

HSK

いちばんぼし

HSK通巻393号

昭和48年1月13日第3種郵便物認可
平成16年12月10日発行(毎月10日)

全国膠原病友の会北海道支部

いちばんぼし No.145

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆ ☆ ◇ 医療講演会講演録 ----- P1~25

☆ もくじ ☆ ☆ テーマ：今日の膠原病医療について(強皮症・筋炎・MCTD)

☆ ☆ ☆ 講師：市立札幌病院 免疫血液内科 向井 正也 先生

☆ 2004.12.10 ☆ ☆

☆ ☆ ◇ コミュニケーション広場 話・輪・笑 ----- P26~28

☆ 支部だより ☆ ☆

☆ ☆ ☆

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆ ◇ 事務局からのお知らせ ----- P29~30

☆

☆

☆

☆ ◇ あとがき

☆

☆☆



今日の膠原病医療について

(強皮症・筋炎・MCTD)

市立札幌病院 免疫血液内科 向井 正也 先生

みなさんこんにちは。

今日は、膠原病の中の、強皮症とMCTD（混合性結合組織病）と筋炎についてお話しします。膠原病とはどういう病気かとかそういうことは佐川先生がさきほど、非常に詳しくお話してくださいましたので、全部とばしまして、強皮症についてお話していきます。

強皮症は、中年以降の女性に多くて、男女比が1対7ぐらい、女性に多いものです。特殊な例を除いて、特殊な例はあとでてきますが、原因は不明です。皮膚が主病変なんですけども、全身の諸臓器に慢性の硬化性、病変が生じてくる病気で、たぶん免疫の異常が関与しているだろうというふうに言われています。

ほとんどの例にレイノー症状が認められます。肺病変、間質性肺炎があり、それが予後を左右してくる重大なものです。腎病変というのは非常に稀なんですけども、発症して間もない、1年から2年くらいの間におこることが多いんですが、起こると極めて重篤で腎クリーゼという状態になって、それで命を落とすこともあります。

今のところ有効な治療法はありません。膠原病の中で最も治療法がないものの一つです。

ただ、最近、最重症例に対して、北大の第2内科の方で自己末梢血幹細胞移植というのが行われていまして、一定の効果を上げているということになっています。

頭の前からつま先まで、全身のありとあらゆるところにいろいろな症状が出てくる。どの膠原病もみなそうですけども、そういう特徴があります。

診断基準、ご存じと思いますが、大基準と小基準というのがあって、大基準というのは、手首より近い部分に皮膚の硬化があればもうこれだけで強皮症という診断になります。これをもっている人はなかなか

いらっしやらないこともありますので、小基準というのがある、手指の硬化があるとか、舌小帯が短くなっているとか、指先が陥凹している、両側の下肺の線維症がある。この4つのうちの2つ以上あれば強皮症という診断になります。

ところが、それですとなかなか重症な強皮症の方しか見つからないということがありまして、最近、2001年に出た論文ですが、When is scleroderma really scleroderma? 強皮症はいつ本当の強皮症になるんでしょうかというものです。先ほどの基準では、感度は91%、特異度も99.8%ということで、大変素晴らしい診断基準なんですけども、これだともう本当にできあがった強皮症しか見つかりませんので、早期に強皮症を見つけるのにあまり役に立っていないんじゃないかということと、1980年代のかなり古い時代の診断基準なものですから、その後免疫学の発展に伴って、特異的な抗体が見つかって来ているんですけど、そういう抗体などのマーカーも基準に入っていないところが問題でした。

同じ雑誌に LeRoy という人たちが強皮症の診断に必要な事象というのをを出してまして、限局型と限局皮膚型、びまん型というのと、アメリカ人に多いんですけど、好酸球性筋膜炎という病気があるんですけども、それぞれにどういうものが必要かと出しています。客観的なレイノー症状、要するにお医者さんが診てレイノー症状を確認できた人については、そのレイノー症状プラス、爪のところの毛細血管に異常なパターンがある、もしくは、強皮症の自己抗体があれば、限局型の強皮症と考えていいだろう。もし、客観的にレイノー症状が分からない場合、主観的レイノー症状があった場合には、この両方があれば一応強皮症と考えてフォローして行って、限局型の強皮症、指だけに限局しているようなタイプの軽い強皮症であろうと考えていいだろう。

それから限局皮膚型というのは、限局型のこの基準にプラス、遠位部の皮膚、この遠位部というのはこの場合、先程の大基準とはちょっと違うんですけど、肘とか膝とか鎖骨より先ですから顔ですね、中心のあたりには硬化はないんですけど、それより遠い部分に皮膚の硬化があるのは限局皮膚型と考えていいでしょう。それより近いところに皮膚の硬化があればびまん性で、これはさきほどの大基準と同じにな

るんですけど、そういうびまん型の強皮症と考えていいというものです。

それと好酸球性筋膜炎という病気は日本人では比較的少ないんですけども、これは近位部の皮膚の硬化はあるんですけど、こういうレイノー症状とか持っていない場合にはこれを考えた方がいいというものです。

好酸球性筋膜炎は、好酸球が増えていて筋肉の筋膜というところがあるんですけど、そこに炎症が起こってきて、見た目皮膚が硬くなってくるように見える病気です。

限局型皮膚強皮症の診断基準が同じ雑誌に載っていますが、客観的レイノー症状があって、レイノー症状というのは蒼白状態があってチアノーゼで紫色になって、そのあと、紅潮、赤くなる。白から青になって、赤になるという、この3つのパターンをとるのが病的なレイノーですが、これを直接医師が確認しているということがあって、なおかつ寒冷刺激からの回復の遅れを客観的に証明できるか、もしくは血管が縮んでしまってこのレイノーというのは起こりますから、こういうことがあって、なおかつ爪の毛細血管の変化がある、または抗セントロメア抗体や抗トポイソメラーゼ1抗体などの抗体があれば、限局型強皮症と考えていいでしょうというものです。

これですと、さきほどの混合性結合組織病というのが限局型と言うことになっているんですけど、アメリカとか北米では、混合性結合組織病という病気はほとんど認めてないんですね。全部強皮症に一致するもの、早期の強皮症を単にみているだけだということになって、この診断基準もまさにそういうことになります。

クレスト症候群、よく聞いたことがあると思うんですけど、限局型皮膚強皮症とほぼ同じと考えてもらっていいんですけど、皮膚の石灰化とレイノー症状と食道病変があって、手指の硬化、毛細血管拡張症がある、この頭文字をとってクレスト症候群というんですけど、これは強皮症の中で非常に軽いタイプのもので、主に抗セントロメア抗体という抗体が出てくるということでも有名です。

強皮症の分類がどうなるかということ、今言ったびまん性なのと、限局型とクレスト症候群、皮膚限局型、それから部分的に起こってくる

強皮症というのがあって、モルヘアという病気とか、線型、線状の強皮症というものがあります。その他に強皮症というのは他の病気と合併してきたりとか、強皮症に似たような病変を起こしてくるような病気もあります。

これはいろんな職業によって、例えばビニールクロライドを使っているとかシリコンを埋めた人が強皮症になるような人とか、好酸球性筋膜炎というようなものがあります。

それと移植をされたあと、特に白血病とかで骨髄移植をされた方、他の方の血液の幹細胞をいれられた方というのは、移植片対宿主病(GVHD)という特殊な病気を起こしますが、その時の病態は、まさに強皮症と同じような病気を起こしてきます。それからお薬でなるものも稀にあります。

それからレイノー症状というのは、さきほども言いましたが、白から青になって赤になる。これは血管が縮んできてなるもので、寒さとか感情によって起こってくるものです。ただ白くなるのは、レイノー症状とは言いません。白くなるのも意味がないわけではないんですけども、青くなって赤くなるということが大事です。

これはレイノー症状の写真ですけども、このように少し手が白く抜けてきているところです。そのあと、紫色になっているところがあります。

これはサーモグラフィーで皮膚温度をみたものです。こちらの方は実はSLEの方で、ほぼ正常の方と思ってもらっていいんですけど、指先の温度が高いのが特徴です。普通の人は指先の温度が高いですけど、こちらの方は強皮症で、指先の方はもう28度にもいかない、すごく冷たい状況になっている。血が全くいっていない状況です。SLEの方で若い女の子、指に血が行かなくなって、半分腐りかかっているんですけど、この方は治療によって元に戻ってます。

この方もSLEで抗リン脂質抗体症候群をもっている方なんですけど、強皮症の方でも同じように指先の潰瘍から壊死を起こしてきます。

指の横の方、爪の横のところに潰瘍を起こしてくるようなこともあります。

これは指先が潰瘍になっている状況です。これは血管造影をします

と、血管が縮んでしまっていて指の先の方には、動脈の方に血が流れていないという写真です。

これは爪の爪郭部、こここのところに異常が起こってくるんで、これを拡大するとこのように、これはほぼ正常と思ってもらっていいんですけど、血管が拡張していたりとか、血管のない部分があったり、こういうのは強皮症でうんと早期に認められて、アメリカでは、皮膚科の先生がこういうのを一生懸命みえています。日本ではあまりやっているという話は聞かないですけど、アメリカでは非常に多くやられています。これが先程の診断基準にも入ってきています。

これは皮膚が硬化してきている状態で、指先の方が硬くなっています。写真では分かりづらいんですけど、触るとなかなか指がつかめなかつたりということになります。

硬くなってくると指が少し曲がってきて、屈曲拘縮という状態になってきて、先の方がこれだとたぶんつかめない状態だと思います。

治療の判定をするのに皮膚をつまんでみて、どのようにつまめるかというので判定していきますので、つまめるかつかめないかというのは極めて大事な所見です。

もうちょっと進んでくると、同じに硬くなっていて、こっちの方も硬くなってきている状態です。屈曲拘縮が強くて、この指先の骨が溶けてきてしまって、指先が短くなってきている状態です。

指先が曲がっていて、先の方に潰瘍がある状態です。これは指尖部の陥凹です。指の先のところが潰瘍のあとみたいになってへっこんでいる状態。強皮症の方で大変よくみられる所見ですので患者さんが最初にきた時に、ここに所見があるかどうか、指からまず診ていくというのが大変大事なことです。膠原病をみる医者はまず指から診ていくということになります。

SLEの方では、爪の周りに発赤とか皮疹がでることがありますので、手を診ていくというのは大事なことです。

指先に潰瘍ができてくると同時に、皮下に石灰化を起こしていて、指が腫れ上がっている状態です。これはちょっと生々しいですが、さきほどの潰瘍と同じく、もうちょっと太いところの血管も縮んで詰まってしまうと、そこのところに皮膚に栄養がいかないの、このよう

な大きな潰瘍を起こすこともあります。ここにもし感染すると、足を切断しなくてはならなくなる人もいて、実際に切断された方も私の目の前に何人かいらっしゃいます。

こちらの方は頭皮が脱落しているのと、口の周囲にシワがよってくるという所見です。額や頬の皮膚もつまめません。こうやってみると、うさぎさんのような、大変かわいらしい顔をしている。強皮症の方はパッとみると大変かわいらしい顔をしている方が多いです。

これは線状の皮膚強皮症ですね。この背中のところにも皮膚硬化があるということと、顔にもポチポチと赤くなっているんですけど、これは毛細血管が拡張していて、全体に発赤がでていて、血管拡張して赤くみえている状態が、顔全面に出ていて、舌のところにも実は毛細血管が拡張しているという写真です。

この方は、鼻中隔穿孔を起こしてしまって、強皮症でたまに鼻中隔が穿孔することもあります。

皮膚を顕微鏡で見ると、普通は何層にもなってでてくるところが一層になって非常に薄くなってきているというのが特徴です。皮下のところには線維化が認められます。進んできますと、指の一番先の骨が溶けてきてしまって、短くなっていくという特徴があります。

指の先の骨が溶けてきて、同時に皮下の石灰化を起こしてくることもあります。

それから肺の写真を見ると、肺の下の方に線維化を起こしてきて、間質性肺炎を起こし、同時に下肺の方には肺線維症というのを起こしてくる病気です。

食道は拡張してきまして、ものがなかなか落ちていきづらくなってきて、同時に十二指腸の拡張もあって、全体に消化管の動きが悪くなってきます。大腸も拡張してきますし、腸の動きも悪くなって便秘症になってきます。これ昔の写真ですけど、バリウムをやってますけど、へたにバリウムを飲んでいただくと、バリウムが途中で詰まってしまって腸閉塞を起こしてしまうこともあるので、なかなかバリウムの検査もやりづらいです。

治療はどんなことをすればいいかという、なかなかいい治療法はありませんが、線維症、皮膚の硬化とか肺線維症に対してはDペニシ

ラミンという、昔からあるお薬、メタルカプターゼというお薬ですけど、これがある一定の効果を出すと言われていています。それからリウマチに使うお薬でリマチル、プシラミンというお薬があるんですが、それも多少効くんでないかと言われてはいますが、劇的な効果は期待できません。多少柔らかくなるかなという程度です。

それから肺の線維症にもこれが効くこともあるし、ベーチェット病によく使ったり、痛風の発作の時に使うコルヒチンというお薬が多少効くんでないかという話もありますが、証拠はありません。血管病変でレイノー症状とか皮膚の潰瘍があった時にはプロスタグランジンE1製剤が良いと言われてはいますが、あまり劇的な効果は期待できません。それとアンブラグというお薬があるんですが、レイノーの方には、今までの薬の中では多少はいいかもしれないとおっしゃる方があります。レイノー症状の最もいい治療法は寒さに手を曝さないということが最も大事であります。

皮膚潰瘍に対してもカルシウム拮抗剤がいいという話もありますが、これは血圧のお薬ですけど、あんまり効きません。

腎臓のクリーゼに対してはAC阻害剤といって、アンギオテンシン変換酵素というのを阻害するお薬で、これは血圧のお薬なんですけど、これは大変よく効くことがありますので、腎クリーゼの時は必ずこれを使っていかなくてははいけません。ただ、それだけで抑えきれない時には、血漿交換とかいろんなことをやらなくてははいけなくなってきます。

肺高血圧症、最重症な強皮症の合併症の一つですけども、これについては、プロスタグランジンI2の誘導体が有効だということもありまして、これはあとでゆっくり話したいと思います。

それから炎症が強い時には、例えば関節炎とかあるときは普通の痛み止めを使ったり、ステロイド剤を使うこともありますけど、ステロイドは基本的には強皮症にはあまり効かないということになってはいますが、炎症が強い時に少量から中量ぐらいを使うことがあります。

あと消化管病変に対しては、いろんな潰瘍の予防のH2受容体拮抗剤とかプロトンポンプ阻害剤という非常に強い潰瘍の予防剤がありますから、これを使うことがあります。

どんなことに気をつけていただくか。ともかく寒さに気をつける、寒さをさける。レイノー症状が強い人は絶対寒いところに行かない。これが一番。それから禁煙です。タバコは凄く悪いです。血管病変が強い、肺に悪さをしますから、絶対強皮症のある人・・血管病変のある膠原病のみなさんそうですけど、タバコはすごく悪いので、是非ともやめていただかなくてははいけません。

それからカフェインが血管を縮める作用がありますので、コーヒーとかお茶を沢山摂りすぎるのはよくない。多少摂るのは気持ちの、ストレスを発散するためには必要だと思うんですが、摂りすぎはよくないです。それから皮膚を常に清潔に保ってばい菌が入らないようにしていくということと、関節が固まってきやすいですから、拘縮を予防するために、マッサージをしたり体操をしたりということは大事なことです。

それと、何でもダメなことばかりなんですけど、お酒はいいでしょう。ただ飲み過ぎるとまた血管が縮んでしまいますから、少量ですね、少しからだポッと暖まる程度で、少し気持ちが和む程度のお酒は飲んでもいいでしょう。

それからお食事も、消化が良くて栄養価の高い食事を摂るように心がけましょうということです。

これで強皮症のお話は終わりです。

次に筋炎のお話です。

筋炎はまだ原因は不明な病気ですけど、たまに悪性腫瘍に合併することのある病気です。小児と中年に好発する病気です、やはり女性にやや多い。ただ、高齢者になって、悪性腫瘍に合併してくるものになってくると、男性に多いということもありますので、必ずしも男女比が、さきほどのSLEとかシェーグレンとか強皮症のように、女性に圧倒的に多いというわけではありません。

筋病変は近位筋、体に近いところに強くて、ガウアー徴候というのは、起きあがる時に手をついて、手を膝について起きあがらないと起きあがれないというようなことを最初認めることもあります。

ヘリオトロープ疹とかゴットロン徴候というような特徴的な皮疹を

皮膚に認める場合は、皮膚筋炎ということになります。それから血液の検査をしますと、筋原性酵素、筋肉が壊れた時に、筋肉の中にあつて壊れてでてくるCPKとかLDAとかアルドラーゼ、ミオグロビンというような血液の検査が上昇してきます。

時に自己抗体、抗Jo-1抗体、その他にもいくつかの抗体を認めることもあります。

それから悪性腫瘍に合併していないものはステロイドに反応し易いんですが再発し易いというふうに言われています。ただし、お薬、ステロイドをやめられる人も結構沢山います。

それから、小児のものの場合には時に治療に抵抗性であつてバンカー型という方がいて、数は少ないんですけど、皮膚筋炎もそうなんですけど、血管に炎症を起こしてくるようなタイプは予後が、特に小児のものは予後が悪くて、10代ぐらいで亡くなつてというように可哀想な人もいます。

この病気も、筋炎だけがどんどん進んでいって命を落とすということとはなかなかないんですけども、ものが食べられなくなつたりとかするとちょっと大変なんですけど、肺病変が予後をすごく左右します。特に、ちょっと難しいんですけど、筋炎なんだけども筋症状を伴わない筋炎。皮膚筋炎で筋炎がなくて皮膚症状だけの皮膚筋炎というのがあるんですけど、そういうものは肺病変が非常に強く出やすく、非常に進行し易くて、いろんな治療になかなか反応してくださらない方もいて、お亡くなりになる方もいらっしゃいます。

どんなふうに診断していくかというのと、主要症状として筋症状、皮膚症状、それからレイノー症状が出る人もいるし、関節痛が出る人もいるんですけど、筋肉の筋生検とかをして筋肉に炎症があるかどうか調べます。それから筋原性酵素が高いかどうか、それから筋電図というのをとつた時に、筋肉に病気の原因があるか神経に病気の原因があるかによって変化が違ふので、どこに異常があるか、筋電図をとります。そのように診断をつけていきます。

参考としては遺伝性とか家族的に発現することはほとんどありません。進行性筋ジストロフィーというような遺伝性の病気はありますから、それを否定しなきゃいけません。それから悪性腫瘍を合併するこ

とがあるということと、炎症性の検査が増加していることがある。それから、ステロイドに反応するということが参考になってきます。

ただの筋炎と皮膚筋炎、それから悪性腫瘍に合併した筋炎と、小児の筋炎というのはまた別な扱いになってきて、さらにオーバーラップ症候群、他の膠原病と合併した筋炎と、5つに分類されます。

その他にも、いろんな先程あった好酸球性筋炎とか好酸球の増加を伴ったびまん性筋膜炎とか、封入体筋炎というのはなかなかめずらしい病気なんですけどたまにみることがあります。さきほどあったGVHDという、移植した後も筋炎と同じような事を起こしてることがあります。その他にもいろんな、例えば細菌に感染しても筋炎を起こしたりとかウイルスで筋炎を起こしたりすることがあるので、こういうのを間違っただけでステロイドにいつてしまうと大変なことになってしまいますから、こういう細菌とかウイルスによって筋炎が起こっているんじゃないということをまず最初に証明して、それからステロイドの治療を始めていかなきゃならないことになります。

その他の膠原病に合併してくるような筋炎と紛らわしい病気もあります。特にリウマチ性多発筋痛症という、昔は日本人にあまりないと言われていた病気なんですけど、最近はずごく多い病気になってきて、お年寄りに多い病気で、55才以上のお年寄り、といったらおこられますが、に多い病気で、両側の肩とか首とか腰とかに痛みを伴ってくる、筋肉痛を伴ってくる病気なんですけど、この病気の不思議なところは、筋肉の酵素、さきほどあったCPKとかそういうのは上がってこないんですね。ステロイドは5ミリとか10ミリと非常に少量で効く病気です。原因はよく分かっていませんけども、昔は欧米人だけで、日本人にあまりみられなかったのが、最近では日本人でもよくみられる病気になってきています。

うちの病院で筋炎を、数年前にまとめたものですが、2.5年間、私が行ってから2.5年ですから、今から4.5年前にまとめたものだと思うんですが、21人患者さんがいて、男女比は9対12でやや女性に多い。平均年齢は49.4才ですけど、25才から79才まで。初発年齢をみると10才から78才ですから非常に若くして発症してくる人もいるし、お年をとってから発症してくる人もいる。

皮膚筋炎と多発性筋炎は、ほぼ同数で、悪性腫瘍を合併した方は1例だけで胃ガンでした。それから亡くなった方が2例いらっしゃって、間質性肺炎を合併した方は8例で、その8例のうち2例は亡くなっています。

この方は皮膚筋炎です。この方は私が1年目で医者になったばかりに、卒業したばかりの時に診た患者さんで、1人で紹介状をもたずに大学の外来に来て、私が最初に話を聞いて、そのまま入院してから私を担当したという方です。最後退院するまで診ていたんですけど、目の上にヘリオトロープ疹があって、指のところにゴットロン徴候といって、指の関節のところに色素沈着を伴っていて、これはあまり病的、非特異的な所見なんですけど、皮膚のこういう、首の前に発赤があったり、膝の前のところに発赤があったりします。

さきほどの方は、その時結婚されて、お子さんが生まれたばかりで、という方だったんですけど、そのあとステロイドをすっかり止めることができて、今はお元気で、もう札幌にはいらっしゃらなくなりました。

これは、アメリカリウマチ学会のスライド集からとってきたものです。白人の方でみると、よりはっきりとしたヘリオトロープ疹が見やすくなっていますし、膝の前のところにこういうような発疹がでてきます。ゴットロン徴候で指の関節のところに発赤があって、手が全体にパンパンにむくんで浮腫になっています。これもゴットロン徴候で、指のこういうところに発赤があります。

皮膚が剥げてきてポロポロになってくるような事を呈することもあります。

これは非特異的ですけど、さきほどの方の皮疹がもっと全体に拡大しているような状況で、皮下に石灰化を伴ってくることもある病気です。

皮膚筋炎というのは悪性腫瘍に非常に合併しやすいということで、日本人の方がまとめたものですが、53例の皮膚筋炎、こちらの方はアメリカの方がまとめたもので、258例をまとめたものですが、日本人ではそもそも胃ガンが多いですから、この頃は胃ガンが多かったですから、胃ガンに合併する人が多かった。ところがアメリカ人では

胃ガンがあまり多くなくて、乳ガンとか肺ガンが多かったですから乳ガンとか肺ガンに合併する人が多かった。ということで、ありとあらゆるガンに合併しうる可能性はあるということです。

どんな時に合併するかというと、筋炎が先にあつてから後からガンが出てくる人は76%、日本人では、悪性腫瘍が先にあつてあとから筋炎がでてくるという方が23%ぐらい。アメリカ人がまとめた方はもうちょっと細かくみていて、筋炎がでてきてから1年以内に発症したものがどれぐらいいるかというと、筋炎が先に出たものでも、悪性腫瘍が1年以内にでてくるのは47%ですし、悪性腫瘍が先にあつて筋炎があとから出てきたのが16%ということで、約76%の方はほぼ同時にでていっているような感じがあるので、微妙に関連深いものです。

ただ、ひとつ誤解のないように言っておくのは、筋炎がある人がみんな悪性腫瘍があるわけではなくて、筋炎の中の一つの病型として悪性腫瘍に合併するものがあるということです。それが他の筋炎との区別がなかなかつきづらいことがあるので、筋炎をもっている患者さんについては悪性腫瘍を合併しているかしていないかを全身調べてみる必要があるんですけども、みんながみんなもっているという訳ではありません。もっている人も一部にいらっしゃるということです。

この方は昔北大で診た症例ですけど、子宮ガンの手術をされた後に、腹腔内の後腹膜というところにリンパ節に一個だけ転移してそれが大きくなってきた時に皮膚筋炎を起こしてきたという方です。この方は手術をしてとったり放射線かけたりとか、それから筋炎の方はステロイドを使ったりして一旦はよくなったりして、遠方の方なので、私が留学にいつている間にどうなったかその後分からないんです。

あと、皮膚筋炎とか多発性筋炎にみられる抗核抗体にどんなものがあるかということですが、抗Jo-1抗体、アミノアシルトランスRNA、トランスファーRNA合成酵素抗体となって専門的なんですけど、こういう抗体をもっている人は間質性肺炎を起こしやすいということが言われています。保険では測れないので、どこか大学とかの専門施設で測ってもらわなきゃならないんですけど、抗Ku抗体というのを持っている人は、筋炎と強皮症を重複し易いと。それから私は測ったことはないんですけど、こういうような抗体によっては皮膚筋炎が重症化

しやすいものがあるということがあります。

それと特異的でない抗体、これはみなさんよくもっている、抗核抗体もっている人は80から90%ぐらいの人はみなさん持っています。それから、RNP抗体、あとで混合性結合組織病のところで言いますけど、RNP抗体を持っている人は5~10%ぐらいで、これはレイノ一症状と関係してきます。

それから強皮症の方でも30~40%ぐらいの方はRNP抗体をもっていますから、RNP抗体をもっているというだけで、ただちに混合性結合組織病ということには全然なりません。

SSA抗体とかSSB抗体を持っている人は、SSB抗体をもっているとシェーグレン症候群を合併している可能性がかなり高いですし、SSA抗体は、シェーグレン持っている方でももちろん出るんですけども、それ以外の筋外のいろんな症状をもっているようなタイプの筋炎でも出てくることがあります。

それから一本鎖のDNAに対する抗体を持っている人もたまにいるし、二本鎖DNAに対する抗体を持っている人はSLEとの重複症候群を考えなきゃいけないということになります。

治療は、ステロイドを大量に、時にはパルスをやったり、それから免疫抑制剤を使わざるをえないようなことがありますけど、これはさきほどの佐川先生のお話と同じで、あと大事なことはリハビリテーションですね。筋肉が主にやられてくる病気ですから、筋肉を鍛えていくような、ただし、炎症が強い時にリハビリやると筋肉がさらに壊れますから、炎症が落ち着いてからリハビリをやっていくということが大事なことです。

これで筋炎の話が終わります。

つぎにMCTDの話です。オーバーラップ症候群という病気と、MCTD、混合性結合組織病というのがあるんですけど、オーバーラップ症候群、すごく似ているんですけどどう違うかという、オーバーラップ症候群というのは、いろんな症状が重複しているところは同じなんですけど、複数の膠原病の診断基準を完全に満たしているもの。SLEならSLEの基準も満たしているし、強皮症の基準も満たして

いる。強皮症と筋炎の基準を満たしている。それからSLEと強皮症と筋炎全部満たしているもの、そういうのをオーバーラップ症候群、それぞれ複数の膠原病を合併しているものを言います。

一方でMCTD、混合性結合組織病というのはどうなのかというと、重複症状を示していて、RNP抗体というのが高力価、すごく高い値で陽性であって、なおかつソーセージ様に手指の腫脹しているのがあって、レイノーがあるということなんですけど、これですと先程のアメリカの基準でいうと早期の強皮症と同じことになってしまうんですね。重複症状としてやはり筋炎の症状、例えばCPKが少し高いとか、SLEに伴ってくる皮疹がちょっとあるとか、そういうのがあるかどうかというのが大事なことで、実際にこういうような病気というのは、私もあるとは思いますが、ずっとそのまま同じ、一生このMCTDのままで過ごしているのかどうかというのは非常に疑問なところもあって、例えば10年とか20年診ている間に強皮症に進んでいく方もいらっしゃるでしょうし、それからリウマチに進んでいく方もなぜかいらっしゃるし、それからSLEになっていく方もいるし、筋炎になっていく方もいらっしゃいます。ずっとこのままとどまる方も中にはいらっしゃるのかもしれませんが、数は非常に少ないんじゃないかというふうに思います。ただ、この病気で一つ特徴的なところは、このRNP抗体というのが肺高血圧症と関係し易い抗体の一つですから、これも関係あると思うんですが、肺高血圧症を合併する率は他の膠原病と比べても特に多いというふうに言われています。

そこが非常に重大なことで、肺高血圧症というのはなかなか治療が難しい病気、病態ですので、そこが問題です。

これは粕川先生という、福島医大の前の教授が作られた診断基準なんですけど、まあ同じでレイノー症状があって、指が腫れているということですね。ただ問題なのは、orと書いてあるところなんです。ですからまたは、なので、RNP抗体があってレイノー症状があると、お医者さんによってはそれだけでMCTDだという間違った診断をする人が沢山いて、そういうのはSLEでも筋炎でもシェーグレン症候群でも皆さんRNP抗体もってて、レイノー症状もっている人は沢山いらっしゃいますので、それはMCTDではありません。そこが大変

誤解を招きやすいところです。

SLEとか強皮症とか筋炎の、この3つある病気のうちの2つ以上の重複症状をもっていなければ、MCTDという診断にはならないので、お医者さんでもよく間違う人がいらっしゃいますので、なかなか難しいところです。一部は強皮症の診断基準満たしていてもいいということになってますのでさらに複雑さに混乱を招いています。

だからMCTDをすごく診断したい人はMCTDという病名は増えてきますし、私のようにあまり診断したくない人は、本当に典型的なものしかMCTDと診断をしなくなってきました。

これも頭の方からつま先までいろんな症状が起こってきまして、一番大事なのは肺高血圧症ということになってきます。最も予後不良な病態の一つとして、原因は不明で、治療はまだ実験的なものしかありません。プロスタグランジン製剤、在宅酸素吸入、一酸化窒素の吸入も一時的に有効です。昔、北大の循環器内科と一緒に心エコードップラー法というので、正常の人に比べると山が高くなるということで、肺高血圧症の診断が、心臓にカテーテルとか入れる、侵襲的検査でなくてもこれで診断ができるということを研究していました。今はこれは普通の、北大病院でなくてもうちの病院でもどこでもある程度普通に、循環器科の先生がいるところであれば、診断できるようになってきています。

原因はよく分かってなくて、血管の抵抗が増大して例えばSLEとか膠原病の場合、間質性肺炎とかに続発し易いような、血管抵抗が増大して起こってくるという場合と、それから、静脈環流が増えたことによって抵抗が増大します。肺の静脈の閉塞があるとなりやすい。

太い肺動脈が閉塞すると、肺血栓とか塞栓があるとなりやすいとか、それから低酸素があって低換気状態にある時にもなりやすいというふうに言われています。

治療法が、一つは経口薬でプロスタグランジンI₂の誘導体で、ベラプロストというお薬、これはプロサイリンとか、ドルナーというお薬ですが、これが一応オーファンドラックという厚生省で認められたお薬になっていますので、軽症の方にはこういうものである程度有効なことが期待されます。それからカルシウム拮抗剤、血管拡張剤の

高血圧のお薬ですけども、これは有効だと言われてはいますけども、ほとんど効いたためしがありません。それから、酸素、これを在宅で持続でやると、酸素は肺の血圧を下げやすいことになっていまして、これは極めて有効な方法です。

それから一酸化窒素を吸うと肺の血圧は下がるんですけど、ずっと吸っているわけにはいきませんので一時的効果しか、緊急の時には吸っていただいて、ということになります。

非常に重症の方についてはこの二つになってくるんですが、昔はこれがなかったもので、これでダメな方については手術、肺移植をしようということなんですが、肺移植というのは極めて難しく日本では施行例は1例か2例しかありませんし、アメリカでもあんまりないということで、かなり難しいということになります。

それが、肺移植までの間、緊急避難的にプラスタグランディンI₂の誘導体、エポステロール（フローラン）というお薬詳しく説明しますが、これを使ってあげることが保険で認められていました。これを実際に使ってみると、移植しなくてもこれだけで随分よくなるということが分かってきました。

これが今はかなりのところで使われてきています。

このあと、いろんな合併症の、筋炎とか強皮症とかMCTDに合併し易い病変についていくつかお話しします。

ここにいる5人、佐川先生の昔のグループ。この他にも何人か道内に今散らばっている先生たちいらっしゃいまして、札幌市内にいる、藤咲先生いま苫小牧にいかれましたけど、院長先生やってらっしゃいますけども、5人で集まってるいろんな患者さんたちの症例を持ち寄ってお互いに検討しあったりしているんですけど、そういうところで、なかなか一つ一つの施設だと患者さんの数が少なくてまとまったお話ができないということで、大西先生がまとめて、筋炎に合併した間質性肺炎についてまとめて出したんですが、それでも全部あわせても15例しか札幌市内、我々のところではいなかったんですけど、皮膚筋炎の方が7例で悪性腫瘍合併した方が1例、多発性筋炎が8例でこのうち1例の方は肺高血圧症を合併されていたということで、いろいろ

まとめて報告したようなこともあります。

筋炎に認められる間質性肺炎の分類にはどんなのがあるかというのと、UIPといって普通にある間質性肺炎、特発性間質性肺炎と同じようなタイプのもの。慢性型に多くて予後は必ずしもよくない。それからBoop、これは急性型に多くて、これは気管閉塞を伴ってくるようなタイプの肺炎を伴った間質性肺炎なんですけど、これはステロイドにすごく反応し易くて予後が良好です。

それからDAD、びまん性のもので急速に発症して予後不良のものがあります。その他にNSIPというものあるんですけど、こういう診断をするために、なかなか写真だけでは分からないことがあるので、肺の一部をとってきて、生検というんですが、そうやって診断して治療をどれを選んだらいいかということが必要になることもあるので、病院へ行ったら息が苦しいのに、さらにカメラを飲んで、肺の一部をとれとか、場合によっては開胸と、肺を手術して、肺の一部をとれと言われるようなこともあるんですけども、それはそのあとの治療法が必ずしも一緒じゃないということもあるので、必要になることもあります。

筋炎に合併した間質性肺炎の病態としては、急速に発症して、予後不良になっていくものと、急性に発症するんですけど治療に反応するものと、慢性にでてきて徐々に呼吸不全が進行していつて、結局やっぱり予後が不良になるものと、慢性に経過するんだけど長期には進行しないものとかがあって、この4つを区別するためにはさきほどいった生検が必要になってくることもあります。

急速に進行していくのはどういうものに多いのかというのと、全例が皮膚筋炎の方であって、筋症状はあるかもしくは非常に軽い方、筋症状のない皮膚筋炎の方。男性が比較的多くて、発症から受診までの期間が短くて急性に急速に発症してくる。初発症状は皮疹などの筋肉以外のところの症状。全身倦怠感とか発熱などを高頻度に認めていて、自己抗体が少なくというようなことがあります。

治療していく時にどういうものを指標にして診ていくかというのと、一つは赤沈とかCRPという炎症のマーカーがどうなっているか、それから生化学検査でLDH、肺に間質性肺炎があると非常に高くなっ

てきやすいので、それがどうなっていくか。それから白血球の数がどうなっているか。それと肺胞からいまいろんな成分が血液の中へ出てきていて、SPDとかKL6という新しい血液の検査があるんですが、これは間質性肺炎の時はすごく高くなっているんですけど、それが治療によって下がってきているかどうかというのをみる必要がある。それから酸素がどうなっているかとか、画像がどうなっているかというのは当然みてまいります。

新しい検査ですけど、SPDというのは、肺胞の2型細胞で産生されていて、肺のサーファクタントと特異的なアポタンパク質、親水性で、これが肺胞の中からしみ出ている、血液の中で上がってくるんですね。ですから間質性肺炎があるとこういうのが高くなる。KL6というのも肺胞の2型細胞に出現していて、ムチンの一種であるシアル化糖鎖抗原というものなんですけど、これがやっぱり間質性肺炎が強いと肺の中から血液の中に流れていって、血液の中で高くなってくるということがあります。ただ、これは肺ガンとか腭ガンでも高くなることがあるので注意をするんですが、こういうのを指標にして、間質性肺炎があるかどうか、なかなか写真で最初分かりづらいものがあるかどうかというのも含めて、血液だけである程度間質性肺炎の方の様子をみていくことができるようになってきています。

治療としては、慢性の場合には筋炎の治療のみやって積極的な治療をしない。ステロイドとか大量にいくと、かえって感染とかのおそれがあるので、しない。ただし、経過観察して急性に悪くなる時には注意が必要です。それから急性の場合とか亜急性の場合にはステロイド大量療法を、パルスとかプレドニン60ミリ以上やったりしますし、なかなか効かない場合には免疫抑制剤を追加したりする必要があります。

さらには最近ではガンマグロブリンの大量投与がありますが、1回やると200万ぐらいかかるので、なかなか大変なんですけど、これももうじき保険が通る予定です。

1例だけ症例をおみせしますと、この方は78才の方で平成11年1月ころから感冒様症状があつて、倦怠感があつて、4月ころから筋力低下があつて、5月には歩けなくなってしまつて、近くの病院に入

院した。両眼瞼の浮腫と皮疹と色素沈着から皮膚筋炎でないかということのうち、うちの科に入院してきたんですけど、入院時に右肺の間質性肺炎があって、悪性腫瘍はなかったということなんですけど、こういう感じで、CTスキャンですけど、このあたりに間質性肺炎があって、下の方にいくにしたがってだんだんひどくなって、このあたりは肺が破壊されてしまって、線維化がひどくなってきて、破壊されている状態。治療前ですけど、治療後は線維化、さきほどあった軽い炎症はとれているんですけど、線維化と破壊はむしろ上の方まで広がっているような状態になっていて、この方は結局お亡くなりになってしまいました。

フローランというのはさきほどちょっと言いましたが、原発性肺高血圧症に保険が4～5年前に通ったお薬で、プロスタグランジンI₂というものの誘導体です。これは肺高血圧症に極めて有効なお薬で、ただ治療法がすごく難しく、最初すごく少ない量から投与を始めて、状態を確認しながら15分もしくはもっとそれ以上の間隔をあげながら少しずつ量を増やして行って、至適容量を決めていきます。

減らす時もゆっくり減らしていかないと急に止めると心臓にいろいろ影響が出たりとか血圧がドンと落ちたりとか逆に上がったとかいろいろなことがあるので、ゆっくりゆっくり減らしていかなくちゃならないという、ちょっと難しいお薬です。

この方は、昭和50年に発症したSLEの方で、昭和62年以降、市立札幌病院でみていた方で、平成4年から肺高血圧症の悪化があって、在宅酸素療法というのをやっていました。プレドニン10ミリとワーファリン2.5ミリ、これは肺の塞栓症予防のために使っていたんですけど、ドルナーというのは経口のプロスタグランジンI₂製剤ですけど、それを飲みながらカルシウム拮抗剤と酸素は1日1分間に8リットルという凄い量ですけど、今酸素濃縮器というのがあるので、それが1日使えるのは8リットルまでなので、8リットルを使って加療されていましたが、平成12年4月から呼吸困難になってきて、1月17日に緊急入院しています。酸素テントで18リットル1分間に使っていて、起坐位の状態、きわめてハーパーしてこわくて、今にも息がとまらんばかりの状態、心臓はこのように大きくなってき

ていまして、肺の動脈がすごく太くなっているんですけど、末梢の肺の血管はほとんどひろえない。肺高血圧症の特徴的な写真ですけど、心電図をみても、右室肥大といって右側の心臓に非常に負担がかかっている状態になっていました。

酸素18リットルでなんとか症状を保つことができたんですけど、ベッドの上から移動することは不可能で、酸素テントにズット入っていなきゃならない状況になってしまいました。

このままでは退院ももちろんできませんし、ベッド上にずっといて、いつか感染つくのを待っているような状況ということになってしまいますので、フローランというのはその当時原発性肺高血症、SLEに伴う肺高血圧症にはまだ実は保険も通っていませんでしたが、このままだと結局お亡くなりになるのを待っているだけみたいな形になってしまうので、中心静脈のカテーテルを入れまして、フローランというのを開始しました。徐々に増やして行って、最終的に9.7mg/kg/分としました。そのあともっと悪くなって今は15とか20とか凄い量を使っているんですけど、そのように増やしたら酸気は18リットル必要だったのが8リットル程度まで下がってきて、自己注射の指導などを行って、約半年ぐらいかかったんですけど、10月10日にはおうちに帰ることができた。という方です。

肺動脈左をみると、正常でだいたい30とか20以下なんですけど、110とすごくあがって、110って普通の血圧で大したことないんじゃないかと思うかもしれませんが、肺の血圧というのはせいぜい20とか30ぐらいまでですけど、35とか40以上になると、肺高血圧という診断になるんですけど、110って、もう普通の血圧と変わらないぐらい高い血圧になっていて、それはフローランというのを使い始めたら、だんだん下がってきて、一応80、まだ高いんですけど、最初に比べると随分下がっていて、最初は酸素18リットルも使っていて110だったのが、8リットルで87まで下がってきているということで、大変よく効いているという状況になった。

8リットルですと何とか機械1台ですみますし、病院の通院も酸素ボンベがあれば何とかこれるので、そうやって一月に一回ぐらい、冬の間は来れないんですけど、一月に一回ぐらい車イスで元気な顔をみせ

てもらっています。

持続静注で使わなきゃいけない。装着可能なキャドレガシーポンプというのを2台貸し出して、1台ごと1日ごと交換して使っていきます。1日1～2本、今は3本ぐらいですが、自己注射、これポンプの中にいれてゆっくり静注するようになっていきます。温度は4度に保たないとすぐ不活化しちゃいますので、ポンプの中に冷却剤をいれて4度に保つようになっています。

セコム在宅支援システムというのがあって、これはいろいろ支援してくれることになっているんですけど、問題点もあります。訪問看護師さんが定期的に支援を行ってもらっている。実際そこに針を、ずっと中心静脈いれっぱなしというわけにいかないので、ポートというのを皮下に埋め込んでおいて、そこに針を1週間に1回差し替えていれるような形になっています。

今これだけで一月に100万かかります。持続静注すること、温度を一定に保つ必要があります。他の補液と混合できないという問題もありますし、それともう一つ問題は、セコム在宅支援システムの方は、この当時、駐在員が仙台にいて北海道にいなかったんです。

自己注射がすごく難しいです。家族の方とご本人に覚えてもらうのにかなり苦労しました。

今ご本人たちはできるんですけど、逆に今我々の病院に来て我々がすぐできるかという、なかなかすぐには思い出せない、看護師さんも指導した人も代わっちゃったりすると全然分からないというぐらい難しい状況です。

別の話題です。CD34選択自己末梢血幹細胞移植。これは血液疾患の特殊な状態が適用になります。CD34というのは何かというと、血液の元になる細胞。幹細胞ですね。このマーカーがCD34という分子をもっていますので、これだけを取り出してきてあげて移植してあげる、特殊な移植方法です。移植するときには他のリンパ球とかいろいろなものまで一緒に入ってくるんですけど、他のリンパ球はいらないので、それを除いて、CD34だけをなるべく純粋にとってあげて、95%ぐらい純粋にとってあげて、それだけを移植してあげようという方法です。ですから、そうすると自己反応性T細胞、自分自身に反

応する様なT細胞というのが、可能なかぎりなくなっていますから、自己免疫疾患の人の場合には、こういう自己反応性T細胞というのは悪さをしているだろうと考えられていますから、これがなくなるので、免疫系が再構築されてきて、再構築される時には自己免疫疾患にならないんじゃないかというような発想で行われているものです。

重症な自己免疫疾患も適用になりうるだろうということで、治療抵抗性のSLEとか、内臓合併症を生じる前の重症の早期の強皮症、これが実際北大の第2内科で、最初の3例は私のところの患者さんが対象になったんですけども、だいたい皆さんよくなられて1例ちよつとあとの感染症のために残っていた細胞をいれなきゃならなくなったということがあるんですけど、ほぼみなさんうまくいっています。

あと重症血管炎症候群もたぶん適用になるだろうと思われます。ただ問題は、メモリT細胞、免疫の状態を記憶しているT細胞ですね、それもなくなってしまうために、移植後、どうしても感染症にかかりやすいんですけど、普通の移植に比べてもさらに重症化しやすいという問題点があります。ですから、感染症のために命を落とす可能性もあるぐらい、危険性を伴った治療法だということもご承知いただきたい。

実際は効いているのは、免疫系の再構築が効いているのではなくて、移植前に大量に化学療法をやって、体の中の異常な細胞全部やっつけてしまうんですけど、その大量の化学療法がたぶん効いていてそのため皮膚が柔らかくなっているみたいなので、ただの移植でももしかするとうまくいんじゃないかという話も最近はちよつと出てきていますが、ただそうすると理論的にまた自己反応性T細胞が入るので、10年とかするとその自己反応性T細胞が増えてくると、せつかく1回効いたものがまた効かなくなるんじゃないかということも考えられていて、今のところ北大ではこの方法でやっているようです。

ただ、そんなに適用になる人はいませんので、もう何年か前からやっているんですけど、この間6例目をやろうとしていたというぐらいの状況ですので、夢の治療法ということにはなかなかならないと思われます。

それからさきほどこれは佐川先生が出したリツキシマブですね。こ

これはB細胞の表面抗原にある抗CD20、ヒトCD20に対するモノクローナル抗体なんですけど、この問題点は、マウスとヒトのキメラ抗体、CD20と結合する部分はまだネズミのタンパク質でできていて、その他の部分はヒトのタンパク質でできているものを合成して作った抗体なんです。それをキメラというんですけど。一応保険はB細胞型悪性リンパ腫の非ホジキンリンパ腫に通ってまして、私どものところは免疫血液内科ということで、私は昔は血液なんてあまりみたくもないし、というふうに思っていたんですけど、ここの病院へ行ってからみざるをえなくなって、沢山リンパ腫の患者さんを診てまして、このリツキサンのというお薬はもうすでに何十人も使ってます。大変有効な治療法ですが、たまにリンパ腫への使用によって正常のB細胞の働きを抑えられ過ぎてしまって、低ガンマグロブリン血症起こしてしまって、感染症を起こしやすくなるような人もいらっしゃいますが、これは割と稀な副作用なんです。ただ、キメラ抗体だということもあるので、ネズミのタンパク質が入りますから、それに対するショックとか起こる可能性があるんで、全員入院してやっていただかなければなりません。

自己免疫疾患の異常なB細胞の活性化を抑制する効果も期待されていて、SLEなどに使われつつあるかもしれないんですけど、今のところは倫理委員会を通して、かなり重症な、先程の移植と同じように、今までの従来の治療法で効かなかった人だけが今のところ対象になってきますが、今後、治験などが始まってくれば、もしかするともうちょっと普通のSLEの方の最初の時ですね、もう治療されてしまってよくなった人は適用にはならないと思うんですけど、悪い最初の時にたぶん二重盲検試験で、片方の方はステロイドを使って片方の方はステロイドを使わずにこれだけでというような形の方法で効果が試されていくことになるのではないかと思います。

これもかなり高価な薬ですし、今のところリンパ腫に対しては全部で8回しか使えないというようなお薬ですから、どのような風に治療をするかというのはスケジュールを決めるとかそういうこともまだ全然決まっていないので、これについてはまだ実際に世に出る、自己免疫疾患に対して世に出るのはもうちょっと時間がかかるというふうに

思われます。

それと、最近でている抗サイトカイン療法です。リウマチの患者さんに沢山でてきている抗サイトカイン療法ですけど、レミケードというのは、インフリキシマブといいますけど、TNF α というリウマチに関係するサイトカインを抑えてあげる、これは今商品化されていてリウマチの患者さんに沢山使われています。このあとエンブレルというお薬がもうじき、今年中にでる予定になっていて、これは抗体ではなくて、ヒトのTNF α にくつつくものと、抗体のある部分をくつつけた融合蛋白質です。それと、レミケードを完全にヒト型化した抗体が、ヒューミラというのがもうじきでできます。これはマウスの部分が入ってませんから、より安全に使えるもので、リウマチの患者さんに、今治験中です。うちの病院でも治験をしているところで、これははまだ2~3年、日本ではかかると思います。アメリカではもう発売になっています。

それからアメリカではIL1を抑えるお薬、IL1、インターロイキン1ですけど、これを抑えるお薬で、体の中にあるナチュラルアンタゴニストがあるんですけども、アンタゴニストというのは、その働きを抑えるタンパク質なんですけども、それが体の中に自然にあるものを遺伝子合成でうんと増やしてやって作ったもので、アナキンラといいます。ただ効果ちょっと弱いので日本では使われる予定は今のところありません。

それからIL6、これはTNF α の下流にあるサイトカインで、実際に炎症に非常に関係するものだと言われているんですけど、ミエロマーリセプターアンチボディの略でNRAというらしいんですが、これを作った先生が来て講演してたのを昨日聞きにいらして、昨日の交流会にも行かなかったんですけども、その方の話だと凄く有効で、たぶんレミケードよりも有効の可能性があって、これは日本の会社で作ったお薬で、これは世に出るのはもうちょっとかかります。リウマチにはもうちょっとかかるんですけど、キャッスルマンリンパ腫という非常に稀な病気があるんですけど、それには今年の末から来年の初めには保険が通る予定です。

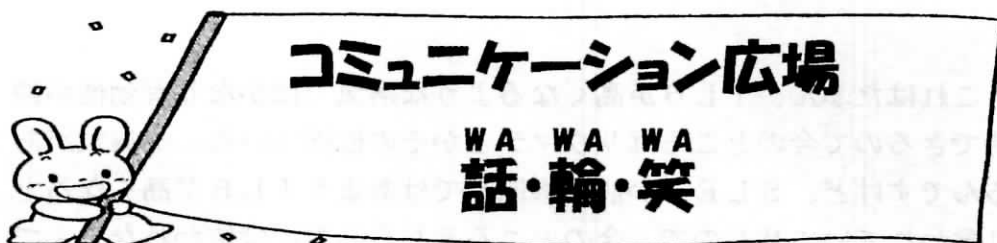
これはたぶん、IL6が高くなるような病気ではかなり有効性が期待できるので今のところはリウマチとかその他沢山いろんな病気があるんですけど、SLEとか他の膠原病ではあまりIL6が高くなるとは言われていませんので、今のところそちらの方には使われないんですけど、強皮症がもしかするとこういうものが関係している可能性があるんで、可能性はあるかもしれません。

ということで非常に雑駁なお話を1時間、時間を大分オーバーしてしまっただけ申し訳ないんですが、皆さん多少のお役にでも立てれば幸いです。どうも今日はありがとうございました。

(2004年6月6日(日)札幌市教育文化会館にて)



向井先生には、お忙しい中講演録の校正をしていただきまして、本当にありがとうございました。この場をお借りしまして、お礼申し上げます。



今号から、会員同士の情報交換やおしゃべりの場として新しいページが登場しました。タイトルのように、いろいろな話をとおして、会員の輪が広がっていけばと思っています。まず第一弾は、近況報告の利波さんと病院の話の大澤さんです。皆さんもどんどんお手紙下さい。待ってま～す。

*** 私の近況報告 & 最近感じていること ***

(旭川市 利波 優美江)

こんにちは。いつもお世話になっております。毎日寒い日が続いていますが、皆様いかがお過ごしでしょうか。

私は今年の始めに体調を崩しまして、3～4月と入院していました。入院中は家族をはじめ、友人知人に多大な心配をおかけしてしまいましたが、退院後は仕事に復帰して忙しい毎日を送っています。自分の家で食事や睡眠をとることができる…こんなごく当たり前の日常生活をおくれるということはとても幸せなことだと、2ヶ月近い入院生活を経験してみて強く感じています。ですが、その一方で言いようのない不安に襲われる時もあります。私は一人暮らしをしていますので、自分の生活費は出来る限り自分で収入を得なければなりません。健康な人と同じように働きたい、負けたくないという思いから、体が痛いと感じても、体調が悪くても、無理をしてしまうときも正直あります。病気を抱えていることを理由に「出来る事」「出来ない事」を主張するのは、なんとなく「甘え」であるように思われ、「体に無理のない程度に働く」ということは、なかなか難しいと感じる時もあります。

私自身は今の職場で2度の入院をしたり、通院のために無理をいって休みをとらせてもらったりと、体調が悪くなるたびに迷惑をかけてしまっているのに、肩身の狭い思いをすることもしばしばあります。そんな中でも「元気?」「体調はどう?」と声をかけてもらいながら、少しずつ失いかけていた自信と笑顔を取り戻しつつあり、本当にたくさんの人に支えられて今の私があるのだと実感することができます。もちろん膠原病に限らず病気や障害を抱えながら社会人として活躍されている方も大勢いらっしゃると思います。膠原病については私の周りではまだまだ理解されない部分も多く、道のりは険しいというのが現実ですが、患者の一人であると同時に社会人として私なりに毎日を大切に過ごしていきたいと思います。

先日、初めて友の会旭川地区のお食事会に参加させていただきました。人見知りな性格に加え、緊張のあまり、皆様と十分にお話することもできず、あっという間にお別れの時間となってしまい残念でしたが、おいしいお食事と、皆様の明るい笑顔に、私も元気と勇気を分けていただいたような気がします。

最後になりましたが、入院中治療にあたってくださった主治医と担当医の両先生、看護師の方々には心身ともに大変お世話になり、感謝の気持ちでいっぱいです。本当にありがとうございました。

*****市民のための『市立病院』が*****

*****こんな体制でいいのでしょうか?*****

(札幌市 大澤 久子)

市立札幌病院は、平成14年まで膠原病の専門医は二人体制でした。同年6月に一人の医師が退職されて以降平成16年11月現在、膠原病・リウマチの患者を一人の専門医が診ています。

14年までは忙しいながらも主治医は、患者の顔を見て、目を見て、指先の紅斑を確認し、聴診器を当て、首のはれに触れたりとその都度

状態や訴えによって細かな対応がなされていました。

私は昭和58年に市立札幌病院でSLEと診断され、それ以降入院退院はあったものの現在は治療・投薬によりある程度の小康状態を保っています。とは言え、白内障や眼圧の問題で定期的に眼科へ、腰痛や股関節の痛みで整形外科へ、湿疹や紅斑・ヘルペスで皮膚科へと多くの科を受診しています。歯科も虫歯や抜歯の傷がなかなか治らず治療が長引くという状態です。全身疾患ですのでそれは仕方のないことですが、定期的に診察を受けているのは内科です。

ところが現在の市立病院の内科では、一人の専門医が30分で7人の患者を診るという状態（そういう時間配分でなければ専門医一人で患者を診きれないという）で、自分の症状の説明はおろか、病気の不安、治療の方針すらしっかりと聞ける状況ではありません。

特定疾患という完治しない、さまざまな症状が個々に現れる難病を抱え、自分の命を預けている主治医と5分足らずの診察で果たしてコミュニケーションがとれるでしょうか。次々に現れる病状に早期発見早期治療が的確に行われるでしょうか。もっとゆとりを持って主治医に診てもらいたい、病気のことを話したいと願うのは無理なことなのでしょうか。

何人かの患者が市立札幌病院の膠原病の専門医をふやしてほしいという要望を病院に投書で訴えましたが、いまだに何の改善も得られていません。

こういう患者の声、弱者の声はどうしたら反映されるのでしょうか。皆さんがかかっている病院はいかがですか。患者の声がきちんと病院や医師に届いて十分な医療が受けられているのでしょうか。

皆さんの意見や感想をぜひお聞かせ下さい。またご自分がかかっている病院の気になることなどがありましたらお寄せ下さい。

事務局からのお知らせ

☆ ご寄付をいただきました。

谷津光子 様 匿名希望 様

合計 1,000円 (2004.9.1~11.30)

ありがとうございました。

☆ 新しく入会された方です。(2004.10.21~11.30)

遠藤すみ子 さん (混合性結合組織病. S29年生. 稚内市)

卜部 明子 さん (SLE. S47年生. 札幌市北区)

どうぞよろしくお願ひします。

住所等が変更になりましたら、事務局までお知らせください。

振込用紙が同封されている方は、会費の納入をお願いします。



恒例の春のチャリティバザーにご協力のお願い

チャリティバザーは来年3月5日(土)、6日(日)に札幌市民会館で開催予定です。今から心の準備(?)、物品の準備をお願いいたします。

年末の大掃除などで『まだ使用できる不要品』を処分されようとしていませんか? ちょっとお待ち下さい!!! 2月末まで取り置いておいていただけませんか。

大型の家具、テーブル、電化製品等々は難病連の方から回収に伺います。その他のものも利用できるものはぜひバザーへご寄付願ひます。2月に入りましたら改めて会報等でご連絡しますので、ご協力よろしくお願ひ申し上げます。

バザー担当者Oより

◆◆◆ 署名・募金のお願い ◆◆◆

JPC（日本患者・家族団体協議会）の「総合的難病対策の早期確立を要望する」ための国会請願署名および募金活動が始まっています。私たちが病気や障害をもっても、高齢になっても、ともに暮らせる社会の実現を目指してご協力をよろしくお願いします。

募金は、今回の国会請願活動に必要な諸経費（署名用紙など）やJPCとその加盟団体の諸活動を進めるための資金となります。併せてご協力をお願いします。

（署名にあたってのお願い）

- ・ 署名は自書でお願いします。印鑑、サインは不要です。
- ・ ご家族と一緒に署名してくださる場合、「〃」「々」などとせず、一人一人住所をきちんとお書きください。
- ・ 郵送先は「全国膠原病友の会北海道支部」までお願いします。

〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目

北海道難病センター内

- ・ 募金の送金方法は同封の郵便振込用紙にてお願いします。
- ・ 締切は平成17年3月末です。



** 友の会札幌地区(アツル会)新年会のお知らせ **

新年会を下記のように行います。詳細は、後日お知らせします。

日時：2005年1月16日（日）12：00～14：00

場所：氷雪の門（中央区南5条西2丁目）

会費：2,000円位

あ と が き



★ まわりはすっかり冬景色となりました。さっき雪だるま状態で、買い物から帰ってきました。

先日テレビを見ていたら、「星座別ランキング」というのをやっていた。私の星座はさそり座ですが、恋愛運が最上位、金運が最下位になっていました。逆の方がいいのにナと私は思いました。若い人が「愛よりお金」といえばヒンシュクをかいますが、私のようなイ歳をしたオバサンが「お金より愛」といえば、やはり冷笑されるのではないのでしょうか。それにしてもヨン様追っかけオバサマたちときたら！ あれはたぶん愛とか恋とかとは少し違う、憧れの象徴なのでしょうね。よくわかりませんが。

★ 歳を重ねていくと誕生日はあまり嬉しいものではなくなります。

中には誕生日が来るのがコワイという人も……。でもこの世に誕生すること自体、何億分の一というすごい確率で生まれてくる訳です。両親に感謝しなくちゃね。また誕生月の前後は幸運の星に護られていて、くじ運などもいいといわれています。

私が通っている病院は毎年誕生月に、胃カメラ、腹部エコー、心電図、骨密度検査など、特に症状がなくてもやってくれます。どこの病院でもそうかと思っていたら、どうやら違うようです。航空会社の「バースデー特割り」みたいでありますね。

行きつけの店にいけば、かわいい鉢花や、折りたたみ傘をプレゼントされたり、やっぱり誕生日はイイですよ。

★ 今年最後の「いちばんぼし」です。

新しい年がみなさんにとって、良い年となりますようにお祈りします。

(三森)

全国膠原病友の会北海道支部

<編集人>

編集責任者 埋田 晴子

〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目

北海道難病センター内 Tel.011(512)3233

<発行人> 北海道身体障害者団体定期刊行物協会

細川 久美子

〒063-0868 札幌市西区八軒8条東5丁目4-18

Tel.011(736)1715

昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻393号 100円

いちばんぼし145号 平成16年12月10日発行(毎月1回10日発行)