

# HSK

## いちばんぼし

HSK通巻 226号

昭和48年1月13日第3種郵便物認可  
平成3年2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.77

も く じ

1991. 2.10

支部だより

- 年頭のご挨拶にかえて <小寺千明>..... 1P
- 年賀状紹介 ..... 2~ 4P
- 医療講演会 「膠原病の治療について」..... 5~16P  
~主にステロイド療法を中心に~<向井正也>
- チャリティクリスマスパーティーに参加して.....17P  
<高松美知子>
- 役員研修会報告 .....18~22P
- 事務局からのお知らせ .....23~24P
- 膠原病アラカルト .....25~28P
- あとがき





## 年頭のご挨拶にかえて

支部長 小寺 千明



新しい年を迎え、皆さんいかがお過ごしでしょうか。

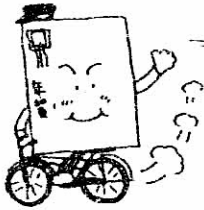
今年は新年そうそうころんだり（骨粗鬆症があるのでころばないように気を付けていたのですが）、急性胃腸炎で10日ほど入院したりと、一年が思いやられそうな年の始めでした。でも起こってしまったことを考えるより、これからのことを明るく前向きに考えていきたいと思っています。

友の会では1月26日に北大第2内科の藤咲・向井両先生をお招きして行なわれた札幌地区の新年会で始まり、この機関紙発行が今年度最後の活動となります。その後は支部総会の準備そして来年の20周年に向けての活動計画も進められます。早いもので15周年記念誌を発行したのが、ついこの間のことのように。来年の友の会北海道支部発足20周年に向けて、ご意見やご要望などありましたら事務局までお寄せ下さい。お待ちしております。

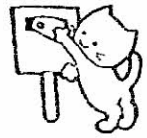
昨年、一昨年と患者会活動の原点に立ち返ることを訴えてきました。そして今年1月19日に行なわれた北海道難病連の役員研修会の中で、『患者・家族会のつくり方と進め方』というテキストをもとに、患者会活動の進め方についての勉強をしました。最初は「今、何故患者会活動の進め方なのか」と疑問もありました。でもその疑問はすぐ消えました。それはやはりここでも患者会活動の原点に立ち返ることだったからです。新しい年を迎えて気持ちを新たにするように、患者会活動も常に初心に戻ることの大切さを実感しました。

今年もそんなわけで「初心忘るべからず」の精神で活動していきたいと思いません。どうぞよろしくお付き合い下さい。





# 年賀状紹介



今年もたくさんの皆様より年賀状をいただきました。

この場をかりて厚くお礼申し上げます。

ここにお名前のみご紹介させていただきます。

(順不同、敬称略)

- ・全国膠原病友の会 本部
- ・全国膠原病友の会 広島県支部
- ・ “ 大阪支部
- ・ “ 奈良支部
- ・ “ 東京支部
- ・ “ 千葉支部
- ・ “ 埼玉県支部
- ・全国膠原病友の会 鹿児島支部
- ・ “ 京都支部役員一同
- ・ “ 滋賀支部役員一同
- ・ “ 兵庫県支部役員一同
- ・ “ 関西ブロック役員一同
- ・ “ 愛知県支部
- ・ “ 宮城県支部

新しい家族が誕生し、新しい住所へ移転して楽しいお正月を迎えています。今年もどうぞよろしく願いいたします。

いつも元気の出る情報をどうもありがとうございます。  
おかげ様で母子ともに元気です。1カ月程は大変でしたが、それもこなしてしまっただので体力に自信がついていました。

事務局のみなさんのご多幸を祈っています。



〈札幌市中央区〉小島 淳子





・遠軽町 佐藤 幸子  
 ・ ” 澤田 ゆかり  
 ・滝上町 小谷 智代  
 ・興部町 佐藤 志津子  
 ・室蘭市 市橋 しおり  
 ・上磯町 秋元 清美  
 ・上富良野町 佐藤 道代  
 ・富良野市 徳山 都  
 ・美瑛町 高野 由香  
 ・滝川市 笠原 俊子  
 ・根室市 別所 夫二  
 ・苫小牧市 中村 アヤ

・江別市 植村 百合子  
 ・名寄市 藤田 郁子  
 ・ ” 森 靖子  
 ・清里町 吉倉 亜紀子  
 ・中標津町 古瀬 京子  
 ・芽室町 家内 千枝子  
 ・鹿追町 清水 寛子  
 ・上砂川町 清水 五郎  
 ・虻田町 山谷 千秋  
 ・秩父別町 新田 栄子  
 ・妹背牛町 板垣 るみ子

★ 会費納入のお願い ★

☆ 3月で今年度の会費が切れる方に、郵便振替  
 用紙を同封いたしました。よろしくお願いま  
 す。友の会の会費は4,200円(年間)です。



## 『膠原病の治療について』

### —主にステロイド療法を中心に—

北大病院第2内科 向井 正也先生

本日は「膠原病の治療について」ということですが、まず始めに一般的なことを少しお話しします。

「SLEの治療方針」（8頁の表1を参照）の一番目に生活指導が書いてありますが、これが大体すべての膠原病の治療の基本です。まず増悪因子に注意するというので、紫外線はSLEに関係あるものですが、その他のことは他の膠原病にも関連するので、避けることが望ましいでしょう。食事療法は特別なものは普通はいいませんが、バランスのとれた食事を取るように心掛けることが大切です。

これらのことに気をつけた上で、次にどういう治療があるかというお話になりますが、一番患者数の多いSLEが中心となります。多発性筋炎や多発性動脈炎の治療はSLEと共通しているところが多いのですが、強皮症はこれからはずれてしまうので、後で少しお話ししたいと思います。

膠原病と言えばステロイド療法が当たり前のように言われていますが、こういうふうには言われるようになったのはつい最近のことで、20年以上も前は治療方法がまだ確立しておらず、非常に予後の悪い病気だったのです。

図1を見て下さい。初診年代別に見たSLEの病気の生存率と亡くなられていく方の数を見ていったものです。昭和39年～43年に最初に病院にかかった方をⅠ期として、44年～48年にかかった方をⅡ期、それ以降の方をⅢ期とすると、Ⅰ期とⅢ期を比べてみると歴然と差があるのが分かります。Ⅰ期の方は5年経つと約3分の1ぐらいの方が亡くなっているのに対して、Ⅲ期の方ではほとんど亡くなる方がいない状態です。そこでどのような違いがあるのかを図2の円グラフを見て下さい。これはSLEによるネフローゼ症候群の治療について見たもの

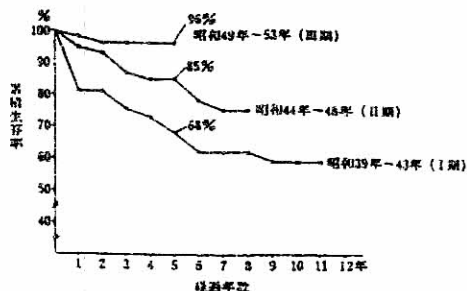


図1 初診年代別の生存率

ですが、ステロイド大量投与を受けている方の割合を見ますと、I期の方ではわずか22%しかないに対して、III期では75%の方が受けていることが分かります。要するに、ステロイド大量投与を十分にしていなかった時代ではこのように5年経つと（SLEの中でもネフローゼ症候群を呈した方だけですが）死亡率が非常に高くなっていますが、最近のようにステロイド大量投与を行なうことによって予後が良くなってきています。

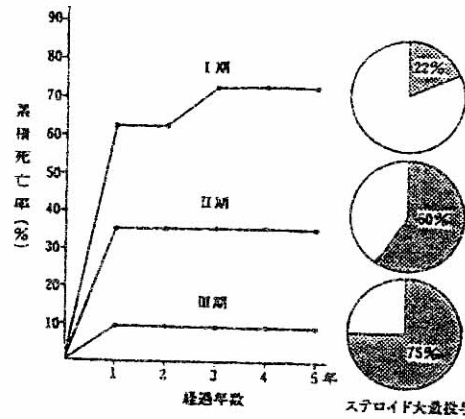
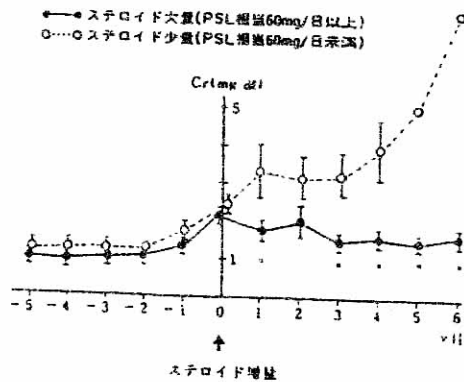


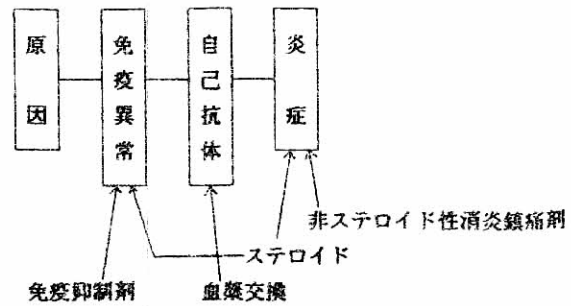
図2 ネフローゼ症候群の腎不全による死亡率とステロイド投与量の変遷

次に図3を見て下さい。これはループス腎炎を起こして腎臓が悪くなった時に、ステロイドを60mg以上使った人(●)と60mg未満の人(○)で、その後腎臓機能がどのように変化していったかを見たものです。正常は1以下ですが、半年経つと●の人は1と2の間にあってあまり変化しないのに対して、○の人はどんどん悪くなって最後には8とか9になって透析に入らなければならないような状態になっています。このようにステロイドはきちんとしかもある程度の量をはっきり使えば、必ず病気の進行を抑えることが出来る薬です。ですから最近ではSLEで亡くなることは、よほど重症な病態を除いてなくなると考えて良いと思います。現在ではきちんと専門医にかかっているならば、ある程度の制限はありますが日常生活は可能になってきています。

図3 ループス腎炎の腎機能悪化に対するステロイド療法の効果



ステロイドがどうして効くかということですが、他の膠原病もそうですがSLEには原因があります。その原因はまだ不明ですが、そこから免疫異常が起こってきます。免疫異常があると、自己抗体というのを作ってきます。自己抗体が最終的に炎症を起



します。そしてこれが症状になって現れるわけです。ステロイドはどこを抑えるかということ、一つは非常に強い抗炎症剤ですから炎症を抑えます。ただ炎症だけを抑えるのであれば短期間使えば良くなってしまいます。ですから病気が悪化して入院した時に、ステロイドを使うと熱があってもすぐに下がって、一週間もするとどこが悪いのか分からないくらいになる人もたくさんいます。しかしその後もステロイドをすぐに減らさないで、ある程度の量を使います。なぜかといいますと、ステロイドは炎症を抑えるだけでなく、もう一つ免疫異常を抑える作用があって、これを抑えるのに最低でも6週間、長い人では12週間ぐらい初期投与量を使わなければならないからです。最初がっかり使わないで早くから減らしていくと、炎症は落ち着いていても、免疫異常の方が落ち着いていないために、再発しやすくなることがあります。最初すぐに症状が落ち着いても薬を減らさないで、長く使うのはそういうところに理由があります。治療をしていく上で原因が分かっていたら、その原因をがっかりたたくような治療をすれば治ってしまうわけですが、膠原病の原因については、遺伝子・環境・ウイルス・食事・女性に多いことから女性ホルモン・日光などいろいろなものが関係していると言われていて、一つに絞り切れていません。ですから今のところは、免疫異常をステロイドで抑えることが比較的に根本的治療に近い治療法です。ある程度がっかり使った初期投与量をだんだん減らしてきて、止めてしまうと元に戻ってきますので、最後には維持量を決めて（人によってその量は違いますが）その量をずっと飲んでもらわなければなりません。維持量は少なければ少ないほど副作用も少ないわけですから、私達のところでは20mgを切ったあたりから、錠剤のかわりに粉末で1mg単位で減らしていくようなことも行なっています。

次にどんな時にどのような量の治療をするかということですが、表1の「SLEの治療方針」の薬物療法のところと表2の「SLEにおけるステロイド剤の使用指針」に沿って大体は治療していきます。まず表1の2の薬物療法ですが、関節痛や皮疹など非常に軽い炎症だけの時にはステロイドは使わず非ステロイド性消炎鎮痛剤を使います。関節痛が非ステロイド性消炎鎮痛剤だけでうまくコントロール出来ないような時には、プレドニンで5～10mgの少量のステロイドを使うこともあります。この場合は免疫異常を抑えるというよりは、炎症を抑える意味で使うわけです。

中等量(20～30mg)は、軽症腎炎の時に使うと書いてありますが、私達のところではこういう量を初期投与とする使い方はほとんどしていません。

大量(40～60mg・60mg以上)とありますが、40mgぐらい使うというのは漿膜炎、関節痛が起こって熱が出てきて、同時に胸水や腹水がたまっていくような場合だけで、他に重篤な臓器症状がない時です。60mg以上になるのは中枢神経障害や腎炎のネフローゼ症候群の場合などです。このぐらいの量になると、炎症を抑えるだけではなくて、免疫異常の方を抑えるという意味合いが非常に強くなって、最低でも6～12週間使って自己抗体や血清補体価などの指標を見ながら薬をほぼ2週に1割程度の割合で減らしていきます。またこの大量投与でも効かない場合とか、非常に重篤な中枢神経障害、急速に進行してくるような腎炎がある場合、またまれに間質性肺炎の強い状態がある場合などは、パルス療法を行ないます。この時はソルメドロール(プレドニンより少

表1 SLEの治療方針

1. 生活指導
  - a. 増悪因子(紫外線, 妊娠, 分娩, 寒冷, ある種の薬剤, 感染, 手術, 過労など)に留意する。
  - b. 食事療法 栄養素の均衡のとれた食事が原則。腎症, 高血圧症, 高脂血症, 糖尿病, 消化性潰瘍, 肝機能障害などがあれば相応の食餌制限, 特別食が必要となる。
2. 薬物療法
  - a. 非ステロイド性抗炎症剤  
軽症例, 微熱, 関節痛, 筋痛, 易疲労性等に対して用いる。
  - b. 副腎皮質ホルモン

|       | プレドニゾン相当量                 | 適応症状, 病態                         |
|-------|---------------------------|----------------------------------|
| パルス療法 | 1,000～2,000mg<br>3日間静脈内投与 | 急性進行性腎炎<br>中枢神経障害                |
| 大量    | 60mg以上                    | 血小板減少, 溶血性貧血<br>中枢神経障害, 発死を伴う血管炎 |
|       | 40～60mg                   | 漿膜炎(心タンポナーデ)<br>ネフローゼ            |
| 中等量   | 20～30mg                   | 軽症腎炎                             |
| 少量    | 5～10mg                    | 発疹, 関節炎                          |

- c. 免疫抑制剤  
Cyclophosphamide, Azathiopurine など;  
ステロイド不応性, 進行性腎障害, 中枢神経障害例はステロイドと併用して用いる。
3. その他  
血液透析: 腎不全例  
血漿交換療法: 試用段階である。

表2 SLEにおけるステロイド剤の使用指針

|                         | ステロイド使用量 (prednisolone 換算)        |
|-------------------------|-----------------------------------|
| 1. 腎障害                  |                                   |
| ネフローゼ症候群                | 60 mg 以上 場合によってはパルスも併用, 1ヵ月以上     |
| 腎不全                     | ステロイドはなるべく原量, 必要なら透析              |
| その他の腎障害<br>(軽度のタンパク尿など) | 30mg/以下                           |
| 2. 神経症状                 |                                   |
| 痙攣                      | 60 mg 以上 場合によってはパルスも併用            |
| 癱瘓                      | 60 mg 以上 沉滞神経も併用                  |
| 脳脊髄膜炎                   | 60 mg 以上                          |
| 末梢神経障害                  | 30 mg 程度                          |
| 横断性脊髄症                  | 60 mg 以上                          |
| 3. 関節炎                  |                                   |
| 心膜炎・胸膜炎                 | 40 mg/程度                          |
| 4. 血液障害                 |                                   |
| 三血球減少                   | 通常 40 mg 程度, 場合によっては 60 mg 以上が必要  |
| 血小板減少                   |                                   |
| 溶血性貧血                   |                                   |
| 5. 腸胃症状                 |                                   |
| 膵炎                      | 30 mg 以下, 場合によっては NSAID でも対処可能    |
| 6. 皮膚症状                 |                                   |
| 顔面紅斑, 脱毛, Raynaud 現象    | 効果がみられない場合が多いが, 使用するとしたら 20 mg 以下 |
| 急性皮膚ループス                | 30 mg 程度で有効                       |
| 円板状ループス                 | 30 mg 程度, 外用薬も併用                  |
| 7. 眼病変                  |                                   |
| 視神経炎                    | 60 mg 以上, 無効のこともあり                |
| 網膜病変                    | 球内障を悪化させることあり, 眼科医と相談しながら使用.      |
| 8. 呼吸器病変                |                                   |
| 肺炎, 肺結核, 肺気腫            | 60 mg 以上                          |
| 肺動脈症, 肺高血圧症             | 60 mg 以上が投与されるが無効のことも多し.          |

し力価の強い薬)を主に使いますが、1000mgの量を3日間点滴で使う治療法です。この場合はもう炎症を抑えるというよりは免疫異常をがっちり治すという治療になります。これが1回でだめな時は2回、3回と繰り返して治療することが必要になってくる場合もあります。このパルス療法が上手に使えるようになってから、SLEが非常に悪化する人が減ってきました。特に強い精神症状を起こした人でもうまくコントロール出来るようになりました。

大体ステロイドの使い方は以上ですが、もしステロイドだけで十分にコントロール出来ない人とか維持量が20mg前後で非常に高くなかなか減量出来ないような人の場合は、免疫抑制剤という治療法を一緒に行なうことがあります。それは表3を見て下さい。ここに書いてあるような場合に使うことがあります。免疫抑制剤はどこに効くかといいますと、炎症を抑える作用は全くなく、免疫異常のところだけに作用します。そしてどういう状態で使うかということですが、人によっていろいろですが我々の

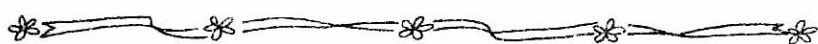
表3 免疫抑制剤の適応例 (ARA)

1. 重篤ないし高度の機能障害を招く恐れのある場合
2. 可逆的障害がある
3. 他の療法に抵抗性ないし副作用がある場合
4. 活動性の感染症がない
5. 禁忌となる血液疾患がない
6. 副作用が十分チェックできる状態にある
7. evaluationのできる項目があること
8. 患者への説明と患者の同意
9. 成績を数人でよく討論すること

ところでは入院している時から使う人はあまりいなくて、外来でステロイドの維持量が多い人とか、あるいは前に治療していて例えば15mgぐらいで再発してしまって、そこになるとどうしても再発を繰り返すような人の場合に使います。多発性動脈炎という病気の場合は、ステロイドだけでは十分に抑えきれないことが分かっています、最近になってステロイドと免疫抑制剤の両方を一緒に上手に使うと非常に予後が良いことが分かってきており、入院早期から併用しています。

その他に血液透析、血漿交換療法というのが書いてありますが、血液透析はSLEがどんどん悪化して腎不全になってしまったような場合に施行せざるおえない時があります。第2内科では年に1～2例ぐらいあります。血液透析を施行しなければならぬ人の場合、SLEの活動性は大体落ち着いてくる人が多くて、ステロイドの方はだんだん減らしていくことが可能です。

血漿交換療法ですが、これはそこにも書いてありますが試験的段階です。どういふことをやるかという、自己抗体を取り除いて、さらに免疫異常を治すことが目的です。もちろんすべての人に行なう必要は全くなく、中枢神経障害や急速進行性腎炎があるような時に、パルス療法と併用して行なうような治療法です。



## 特定疾患の継続申請の手続きは

もうお済みでしょうか？

また特定疾患の継続申請の時期になりました。

手続きが遅れると、受給者証の送付も遅れ、医療費の自己負担が必要になる場合もあります。

早めに主治医の先生に個人調査票を記入してもらい、忘れずに保健所で手続きを行なって下さい。

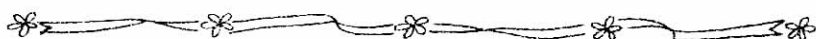


表4 ステロイド剤の種類

| 種 類                       | 合成ステロイド剤の構造  | 臨床的等価用量 (mg) | 抗炎症作用 (糖質コルチコイド作用) 効力 | 電解質作用 効力 | 主な商品名(経口剤)                       |
|---------------------------|--|--------------|-----------------------|----------|----------------------------------|
| Hydrocortisone (Cortisol) | —  | 20.0         | 1.0                   | 1.0      | ハイドロコートン                         |
| Cortisone                 | —  | 25.0         | 0.8                   | 0.7      | コートン<br>(cortisone acetate)      |
| Prednisone                | Delta-1-cortisone                                      | 5.0          | 3.0-5.0               | 0.8      | —————                            |
| Prednisolone              | Delta-1-cortisol                                       | 5.0          | 3.0-5.0               | 0.8      | プレドニゾン、フレドニン、シェリゾロン              |
| Triamcinolone             | 9-alpha-fluoro-16-alpha-hydroxy-prednisolone           | 4.0          | 5.0                   | 0        | ケナコルト、レダコート                      |
| Dexamethasone             | 9-alpha-fluoro-16-alpha-methyl-prednisolone            | 0.75         | 20.0-30.0             | 0        | オルガドロン、カルロン、デカドロン、コルゾン、デキサ・シェロゾン |
| Methylprednisolone        | 6-alpha-methyl-prednisolone                            | 4.0          | 5.0                   | 0        | メドロール                            |
| Betamethasone             | 9-alpha-fluoro-16-beta-methyl-prednisolone             | 0.6          | 25.0                  | 0        | リンデロン、ベトネラン                      |
| Paramethasone             | 6-alpha-fluoro-16-alpha-methyl-prednisolone 21-acetate | 2.0          | 10.0                  | 0        | パラメゾン                            |

治療法の概要については以上ですが、先程からステロイド60mgとか40mgとか言っていますが、これはすべてプレドニゾンという薬で換算した時の量です。表4に「ステロイド剤の種類」が書いてあります。主な商品名のところにプレドニゾンとかプレドニンとありますが、これらは全く同じもので第2内科では主にこれを使っています。他にもいろいろな種類がたくさんあって、その種類によってステロイドの強さ(力価)は違います。臨床的等価用量というのが書いてありますが、プレドニンだと5mgに相当するものがハイドロコチゾンだと20mgぐらい、デキサメサゾンだと0.75mgぐらいに相当する量だということです。

ステロイドを上手に使って症状が落ち着いて、それで副作用も何もなければ良いのですが、ステロイドというのは非常に副作用が問題になるわけです。そこでどのような副作用があるかは表5と表6を御覧下さい。そもそもステロイドというのは、腎臓の上にある副腎というところの副腎皮質で作っているホルモンで、生命を維持していくのにとっても重要なもので、電解質のバランスをと



ったり人間が生きていく上でいろいろな作用をします。

表5 ステロイド剤の副作用

| 軽症副作用                       | 重症副作用                          |
|-----------------------------|--------------------------------|
| a. 顔貌円形化(満月様顔貌)             | a. 感染症誘発(silent pneumonia), 瘰癧 |
| b. 多汗                       | b. 消化性潰瘍(silent ulcer, 出血, 穿孔) |
| c. 多尿                       | c. 精神障害                        |
| d. 食欲不振                     | d. 副腎皮質不全症状(ショック, 脳血管様群)       |
| e. 食欲異常亢進(体重増加)             | e. 血管炎, 血栓症, 高血糖               |
| f. 皮膚症状(産痘, 多毛, 色素沈着, 膿瘍など) | f. 感染症誘発および増悪                  |
| g. 皮下出血                     | g. 骨折(骨質減少)                    |
| h. 浮腫                       | h. 無菌性骨髄炎                      |
| i. 血圧上昇                     | i. 筋力低下(筋力低下)                  |
| j. 不眠                       | j. 白内障                         |
| k. 月経異常                     | k. 結核                          |

医者の立場から見て特に重要な副作用は、表6の一番最初に書いてある「感染誘発および増悪」という副作用です。ステロイド剤は免疫異常を抑えることで自己抗体の産生を抑えるわけですが、同時に、他の細菌やウイルスに対する抗体の産生も全部抑えてしまいます。ですから非常に感染症が起こりやすくなるわけです。ステロイド剤を使っていると免疫が落ちて、普通なら全く問題にならないようなカリニ肺炎とかサイトメガルウイルスによる肺炎とか真菌による感染症などを起こしやすくなっています。

特に特殊な感染症にかかった場合には治療法がなかなか難しいために、試験的な薬を使う必要があったり、かびなどは完全に抑えることは難しいこともあります。第2内科ではプレドニンをだんだん減らしてきて、20mgを切ったところで退院になりますが、それはこういう感染症に対する抵抗力がつくまではたとえ元気になっていても入院が必要なわけです。

次に問題になるのが胃潰瘍・糖尿病です。胃潰瘍を防ぐためには胃の薬と一緒に使います。糖尿病はすべての患者がなるわけではなくて、なりやすいような素質をもっている人がなることが多いようで、一時的にインスリンを使うこともあります。ただステロイドを減らしてくると元に戻ってくるのでずっと一生インスリンを使うことが必要な人は少ないようです。

表6 ステロイド剤の副作用

|                        |            |
|------------------------|------------|
| ○ 感染誘発および増悪            | ○ 月経異常     |
| ○ 副腎不全                 | 色素沈着       |
| ○ 胃潰瘍                  | 心悸亢進・心電図異常 |
| ○ 糖尿病                  | 食欲亢進       |
| ○ 血症、動脈硬化、血管炎          | 便秘・痔瘻      |
| ○ 精神症状                 | 下痢         |
| ○ オステオポロージ、骨<br>折、音響減死 | 口舌         |
| ○ 満月様顔貌                | 多汗         |
| ○ 産痘                   | 不眠         |
| ○ 多毛・脱毛                | むねやけ       |
| ○ 皮膚の菲薄化と出血            | 骨硬労感       |
| △ 白内障・緑内障              | 低K血症       |
| △ ステロイドミオパシー           | 四肢温感       |
| ○ 体重増加                 | 浮腫         |
| ○ 多尿                   | 皮下出血       |
| ○ 白血球増多                | 性欲減退       |
|                        | 骨状線硬化症下    |

○: 重篤な副作用 (major side effect), ○: しばしばみられる副作用, △: 頻度は少ないが比較的重篤な副作用

その次に精神症状というのが書いてありますが、これで問題になるのがステロイドで起こる精神症状と病気で起こる精神症状の違いです。SLEの精神症状は治療を始めた後に起こってくるのが多く、また病気の活動性と無関係に出ることもあるため、病気で起こったものなのか、治療で起こったものなのかよく分からなくなることがあります。治療を始めた後に起こった場合に、これは治療のせいだと思い減らしてみるともっと悪くなったりしたことがありました。最近では精神科の先生ともよく話し合い、ステロイドによる精神症状とSLEによる精神症状との間には多少差があることが分かってきました。それはステロイドによる精神症状の場合には、意識障害が起こらないよさだということです。意識障害というのは、よく周りのことが分からなくなるような状態で、いろいろ変なことをしていても後で覚えていないことです。そのレベルも非常に軽いものから重いものまであります。ですから普通ステロイドで起こる精神症状は、異常行動を伴わずにいらしたり、眠れなくなったりすることが多いようです。逆に異常行動を伴う場合には、もともとの病気による精神症状と考えられます。しかもそれがたまたま治療した後に起こってしまった時には、もっとステロイドをたくさん使ってみた方がよいことが多く、増やすことで逆に診断がはっきりすることもあります。

もう一つ問題になってくるのがオステオポローゼという骨がもろくなることです。例えば大腿骨頭のところに無腐性壊死といって血管が細くなるか詰まって血液が十分にいかなくなり、そのために大腿骨頭に壊死が起こり、その部分の骨がつぶれてしまうことがあります。このようなことをなるべく避けようと、カルシウムを骨につけるような薬を使ったりしていますが、完全に抑えることは難しい副作用の一つです。大腿骨頭無腐性壊死の他に、腰椎とか全身の骨も薄くなってきて、そのために圧迫骨折を起こしたりすることもよくある副作用です。

患者の方からみて問題になる副作用として、満月様顔貌、座瘡、多毛、体重増加などがあげられますが、これらはステロイドの量がある程度減ってくれば大体元に戻るのです、あまり気にしないで良いと思います。体重増加を防ぐためにはカロリーを制限することが必要ですが、どうしても食欲亢進作用があるために食べ過ぎてしまうので、注意するように指導しています。

ステロイドミオパシーというのは筋力の低下のことです。頻度としては少ないのですが、時には問題になる比較的重篤な副作用です。

それと白内障、緑内障というのがあります。これも頻度としては少ないのですが、緑内障の場合は特にステロイドを大量に使っている時になりやすいので、注意が必要です。

先程お話しした満月様顔貌などの副作用を恐れるあまりに、ステロイドを自分で勝手に止めたり、どんどん減らしていく人がいます。ステロイドは、先程もお話したように副腎皮質というところで作られているホルモンで、普通は体の中でプレドニンで一日5mgぐらいの量を自分で作って出しています。それが外から60mgも与えると副腎の方は働く必要がなくなり休んでしまうのです。しかもそれが長期間続くため、副腎は完全に働かなくなって休んでしまいます。そういう時に薬を止めると、ホルモンが全くない状態となり、場合によってはショックを起こしたり、倒れたりということがありえるわけです。そこまでいなくても、病気が悪化することが考えられます。自分で勝手に減らした場合も同じで、最初のうちは炎症が落ち着いていても、だんだん免疫異常の方が抑えられずに、病気の方が悪化してきます。ですからこういうことは絶対にしないようにして下さい。

#### SLEの腎病変の程度の重たい

人で、病気の活動性を十分に抑えられず慢性的に腎臓が悪くなっていくような場合に、透析せざるを得なくなる人がいます。表7に治療のガイドラインが書かれていますが、普通の透析にほぼ準じたような方法で行なわれます。ただB

#### 表7 ループス腎炎の透析治療のガイドライン

- 
- A. 次の条件を調べば透析開始の絶対的適応となる
- 1) 400ml/日以下の乏尿、尿毒症症状の出現
  - 2) 血清クレアチニン8mg/dl以上の高値
- B. 次の所見のあるときは透析導入後も強力なステロイド治療（パルス療法を含む）を継続する
- 1) SLEの臨床的活動性の持続
  - 2) 抗DNA抗体価の高値、血清補体価の低値、血中ICの高値
- 

に「透析導入後もパルス療法を含むステロイドの継続治療を行なう」ことが書かれています。これはSLEの活動性がまだ非常に高い時期で、どんどん進行しているような腎炎の時に必要になることもあります。透析については、透析だけをやる病院ではなくてSLEについてよく分かっている病院で、しかも十分に相談ののってくれるところで導入することが大切です。

SLEの治療については以上ですが、それと全く治療方法の異なるのが強皮症です。強皮症も全く原因は分かっていなくて、免疫異常が起こって自己抗体も一部出てくる人がいて、最後は炎症になったりもしくは線維化してきます。どうして線維化が起こってくるかは、よく分かっていません。表8に治療について書かれています。主として硬化改善、防止を目的として使われているものにD-ペニシラミンがあり、次にステロイド剤と書いてありますが、ステロイドはあまり効果はないようです。強皮症の場合には、浮腫期と硬化期と萎縮期というのがあり、急速に進行している浮腫期の段階では、ステロイド剤は効くことがありま

すが、それを過ぎるとステロイド剤はむしろ線維化を進めるだけで予防にならないし、治療にもなりません。むしろD-ペニシラミンの方がある程度の線維化を抑えてくれるので最初から使うこともあります。アメリカでのD-ペニシラミンを使った人と使わなかった人とを比べた研究結果では、使った人の方が後から肺線維症の率がずいぶん少ないことが分かっています。

もう一つ強皮症で問題になるのが、指先などの血行不良でレイノー現象が強く起こってくることです。それを防ぐ目的で、血管を少し開きやすくする薬として普通の高血圧の薬であるCa拮抗剤やACE阻害剤を使います。またプロスタグランジンやリボ-PGE1製剤は末梢の動脈を開くような目的で使います。

光療法、血漿交換療法、低周波置針療法などいろいろと書いてありますが、どれもまだあまり一般的な治療法ではありません。むしろ大事なことは、日常的生活態度に注意することです。強皮症の場合には寒冷や緊張によって血管が収縮することが分かっていますので、寒冷を避けて保温に気をつけて下さい。また食事の時も冷たい水は使わないようにし、血管を縮めるようなタバコやコーヒーは飲まないようにすることが大切です。ただ少量のアルコールは逆に血管を拡張させるので良いようです。大部分の人は普通に近い生活が出来るので、

表8 最近の強皮症の治療

|  |
|--|
| 1. 薬物療法  |
| 1) 主として硬化改善、防止を目的として使われているもの                   |
| D-penicillamine (D-ペニシラミン)                     |
| ステロイド剤   |
| 免疫抑制剤  |
| zincorfulvin                                   |
| colchicine                                     |
| cycloreni                                      |
| siastase                                       |
| superoxide dismutase (SOD) 製剤                  |
| 2) 主として循環動態の改善を目的として使われるもの                     |
| Ca拮抗剤  |
| serotonin <sub>2</sub> (5HT <sub>2</sub> ) 拮抗剤 |
| prostaglandin, lipo-PGE <sub>2</sub> 製剤        |
| ACE阻害剤   |
| 3) その他   |
| H <sub>2</sub> antagonist                      |
| 2. 光療法 (PUVA 療法)                               |
| 3. 血漿交換、透析療法                                   |
| 4. 凍融皮膚炎変起療法                                   |
| 5. 漢方療法  |
| 1) 低周波置針療法                                     |
| 2) 全身温熱療法                                      |

日常的なことを十分に注意して、D-ペニシラミンを使って経過を見ていくということになります。線維化の原因については今のところは分かりませんが、これがはっきりしてくると根本的な治療に近いことも分かってくると思います。それもそう遠い将来のことではないと思います。

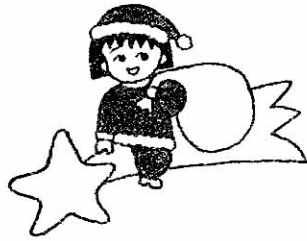
他の膠原病としてリウマチ熱ですが、小児科の領域ですし、原因が溶連菌の感染症ということが分かっていますので、この場合は抗生物質の治療が一番大切になってきます。

膠原病に類縁した病気でシェーグレン症候群というのがありますが、これも原因は分からず免疫異常、自己抗体がいろいろ出てきて最後は炎症を起こします。症状としては涙腺、唾液腺の乾燥症状が起こってくるのが分かっていますが、この症状に対してステロイド剤が有効な人はあまりいません。というのは乾燥症状に気がついて受診した時には、涙腺や唾液腺は炎症の結果破壊されてしまって、ステロイド剤を使ってももう元には戻らないのです。ですから対症的に乾燥を防ぐ目的で、人工的に涙液や唾液を使う治療法しか今のところはありません。破壊される前であれば、ステロイド剤や免疫抑制剤が効いてくる可能性はあると思います。膠原病の人の場合は続発性のシェーグレン症候群を合併していることが多いので、破壊を防ぐために普段からすっぱいものを食べたりして唾液を少しでも多く出すようにして、口の中も常に清潔にしておくことが大切です。唾液の出る量が少ないと口の中から細菌が唾液腺の方に入って、そのために二次性の感染症を起こして破壊されることがあるので、普段の生活で十分注意して下さい。

ベーチェット病も膠原病の類縁疾患と言われていますが、この場合もステロイド剤はよほど特殊な症状がなければ使いません。主に非ステロイド性消炎鎮痛剤やコルヒチンが中心になってきます。以上、今日は主にSLEに対するステロイド剤の治療を中心にお話させて頂きました。

これは昨年7月29日に全道集会の分科会として北農健保会館特別会議室にて行なわれた医療講演会より掲載しました。

# 第10回 札幌クリスマスパーティーに参加して



★ 12月9日(日)  
午後2時30分～5時

★ 札幌  
シヤスマックプラザ  
5F ザナドゥ (中央區南7西3)

★ 主催 北海道難病連クリスマス実行委員会



〈札幌市〉高松美知子 (SLE)

見覚えのない顔が多く淋しい気もしましたが、同じ難病の人達が一見どこも悪くなさそうで(これは私達と同じ)、元気に明るくはつらつとしていたのでビックリ。

バイキング形式のお料理は、色とりどりで華やかでたっぷりに見えたのですが、あの人数とバイタリティーに圧倒され、もみくちやになりながら必死の思いでお料理を運んだのは、夢の世界から現実に戻る一瞬でした。ちなみに2度目獲得に立ち上がった時、大皿は既に寂しげな姿に変わっていました。バイキング形式もあの人数ではちょっと勇気と体力がいりそうです。

帰りは人の波に押されながらそろくさと会場を出てしまい、お世話をして下さった人達に十分なお礼を云えなかった事が心残りでした。私達の為に一生懸命動いて下さったボランティアの方、役員の方、その他お世話をして下さった沢山の方、本当にありがとうございました。

夫と子供を置いて自分だけ楽しんできた事にちょっぴり後ろめたさを感じつつ、いやいやこれで気分がリフレッシュされ、また明日から元気に明るく、家族の為に活力の源を吸いとり帰るのだと心に念じ帰路に着きました。



# (財)北海道難病連 役員研修会報告

去る1月19日(土)と20日(日)の両日、北海道難病センターにおいて北海道難病連の役員研修会が行われました。これは、友の会(難病連の加盟団体としては「部会」といいます)の役員(難病連の加盟団体としては「理事」「評議員」といいます)を対象に毎年行われているものです。

今年のテーマは第1日目が「患者会活動のすすめ方について」で、テキストとして「患者・家族会のつくり方と進め方」を使つての伊藤たてお事務局長のお話しでした。

第2日目は初めに、医療法改正や老健法改正などの情勢についての伊藤たてお事務局長のお話しの後、山の上病院神経内科医長の松本昭久先生による「医療法の改正と長期入院患者の実態」～長期療養施設の必要性と課題について～と題して講演が行われました。その後は、北海道視覚障害リハビリテーション協会による体験学習、実枝講習として視覚障害者の手引きが行われました。

2日間にわたった研修は内容も盛り沢山で大変勉強になりました。友の会からは理事(小寺)、評議員(大沢、瀬賀、滝本)の4名が参加しましたが、研修が終わってすぐに書いた感想文をここにご紹介します。その時の雰囲気をもっと感じていただければと思います。

(小寺記)



## 研修1日目

後半の「患者・家族会の作り方、進め方」の要点をしぼった説明は非常に良かった。こういう特定のグループ用というだけではなく、大いにいろいろな場で役立つと思う。そして改めて自覚した事は、人と人のつながりは心と心のつながり、基本に戻って自分がしてもらって嬉しかった事を他人に自然にしてあげる、そういう行動が大切なのだと実感し、心がけてやっていこうと思う。

## 研修2日目

視覚障害者の体験は非常に為になりました。いつも当たり前と思っている事が、それを失ってしまった人にとってどれだけ大変かという事が身にしみてわかりました。自分自身まだまだ他の病気に対する理解に欠けているので、こういう機会を通じて勉強していきたいと思います。それとともに健常者の人々に、もっと理解啓蒙していきたいと思います。

## 研修1日目

「難病」という事について、あらためて考えさせられた。伊藤さんのお話の中で、体が丈夫でなければ難病患者にはなれない(ジョーク)というのが印象に残った。同感!!

「患者・家族会のつくり方と進め方」という本を初めて読ませていただきましたが、とても難しい。この本のように会を進めていくことは…。しかし、手引きとして受け止め参考に



して行きたいと思います。  
事務局の皆様、御苦勞様でした！

## 研修2日目

神経内科の松本先生のお話しは、とても興味深く聞かせて頂きました。私の今の病状では在宅医療の必要性はなく、とても幸福なことだと思います。しかし、いつか自分の身に起こる問題かもしれませんので、先生の最後の言葉の中にあっただように、民間の病院でも利益を得ることだけを追及せず、患者さんの身になって、医療とケアを受ける場所を作って行ってほしいと思います。

視覚障害者の歩行訓練を初めて体験し、「手引き」という事の大変さを身をもって感じました。そして誰かが傍にいて誘導してくれることは、その方に安心感を与えることが出来る。食事の面では誘導はとても難しかった!!

2日間にわたる研修、御苦勞様でした。



## 研修1日目

🖋️ 瀬賀 史子

あらためて難病、患者会のことを考えさせられた時間でした。役員を長くやっていると、自分は他の会員とは違うんだという気持ちがあいつの間にか出来上がってしまうようです。反省しなければ、人のためにいろいろ苦勞してやっているのだと思うと不平不満も出てくるけれど、これからは自分のためなんだ、自分が人間的に少しでも成長できるような場なんだ、と思いながらやっていかないと、続かないと感じました。

しかし、あまり長く役員をやっているのも問題があるよう

で、新しい人作りのために少しずつでも努力していこうと思います。

## 研修2日目



前半の医療法の改正、福祉八法改正、ホームヘルパー、障害者の権利のことなどの話は、話としては理解できるけれども、実感としてはほとんどないと言った方がいいかもしれません。現実問題として、患者の側から声を上げ続けていなければならないのに、誰かがやってくれているのだろうという甘えがありました。ホームヘルパーの問題などは、自由に動ける私にとっては全く関係のないことでしたが、介護のあるなしが、その患者さんの生死に結びつくこともあるのだなと思うと、非常に考えさせられてしまいます。

松本先生のお話で印象に残ったのは、医者もやる気があればある程度患者にとって満足するケアをすることができるのだ、病院が黒字になるためにはそういうことをやってられないのだという。時代劇に出てくるほのぼのとした、儲けなんか気にしないお医者さんが出てくることは、もう期待できないのか。

アイマスクをかけての歩行は思ったより歩くことができました。しかし食事はなんとも難しく、箸を自分の口に持っていくのがこんなに大変なことだったのかと、興奮したり、驚いたりして貴重な体験をさせていただきました。手引きする方もきちんと説明したり、変に緊張したりしないで自然体であるということが一番大切なことだと言われ、そのとうりだと思いました。

今回は話を聞くばかりではなく、体験学習、実技講習を入れてくれたので気分転換にもなってよかったですと思いました。

|       |
|-------|
| 研修1日目 |
|-------|

「患者・家族会の作り方、進め方」という本をテーマにすると聞いた時は、正直に云ってやはり「何を今さら」と感じました。でも実際に本に触れて見て、また伊藤さんのユーモアを交えたお話を聞いていて、なるほどと思ったり、耳が痛い部分もあったりと、意外にも勉強になりました。友の会の中で皆さんに是非伝えていきたい内容です。そして私自身も考えを新たにしました。ありがとうございました。

|       |
|-------|
| 研修2日目 |
|-------|

今までとは違った研修内容で、特に視覚リハの体験学習、実技講習は良い経験になりました。ただ外を歩くことは、冬と夏とはかなり違いがある様に思います。私自身ステロイド性白内障をもっているので、今後眼が不自由になる可能性もあることを考え合わせると、膠原病+視力障害は予想以上に困難なことを思い知らされました。

第1日目のところで、役員として会員からの色々な病気を含めた相談を受けていて、自分自身の体験はあまり話しをするものではないと思っていましたが、それが逆であることを知って、今まで自分の体験を話してきて良かったと思えるようになり、また安心しました。

2日間本当に有難うございました。事務局の皆さん お疲れ様でした。



事務局からのお知らせ

—1月31現在—

『ご寄付いただきました。』

- |           |        |           |        |
|-----------|--------|-----------|--------|
| ◦杉原 吉治 様  | 700円   | ◦輪島 紀子 様  | 800円   |
| ◦西野 芳子 様  | 800円   | ◦山崎 あき 様  | 2,000円 |
| ◦伊知地 君子 様 | 1,800円 | ◦佐藤 みよ子 様 | 1,800円 |
| ◦井上 キ又 様  | 2,000円 | ◦伊藤 加代子 様 | 7,800円 |
| ◦後藤 幸枝 様  | 400円   |           |        |

☆ありがとうございました。

『新しく入会された方達です。』

- 後藤 幸枝 (T.9.3.24生)
- 柏谷 恵里子 (SLE. S59.10.24生)
- 仁木 由起江 (SLE. S37.10.30生)
- 吉倉 保則 (SLE. S36.3.4生)



『住所変更された方達です。』

- 沼田 房子



◦ 鈴木 スエ

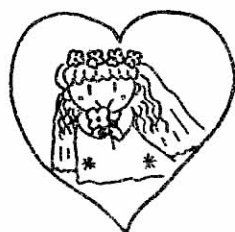
◦ 日野 京子

◦ 杉村 和子

◦ 重本 雅江

◦ 新田 栄子

◦ 小島 淳子

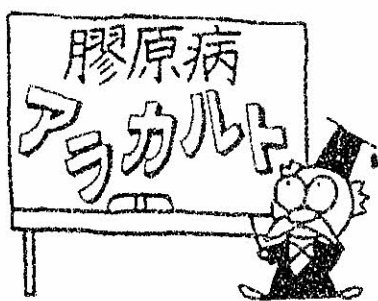


結 婚 し ま し た

◦ 佐藤 道代 (旧姓 山沢)

◦ 山谷 千秋 (旧姓 小隅)





保存版

東京大学医学部皮膚科、竹原和彦先生のご了解を得まして、3回に分けてお届けいたします。

1. 強皮症とは？

強皮症は皮膚が硬くなる変化を代表的な症状とする病気で、古くは“鞏皮症”という字が使われていました。強皮症は、内臓にも変化をともなう全身性強皮症（汎発性強皮症）と皮膚とその下部の筋肉のみをおかず限局性強皮症の二つのタイプに分けられます。このパンフレットでは全身性強皮症についてのみ説明します（以下たんに強皮症とします）。

強皮症に対して進行性全身性硬化症（Progressive Systemic Sclerosis, PSS と略されることが多い）という病名もこれまで用いられてきましたが、最近ではこの病気はかならずしも進行性でないことがわかってきたため、この病名はだんだんと使われなくなる傾向にあるようです。

♣ 強皮症は皮膚が硬くなる病気です。

2. 強皮症と膠原病・自己免疫疾患との関係は？

膠原病という言葉は以前は一般にはほとんど知られていませんでしたが、最近では「詳しいことは知らないが“膠原病”という言葉は聞いたことがある。」という人が増えてきたようです。

膠原病という概念が医学に導入されたのは1942年のことで、アメリカの病理学者のクレンペラーによって提唱されました。からだの中の支持組織を構成している成分に膠原線維という成

~25~

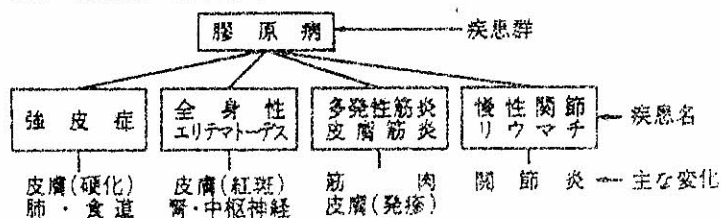
分がありますが、クレンペラーは膠原線維にフィブリノイド変性と呼ばれる共通の変化を伴う六つの病気に注目し、これらを膠原病として同一のグループの病気として取り扱うことを提唱しました。したがって、膠原病は一つの病気ではなく、いくつかの病気を含むグループの名前ということになります。

膠原病ではからだのあちこちの結合組織や血管に炎症や変性が起こるため、多臓器に症状を起こすのが特徴です。強皮症は膠原病の一つで、皮膚やあちこちの内臓に硬くなる変化を起こすことを特徴とする病気です。そのほか、おもに関節に炎症が起こる慢性関節リウマチ、皮膚に紅斑（紅い斑点）があらわれ、腎、神経などをおかず全身性エリテマトーデス、おもに筋肉をおかず多発性筋炎・皮膚筋炎なども膠原病に含まれます。

これらの病気では、しばしば自己抗体（自己の成分に対する抗体、正常人では通常みられない）が出現するために、膠原病と同じような意味で、自己免疫疾患ということばも使われます。しかし自己抗体がなぜ出現するのか、あるいは自己抗体がこれらの病気の発病とどのような関係があるかはまだよくわかっていません。

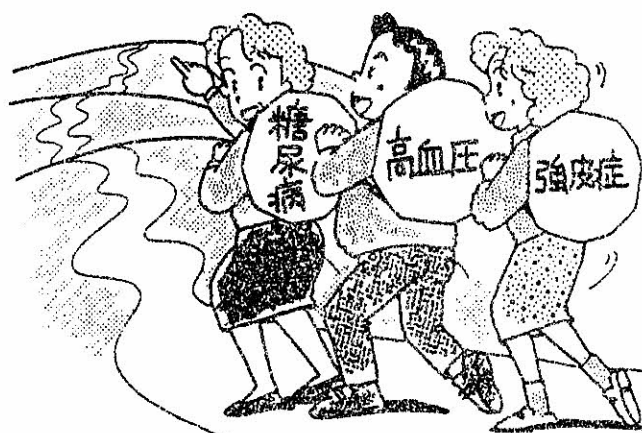
♣ 膠原病は複数の病気からなり、強皮症はその一種です。

表1 膠原病の成り立ち



3. 強皮症はなおらない病気ですか？

強皮症は慢性の病気で、現状ではこの病気を完全になおしてしまう治療法は確立されていません。そのためか、「私の病気は今の医学ではなおる見込みはないのでしょうか？」といった悲観的な質問をよく耳にします。でも、ちょっと待ってください。あなたのまわりに高血圧や糖尿病の薬を飲んでいる人はいませんか？ 高血圧や糖尿病はひじょうに一般的な病気ですが、これらの病気を完全になおしてしまう治療法はまだ確立されていません。しかし、これらの病気をコントロールすることは可能です。根本的に血圧を正常にもどしてしまう薬はありませんが、血圧をコントロールする薬を飲みつづけることによって高血圧を治療しているのが現状です。



強皮症は、長く上手につきあうように。



強皮症も同じです。強皮症を完全になおしてしまう治療法は確立されていませんが、コントロールする治療法はいろいろと開発されてきています。症状はそれぞれの患者さんによってさまざまですので、われわれはそれぞれの患者さんに適した治療法を考えています。強皮症をうまくコントロールしながら長くこの病気とつきあっていくことを考えてください。

❖ 強皮症をうまくコントロールすることが大切です。

#### 4. 強皮症はどんな人になりますか？

東京都に限っていうと、約600人の患者さんが強皮症として登録されており、この比率で推定すると全国に約7,000人の患者さんが登録されているということになります。いろいろな理由で登録されていない患者さんがいることを考えると、全国に1万人以上の患者さんがいると思われまます。

強皮症は幼児からお年寄りまですべての年代にみられますが、ほとんどの場合25～50歳ぐらいの年齢で発病します。日本の統計では圧倒的に女性に多く、1：10ぐらいの比率ですが、欧米では1：2～4とされています。その違いは人種の差によるものだと考えられています。

❖ 強皮症は中年の女性に多い。

#### 5. 強皮症は遺伝しますか？

伝染しますか？

先天的なものですか？

答はいずれもノーです。

一般的に膠原病患者さんの血縁者では、普通の人と比較して同じ、あるいは別の膠原病の発症率が高いことが知られています。このことは、膠原病そのものは遺伝する病気ではありませんが、膠原病にかかりやすい体質のようなものがあり、その体質が遺伝している可能性を示しています。

しかし強皮症患者さんの血縁者に強皮症が発生する場合には、実際には日本でも数家系、世界中でも十数家系しか報告がなく強皮症が直接遺伝する確率はきわめて小さいものです。もし家族の人になにか気になる症状がある場合にはすぐわれわれに相談するようにしてください。

❖ 強皮症は遺伝しない、伝染しない、先天的ではない。

#### 6. 強皮症の原因は？

強皮症の原因はいまだによくわかっていませんが、多くの科学者や医学者がある原因をつきとめようと努力を重ねています。つぎに述べるようないくつかの事実がすでに明らかにされてお

り、これらをつきつけることによって病因や、病気が初期の段階から進行した段階へ移っていくしくみが近い将来解明されるものと思われまます。

- (1) 皮膚やその他の結合組織（いろいろな組織を結びつけている部分）では線維芽細胞という細胞がコラーゲンという成分を合成しています。強皮症ではこのコラーゲンの合成が高まっていることが知られています。
- (2) 一般に膠原病患者さんの血液中にはしばしば自己の細胞の核と反応する抗核抗体とよばれる成分が検出されます。抗核抗体は正常の人にはほとんど検出されません。強皮症では約90%に抗核抗体が検出されます。そのことから、強皮症では抗体を産生する「免疫」のしくみに何らかの異常があるものと考えられています。
- (3) 血管の壁をおおっている血管内皮細胞を障害する因子が強皮症の患者さんの血液中にみつけたとの報告もあり、血管の障害がこの病気の最初の段階とする考え方も有力です。

❖ 強皮症の原因についてはいくつかの仮説があるが、結論はでていない。

#### 7. 強皮症の“ひきがね”となるものは知られていますか？

前に述べたように、強皮症の原因は不明ですが 特殊な場合

として強皮症の発病のひきがねとなるものがあることが知られています。

##### (1) 化学物質との接触

ビニルクロライド、エポキシ樹脂などの化学工場に長年勤務し、これらの物質と接触していた人に強皮症が発症することが知られています。

##### (2) 美容形成手術

乳房形成術や隆鼻術でシリコンやパラフィンを体内に注入した人に時に強皮症が発病することがあるといわれています。手術後10～20年たってから発病することもあるようです。

##### (3) その他

抗癌剤であるブレオマイシンという薬剤を注射した人や骨髄移植を受けた人に強皮症に類似した皮膚の硬くなる変化が起こることが知られています。

しかし大部分の患者さんでは、はっきりとしたひきがねがなく発病してきます。

❖ 強皮症の“ひきがね”となるものが知られている。

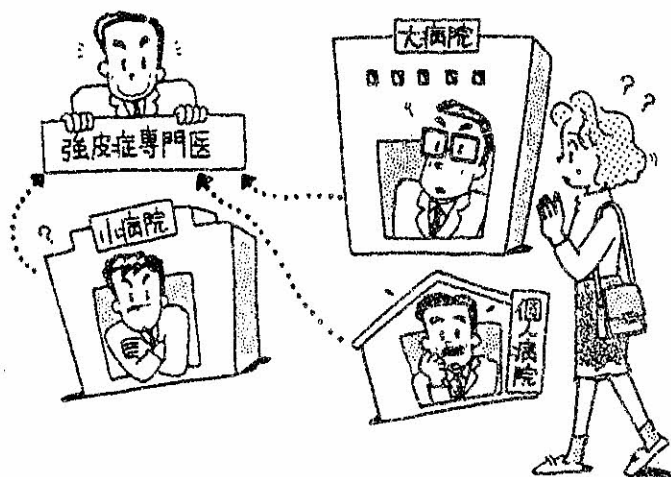
#### 8. 強皮症はどんな症状ではじまりますか？

強皮症の半分以上の人は、レイノー現象（詳しくは p. 17で述べます）ではじまります。レイノー現象とは寒冷刺激や精神的緊張により、指先が突然白色や紫色に変化し、短時間のうち

にもともどる現象です。そのほか、指先のむくみ、こわばり、皮膚の硬化、関節の痛みや疲れやすいといった症状ではじまることもあります。

皮膚の硬化がはっきりしない段階では、レイノー病、自律神経失調症、しもやけの一種、関節リウマチなどと診断され、診断確定までにあちこちの病院を転々としたり、何年もの間診断が決まらないこともまれではありません。

✦ 強皮症はレイノー現象ではじまることが多い。



強皮症の診断はむずかしい。

## ⑨. 強皮症はどのような経過をたどりますか？

強皮症の症状の程度や進行の速度はそれぞれの患者さんで大きく違います。それぞれの患者さんについて、将来どのように進行していくかを予測することは困難です。

以前は強皮症が進行性であることが強調されていましたが、かならずしも進行性ではなく自然に軽快することもあることが知られるようになってきました。

専門的には

- (1) 浮腫期：手の指や腕の皮膚のむくんだ感じ。
- (2) 浮腫性硬化期：皮膚のむくんだ感じに若干の硬い感じが加わり、皮膚がつまみにくい感じになる。
- (3) 硬化期：皮膚が硬くなり、表面に光沢を帯びたようになる。
- (4) 萎縮期：皮膚の硬さが改善し、むしろ“しわ”が目立った感じになる。

の順に進行するとされていますが、その進行の速さや程度、範囲などは患者さんによってさまざまです。内臓にもさまざまな部位にいろいろな程度の変化を生じますが同じように進行の速度もそれぞれの患者さんで違います。

強皮症は一般に生命にかかわる大変な病気だと考えられがちです。たしかにごく一部の患者さんは進行が急速で、内臓の変化が著しい場合には発病後数年で死亡に至ります。一部の患者さんでは、進行はゆっくりですが徐々に進行するという経過を

とります。しかし一部の患者さんでは、発病後何年かで進行が止まり、その後はまったく進行せずに生命にもまったく影響しないという経過をとります。進行の速度をあらかじめ予測することは容易ではありません。

✦ 強皮症の進行はさまざま。

## 10. 強皮症の診断はどのようになされますか？

強皮症の診断は一つの方法によってつくものではなく、いろいろな検査、方法が必要です。詳しい病歴の聴取や全身の細かい診察はもちろん重要です。そのほか、血液検査、尿検査、皮膚生検、X線検査、胃・腸の透視、心電図などいろいろな方法で全身をよく調べる必要があります。

進行した強皮症の診断は一般の内科医や皮膚科医にとってそれほどむずかしいものではありません。しかし、早期の場合や症状が軽い場合には、専門家でないと診断が困難であるのがふつうです。

皮膚の硬化、とくに指先から前腕、上腕にかけて硬さが認められれば強皮症が疑われます。「硬い」という感じがはっきりしなくても、「つまみにくい」感じがあるとやはり強皮症を疑う必要があります。この場合、皮膚の一部を採取して顕微鏡で調べる「皮膚生検」が必要です。「皮膚を切り取られるのはこわい」と思われるかもしれませんが、麻酔をして検査をするの

でほとんど痛くない検査です。

また血液検査では、抗核抗体という検査が重要です。強皮症抗体や抗セントロメア抗体などの特殊な抗体が強皮症にあらわれることがわかってきており、診断上の参考になります。また強皮症に特徴的な変化を起こすことの比較的多い肺や食道の検査も診断をすすめていく上で重要です。

強皮症の診断が確定した後も、どの内臓にどの程度の病気の変化が存在するかを定期的にチェックすることが必要です。病気の変化を早期に診断することは、早期の治療、進行の防止を考えると重要です。

✦ 強皮症の診断にはいろいろな検査が必要。



防御のはずが自分の体を攻撃

# 自己免疫疾患

## 体質に加え環境も影響

### 注目の「微生物感染説」

人間の体の中でとりわけ巧妙に仕組まれた免疫機構。本来は病原体の侵入などから体を守るこの機構が乱れ、自分自身の体を攻撃してしまふ「自己免疫疾患」は、なぜ起るのか――生まれつきの体質や性、年齢などの要素が複雑にからんでいると考えられているが、研究者はこうした体質の原因以外に、「環境要因」も影響しているのではないかと考えている。先月、米国のグループは新しいウイルスが関係しているのではないかと推察したが、決定的な証拠はない。

●体質の原因 ● 自己免疫疾患は、遺伝性調節リウマチの患者に思と分類される病気の一種で、調節リウマチ、全身性エリテマトーデス、糖尿病などさまざまな種類があるが、これらはほとんどが共通点がある。そのひとつは、患者の生まれつき持つ体質が、病気の発症に

は、女性調節リウマチの患者に比べて、体の細胞の「指紋」に似たHLA抗原に、DR4という型を生れつき持っている人が多いことが分かっている。また自己免疫疾患は、一般に女性に多い。全身性エリテマトーデスの男女比は「対九、比較

的男性の多い慢性調節リウマチ

手でも三対七で女性に多い。年齢的にも、結婚しようとするころから妊娠後に発症するものが多いことが、女性ホルモンの関係しているのではない

かといわれている。だが、慢性調節リウマチ患者の全員がHLA-DR4抗原を持っているわけではない。また、女性ホルモンの一つの原因は


●環境要因 ● 現在研究者は「自己免疫疾患の「犯人」は「環境」も影響していると考えられている。環境要因でもっとも考え

やすいのは、細菌やウイルスなど微生物の感染だ。微生物の感染で自己免疫疾患が起る可能性として、東京医科歯科大学総合

病研究部の高橋信二教授は、「この微生物の感染はわたる感染が免疫反応を過剰にするの人間の体と似た病原を微生物が持つことで、また抗体が自己抗原を攻撃してしまふ①微生物が体を変化させ、新しい抗原をつくる、などが考えられている」といふ。日本大学歯学部微生物学教室の高橋信二・助手は、自己免疫疾患の一種で、涙や汗腺のほとんどがシエーグレン症候群の患者の血液および涙腺を調べると、正常の人よりも何倍も高率にEBウイルスの抗体が起つ

また別の研究で、リウマチ患者に多いHLA-DR4抗原とEBウイルスの持つ糖たんぱく蛋白(EBV-ORF1)の共通部分があることが明らかになった。しかもこの部分はTリンパ球が抗原を認識するときに重要な役割を果たす部分だったといふ。ただし、仮にEBウイルスが自己免疫疾患を起こすのに何らかの役割を演じているとしても、このウイルスは日本人の成人ならば、ほぼ全員が感染していることが当たり前のウイルスだ。なぜ、特定の患者ばかりこうした病気になるのかの説明はついていない。

1990.12.18  
朝日新聞

 事務局をお手伝いしてくださる方を募集中です!!

一緒に事務局の仕事をしませんか。

ご連絡をお待ちしております。



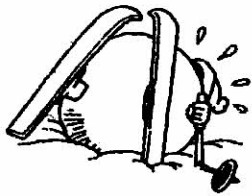
☎(512)3233 長谷川まで

☆本部の事務所が引っ越しました!!

〒113 東京都文京区本郷3-14-12

サンパークマンション本郷307

☎03(3814)3380



## あ と が き

暦の上では春を迎えましたが、外はまだまだ冬本番!  
いかがお過ごしでしょうか。今年の雪は札幌に集中して  
いるようですね。

年賀状ありがとうございました。結婚しました、子供  
が産まれました、そして、2人目妊娠しました、という  
いつもになく明るいNewsに、時の流れ(医学の進歩)  
を感じさせられました。

入院中の方、体調の良くない方も、少しでも良い方向  
へ向かいますよう祈っております。

今年もどうぞよろしく。

(は)

---

〈編集人〉 全国膠原病友の会北海道支部

編集責任者 小寺 千明

〒064 札幌市中央区南 4条西10丁目

北海道難病センター内 ☎(011)512-3233

〈発行人〉 北海道身体障害者団体定期刊行物協会

札幌市東区北13条西1丁目 神原義郎

昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻 226号 100円  
いちばんぼしNo. 77 平成3年2月10日発行(毎月1回10発行)

---