

昭和 51 年 9 月 7 日第 3 種郵便物認可 (毎月 6 回 1、5、11、15、21、25 の日発行)  
令和 1 年 8 月 31 日発行 OTK 増刊通巻第 5 2 9 1 号

---

OTK 2019 年 8 月 (No.88) ニュース

わだち

ベーチェット病友の会

事務局 〒 大阪府東大阪市  
TEL  
mail (本部) t4492a@sky.plala.or.jp

---

## 第 4 1 回

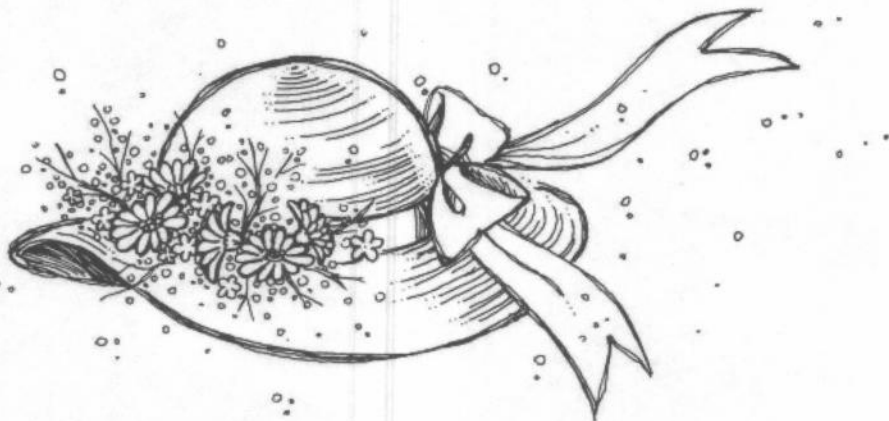
## ベーチェット病友の会全国総会・医療講演会



---

## わだちニュース 目次

巻頭言	3
第41回ベーチェット病友の会全国総会・医療講演会	4
全国総会報告	22
65歳問題について	24
ハンセン病隔離政策 家族の被害	25
JPA事務局ニュース	26
アツヴィ自己免疫疾患アートプロジェクト	28
優勢思想の高まり危惧	40
各支部等の連絡先	42



## <巻頭言>

5月の総会以降、難病患者を取り巻く情勢が変わってきたように思います。

一つは、国がハンセン病の患者に対する隔離政策が間違いであったことを認め、引き離された家族に対しても補償と謝罪をしたことです（関連記事あり）。

映画「砂の器」でも有名になった、ハンセン病であることを隠すために過去を消して生きていかなければならなかった家族の苦しみ。丹波哲郎と子役の二人が巡礼をして村人から「来るな、うつる」と言われ石をぶつけられ、お堂の中で寝ている姿など涙でした。

埼玉県熊谷市でベーチェット病の江南村施設を建てるときに、うつるのではないかと言われて反対運動が起こったことが思い出されます。このときも、風評被害で村を二分する争いがありました。

先日行われた参議院議員選挙で難病患者の候補者が当選されました。今後、階段をバリアフリーにできるか、アイコンタクトで会話できる人形を国会議事堂に持ち込めるのか、議論を呼んでいました。

難病の中でも遺伝する病気について厚労省はゲノム治療を提案し始めました。いろいろな問題が出ていますが、果たしてどこまでいくのやら……。医療の進歩が目覚ましく治療に生かされるのは良いのですが……。

遠田 記

第41回

# ベーチェット病友の会全国総会・ 医療講演会

## 神経病変について

講師 廣畑 俊成 先生

(帝京大学 客員教授)

司会者：ただ今よりベーチェット病友の会の医療講演会・相談会を始めさせていただきます。早速ですが、本日の講師の先生をご紹介します。

帝京大学客員教授の廣畑俊成先生でございます。先生は、ベーチェット病研究班に所属されており、神経ベーチェット病の研究をなさっておられます。本日は、ベーチェット病診療のガイドライン 2016年より「神経病変について」という演題でご講演いただきます。神経ベーチェットのお話を聞く貴重な機会を得ることができて、本当にありがたいと思っております。

では先生、よろしく願いいたします。

ご紹介をありがとうございました。皆さん、こんにちは。帝京大学の客員教授をしております。廣畑と申します。どうも、初めまして。

今日は、今、ご紹介をいただきましたようにベーチェット病の中の合併症でかなり難しいといえますか、なかなか治療・診断が難しかった神経ベーチェット病について、特にガイドラインが新しくなりましたので、それを中心にお話をしたいと思います。

## 1. 神経ベーチェット病との出会い

私は昭和55年に東京大学を卒業したあと、東大病院で診療を始めて、ベーチェット病の外来を見させていただいていました。そのころは漠然と神経ベーチェットというのは、ベーチェット病の神経の合併症で、ステロイドでだいたい良くなるのではないかという印象を持っていたのですが、どうもそうではない人がいらっしやると気づくようになりました。平成4年に帝京に移りましたが、帝京大学は当時からベーチェット病の患者さんが日本で一番多い施設だったのですが、神経症状があつてなかなか良くならないでいらっしやる患者さんがずいぶん大勢いらっしやいました。その頃に読んだ教科書では、ベーチェット病の神経病変の中には、異なった4つくらいのタイプがあるというようなことが書かれていたのですが、患者さんを見ていると、そうではなくて、大きく2つに分けることができるのではないかということに初めて認識をすることができたのです。

つまり、神経ベーチェット病は、**急性型神経ベーチェット病**と**慢性進行型神経ベーチェット病**とに分けて考えると診断と治療にとっても役に立つということを実感いたしました。このことを初めて報告したのは確か1995年くらいだったと思うのですが、やっとそれから20年以上経って、国の難病申請の診断書の中でも急性型、慢性進行型という形ではっきりと認識をしていただくようになりました。ところがまだ、海外へ出ると、これが全然、そのような認識がないままやっていると現状なのですが、そのような意味では日本が一番、診断としては1歩前に出たのではないかと考えております。そこで、急性型神経ベーチェットと慢性進行型神経ベーチェットについて簡単にまとめてみましたので、ご説明させていただきます。

## 2. 急性型神経ベーチェット病

まず、急性型神経ベーチェット病ではどのような症状が出るのかということなのですが、このスライドに髄膜脳炎と書いていますが、この場合には、頭が痛い、それから熱が出るという症状が、結構多くみられます。しかもそれが急激に始まるわけです。さらに、局所神経症状がよくみられます。これは、手足にマヒが起こるとか、言葉が喋りづらいつらいつらとか、何か今までできていたことができなくなる、要するに神経の障害がでてきておこる症状なのです。

この時に、MR I (Magnetic Resonance Imaging) : 磁気共鳴画像というのを撮りますと、病変部位がはっきりとした形で映し出されてきます。そのような病変部位は、このスライド(図1)で矢印がついているように、フレア画像という条件で白く映し出されてくるのです。このようなところは、まさに急性型神経ベーチェットの炎症が起こって

いる所そのものなのです。このように白くなったところは、脳の中の大脳脚という所か、基底核という所に見られることが多いと言われています。この写真の患者さんでは、脳の右半分がやられていますから、おそらく左の半身のマヒが起こったと思われます。このようなMRIで映し出される病変の場所の組織を調べてみると、炎症細胞が血管から脳の中にザアッと入り込んできているのが見えるのです。通常の脳梗塞でも画像的には同じような所見が出るのですが、脳梗塞だとこのようなMRIで白く映ってくるような病変は、いったん起こるとずっと消えないのですが、急性型神経ベーチェット病の場合は、ステロイドを使うと白い病変は消えてなくなるのです。それが、脳梗塞との一番大きな違いです。つまり、脳梗塞は、組織が壊れてとけてしまつて白い陰影になって映るのですが、急性型神経ベーチェット病の場合は、炎症細胞の浸潤と脳組織のむくみがMRIで白く写っていますので、ステロイドを使うと病変が消えて、動きにくかった手足がまた動くようになってくるのですね。この白く見える病変は、「MRIのフレア画像」の高信号域と呼ばれています。

急性型神経ベーチェット病のもう一つの大きな特徴は、ルンバールというものをやって

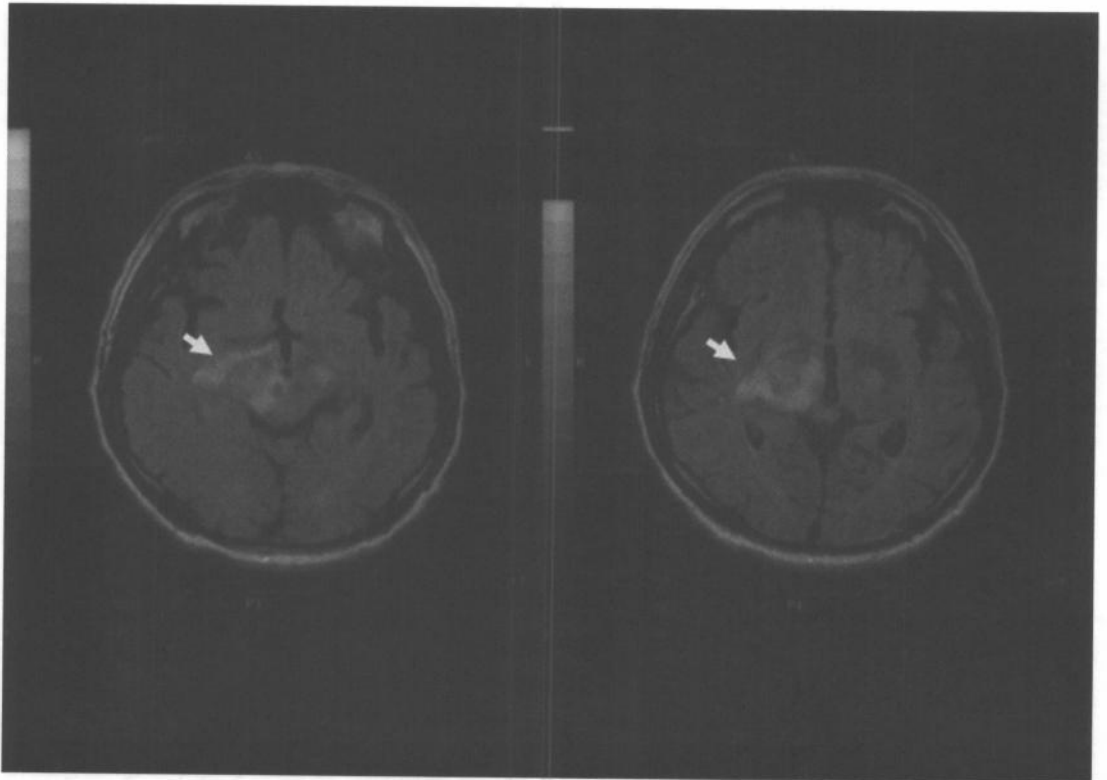


図1 急性型神経ベーチェット病のMRI画像

腰から脳脊髄液を取りますと、その中に必ず細胞が非常に増加しているのです。これは、通常の脳梗塞だと、そのような髄液の中の炎症細胞の増加は全然ないのです。髄液の中に細胞が増えてくるのは急性型神経ベーチェットの非常に重要な所見です。ルンバールをやって髄液の細胞数がまったく正常であれば、まず、急性型神経ベーチェットということは考えられないといっても過言ではありません。いってみれば、脳の中に炎症細胞が侵入していると同時に、脳脊髄液の中にこのような炎症細胞が出ているわけですね。同時に急性型神経ベーチェットの場合も、発作を起こしている時には髄液のIL-6が著明に増加してきます。

急性型神経ベーチェットでは、ステロイドを、プレドニンだと少なくとも30mgから40mgくらい使いますと、このような炎症がさっと引いていって、少なくとも2週間くらいでかなり良くなります。

発作が起こってずっとそのままにしておくとなかなか治りが悪いのですが、発作が起こってすぐにステロイドを使えば炎症病巣が消えて、手足が動くようになって髄液も正常化して、MRIの画像も消えるということで、これが急性型神経ベーチェットの特徴なのです。

この急性型神経ベーチェット病で一つ注意しておかなければいけないことは、シクロスポリンで誘発されることがあるということです。目の悪い患者さんに投与されることが多いシクロスポリンはベーチェット病の眼発作を抑制するのに有効だということがわかっているのですが、そのシクロスポリンをずっと飲み続けていると、約5人に1人くらいの患者さんでこのような急性型の神経ベーチェットが誘発されるということがわかってきています。

もう一つは、この急性型神経ベーチェットがステロイドで治まって、ステロイドをゆっくり減らしていって、「これで安心かな」と思った頃くらいから、歩くときによろけたりとか、あるいは少し頭がボーっとしたりとか、あるいは何か物忘れをするとか元気がなくなるといったような症状がいつとはなしに出てきて、だんだん悪くなっていくというような患者さんがいます。これが、いわゆる慢性進行型神経ベーチェットで、急性型が終わったあとから出てくる場合があるのです。そのような場合は、髄液の細胞数はそんなに大して増えていないのですが、IL-6を計ってみますと、これがまた非常に高い状態になっています。このように、急性型の中で一部の患者さんが慢性進行型に移行すると考えられます。もちろん、慢性進行型の中には、先行する急性型の発作というのがはっきりしなくて、いきなり慢性進行型を起こしてこられる方もいらっしゃいます。急性型はとりあえず、ステロイドで治まる。しかしながら、その中の一部の患者さんで慢性進行型になっていくという場合はステロイドが効かず、厄介なのです。

### 3. 慢性進行型神経ベーチェット病

慢性進行型神経ベーチェットの患者さんはほとんど男性で、しかも、ほとんどの方がタバコを吸われるのですね。また、ベーチェット病の患者さんでは6割くらいの方がHLA-B51が陽性なのですが、慢性進行型の患者さんを見ますと、9割くらいの患者さんがHLA-B51が陽性なのです。たとえば、男性の患者さんが最近何か物忘れがひどいとか足がふらつくとかいうことがあって、家族の方が心配して外来に連れて来られて、「タバコは吸いますか」とお聞きするとそうだとすることで、HLA-B51が陽性であった場合、「では、髄液を取ってみましょう」ということになります。ここで髄液のIL-6が非常に高く、1、2週間をおいて検査しても同じ結果であった場合には、「これは慢性進行型ですね、治療を始めましょう」ということで、メトトレキサートによる治療を始めるということになります。

そこで、この慢性進行型の特徴を見てみますと、MRIでは、先ほどお示した急性型に見られたような白っぽい病変はないのです。ところが、MRIをよく見ますと、このスライド(図2)では黄色の矢印で示していますが、中脳の周りの黒いスペースが広がっているのがわかります。これは、この中脳とよばれる脳幹の部分が痩せているために周りのスペースが広がって見えるのです。このような脳幹の萎縮(アτροφイー)というのは炎症が進んでいるためで、慢性進行型の特徴の一つなのです。慢性進行型では、精神症状や認知症がよくみられますが、小脳失調という、歩くときに真っすぐに歩けなくて、よろけてしまう、あるいはろれつが回りにくいといった症状も出てきます。髄液検査では、細胞数は、慢性進行型でも上がっている人は確かに正常よりは上がっているのですが、一般的に急性型の患者さんよりも約10分の1の値なのです。つまり、急性型だと例えば1,000くらいになるとすると、慢性進行型では100くらいにしか上がっていないということになります。だから、場合によっては、上がり方が軽度なので、「この程度なら、問題ないではないか」というように見過ごされるということも少なくなかったのです。ところが、髄液のIL-6を測ってみますと、慢性進行型では信じられないくらい高くなっていることが分かったのです。髄液のIL-6について、急性型の発作を起こしたことがあるけど慢性進行型になっていない患者さんと比較すると、慢性進行型の患者さんでは非常に高い状態が続いていることがわかりました。さらに検討して見ると、髄液のIL-6が20pg/mlのレベルで、慢性進行型とそうでない患者さんとの間に線が引けることが明らかになりました。慢性進行型では、いつ調べても髄液のIL-6が20pg/mlより高いのです。通常、正常な場合は、髄液のIL-6は4pg/ml以下なのです。だから、それが5倍以上も非常に高い状態が慢性進行型では続いているということになります。



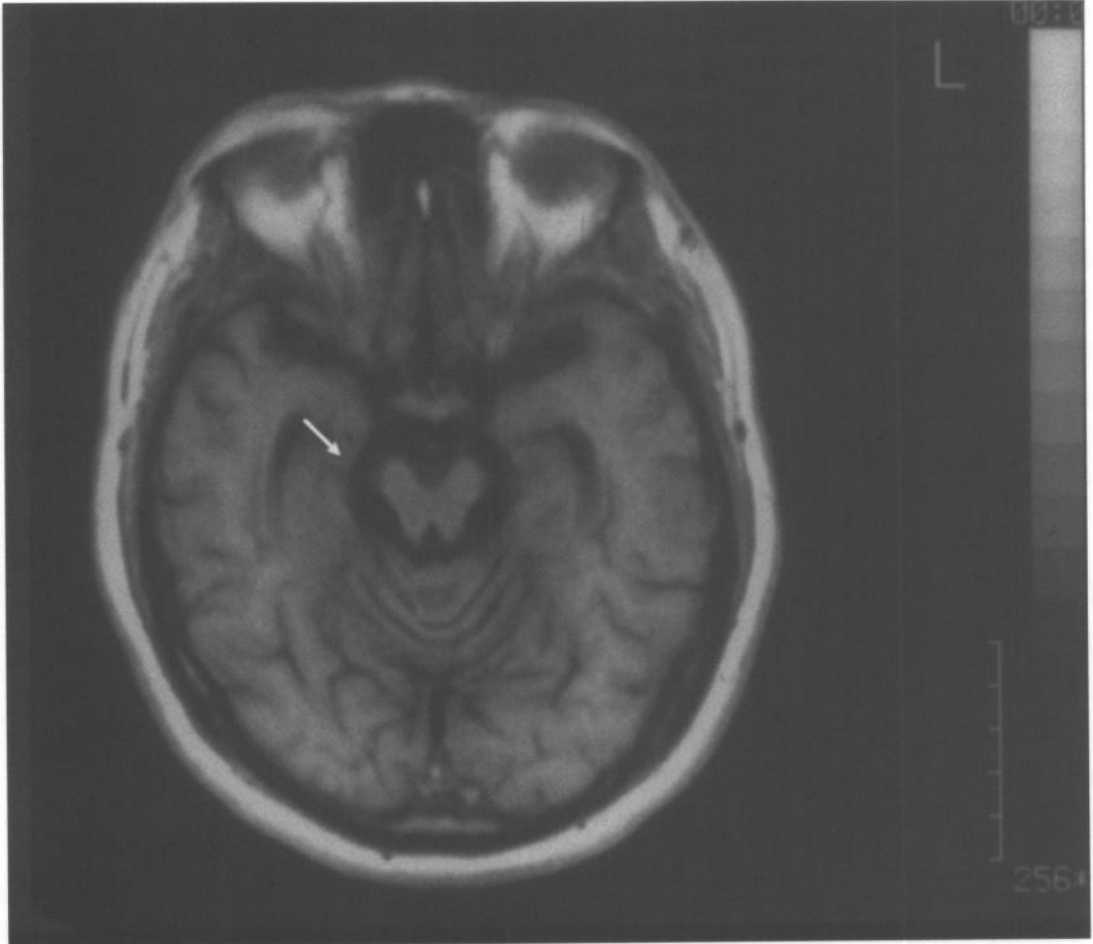


図2 慢性進行型神経ベーチェット病の脳幹の萎縮

もう一つ大事なことは、慢性進行型ではステロイドが効かないということです。以前この病型がはっきりと認識がされていないときには、「神経ベーチェットだからステロイドが効くだろう」ということで、大量のステロイドを使ったり、また膠原病の治療でステロイドが効かないときに使われるエンドキサン（シクロフォスファミド）とかイムラン（アザチオプリン）という免疫抑制剤が使用されたのですが、これらは全く効かないということがわかりました。このような治療をずっとやられていて、良くならないで、ほとんど寝たきりに近い患者さんが、かつては非常に多くおられました。このことをはっきりと認識しておかないと、無駄にどんどん、どんどん時間が経ってしまって、患者さんの神経症状はだんだんと進んでしまうのです。そのあと、例えばメトトレキサートですとかインフリキシマブ（レミケード）による治療をやって髄液のIL-6を下げたとしても、もう失われた神経障害というものは、良くならないのですね。ですから、慢

性進行型は、なるべく早く診断をして、診断をしたら直ちにメトトレキサートを使う、あるいは、インフリキシマブを使って、髄液のIL-6を正常に近いところまで下げるといふ治療をやることによって、進行を止めることができるのです。

慢性進行型になっても、症状が少し不自由なくらいでまだ日常生活ができるとか仕事ができるというところでメトトレキサートですとかインフリキシマブ（レミケード）による治療介入をしていけば、患者さんは寝たきりにならずにすむということがわかってきたわけですね。

#### 4. 急性型と慢性進行型の治療の大きな違い

神経ベーチェットについて重要なことは、急性型と慢性進行型の2つに分かれるということと、慢性進行型については、ステロイドでは駄目なのだということをしっかりと認識することですね。従って、治療はまったく違うわけなのです。慢性進行型では、ステロイドでは駄目で、あるいはエンドキサン、イムランでは効かないのです。

では、何が効くかという、先に申しあげたように、メトトレキサートとインフリキシマブが非常に有効なのです。こうした治療は特別なものではなく、今頻繁に行われている関節リウマチの治療と全く同じなのです。リウマチの患者さんの治療には、標準治療としてメトトレキサートを使います。もし効きが悪くときには、インフリキシマブを使います。以前は治療に難渋していた関節リウマチの治療で画期的に変わった理由は、メトトレキサートが効くということがわかってきたということと、生物製剤（生物学的製剤）が出てきたということです。関節リウマチと全く同じように、慢性進行型神経ベーチェットもメトトレキサートとインフリキシマブで同じように良くなるということですね。ですから、慢性進行型といっても大変な治療をやるわけではなくて、リウマチと同じ治療をやれば良くなるのです。同じように関節リウマチもステロイドだけではもちろん治りませんし、そのような単純なところでこの2つの病気はよく似ているのです。



## 5. 神経ベーチェット病の診断基準と治療指針

1997年に慢性進行型神経ベーチェットに対するメトトレキサートの有用性を論文で公表したあと、その後10年以上経って厚生省（厚生労働省）の石ヶ坪先生の研究班で神経ベーチェット病の診断と治療の指針を策定し、それから引き続き水木先生の研究班で、これからお話しするガイドラインという形でまとめていくことをさせていただいたわけです。

### a. 診断基準

そこで、診療ガイドラインを作る目的ということなのですが、まずは、神経ベーチェットの急性型と慢性進行型をはっきりと診断するために、誰が見てもわかりやすいようなマニュアルを作ることになります。それから、神経ベーチェット病の病型について、私たちは帝京大学の中だけの症例で示してきたのですが、これを多施設共同の班研究という形でもう一度確認して診断基準を作成するというをやったわけです。さらに、治療方法を明らかにしていくという作業を加えて診療ガイドラインを作っていくことになります。

まず、2008年からの石ヶ坪先生の厚生労働省の研究班では、班に属する研究者の施設で過去20年間に神経症状を示したために入院または外来治療を行った患者さんについて、後向き調査というものをやらせていただきました。その結果、過去20年間で、急性型が76例、慢性進行型が35例、ベーチェット病とは関係のない神経病変が33例、合計144例の症例を集めることができました。この患者さんそれぞれについて、髄液・MRIなどについて解析をしたところ、いろいろなことがわかりました。

たとえば、シクロスポリンで神経症状を起こしたという方を見てもみると、急性型の患者さん76例中の26例がシクロスポリン関連ということがわかりましたが、慢性進行型や非神経ベーチェットではそれぞれ1例ずつしかなく、急性型とシクロスポリンの関係が改めて示されたわけです。

次に、慢性進行型の特徴を見ていただきますと、35例中の27例と80%くらいが男の方でした。また、HLA-B51の陽性率は、急性型では52%なのですが、慢性進行型では86%がHLA-B51陽性でした。それから、タバコを吸われる方は、急性型は70%だったのですが、慢性進行型は90%でした。以上のことから、タバコとHLA-B51と男性であることが慢性進行型の危険因子であることがわかったのですね。

どのような症状があるかということなのですが、急性型ですと、頭痛とか発熱が多く、慢性進行型ですと、認知症・精神症状と失調がよく見られることがわかりました。失調というのは、歩くときによろけるとか、あるいは喋るときに少し口がうまく回らないという症状です。

次に、急性型の神経ベーチェットの診断はどのようにするかということなのですが、先ほどお話をしたように、髄液の細胞数は神経ベーチェットではない人だとほぼ正常（1立方ミリメートルあたり5個以下）でしたが、急性型の患者さんは1立方ミリメートルの中に500個くらいと、非常に増えるわけです。一方、慢性進行型を見てみますと、急性型の10分の1くらいで、1立方ミリメートル当たり50から70くらいしかありませんでした。以上より、髄液中の細胞数は、急性型では非常に増えますが、慢性進行型では増えるけれどもそれほど多くなく、中には正常な方までいらっしゃるのです。ですから、慢性進行型は、髄液の細胞だけで見ていると誤診することがあるわけです。頭が痛いとか、熱が出るとかあるいは、手足が動かないという症状が急に出てきた場合には、髄液を取って細胞が増えていれば、急性型神経ベーチェットと診断をしていだろうということになりました。

MR Iは、先ほど見ていただいたように、病巣がフレア画像での高信号域で描出されます。このような所見は急性型の60%くらいに見られるのですが、まったく急性型とは違う動脈硬化などで起こってくる脳梗塞でも見られます。したがって、MR I所見を入れて診断しようとする、どうしても感度と特異度を下げてしまい、必ずしも診断に役に立たないということで、診断基準からは省きました。

以上を勘案して、急性型の神経ベーチェット病の診断基準を石ヶ坪先生の研究班で提案しました。まずは、厚生労働省のベーチェット病の不全型以上の基準を満たしているということが必要です。そのような患者さんが、急性あるいは亜急性の経過で頭痛とか発熱とか局所神経症状を発症し、髄液の細胞数が $6.2/\text{mmm}^3$ 以上に増加していた場合、「急性型神経ベーチェット病」と診断するということにしました。ただ、気をつけなければいけないことは、ウイルスや細菌の感染により髄膜炎を起こしてくると、この場合も髄液の細胞数が増えてきますから、髄液の培養検査やPCR（polymerase chain reaction：ポリメラーゼ連鎖反応）を行って除外することが必要です。

次に、慢性進行型の神経ベーチェット病です。髄液のIL-6を見てみますと、急性型の患者さんは、急性期はIL-6が高いのですが、ステロイドを使って良くなってきますと、IL-6が下がってきます。ところが、その患者さんが慢性進行型に移行すると、ステロイドを使ったあとでもIL-6が高いままであることがわかっています。さ

らに、慢性進行型ではいつ取ってもIL-6が高いのですね。つまり、IL-6が持続的に高い状態が続いているということが大きな特徴になります。

一方、MRIでは脳幹の萎縮が慢性進行型の7割の患者さんで見られるのですが、急性型や神経ベーチェットでない方では見られません。そこで、慢性進行型の診断基準では、やはりベーチェット病の診断基準で不全型以上を満たしていることが必要で、このような方に精神症状・認知症や体幹失調・構語障害がいつとはなしに始まって進行する状態が見られ、少なくとも2週間くらい空けて2回検査していずれも髄液のIL-6が17 pg/ml以上であるか、1回でも高くてもMRIで脳幹の萎縮がある場合には、「慢性進行型神経ベーチェット病」と診断するということにしました。タバコですとか、B51の陽性というものは、あくまで参考所見という形になりますが、このようなものがあれば診断の確度が高くなってくると考えていただいてよいと思います。

矢状断でMRIを撮りますと、中脳や橋と呼ばれる脳幹の部分の面積を測定することができます。慢性進行型の患者さんでは、急性型や非神経ベーチェットの患者さんに比べると明らかに脳幹の面積が小さくなっていることがわかるのですね。このように、面積を測定するという形で客観的に脳幹の萎縮を捉えることができます。脳幹の萎縮はいつ始まるのと申しますと、発症時に比べて何パーセントくらい痩せてくるかということを見てみますと、発症後の最初の2年間で一番萎縮率が高いのです。このことから、診断したらなるべく早く治療をするということが必要であることがわかるわけです。

ある一定期間の髄液のIL-6の積分値は、その期間にIL-6がどのくらい高い状態であったかということを示すと考えられます。ある期間の脳幹の萎縮の度合いはやはり、その期間の髄液のIL-6の積分値と相関することがわかります。これは、かなり強い相関です。ですから、髄液のIL-6を下げることによって、脳幹の萎縮の進行は止まるわけです。萎縮しているということは、結局は、そこにある神経細胞の機能も失われていくということなので、だんだん症状が進むということになるのですね。

慢性進行型の患者さんが経過中に急性型の発作を起こすことがあります。その際には、急性型の発作はステロイドを使うとすぐに良くなるのですが、脳幹の萎縮の進行はステロイドを使っても止まらず、脳幹がだんだん痩せて小さくなって行きます。つまり、ステロイドを使うと、急性型の病変は良くなっているのですが、慢性進行型の進行は止まっていないということで、ステロイドが慢性進行型に効かないということを端的に示しているのですね。もう一つ大事なことは、急性型と慢性進行型は、起こってくる機序が少し違おうだろうということもわかるのです。

## b.治療指針

ここから治療のお話をしたいと思います。まずは急性型です。前に述べました後ろ向き調査で、発症時にシクロスポリンを使われていた急性型の患者さんと使われていなかった急性型の患者さんで発症後急性期の治療内容を比べたものなのですが、まったく変わりません。シクロスポリンを使われていた急性型も使われていなかった急性型も、発症後はステロイドを中等量以上使われていたり、あるいはステロイドパルスをやられたりして良くなっているということがわかります。一番大きな違いは、シクロスポリンを使っていて急性型になった人は、そのあと、シクロスポリンをやめると発作が起きていないということです。一方、シクロスポリンを使わずに急性型の病変を起こした人は、そのあともやはり半分近くの人が再発しています。シクロスポリンを使われずに急性型を起こした患者さんをフォローして見てみますと、コルヒチンが使われていた人は、そうでない人に比べると再発する率が少なかったということがわかりました。コルヒチンはベーチェット病の基本治療薬になるのですが、どうも急性型の発作も抑える効果がありそうだとということがわかるわけです。

急性型神経ベーチェットの治療では、大事なことは2つに分けて考えるということです。一つは、「発作を起こした場合にどう対応するか」、次に「新たな発作を起こさないためにはどのようにするか」ということです。同じことが眼病変にもいえます。眼発作が起こった場合その炎症を早く止めたいということと、それから新たな眼発作を起こさないという2つに分けて考えるということです。急性型神経ベーチェットの発作の場合には、プレドニンで30mgから60mg、あるいはパルス療法をやって、急性期の発作を収めることが必要です。ただ、ステロイドだけでは次の新たな発作は予防できないので、別な方法で発作の予防をしなければいけないということです。また、発作の前にシクロスポリンを使っていた場合はそれを止めるということです。急性期を過ぎてからは、ステロイドはゆっくりと減量して中止し、代わりにコルヒチンを使うことが推奨されます。

それから、レミケード（インフリキシマブ）ですが、これは急性型の発作予防として保険適用になっているのですが、実際は無作為の比較試験によるエビデンスはないのです。しかし、レミケード（インフリキシマブ）は眼病変に対して効くから、おそらく急性型でも効くだろうということで、一応治療指針の中には含めることにさせていただきました。

次に、慢性進行型です。まず、30歳代の男性の患者さんの1例を提示いたします。この男性は、発症したのが1992年で、小脳症状・性格の変化・記憶力の低下・構語障害がよくなり、某大学病院に入院されています。髄液のIL-6が378pg/mlと

正常の100倍くらいありました。ものすごい量です。この患者さんにどのような治療がされたかということですが、ステロイドパルスをやったあと、プレドニン40mgから30mgをずっと続け、その後エンドキサン50mg内服に続いて2年間エンドキサンのパルスを12回行われました。そのあと結局進行は止まらず、ステロイドパルスをやって、プレドニンを60mgにして結局、免疫不全のため感染症で亡くなりました。この患者さんは、これほど強い治療をされながら髄液IL-6は1回も20pg/ml以下になっていないのです。これでおわかりいただけだと思いますが、いかにステロイドとエンドキサン・イムランが駄目かということです。そして、この患者さんは結局亡くなりました。「1例だからわからないのではないか」と言われる人がいるかもしれませんが、「1例で十分」です。1例だけこのような患者さんがいらっしやっただということでも、もうそのような治療はしてはならないのです。

次に50歳代の男性をお示しします。この男性は、帝京大学で私が1992年から外来で拝見した急性型の症例で、その後慢性進行型になっていることがわかり入院して来られました。この患者さんは私たちにメトトレキサートが効くということを教えていただいた非常に重要な患者さんなのです。髄液IL-6がずっと高く、エンドキサンを使って駄目で、ほかの免疫抑制薬も駄目だったのです。そこで、患者さんをご相談をして、当初リウマチでメトトレキサートが効くということがわかっており、患者さんに「使ってもよろしいですか」とお願いをして使わせていただきました。当時は私が帝京大学の研究室で自分でIL-6を計っていたのですが、たった2、3回メトトレキサートを使っただけでしたが、その結果を見たときにびっくりした覚えがあります。まったく、IL-6が出ていないのですね。IL-6がたくさん作られていると、発色していくとプレートがすごい紫色になってくるのですが、メトトレキサートを使ったあとのこの患者さんの髄液を測ってみると、プレートが真っ白のままなのです。つまり、非常によく効いているということだったのです。そこで、帝京大学の倫理委員会に申請をして帝京大学の慢性進行型の患者さんを対象にしてメトトレキサートの前向き試験を行いました。その結果、メトトレキサートがなかなか下がらなかった髄液のIL-6を下げるるとともに、症状の進行も抑えることが証明されたわけです。

その後石ヶ坪先生の研究班で集まった慢性進行型の35例の患者さんでメトトレキサートが使われたことのある人とない人について、予後を後ろ向きに解析を行いました。そうしますと、メトトレキサートが1回でも使われていた患者さんで亡くなった方は1人もいらっしやらなかったのですが、メトトレキサートが使われていなかった患者さんは約6年の経過で90%の人が亡くなられていたのです。ですから、メトトレキサート

を使うことによって患者さんの予後が著しく良くなるということが改めて証明されたわけですね。おなじように、寝たきりになるかどうかということで比べてみますと、メトトレキサートによって明らかに寝たきりになる患者さんも減っているということがわかってきているのです。

ただし、メトトレキサートだけでは髄液のIL-6を十分に下げることができない患者さんもいらっしゃるということも事実です。メトトレキサートを1週間に10から17.5mgが使われていて、髄液のIL-6が十分に下がらなかった患者さんに対してインフリキシマブによる治療をさせていただきました。その結果、非常に驚いたのは、インフリキシマブを使う前には40から500pg/mlと非常に高い値を示していたIL-6が、1回だけインフリキシマブを注射しただけで20分の1に下がるという結果が明らかになったのです。つまり、非常によく効くということがわかったのです。そこで、帝京大学で6カ月間にわたってインフリキシマブの前向き試験をやらせていただきました。その結果、髄液のIL-6は下がって、慢性進行型の症状と脳幹の萎縮の進行は止まるということがわかりました。

以上の結果をふまえて、慢性進行型の治療指針を出しました。まず、慢性進行型と診断をしたらすぐにメトトレキサートを使って、髄液のIL-6が17pg/ml以下になるように保険用量で認められている1週16mgまで増量する。これで効果が十分ではないと判断された場合は、インフリキシマブを追加併用する。そしてこれが一番大事だと思うのですが、中等量以上のステロイドあるいは、エンドキサン・イムランといった免疫抑制薬は効果がないので使用してはいけません。また、シクロスポリンは急性型神経ベーチェットを誘発するので使ってはいけませんということです。

## 6. ベーチェット病の診療のガイドライン

石ヶ坪先生の研究班から水木先生の研究班になりまして、ベーチェット病全体のガイドラインを作ることになりました。このガイドラインは、冊子として出版されて、今年中にはどなたでもご覧になることができると思います。私は帝京大学の菊地先生と神経ベーチェットについて担当することになりました。このガイドラインの特徴というのは、かなり分厚いガイドラインになっていて、最初から最後まで読むことは大変で、いわば字引のようなもので、必用なところだけめくって読むという形のものになります。その骨格をなすのは、クリニカルクエスションという「臨床的な疑問点」ですね。神経ベーチェットに対してもいろいろな疑問点が湧いてきますが、それについて問題を洗い出して、それぞれのクリニカルクエスション(CQ)について推奨文を作るという作業を



行いました。その推奨文を作るに当たっては、その根拠となった文献を検索して、エビデンスレベルを決定しました。なかなか神経ベーチェットについては、薬剤の比較試験などを行っているものがないので、結局は私たちが自分たちでこれまで報告してきた論文というものが今回中心となりました。最後に、リウマチ専門医が7名と神経内科の専門医が4名で成る委員会を作り、全員で投票をして、それぞれの推奨文に対する評価を決定したわけです。各委員の意見が合わないということについては、推奨文を取り下げたり、内容を改定したりして、最終的に推奨の強さを決定しました。

### a. CQとその推奨文

13個のクリニカルクエスション (CQ) を作りました。CQ 1番は、「ベーチェット病の診断基準において副症状に中等度以上の中樞神経病変とあるけれども、中等度以上とは何を目安にするのか」です。これはわからないですよ。確かに、皆さまもご覧になる特定疾患の診断書に「中等度以上の神経症状」と必ず書いてあります。この中等度という定義はないのですよね。そこで、われわれは、神経ベーチェット病の診断基準を満たすもの、これをすべて「中等度以上」にしようということにしました。だから、軽症というものは、本当に神経ベーチェットかどうかわからないわけで、「疑い」と言ったほうがいいのかもかもしれません。急性型、あるいは、慢性進行型という診断基準を満たす方はすべて中等度以上ということになります。

次に、CQの2です。「急性型の神経ベーチェット病を見た場合に、急性期の治療で副腎皮質ステロイドをどのくらい使いましょうか」ということになります。これはプレドニン20mg以上といたしました。内服でも注射でもよいです。そして、効果不十分の場合には、もう少し増量する。あるいは、パルス療法ということになります。これは推奨度がAと高い推奨になります。

3番目のCQは、「急性期の治療で、インフリキシマブはどのような場合に使うか」ということですが、これは実際には比較対照試験がなく、「中等量以上の副腎皮質ステロイドで効果が不十分なときには、併用を考慮してもよいだろう」という推奨文となりました。比較対照試験はありませんが、インフリキシマブを使うことによって急性期の発作が少し良くなったというような症例報告があるのでこのような形で入れました。

さらにCQ 4番は、「急性型の神経ベーチェット病の発作予防のためにコルヒチンはいつから開始し、どのくらいの期間継続するか」です。まず、「初回の発作が起こったら、コルヒチンをだいたい2錠くらい（朝・晩1錠ずつ）開始し、5年間くらい継続することを提案する」という形にしました。先ほどお目にかけた後ろ向き試験の調査で、

再発率のところを見てみると、だいたい5年以上経ってから再発する人はあまりいないということで「コルヒチンの継続は5年間でよいのではないか」といたしました。続いて、CQの5ですが、「シクロスポリンが使用されている場合にどのようにするか」です。これはもう、中止するということです。「シクロスポリンを再開すると再発するけれども、やめれば発作は起きない」ということで、これは非常に強い推奨です。同意度も非常に高く、5点満点で4.9ですから、委員の皆さんの意見が一致したということですね。

CQの6は「急性型神経ベーチェット病の急性期の治療・発作予防にメトトレキサート、シクロフォスファミド、アザチオプリンは有効か」ということなのですが、急性期の治療はステロイドで十分対応できますし、再発予防効果はコルヒチンに勝るものはないのです。メトトレキサートは、慢性進行型には効くのですが、急性型の発作予防に効くというエビデンスはないのです。よく、「神経ベーチェットにはメトトレキサート」という誤解が独り歩きして、「神経ベーチェットであれば、メトトレキサートを使えばよいのではないか」と考える方がいらっしゃるのですが、これは必ずしも正しくなくて、急性型と慢性進行型は分けて考える必要があるということですね。だから、あくまで急性型の再発予防効果はコルヒチンに勝るものはないということになります。

CQの7は「インフリキシマブは急性型の発作の予防に有効か」ということですが、これも実はエビデンスはあまりないのですが、一応コルヒチンを使用しても再発する場合には、インフリキシマブを考慮するということがよいのではないかといたしました。これは、インフリキシマブは眼発作を抑えるということと、結構急性型の方には眼発作を合併する場合も多く、同じような病態があるのではないだろうかということから、提案をしました。

続いて、CQの8番です。これは一番重要なところで、「急性型から慢性進行型への移行があるかどうかということはどういうようにしてチェックをするか」です。急性型の症状が治まってきた場合にはステロイドをゆっくり減らしていきます。プレドニンを10mg以下まで減量、あるいは中止したところで、髄液のIL-6を調べて上がっていないれば大丈夫だと判断するということです。ステロイドがまだ多い状態ですと、それを維持量まで下げたところでまたIL-6が上がる場合がありますから、ステロイドがある程度下がったところでIL-6を計ることが大切です。

CQの9番は、「慢性進行型神経ベーチェットの先行症状として、急性型の神経ベーチェットの症状が必発するのかどうか」です。これは、必ずしも必発ではないということ覚えておいていただきたいのです。ただ、ちょっとした頭痛があつてすぐに良くなったという場合には急性型と診断されていない場合もありますし、実際にわからない場合もあります。

続いてCQの10番は、「慢性進行型の治療に際して髄液のIL-6はどこまで下げるか」という問題ですが、やはりできる限り17pg/ml以下にしたいということです。ただ、ずっと患者さんを拝見していて、これが17pg/ml以下になっていなくても、40か50pg/mlくらいでそれほど上がってなければ症状の進行があまりない場合もあります。

CQの11番は「慢性進行型の治療において、インフリキシマブはいつから開始すべきか」です。答えは、「メトトレキサート単独の治療で神経症状が良くならず、髄液のIL-6も17pg/ml以下にならない場合はなるべく早く導入すべきである」ということとなります。症状が進行し患者さんの日常生活が障害されてしまいますと、そのあとにIL-6をずっと下げても失われた神経症状はなかなか回復しないということがわかっていますので、なるべく早く導入すべきであると考えられます。

CQの12番は、「慢性進行型の治療目標をいかに設定するか」です。これはやはり、髄液のIL-6の低値を維持すること、症状の進行がないこと、脳のMRIで脳幹の萎縮の進行がないこととなります。この3つを目標にすることが、「Treat to Target (トリートトゥターゲット)」という「治療の目標」として掲げられるわけです。この3つで1つだけ選ぶとすれば、やはり髄液のIL-6ですね。髄液のIL-6が下がっているということが非常に大事なことだと思います。

そして最後のCQの13番の「どのくらいの頻度でMRIとかIL-6の検査をやればよいか」ということなのですが、治療内容が固まるまでは、2週間とか4週間に1回くらいやらなければいけない場合もありますが、一旦固まってしまうと、MRIは1年に1回やりたいところです。可能な限りルンバルも年に1回やりたいところですが、症状が安定していてMRIで変化がなければ必ずしもやらなくて良いと思われれます。

## **b. 診断と治療のフローチャート**

以上のようなCQを組み入れて神経ベーチェットの診断と治療のフローチャートを作成しました。完全型または不全型のベーチェット病の患者さんで、急性ないし亜急性に発症した頭痛やマヒなどの神経症状を見た場合には、コースAという急性型の診断を

わだち88号

確定する手順になります。一方、発症時点がはっきりしない認知機能障害や性格変化や体幹失調・構語学障害がみられる場合にはコースBという慢性進行型の診断を確定する手順になります。

コースAでは、まず神経学的な診察を行い、脳のMRIで例えば血腫や浮腫が脳内にあるとルンバールをやると少し危険ですので、あった場合にはまず頭蓋内圧の減圧を行った後、髄液検査をやります。髄液で細胞が増えていれば、感染症を除外するための検査を行います。感染症が除外できない場合は、抗生物質とか抗ウイルス薬などで治療します。もし髄液の細胞が増えていない場合は、そこで急性型神経ベーチェットの可能性なしという判断でよいと思います。この場合には他の中枢神経疾患の鑑別を行うことになります。

急性型と診断した場合には、シクロスポリンが投与されていた場合には中止して、プレドニン20mg以上を投与し、効果が不十分な場合には、ステロイドパルス、場合によってはインフリキシマブを投与します。効果があれば、ステロイドをゆっくり減らしていき、プレドニン10mg以下になったら髄液のIL-6を測定し、慢性進行型になっていないかチェックします。急性型の発作予防にはコルヒチンを追加して行きます。髄液のIL-6が17pg/ml以上の場合には、もう一度2週間後に再検査をしてやはり高いということになると、慢性進行型への移行を疑います。もし、髄液がこの時点でほぼ正常範囲あるいは17pg/ml以下になっていれば、急性型ということでもうしばらく見ていくことになります。

コースBは、認知機能障害とか小脳症状がある人についてですが、2回髄液検査をやって、IL-6が2回とも17pg/ml以上の場合、あるいはMRIで脳幹の萎縮があり1回でも髄液のIL-6が17pg/ml以上の場合には慢性進行型と診断します。髄液のIL-6が高くなければ、他の中枢神経疾患の鑑別を行うことになります。慢性進行型と診断されたらすぐにメトトレキサートの治療を行い、これで髄液のIL-6が17pg/ml以下になっていればメトトレキサートを継続します。もし、下がってなければ、インフリキシマブの併用を行います。それでも髄液のIL-6の下がりがかばかしくないということになれば、「インフリキシマブを増量する、もしくは投与間隔を短くすることを検討する」という形にしてあります。インフリキシマブでも効果が十分でないという場合には、IL-6レセプター阻害薬のトシリズマブやシグナル伝達阻害薬のトファシチニブ・バリシチニブなどが効く可能性が期待されます。

## 7. 終わりに

そのようなことで、まとめて考えてみますと、大事なことは、神経ベーチェットだと診断するためには、基本的には不全型以上のベーチェット病の診断基準を満たしている必要があることです。それから、神経ベーチェットは慢性進行型と急性型に分かれていて、それぞれ治療が全く違うのだということを強調しておきたいと思います。最後にもう一つ、メトトレキサートとかインフリキシマブという治療をすると、結核ですとか、B型肝炎の再活性などには常に気を払っていく必要があるということになります。

昨年の9月にこれは、オランダのロッテルダムという所で国際ベーチェット病会議がございました。ロッテルダムの駅はなかなかモダンな建物でしたが、オランダの中でロッテルダムだけが第二次世界大戦中空襲で焼けたそうです。アムステルダムに行くと古い駅舎が残っているのですが、ロッテルダムのものは全部焼けてしまったのですべて建て替えられたということでありました。来年はギリシャのアテネで国際ベーチェット病会議がありますが、また、神経ベーチェットのことも含めてベーチェット病のいろいろなことが発表されるものと思います。

どうもご清聴ありがとうございました。

司会者：今日は廣畑先生から研究班の生のデータをもとに、また最新の新しいガイドラインをもとにして神経ベーチェットの急性型と慢性型のそれぞれについての診断方法とか、あるいは治療方法について非常に貴重なお話を伺うことができました。本当にありがとうございました。

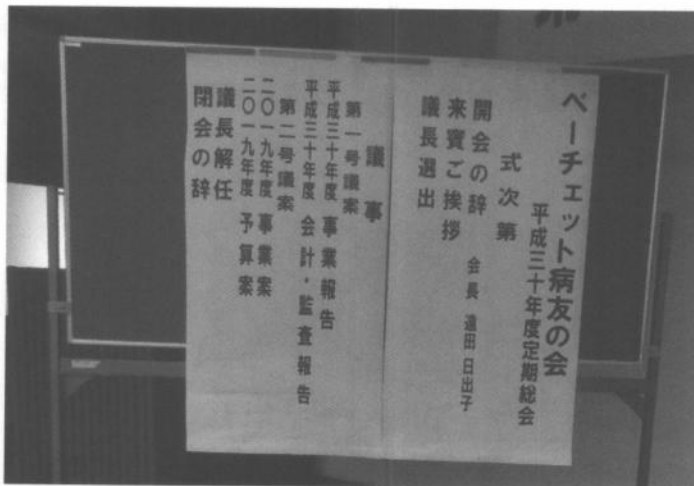
この後に行われました質疑応答については、次号に掲載させていただきます。



## 全国総会報告

今年は5月12日に東京都の戸山サンライズで総会が開かれました。当日は製薬会社から3人のボランティアがお手伝い駆けつけて頂きました。横断幕が新調され見栄えました。これは静岡県支部の秋山さんから寄付をして頂いた物です。総会はJPAよりメッセージを頂きました。良い文章で感動しました。総会は皆手慣れたもので順調に進み、司会は高木さん、議長は長崎県の岡田先生にお願いしました。今年は質問もなくスムーズに終わりました。2部の医療講演は神経ベーチェットの廣畑先生でした。出席は20余名。

総会の前日に支部長会議を開きました。今までは出席するための旅費を片道だけ本部から出していました。しかし、支部の会員減少等が多く支部からの持ち出しが多く本部が往復出すことになりました。研究班に参加する旅費も往復本部で持つことになりました。支部長だけではなく会員も行きたい人は、旅費の関係で若干名になりますが、本部の会長に電話して許可を得て参加することができるとなりました。毎年、7月中には開かれますが、日にちは先生のご都合なので友の会には直前にしかわかりません。そのため参加したい方は事前に遠田にお電話ください。人数や旅費の関係もありますので毎回同じ人にはならないようにしていきたいと思えます。以上のことが決まりました。



2019年（令和元年）5月10日

ベーチェット病友の会 御中

一般社団法人

日本難病・疾病団体協議会

代表理事



## ベーチェット病友の会

### 第42回総会開催 メッセージ

ベーチェット病友の会、第42回総会の開催、おめでとうございます。

長年に亘り、貴会が熱心な活動を展開されてきたことに、心から敬意を表します。

2015年1月に施行された難病法、小慢改正法から4年が経過しました。これらの法律は、施行後5年以内を目途に見直しを行うこととなっており、今年いよいよ具体的な見直し議論が始まります。基本方針に基づき実施されてきましたが、指定難病の医療費助成では軽症者が支援から外れている問題や、難病の医療提供体制の構築、小児期から成人期への移行期医療支援体制についても都道府県での取組みが難航している現実があります。その他、私たちが抱えるまだまだ多くの課題をこの見直しを一つの機会として、さらなる充実を求めていきましょう。

昨年新たに始まった各都道府県における第7次医療計画、そして障害者基本法や条約が目指す社会の実現に向けて最も基本的な計画である第4次障害者基本計画も、私たちの医療と療養生活を支える重要なものです。

難病や長期慢性疾患の患者らが安心して暮らせる社会となるためには、患者・家族の体験からの貴重な意見がこれらの施策に反映され、具体的な支援として実施されなくてはなりません。そのためにも患者会の役割は一層重要なものとなっています。

貴会の今総会が、全国の難病患者・家族への励ましとなりますようご盛会を心から祈念申し上げます。

わだち88号

65歳になった途端、それまで受けていた障害者福祉から介護保険に代わらされ、生活できなくなったという人が勝訴しましたので抜粋して転載します。2019年6月24日付「奈障連」より

## 65歳問題について

島田尚志

「介護保険を申請していない」ことを理由に、65歳の誕生日を迎える直前、それまで受けていた障害福祉サービス（月249時間）をすべて打ち切られた岡山市の浅田達雄さんは、「岡山市は私に死ねというのか」と、悲しみと怒りを闘うエネルギーとして、2013年9月19日、市の決定取り消し等を求めて提訴しました。

毅然とした弁護団・原告の主張、全国肢体障害者団体連絡協議会をはじめとした全国各地からの裁判傍聴や署名運動などの支援が続く中、2018年3月14日に地裁全面勝訴、これを不服とした岡山市の控訴に対する高裁でも同年12月13日に全面勝訴しました。そして、市が再び控訴を断念したことで判決が確定。実に5年3ヵ月ぶりに及ぶ闘いの結果、みごと浅田さんの訴えは認められました。

この判決は、障害者総合支援法第7条の運用はもちろん、「介護保険優先原則」そのもののあり様にとっても、その改善・見直しに影響しうる内容といえます。

判決内容は、①岡山市の処分取り消し、②障害者福祉サービスの支給の義務付け、③慰謝料等の支払いを地裁・高裁ともに命じたものになっています。

---

私は全盲、一人暮らしですが、65歳になった時に介護保険を申請しました。要介護1の一番軽いのに該当し、食事介護週2時間になってしまいました。「後は弁当の配食サービスを受ければ良い」と言われました。それまでは障害者の障害福祉で1ヵ月に44時間温かいご飯を作って貰っていました。毎日1.5時間で暖かいご飯を作って貰っていました。あまりなのでどのように食べていけば良いのか悩みました。それで、申請のやり直しを求めて大阪府に相談に行きました。「何度でも申請のし直しを要求できるし、決定しても不服申請をすることができる」と聞きました。それで市役所に申請をし直しました。ケアマネジャーが「少しでも介護に引っかけたほうが良いのかなと思っていただけ…」とのことでしたが、障害者の場合は該当せずになるとまた前の障害者福祉に戻してくれました。今は暖かいご飯を楽しく食べています。でも、制度ってこんなにも違うんですね。知らないと損をしますね。

遠田 日出子



## ハンセン病隔離政策 家族も被害

### 熊本地裁が賠償命令

ハンセン病らい病患者的の隔離政策により、患者だけでなく家族も差別を受けたとして、6月28日、熊本地裁は家族への賠償を命じました。元患者への賠償責任は2001年に認められていますが、家族への賠償を命じたのは初めてです。「隔離政策は家族が差別を受ける社会構造を生み、憲法が保障する人格権や婚姻の自由を侵害した」と指摘し、原告541人に総額3億7675万円（患者との関係性などに応じて1人当たり143万～33万円）を支払うよう、国に命じました。

ハンセン病は1873年、ノルウェーの医師ハンセンが発見した慢性の感染症で、末梢神経がマヒしたり皮膚がただれたりします。感染力は弱く、薬を組み合わせた治療法で治ります。古来からの病気で、古文書にも書かれています。

ハンセン病患者的の隔離政策は約90年続きました。家族から引き離し、療養所に隔離することで、恐ろしい病気だという偏見が助長されました。患者の家族も、ハンセン病の親、きょうだいがいることをひた隠しにせざるを得ませんでした。

世界保健機関（WHO）が1960年に隔離を否定しましたが、日本政府が、らい予防法を廃止したのは1996年でした。2009年に施行されたハンセン病問題基本法で元患者の名誉回復を国に義務付けましたが、隔離政策が家族にも損害を与えたと言えるかどうかがこの回の裁判の最大の争点でした。

判決では、隔離政策により「ハンセン病は恐ろしい伝染病」との誤った認識を国民に広め「家族への排除意識を生んだ」と指摘し、国は家族に対しても偏見差別を除去する責任があったと判断しました。

病気を正確にとらえず、人権侵害に当たる隔離政策を続けた国の責任が明らかにされました。病気を知ること、声を上げることの大切さを感じた判決でした。

## JPA事務局ニュース <No.242> 2019年6月27日

<発行> 一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会（JPA）事務局  
発行責任者/辻 邦夫  
〒170-0002 東京都豊島区巣鴨 1-11-2 巣鴨陽光ハイツ 604号  
TEL03-6902-2083 FAX03-6902-2084 [jpa@ia2.itkeeper.ne.jp](mailto:jpa@ia2.itkeeper.ne.jp)  
JPAホームページ <http://www.nanbyo.jp/>

### 国への請願が本年も採択されました！

衆・参同時採択は4年連続、参議院での採択は6年連続

昨秋より全国各地で取り組み、今年5月に国会へ提出したJPAの「難病・長期慢性疾病・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進に関する請願」が会期末の6月26日、衆議院、参議院共に採択の上、内閣に送付されることが決定しました。

衆・参同時での採択は4年連続、参議院での採択は6年連続になります。難病法と改正児童福祉法の5年以内の見直しを控える中、今年も請願が採択されたことは追い風になるものと期待されます。

なお、衆議院厚生労働委員会には44件の請願が提出され、採択されたのは6件でした。

JPA以外で採択された請願は以下の通りとなります。

- ・学童保育（放課後児童健全育成事業）を拡充し、子育て支援の充実を求めることに関する請願
- ・腎疾患総合対策の早期確立に関する請願
- ・ウイルス性の肝がん・重度肝硬変患者への支援と治療薬開発、肝炎ウイルス検診促進に関する請願

・てんかんのある人とその家族の生活を支える医療、福祉、労働に関する  
請願

・てんかんのある人とその家族の生活を支える啓発に関する請願

また、参議院厚生労働委員会には50件の請願が提出され、採択されたのは  
4件でした。

JPA以外で採択された請願は以下の通りとなります。

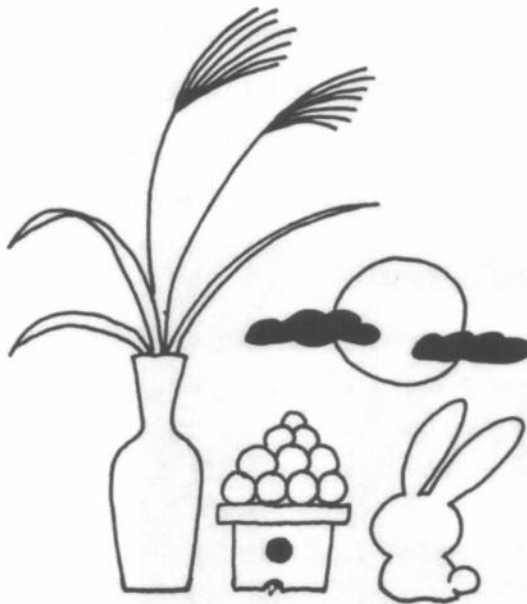
・腎疾患総合対策の早期確立に関する請願

・ウイルス性の肝がん・重度肝硬変患者の支援と治療薬開発、肝炎ウイルス  
検診促進に関する請願

・てんかんのある人とその家族の生活を支えることに関する請願

請願にご協力いただきました皆様、採択にご協力いただきました国会議員  
の皆様には厚く御礼を申し上げます。

(文責：大坪)



# アッヴィ自己免疫疾患アートプロジェクト

秋山 悦子



perspectives Japan

アッヴィ 自己免疫疾患  
アートプロジェクト  
— 疾病と向き合い、私の新たな可能性 —

**作品募集**  
PERSPECTIVES  
OWNERSHIP  
患者の心の成長、自分らしさを  
表現し、感動を分かち合おう  
絵、書、彫、音、映像、ダンス、  
写真など様々な表現で、心にも力にも  
新たな自己表現を

応募期間  
2018年  
7月1日@  
11月30日@

abbvie

アッヴィ合同会社主催の難病患者作品展の表彰式が去る6月20日に東京で行われ、ベーチェット病友の会からの審査員として参加させていただきました。2018年5月から作品の募集が始まり、約1年間かけて応募作品80点余りの中から審査員代表の美術家佐久間あすか氏による第1次審査として20名が選出され、その中から患者会の審査員・医師など総勢11名の審査員で最優秀作品1点、優秀作品2点、審査員賞3点、佳作4点を選び、結果、10名の方々が表彰されました。

ベーチェット病関係では、プロの漫画家で大阪在住の佐倉えびさんが審査員賞の栄誉に。自身のベーチェット病体験を漫画で描いた作品で題名は「大人になった自分より」。12才でベーチェット病を発症した佐倉さんは、幼いながら辛いことも沢山経験したことと思います。それでも優しい家族に支えられプロの漫画家として現在ご活躍しています。今後も、お体に気を付けながら漫画を描き続けて下さい。応援します。アッヴィ様とご本人の承諾を得て応募された作品を記載いたしました。



前列左から2人目が佐倉えびさん。

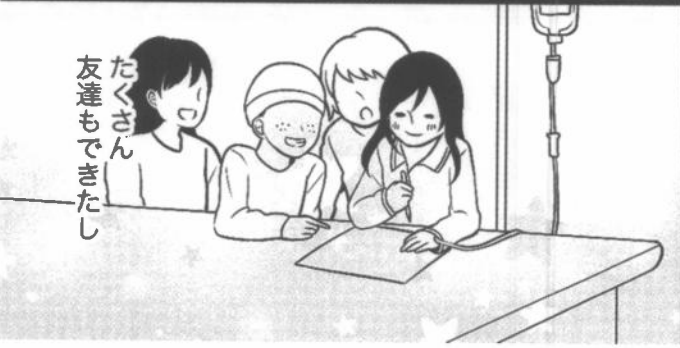
最優秀作品に輝いた久慈唯華さん(中央)の作品名「やっと生まれた」(工芸)





12歳の私はあまり理解できてなかった



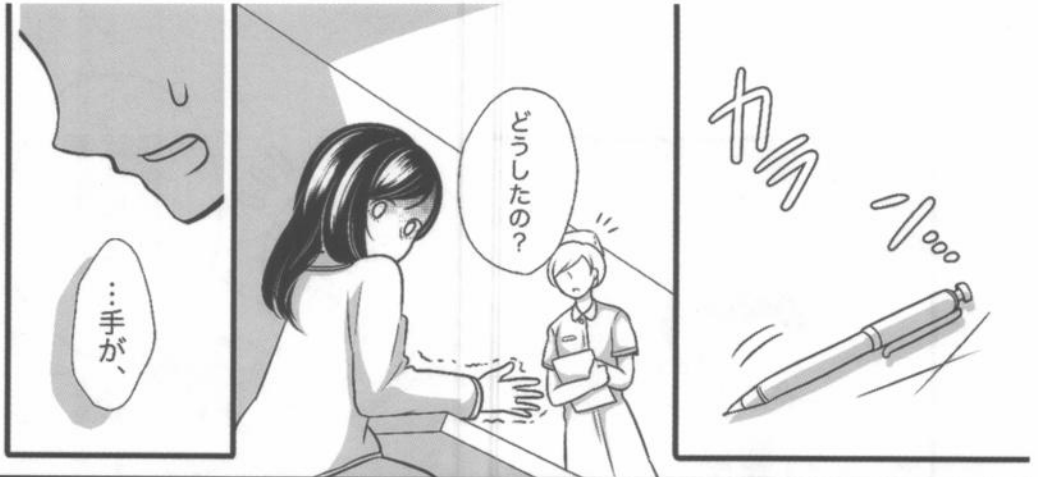




病気だつてことを  
忘れるくらいに

学校には行け  
なかつたけど、  
それなりに  
楽しかった





足も  
腕も  
動かへん  
腰も  
肩も





少しの運動でも  
ものすごい疲労感

免疫力が  
少なすぎるため  
口内炎は常に  
10個以上

トイレも  
まともにできない

ちよつとのストレスで  
腸管ペーチエットを  
発症するため  
食事は点滴のみ

関節の痛みで  
歩くのも  
ままならない

こんなんでさ…

大人に  
なれるん

将来どう  
なるん

「消えたい」

12歳で発症という  
症例が少なく、  
完全な治療法もなく

大人になるのを  
ずっと諦めていた

一生こんなに  
痛くてしんどいん  
やったらさ…

いつそ  
楽になりたいわ





え...いや、  
たまたま...  
TVついでに  
だけぞ...

好きなん？

点滴交換  
しま〜す  
...って  
エグサエル  
やん!



メンバーの  
マッサンもな、  
ベーチエツト病  
やねんで

左目ほとんど  
見えてへんに  
ようこんな  
踊れるよね!



目が見えなく  
なったら...?  
ちよつと手が  
動かんくらい  
で私は...  
絵どころか  
日常生活も  
どうなるか  
分からん  
そんなん足でも  
口でも使つて  
描けるやん!!



目にも...  
症状が...?  
幸い私は目は  
大丈夫でした





はっはっはっ  
厳しいなア

描くなら  
イケメンの  
お医者さんに  
限るわ

なにそれ  
おじいちゃんも  
大事やぞ

おじいちゃんか  
先生GIRL  
描かへんぞ!!

## 当時、主治医だったN先生

ずっとその言葉を信じて

私は大人になりましたよ

そして...

12年前の  
私へ――

病気は成長と共に  
少しづつ症状が  
落ち着いていきました

入退院をくりかえし  
まともに中学・高校生活を  
送れなかった私が  
大学も卒業できました

しかもあなたが  
行きたがっていた  
美術大学です

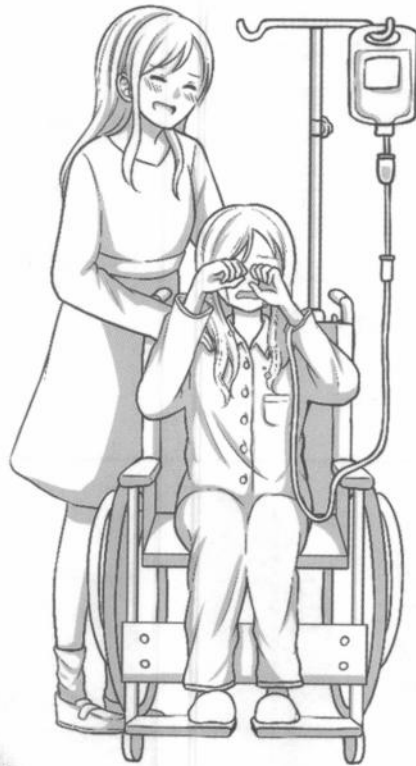
大切な家族も  
できました

そして  
何より

ずっと憧れていた  
マンガ家になったよ

本当だよ

大人になるのを  
諦めなかった



私は今、

心から  
幸せです

治療に携われた、  
そして今も携わって  
くださる先生、  
看護師さん

応援してくれた  
友人たち

一緒に病と  
闘いながら  
支え続けてくれた  
家族

そして今の健康な体と  
この右手に惜しみない  
感謝を送ります。

ありがとう

表彰式の模様



## 優勢思想の高まり危惧

日本難病・疾病団体協議会理事 伊藤たてお

2019年7月12日 毎日新聞より掲載

私は4歳で重症筋無力症を発症した。筋肉の力が弱くなる難病で、呼吸にかかわる筋肉が弱まると呼吸困難を起こすこともある。私の妹も発症し、幼くして亡くなった。今も病気の原因は分かっていない。

難病患者は、どの病気であっても一日も早い原因究明と治療法の開発を願っている。その研究方法として、病気の原因になる遺伝子を受精卵の段階で改変するゲノム編集技術が注目されている。この技術を使う研究について周りの患者の皆さんに聞くと、反応は二つに分かれる。「そのような治療が可能なのであれば早く進めてほしい」という人と、「慎重に考えるべきだ」という人だ。

難病患者が慎重さを求めるのは不思議なことかもしれない。患者は自分の子や孫に難病を引き継がせることを望んでいない。しかし、新たな治療法が人類の今後に多大な影響を及ぼすようであれば、「再生医療など従来の研究法の範囲で進めてほしい」と考える人もいる。

私たちの遺伝子は人類の長い歴史の中でさまざまなことを乗り越え、かいくぐってきた結果であり、ゴミだと思われていた遺伝子にも大きな役割があることが分かってきた。今見えている現象だけに基づき、急激に遺伝子を変えるゲノム編集技術については、慎重な検討があつてしかるべきであろう。

受精卵の遺伝子を改変し、病気を持って生まれないように治療することは、優勢思想に結びつく恐れがあると感じている患者団体もある。難病治療の目的が「病気の根絶」なのか、「患者の社会参加の促進」なのかを考えることは重要だ。病気は人口の一定割合で必ず発生するもので、根絶はできない。障害も同様だ。だから私たちは、病気や障害は「あつてはならないこと」ではなく、病気や障害があつても尊厳を持つ一人の人間として受け入れられえる社会づくりを訴えてきた。

障害者らに対する強制不妊手術が社会問題になっている。改めてゲノム編集技術による難病治療を考えると、「健康で生まれ、育つことが良いこと」という価値観が強まるのではないかと危惧する。「社会からこの病気をなくす」という考えと、「社会にこの病気の人はいてはいけない」という考えは紙一重だからだ。



ゲノム編集技術を使った難病治療研究は患者にとって専門的な内容で、すぐ治療につながるわけではないが、正しい情報を理解しておくことは必要だ。研究が解禁されようとしている今こそ、研究者は主体的に情報を提供し、議論する場をつくってほしい。それによって患者も基礎的な知識を学び、この技術について真剣に考えられるようになると思う。

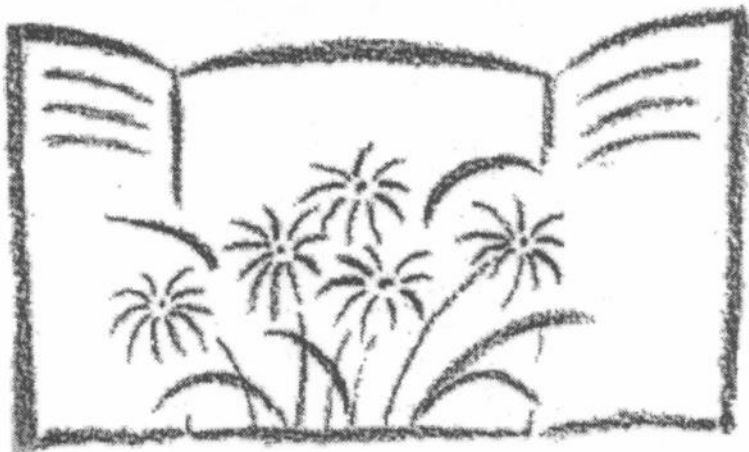
「世界に遅れるから研究をやめるべきではない」との意見を研究者、患者の双方から聞く。しかし、スタートした後におかしなことが起きて混乱するよりも、一度立ち止まって必要な議論をすることの方が大切だろう。高級なエンジンやアクセルを開発する場合は、それらを制御するブレーキも一緒に研究するのが当然だ。

補足させていただきます。

6月12日に開催されました第116回生命倫理専門調査会及びその後の専門委員からの意見を反映させた第2次報告書がJPAより送られてきました。

それは88ページにおよぶ論文になりますが、それに関連した伊藤たておさんの記事が毎日新聞に載りましたのでお送りいたしました。皆さんにも難病医療について考えて頂きたいと思います。

遠田記



支部連絡先のご案内

支部名	代表者氏名	住所・Eメール	電話
山形県	支部長 小関 陽一	〒 鶴岡市	☎ FAX
宮城県	支部長 赤松雄二郎	〒 仙台市  Wd822822@sd6.so-net.ne.jp	☎ 携帯
栃木県	支部長 福田 悟	〒 宇都宮市 bs-tochig@kuroreo.sakura.ne.jp	携帯
	窓口担当 渡辺 正一	〒 宇都宮市 s.watanebe@nifty.com	☎
大阪府	支部長 遠田日出子	〒 東大阪市  t4492a@sky.plala.or.jp	携帯 FAX
京都府	会長 曾根 隆	〒 京都市	携帯
岡山県	支部長 芦田 徹	〒 倉敷市	☎
	窓口担当 坂本真由美	〒 岡山市 be-may-giri@able.ocn.ne.jp	☎
香川県	支部長 多田 加代子	〒 香川県観音寺市	☎

支部名	代表者氏名	住所・Eメール	電話
長崎県	支部長 荒木 茂則	〒 長崎市	☎
山口県	藤井 英雄	〒 柳井市	携帯

### 関係連絡先

福島県	小野寺 猛	〒 郡山市	☎・FAX
石川県	米田 明三	〒 金沢市	☎ FAX
茨城県	代表 蛭田 悦子	〒 日立市	☎
	窓口担当 諸岡 文子	〒 土浦市 mero-1016@jcom.home.ne.jp	携帯
愛知県	森田 ゆかり	〒 岡崎市	☎・FAX
広島県	江田 保正	〒 東広島市	☎

わだち88号

### 編集後記

今年も、暑い夏でした。まだまだ残暑厳しい時期です。  
油断せず、もう大丈夫と思わず熱中症にはご注意ください。



---

### <電話相談受付>

病気療養、福祉等について相談を受け付けています。  
お気軽にお電話ください。

相談員 秋山 悦子

遠田（とおだ）日出子

---

発行人 大阪身体障害者団体定期刊行物協会  
〒530-0054 大阪市北区南森町 2-3-20-505

編集人 ベーチェット病友の会  
〒  
大阪府東大阪市

ベーチェット病友の会

TEL

FAX

メール [t4492a@sky.plala.or.jp](mailto:t4492a@sky.plala.or.jp)

郵便振替口座 00180-1-154812

頒 価 300円（頒価は、会費中に含まれています）

昭和51年9月7日第三種郵便物認可（毎月6回1、5、11、15、21、25の日発行）  
令和1年8月31日発行OTK増刊通巻第5291号