(3人)、家事中心だが就労も(3人)を合わせて6人(43%)で、就労している方の割合は今回の調査と同程度でした。今回の調査では、居宅介護(ヘルパーが自宅を訪問して行うサービス)、補装具(車椅子など)などのサービスを活用しながら就労している方が5人おり、病気がありながらも社会参加しようと頑張っていることがわかりました。体調に合わせてできる仕事が増えれば、就労できる人数が増えるかもしれません。

(参考) 障害者福祉制度解説 (独立行政法人福祉医療機構のホームページ)



## 就労中の場合、現在の職場への就職時期

病気発症前  
(6人)

病気発症後(面接時に病気の  
ことを話した)(5人)

その他(自営)  
(1人)

## 就労中の場合、病気の開示範囲

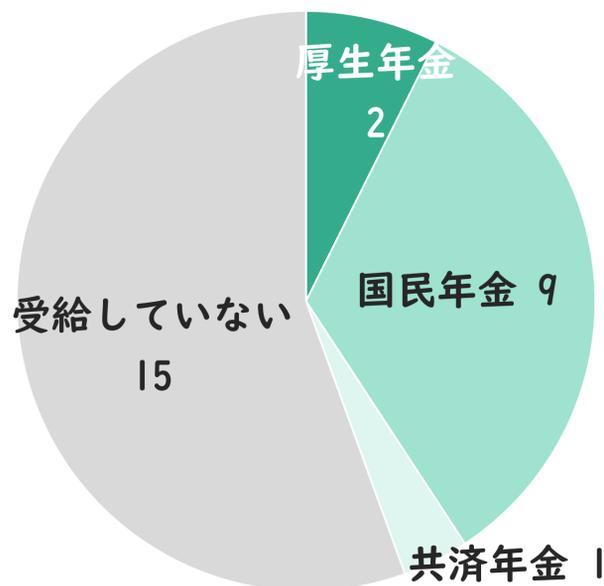
上司と同僚(一部でも)  
(6人)

上司のみ(3人)

同僚(一部でも)(2人)  
その他(自営)(1人)

## 現在の公的年金の申請・受給状況

受給中 12人(44%) 受給していない 15人



## 公的年金を受給している方の就労状況

		主に就労 している	家事中心 で就労も している	就労して いない
公的 年金	受給して いる	😊😊😊	😊😊😊	😊😊😊 😊😊😊
	受給して いない	😊😊😊 😊	😊😊	😊😊😊 😊😊😊 😊😊😊

公的年金を受給している方が12人(44%)でした。

年金受給もしていない、就労もしていない方は9人で、経済的に不安を抱えている可能性が考えられます。

### 回答者からりんごの会へのメッセージ

- いつも大変お世話になっております。どうぞよろしくお願いいたします。(同様の意見多数あり)
- 関西で学会参加のときは、駆けつけます(^^)
- 同じ病気の方に会った事がないので、辛さを理解してもらえる方々との交流を楽しみにしています。
- 皆さんがお体に気をつけて健やかにハッピーにお過ごし頂けますよう、和やかになれる会であつたらいいなあと思います。
- 10年くらい前にあったように会員同士で集まって交流会があつたらいいな
- 会員の皆様はどんな方がいらっしゃるか、皆さんの日々のご様子がわかればいいなあと思います。
- たくさんの情報を頂くばかりで、なかなか協力もできず申し訳無く感じています。
- 今自分が出来る範囲でいっぱい입니다。いつまでどこまで頑張れば踏ん張ればと...
- グーグルフォームの入力は簡単でいい

感謝

会員やご家族のみなさま、本アンケートへのご協力ありがとうございました。国内のアイザックス症候群の患者は約100人と言われ大変少ない中、みなさまにご回答いただき、大変貴重なデータとなりました。

当会では、患者の症状・治療・生活などの実態を明らかにすることで、患者や家族・医療者等の多くの方に役立つことを願って本調査を実施いたしました。本調査で、私たち会員(患者)の多くが、アイザックス症候群と診断されるまでも、診断された後も、つらい症状・検査・治療などを体験しつづけていること、そしてまた、医師の方々が、私たちの状態を良くしようと、私たちに寄り添い、試行錯誤しながら、治療に取り組んでくださっている実態の一端をお示しできたのではないかと思います。

当会では今後も調査を行う予定ですので、「このような質問をしてはどうか」といったご要望がございましたら、ぜひりんごの会までご連絡ください。