

HSK

いちばんぼし

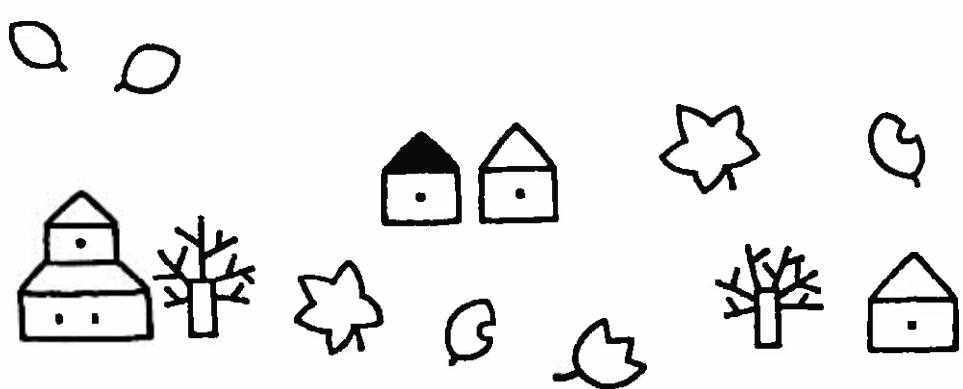
HSK通巻 367 号
昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可
平成 14 年 10 月 10 日発行 (毎月 10 日)

全国膠原病友の会北海道支部
いちばんぼし No.133

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆	☆	◇ 第 29 回難病患者・障害者と家族の全道集会の報告 (埋田晴子) -- P1~2
☆	☆	・初めての全道集会 (釧路市・上村直子) ----- P3
☆	☆	
☆	☆	◇ 講演録 ----- P4~23
☆	☆	テーマ~膠原病はこわくない~適切な治療でQOLを高めましょう~
☆	☆	講師~札幌社会保険総合病院 内科・リウマチ科部長 大西勝憲先生
☆	☆	
☆	☆	◇ おたよりコーナー ----- P24
☆	☆	
☆	☆	◇ 小児の膠原病 ----- P25~32
☆	☆	難病と在宅ケア 2002.8 月号より転載
☆	☆	
☆	☆	◇ 事務局からのお知らせ ----- P33~34
☆	☆	
☆	☆	◇ あとがき
☆	☆	

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆



第 29 回難病患者・障害者と家族の全道集会の報告

(支部長 埋田晴子)

短かった夏も終わり、朝晩はすっかり冷え込む季節となりました。かぜをひきやすい時期でもありますが、皆さんおかわりございませんか。

さて、遅くなってしまいましたが、8月に行われました全道集会についてご報告致します。

今年の全道集会(第29回難病患者・障害者と家族の全道集会)は8月3～4日に釧路で行われました。全体の出席者は500名を超え、ボランティアも含めると約800名となる多くの方が参加されました。釧路では湿原観光のオプションツアーなどもあり、この全道集会を楽しみにしていた方も多かったことと思います。

初日の3日は釧路プリンスホテルでレセプションが行われました。1時間半という短い時間ではありましたが、釧路支部の方々の熱心な歓迎ぶりが感じられ、とてもうれしく思いました。高 玲子氏による創作舞踏のアトラクションも楽しみ、大部分の方が当日は長時間の移動でしたので、このレセプションで次の日にむけての英気を養うことができたように思います。

2日目(8月4日)の午前中は膠原病友の会の分科会として、釧路プリンスホテルを会場として医療講演会を行いました。講演会では市立札幌病院 免疫血液内科副部長 向井 正也 先生に講師をお願いし、「膠原病の合併症対策」というテーマでご講演いただきました。会員29名、会員以外の方10名の方が参加され、出席されていた皆さんはメモを取ったりなどして、熱心に聞き入っていました。後半は挙手による質疑応答の時間としましたが、全体をとおしてスムーズに進めることができました。講演内容は、12月発行の「いちばんぼし」に掲載の予定です。

分科会終了後はその場で昼食をとり、全体集会の会場である釧路市生涯学習センター(まなぼっと幣舞)にバスで移動しました。

全体集会は、

- ・ 釧路市聴覚障害者協会の皆さんによる「蝦夷太鼓」のアトラクション
- ・ 患者・家族の訴え（体験発表）
- ・ 記念講演
- ・ 基調報告
- ・ 集会アピール

などの盛りだくさんの内容でした。

記念講演は、丹頂鶴自然公園名誉園長 高橋良治氏による「鶴になった男」というテーマでのご講演でしたが、時折笑いも含めた内容のもので、丹頂鶴をとおしていろいろなことを学んでこられ、また伝えていらっしやることに感銘しました。

2日間の全道集会もあつという間に過ぎ、多くの方たちとお会いでき、とても有意義な時を過ごすことができました。現地で準備から携わってこられた関係者の方々、当日のたくさんのボランティアの方々、このようなたくさんの方のご協力で全道集会が無事終了できたことに深く感謝いたします。ありがとうございました。来年は札幌で開催される予定です。また皆さんとお会いできるのを楽しみにしています。

**「会員名簿の整理」と「アンケート」の
ご協力ありがとうございました。**

先月、いちばんぼし臨時号として送付いたしました会員名簿の整理とアンケートについて、皆さんのご協力ありがとうございました。締切りと致しました9月20日時点では、会員の約半数の方からの返信をお受けしました。

臨時号でも述べましたように、アンケートにつきましては、慎重に誠意をもって取り扱いますので、ご安心ください。この集計結果は、後日会員の皆さんにお知らせいたします。

なお、会員名簿をまだ返送されていない方は、お忙しいところ申し訳ありませんが、早めにご返送くださるようよろしくお願い申し上げます。

*** 初めての全道集会 ***

(釧路市 上村直子)

8月3日(土)、4日(日)、第29回難病患者・障害者と家族の全道集会が15年ぶりに釧路で開催されました。3日(土)は、小鳩会の分科会と午後6時よりプリンスホテルで歓迎レセプションが開かれ、417名の参加があり、アトラクションとして高玲子氏による創作舞踏がありました。当日、釧路は港まつりの花火大会があった為、7時半に閉会になりました。私も含め、実行委員は午後1時からプリンスに集合して、駅出迎え、各ホテル受付、レセプションの準備等をしていました。

4日(日)は午前9時半より、交流プラザさいわい・プリンスホテル・まなぼつとの3会場に分かれ、26部会の分科会が開かれました。私達膠原病部会はプリンスホテルで、市立札幌病院免疫血液内科副部長の向井正也先生に「膠原病の合併症対策」の医療講演をして頂きました。私は途中でまなぼつとへ移動したため、講演を半分位しか聴けなかったのがちょっと残念です。

午後からは全体会が開かれ、聴覚障害の方達の蝦夷太鼓、高橋良治氏の記念講演、患者・家族の訴え等が行われました。

全道集会の参加が初めての私にとっては、不安と緊張で前日は眠れませんでした。実行委員は何ヶ月も前から打ち合わせ、広告・寄付金集め等忙しく、体調を崩された方もいる様です。

2日間とも天気はあまり良くはなかったもので、地方から来た方達にはちょっと肌寒かったかもしれません。港まつりも重なり交通の便も悪かったと思います。それでも参加された皆さんから「どうもありがとう。」という言葉聞いた時はホッとしました。

多くの方達の協力がなければ成し遂げられない大きな大会がボランティア約210人、分科会・全体会約800人程の参加により、無事終了したことを感謝いたします。

皆様本当にありがとうございました。

(釧路地区連絡会発行『しつげん』第19号より転載)

**** 膠原病はこわくない ****

～適切な治療でQOLを高めましょう～

札幌社会保険総合病院

内科・リウマチ科部長 大西勝憲先生

みなさんおはようございます。今日は札幌祭りで、からっとした初夏の風で、こういう狭いところで講演するにはあまりいい日ではないと思うのですが、にもかかわらずみなさん方に来ていただき、ありがとうございます。また膠原病友の会北海道支部の方、そして会員の方々に招いていただきまして本当にありがとうございます。

今日は、スライドを44枚用意いたしました。そのスライドの中身は皆さんの手元にリーフレットとしてすでにお渡ししてあると思いますが、最初はカラーだったものですから印刷にすると、見にくい部分があると思います。ただ話の流れはこういうふうになっているんだということをおあとでご覧になっていただければとおもいます。

それから横にメモをお書きできるようになっておりますのでご自由にこのメモをつかい質問事項を書いてください。

昨日の夜、このホテルで膠原病友の会北海道支部の方の懇親会をやりまして、いろんなお話をうかがいました。今日もその中の沢山の方が来ていると思いますが、講演をしながら皆さんの表情を見て、まだまだ目が輝いている、話ききたいという雰囲気でしたら60分いっぱい使おうと思いますし、もし昨日の疲れが残って眠たそうでしたら、45分か50分で切り上げて、あとは質疑応答にしたいと思います。

それでは早速、スライドを使って説明いたします。

みなさんは、膠原病の友の会の会員あるいは関心をもっている方ですので膠原病とはどういうことかということについて、いままで何回も講演で聴いたりあるいは書物などで読まれていると思いますが、ここでおさらいをさせていただきます。

膠原病は、免疫の異常により発症いたします。この免疫は、通常身体にとって本当は害はなく、我々を守る働きをします。たとえば、例を出しますと、この中に警察関係の人、いたら申し訳ございません。

警察が市民の生活を守る時に、警察官が暴力団と、もし、通じていて、暴力に加担した場合どうなるでしょう。その社会組織はおそらく不安定になって、暴動とか起きるかもしれませんね。この免疫っていうのは、いわゆる身体の中の警察官だと思ってください。それが、なんらかの異常により、自分自身を攻撃してしまう。免疫の細胞は、警察官にたとえたように、各町内会をぐるぐるまわって、何か異常はないか、パトロールするので、全身を周りますから、全身の結合組織、つまり血管のある場所を傷害します。従って、膠原病とは一言でいいますと、この言葉を全部つなげればいいんですね、「自己免疫性結合組織疾患」というふうになります。

そのために結合というのは、つまり血管という意味ですから多臓器、たとえば皮膚、関節、肺、消化管、腎臓、神経組織などに病変をおこすという理由がここにあります。

私、昭和 53 年に大学を卒業して今年 24 年目になります。その間、大部分膠原病の臨床に携わってきて、どのような質問が患者さんに多いかということ、箇条書きでまとめてみました。

これ以外にももっとあるとおもうのですが、その後の質問の参考になるので読み上げてみたいと思います。

- (1) 膠原病にはどのような病気が入るのか。
- (2) リウマチ性疾患と膠原病とは同じ病気なのか。
- (3) 膠原病は遺伝するのか。つまり、自分の大切な娘、あるいは息子が、自分と同じような苦しみを経験することがあるのか、という質問を受けます。
- (4) 膠原病はどうして女性に多いのか。今日こられた方には、膠原病の方もいると思いますし、それから家族の方が膠原病という方もいると思いますが、会場をみるとやはり女性が大部分を占めます。
- (5) 最近血液の反応で抗核抗体というのがあります。これが出れば膠原病だろうというふうにして、私どものところに紹介されてきますが、この抗核抗体がもし出れば膠原病とっていいのか。
- (6) 膠原病はほんとに珍しい病気なんだろうか。

たとえば 40 才をすぎた患者さんに、残念ながら高血圧です、という、患者さんは、ああ血圧ですか、血圧が高いんですね。ということで妙に納得してかえられます。というのは身近なおじいちゃんおばあちゃんが高血圧だったり、親戚知人で高血圧の人が沢

山いるわけですから、自分もまた高血圧なんだ、というぐらいの意識でしかないわけですがけれども、膠原病といわれると、みなさん、びっくりされますね。しかし、本当に珍しい病気なのか。

(7) おそろしい病気なのか。

(8) 病気を悪くしないために、どんなことを注意したらいいのか。

こういうことに興味もたれているのではないかと思います。

(9) それから膠原病の全てではありませんけれどもステロイドホルモンを使う機会が非常に多いです、今日来ている患者さんの中にもステロイドを使っている方がおそらくいらっしゃるかと思います。ステロイドを沢山使わなければいけない病気、それから、中等量、それから少量でいい場合、それからステロイドを使わなくてもいい病気に分かりますけれどもステロイドを使った場合、その副作用が非常におそろしいと考えている。また、対応方法はあるのだろうか。といった質問があります。

(10) 膠原病はほんとになおらないのか。という質問も受けます。

(11) 現在の治療では十分生活の質、クオリティオブライフが保たれないために、今後なにか期待される治療法はあるのだろうか。と、こういった興味をお持ちだろうと思います。

今日はこの1から11までを、順繰りに私のデータを交えながらお話しさせていただきます。

(1) まず最初に、膠原病にはどのような病気が入るのか。

これは医学部の学生さんの前でする講義のスライドではないので、簡単にしてありますが、膠原病は、慢性関節リウマチ（慢性という字がとり除かれ関節リウマチ）、全身性エリテマトーデス（SLE）、強皮症、多発性筋炎あるいは皮膚筋炎それから結節性多発動脈炎、それからシェーグレン症候群などが入ります。

全身性エリテマトーデスと強皮症と多発性筋炎の一部分あるいは全てを合併している場合を混合性結合組織病といいます。いわゆるMCTDですね。今日会場にきている方にもいらっしゃるかと思います。また重複症候群の場合は、膠原病が二つ以上合併しているときにつかいます。しかし、シェーグレン症候群が他の膠原病に合併している場合は、重複症候群とは慣例的にいいません。

膠原病の中で、SLE と強皮症と多発性筋炎（あるいは皮膚筋炎）、関節性多発動脈炎、混合性結合組織病は、国の特定疾患になっております。

一方シェーグレン症候群は、国の特定疾患ではありません。これは北海道と東京と京都だったと思いますが、いわゆる地方公共団体が認定する特定疾患になっております。従って、北海道に住所をもって、北海道の医療機関にかかっている限りは、公費負担、医療費の免除を受けられますが、他の都道府県に引っ越しした場合には、シェーグレン症候群であっても、医療費の減免を受けることができません。

一方、慢性関節リウマチは特定疾患からはずされております。ただし、血管炎を合併する、たとえば皮膚の梗塞、肺の梗塞、心筋梗塞、血管がつまるような病気を合併した関節リウマチを悪性関節リウマチといいますが、国の特定疾患になっております。

ただ誤解がないようにいいますと、悪性、といえますから病気の経過が悪いのが悪性関節リウマチというふうに考えがちですが、決して重たいリウマチを悪性関節リウマチといっているわけではないということです。

従ってリウマチが非常に重篤なのにも関わらず、特定疾患に入らないのは非常に不合理ではないかという意見が患者さん団体から沢山ありますが私も同感です。これはやはりリウマチの患者さんが、人口10万人あたり650人の有病率があるために、患者さんを特定疾患にすることによって、いわゆる医療費の財源が少なくなって、枯渇してしまうという経済的な理由があるかとおもいます。

(2) リウマチ性疾患と膠原病と同じ病気かということですが、膠原病はさきほど説明しましたように、自己免疫性結合組織疾患をさし、リウマチ性疾患というのは関節あるいは関節の周囲、筋肉が侵される病気です。膠原病の中もほとんどの方が関節炎あるいは筋肉の症状をもってきますので、リウマチ性疾患の中に一部含まれるといつてよいと思います。従ってリウマチ性疾患といった場合には膠原病プラス整形外科の先生が主としている病気も含まれる、というふうに考えていいのではと思います。

(3) 膠原病は遺伝するのですかと、多くの方から質問をうけます。答

はノーです。膠原病は遺伝疾患ではありません。母親が SLE で子供がシェーグレン、あるいは両方ともシェーグレンの方がいますよ、という反論がおそらく聞かれるんじゃないかと思います。しかし、膠原病という病気が遺伝するのではなく、膠原病になりやすい体質が遺伝するといいかえれば理解できるのではないのでしょうか。ちょうどお母さんの表情に娘さんが似てくる。父親の体型に息子が似てくると同じような事で体質が遺伝すると考えられます。

一卵性双生児の研究結果がこの問題に答を出してくれるのではないかと思います。一卵性双生児ですから、遺伝子は全く同じです。そのうちの一人が SLE になった場合に、もうひとりが一生のうちに SLE として発症する率は、27%。一時 54% というデータがありまして、その後の調査で遺伝子をもっとくわしく調べられるようになりますと、27% というふうに訂正されております。

一方リウマチの遺伝子の関与、一卵性を見ますと片方の方がリウマチになった場合にもう片方の方がリウマチになる率は 34%。さきほど人口 10 万人の中で 650 人ほどリウマチになるといいましたが、それからみると、明らかに率は高いことは確かですがこれらの数字の裏を返せばこういうふうに理解できます。

SLE の場合、SLE 発症の原因の 27% は遺伝子によってきまります。残りの 73% は遺伝子以外のもので決まります。つまり、紫外線、感染症、食事、ストレス、その他まだ解明されていないものによって発症するというふうに考えられます。また、リウマチの場合には遺伝子の関与は 34% で、残りの 66% はその他の因子で発症するということが分かります。

従ってリウマチおよび SLE などの膠原病は、遺伝疾患ではないということが分かります。

ただこれだけで話をしてもまだまだこんなにあるじゃないかということで、心配なされる方が多いと思いますが、心配な方は子どもの抗核抗体やリウマチ反応を調べてみて、陰性ならばまず心配いらないと考えてよいでしょう。

(4) 次に、膠原病の患者さんはなぜ女性に多いのか。ただ例外があります。結節性多発動脈炎、2対1、1対1とかいてある教科書もありますが、やや男性が多いというような印象です。この疾患をのぞきま

すと、リウマチ、SLE、強皮症、筋炎、シェーグレン症候群では、女性に発症率が高く、女性にとって不利な疾患です。

2000年の8月に人間の遺伝子に仕組みは、ゲノム計画によりほぼ90%の遺伝子が分かりました。女性の遺伝子はX染色体にあるわけですが、X染色体にこういった膠原病の原因遺伝子がないことがすでに分かっています。

つまり、女性特有の染色体の上に病気を発症させる遺伝子はないということが理解できます。それ以外の遺伝子、46個ありますが、母親からきた遺伝子、父親から遺伝子、それぞれ23個ずつで46個ありますが、その中に膠原病原因遺伝子が1個ではなくて、複数個あり、それらが複数の染色体にまたがっているということが分かっています。ホストゲノム計画によって、この21世紀のうちに、それが急速に解明されるのではないかと期待されます。解明されれば、治療法についても現在では思いもつかないような、あっと思われるような治療が開発されるかもしれません。

話は変わりますが、慢性骨髄性白血病の患者さんの中で画期的な薬が昨年、日本でも発売されました。それは、遺伝子検索をすることによってどこに原因があるかわかって、その場所にぴったりおさまるものをコンピューターで作り出し、治療薬として使われるようになりました。そうすることによって、その患者さんのうち、何割かの人は治るだろうというふうに考えられています。膠原病においても、そういった治療法が今後でてくるかもしれず、期待をもって見守りたいと思います。

以上をまとめますと、膠原病はどのようにして、病気になるかといえますと遺伝要因はやはり否定はできないが、全てではないといえます。それから自己免疫という免疫異常、そして食事、紫外線、それから空気中の不純物、さらに環境要因も関係すると思いますし、女性ホルモンが促進する遺伝子も関与するだろう。こういったものが複合してある条件がそろった時に、膠原病が発症するというふうに考えられています。

(5)次に、抗核抗体が陽性であれば膠原病か、という質問があります。皆さんの中でも関節が痛かったり皮膚が赤くはれたり、それからからだに非常にだるかったりした時に、主治医の方に症状をお話された時、

それから膠原病の検査をしてみましようかと、いわれるのではと思います。この検査を抗核抗体といいます。我々の身体は、一個一個の細胞からできているわけなんですがこの細胞がどういう働きをするかというのは、細胞のまんなかにある核の遺伝子で決まります。その核に対して抗体ができてしまう。つまりそれを障害するタンパクができてしまうわけで、この蛋白を抗核抗体といいます。

現在 20 倍以上を抗核抗体陽性として持っている病院が多いのではないかと思います。ところが、1992 年に倉敷の宮脇先生が自分のところである検査会社とタイアップいたしまして、健常者、つまり健康な方と SLE 患者さんに抗核抗体の分布をみました。健康な方は約 9 割が抗核抗体が 20 倍以下でした。一方、20 倍の方が 4%、40 倍の方が 1%、80 倍の方は 6%、160 倍の方も、比率は下がりますがおります。足し算すると、約 11%。つまり 1 割の方が健康人であるにもかかわらず、抗核抗体が陽性になります。極端なことをいいますと、10 人集まれば一人抗核抗体陽性になるんだということが分かります。

一方 SLE の方では、80 倍以上に約 8 割から 9 割の方がいることは確かですが、中には 20 倍以下の方もいらっしゃることも事実です。したがって、抗核抗体の検査だけで膠原病のあるなしを決めることができないということがわかります。

次に健常者を年齢別にわけてみるとどうなるかということ、小学生、あるいは幼稚園の方を、男性は青、女性は赤でかきますと、女性は実に 30 数%の方で 20 倍以上をとり、抗核抗体が陽性と出てしまうのですね。つまり、仮にお母さんが SLE あるいはその他の膠原病で、自分の娘のことが心配になり調べたところ、20 倍だったとします。そうすると、おかあさんがっかりするんですね。ああこの子も私と同じ苦しみをするんじゃないかと。

ただこの数字をみてください。20 倍で切りますと、30 数%、健康な方でできます。女性に限って年齢別に抗核抗体の陽性率をみると、10 才 20 才 30 才と年齢があがるにつれ低下しますが、それでも 10% 近くの方が陽性です。さらに年齢が上がりますと U 字カーブのように少しあがっていきます。

男性は、女性よりはずっと低い率で抗核抗体が陽性となります。それでも年齢層によっては 20 数%の健康な人に陽性とできます。これらのデータを踏まえて、抗核抗体が陽性といった場合、40 倍以上と決めて

いる施設が多いのですが、正確には、これアメリカのタンという教授が言ったのですが、その施設ごとに正常値を決める必要があります。40倍でできた時の健康人の陽性率と、160倍でできた時の健康人の陽性率を参考にして、施設ごとに40倍を異常値、あるいは80倍を異常値、160倍を異常値と決めなさいといわれています。従って、抗核抗体にも落とし穴がありますし、抗核抗体が陽性であっても必ずしも膠原病でないということを、今日、しっかり覚えていってください。逆に主治医の先生に、抗核抗体が40倍でも膠原病ではないことがあり得るんですってねっていうふうに質問してあげてください。

(6) 膠原病は珍しい病気かという質問を受けます。たとえばシェーグレン症候群を例にとりましょう。この病気は1933年女性19例をスウェーデンの眼科医であるシェーグレン先生が最初に報告したことにはじまります。数年前の日本のデータでは、シェーグレン症候群の発症率は人口10万人あたり27人というふうに報告されております。しかし、この数字よりもっと多くの患者さんがおられると考えられます。シェーグレン症候群は関節リウマチとか橋本病を合併しやすいということが既にわかっています。

橋本病の方はどれぐらいおられるのか。私の病院では、シェーグレン症候群の患者さん192例を、橋本病に特徴的な血液の反応、自己抗体を測りますと、65%の方が陽性でした。つまり、シェーグレン症候群の患者さんの約半分以上は橋本病に特有な自己抗体、つまり血液の反応を示すんだということがわかりました。40才代以上の女性に限ると、10人に1人は橋本病にかかっているといわれております。ほとんどのかたは無自覚無症状だから病院にかかることはないといわれています。そういったことを仮に全部総合して考えますと、シェーグレン症候群は40才代以上の女性に少なくとも、10数人にひとりぐらいはいるのではないかと思います。

ただ、ご本人が、症状が気づかれなかったりして、医療機関にからなかったり、あるいは医療機関にかかってもそういった検査をしなかったために、診断されていないだけかもしれません。したがって、シェーグレン症候群の患者さんが10万人中27人というような極端に低い数字ではないことだけは確かだと思います。

(7) 膠原病は恐ろしい病気かという質問もよくうけます。私のところで92名のSLEの患者さんがいまして、平均観察期間12年3ヶ月間ずーっと経過をみえています。残念ながら亡くなられた方は7名おりました、いま、通院されている方が85名です。12年間で亡くなられた方が7.6%、全国的な統計とほぼ同じです。これが約50年前の1950年代では約50数%でした。

生存率で見ますと、1980年代になってほしい80%ぐらいになって、1990年代になってきて90%を超える。いままでの統計では5年生存率をとりあげていましたが、最近はもう10年生存率でものをいう時代になりました。

膠原病の患者さんが亡くなる理由として、一般の患者さんの死因と同様に、ガンで亡くなる方、それから2番目はいわゆる心筋梗塞、脳卒中などの病気で亡くなるかたの方がおそらく増えてくるだろうと思われまます。

従って膠原病の患者さんは、むしろ治療しながらそういった生活習慣病をいかに先取りしないようにするかということがやはり問題になってきます。

(8) 8番目の質問ですが、病気を悪くしないために注意することは？に関しては、個々の膠原病によって注意内容が異なります。たとえばSLEでは紫外線をさけるべきです。しかし、リウマチの方では、骨粗鬆症には紫外線はいいわけです。骨を活性化させるビタミンDが活性化されますので、望ましいということになります。その他のことは、この講演の最後にありますので、そのときにお話したいと思ひます。

(9) 皆さんの関心の中でステロイドホルモンの副作用に対する対処法はあるんですかという点があります。完璧な対処方法はありますがかなりの部分は以下のような注意によってできるんじゃないかと考えています。

重要ですので、ひとつひとつ読み上げていきます。ここに書いてあるのは黄色は比較的頻度が高くて、そして、重い副作用です。赤は重たいけどもこれよりは頻度が少ない副作用です。感染症の場合にはたいていは人間の身体の場合は、外界に接触する場所から感染をおこします。つまり口、消化器、泌尿器、皮膚、こういったところを清潔に

保つことが必要になりますし、糖尿病の場合には適度な運動、この適度というのは難しいんですね。何が適度の尺度かといったら難しいんですが、食事の調節による体重制限が必要になりますし、血圧の場合には塩分制限、体重が重たいとやはり血圧が高くなりますので注意が必要ですし、高脂血症の場合には、高脂肪食をさける。有酸素運動というのはいわゆるジョギングとか激しい運動ではなくて、散歩ですね、それも早足の散歩といった形になります。

私、患者さんに説明する時には、有酸素運動をしてくださいとすすめています。といっても、患者さん、キョトンとした顔をしますので、こう説明します。

話をできないぐらいの速度で歩いたらそれは速すぎるから無酸素運動ですと。歌を歌えるぐらいの速度だと、これは有効な運動になっていないといえます。だから歌は歌えないけれども話是可以、これが有酸素運動ですよという話をします。だいたい脈拍は120から140になっていると思います。それを20分以上続けることが大切です。1日おきで結構です。運動の効果は48時間もつということが運動生理学から分かっており、毎日すると疲れてしまいますから、一日おきで結構です。是非それを心がけてみてください。

骨粗鬆症、骨折に対しては、カルシウムを多くとるとか、適度な運動がありますし、消化性潰瘍の場合には胃薬などの予防服用、ステロイドを使っている方は、胃薬を出されているのではないかと思います。その他刺激の強い嗜好品はさける。それからたばこをやめることです。たばこはニコチンの作用で胃酸が増えます。それから精神症状については、安定剤や自分にあった睡眠薬をだしてもらおう。睡眠薬を飲むことに対して罪悪感を感じる方がいますが、決してそういうことはありません。いまの薬はそういう嗜癖性というのが少なくなっていますのでご安心ください。

それから緑内障に対しては、定期的眼科受診をすることが大切です。それから副腎不全、これはちょっと説明が必要かと思います。皆さんはステロイドを飲む時に、食後内服というふうに処方箋に書かれていますし、薬局からそういうふうに渡されると思います。もし、今日風邪をひいて、食事をとらなかった場合に、ステロイドをどうされますか？朝飲むステロイドをどうされますか？飲まない？朝、プレドニンを2錠処方箋に、食後に飲みなさいと書いてあります。それで、

朝起きた時に、吐き気がある。熱がある、食欲がない、食事を全く食べられない、どうします、プレドニン？

さあ、飲まないというかた、ちょっと手を挙げていただけますか。遠慮しないでいいですよ、勇気のある方ですね。だって飲めないんですもんね。逆に飲みますっていう方、ちょっと手をあげていただけますか。ああ、安心しました。こちらが正解です。飲んで30分以上たつて、吐いた場合にはだいたい吸収されていますが、それ以前に吐いちゃった場合には病院に連絡をして点滴をうけてください。なぜかという副腎不全になってしまうからです。副腎不全は、ショック、低血圧になって死亡される方がいますので、決してあなどらないでください。

特に、熱が出たり、下痢したりストレス下においてはこのステロイドの必要量が高まります。ところが、ずーっと薬で飲んでいる方は、身体の副腎は働いていませんので、副腎不全となってしまう。例をだしますと、親が仕送りをたっぷり息子に送っていたとします。ところが親が何らかの異常で仕送りできなくなった時に息子は自分でアルバイトするというのもないし、生活の糧もない。つまり、外からずーっと薬が与えていると身体のほうはもうつくらなくていいんだと、いうことになりますのでそういう時に、パッとやめちゃうとショックになって、副腎不全になってしまう。

それから血栓症対策ですが、高血圧、糖尿病、高脂血症の予防をしてください。

(10) 10番目の質問、膠原病は治ることはないのか。多くの先生は、治ることはない、とおっしゃると思いますが実際には必ずしもそうではありません。例を出しますと、私の病院では92人のSLE患者さんのうちでステロイドホルモンとか、免疫抑制剤を中止して1年以上、症状は全くなく、検査所見もほとんど正常、という方が3名います。それから、リウマチの患者さんの約10~15%は治癒してしまう。単周期方のリウマチの方がおりますし、大動脈炎症候群とかベーチェット病の患者さんでは40才以上になると、治癒する患者さんが少しずつ増えてくることも事実です。

従って、病気によっては、あるいは同じ病気でも、患者さんによっては、適切な治療によって、ほとんど治る、あるいは治らないまでも、

健康な人と全くかわらないという状態になることがあるのも事実です。

従って膠原病は、かつては確かにおそろしい病気ではあった。ところが研究が進んで早期発見、早期治療ができるようになりまして、コントロール可能な疾患となりましたので決して落胆して、落ち込まないようにしていただきたいと思います。

(11) 11 番目の質問の、今後期待される治療法は？にうつります。まず現在行われている治療法として、ステロイドホルモンについてもう一回おさらいをしてみます。そのあとに今後期待される治療法をお話します。

ステロイド療法は初期治療の原則と減量時期の原則と、維持治療の原則、この3つにわけることができます。初期治療というのはいままさに膠原病が発症して、入院しなければいけないほど、悪い時期と教えてください。この時には必要かつ十分な量を使います。プレドニンで60ミリ前後つかう場合もありますし、場合によってはステロイドパルス療法という1000ミリの3日間の点滴治療法を受けなければいけないかもしれません。ただこの時に初期治療をきちっとしなければ、あとでうまくコントロールできなくなります。症状の改善はもちろんなのですが、背景にある免疫異常の改善が目的になります。ステロイドを均等分割する。つまり、飲み薬の場合は朝昼晩均等に使います。

減量時期になりますと、症状はある程度おちつき、検査所見も改善し、そろそろ減らしましょうかと、いう時には、なるべく朝食後には多めに使います。これはさらに減量して行くときにステロイドの副作用を少なくするためです。健康な人の場合には副腎から出るステロイドホルモンは朝に多く、夜中に少なくなるというリズムがあります。そのリズムにあわせるようにして、朝食後に多めに使います。

それから場合によって一日おきに朝使うことがあります。熱を伴う膠原病あるいは関節炎を伴う膠原病以外の場合には、一日おきに使うことがあります。多発性筋炎、皮膚筋炎の方の場合です。しかし、リウマチではなかなか痛みを伴うので一回おきの内服にできないことがあります。

それから維持療法ですが、ステロイドホルモンはさきほど説明したように、絶対中断しないということです。

今後期待される治療法について説明します。サイトカイン療法はも

う現在使われております。リウマチが主に対象になるのですが、患者さんの数が多いために、メーカー側がしのぎを削るのはやはりリウマチに対する薬です。抗TNF α 抗体、今年の12月くらいに保険適用になると思います。エンブレル、インフリキシマブルという名前です。その他、抗IL-6受容体抗体やIL-1抗体、IL-1RAといった薬があげられます。それから、北大の小池教授が以前に2回ほど講演したと思いますが、強皮症では末梢血肝細胞移植をして、軽快ないしはよくなることがあります。また、免疫を調節する分子に対する抗体療法もありますし、ポストゲノム計画で免疫異常を改善させる遺伝子治療などもおそらくこれからでてくるだろうと思います。

ただ、こういったものは、いま現在、進行中のものもありますが、未来のものもありますのでやはりアンテナをしっかりとたてて、いい面と悪い面を見すえないと思わぬ落とし穴に落ちることがあると思いますので、確立した治療法がでてきましたら、また別の機会にお話したいと思います。

これから個々の膠原病について説明したいと思います。まずSLEですが、ここではいろんなテキストブックにありますので、簡単にお話します。SLEは皮膚の紅斑、顔の紅斑、蝶型紅斑といいますし、それから心臓の病気、肺の病気、肝臓など消化管の病気、それから中枢神経、末梢神経、関節炎もあります。それから、有名なループス腎炎、このために透析を受けている方もいるんじゃないかと思います。SLEは代表的な自己免疫疾患になります。

次に強皮症ですが、皮膚が硬化していくとか、レイノー現象が特徴的です。それから、間質性肺炎、あるいは肺高血圧症といった肺の病気を合併しますし、それから、強皮症腎といって、非常に急激な腎臓の機能の低下と悪性高血圧を合併する方もいますし、それから腸管の吸収が悪くなって腸閉塞のような状態、偽性腸閉塞といいます。それで悩まれている方がいるのではないかと思います。

あと、食道が拡張して胃液が逆流する逆流性食道炎のために胸焼けがあって、いつもイライラしているという方がいらっしゃるのではないかと思います。

第三の病気の筋炎ですが、皮膚に発疹があって筋肉が病気になりますと皮膚筋炎。皮膚に病気がない場合は多発性筋炎とよばれます。特

徴は上肢、特に上腕ですね、いわゆる身体を中心に近いところ、それから太股の筋肉が先に侵されてきますので、患者さんは階段の上り下りにつらいとか、あるいは腕を上げている姿勢をずっと維持するのがつらいとか、それから起きあがる時に、以前ならスッと起きあがれたのが、一旦横になってからでないといきあがれないといった症状がおきます。それから、飲む込む力が落ちるとか、もっと進行しますと呼吸筋がマヒしてしまって、レスピレーター管理にせざるを得ない方もおります。

多発性筋炎、皮膚筋炎の治療でちょっとしたトピックがありますのでお話しますが、ステロイド治療、ステロイドパルス療法や種々の免疫抑制剤を使ってもなかなかよくなる方がいます。そういう場合に、ガンマグロブリン大量療法というのが最近トピックスになっております。

私どもの患者さんですが、通常ステロイド治療法を全部やっても筋炎の指標であるCPKがなかなか下がりませんでした。この方にガンマグロブリンを使いますと、ほとんど副作用なく、CPKがさがりました。その後CPKが少し途中であがりましたがもう一回やりますと、正常値に下がります。ステロイドパルスとか、シクロスポリン治療では副作用があるのですが、ガンマグロブリンの場合にはそういう副作用がない。最近、北大を含めまして全国の大学でこの治療法の治験が進んできております。やがて保険適用になっていくのではないかと思いますので期待できるのではないかと考えております。

抗リン脂質抗体症候群は、SLEに合併する方が多いのですが、静脈系、動脈系の血管が詰まってしまうために、いろいろな障害を起こします。それから若い女性の場合に不妊の原因になります。つまり胎盤が梗塞を起こしてしまい、不妊になったり、あるいは、早産をおこしやすくなります。

多発性動脈炎ではSLEと同じようにいろんな多臓器を侵します。ここにあげるだけでは足りないくらい全身の症状が、頭から足までおこります。最近、この多発性動脈炎を細かく分類できるようになりました。その分類によってそのどれに入るかによって、治療法が確立しておりますので、決して経過、予後の悪い疾患とはいきれなくなってきました。詳しい検査については時間の関係で省略いたします。

次にベーチェット病ですが、いわゆる目の症状、口腔内アフタ、外

陰部潰瘍、皮膚の症状として、にきび様皮疹とか、結節性紅斑があげられます。目、口、外陰部、皮膚の4つの症状があわさったものを完全型、そのうちの一つでも欠けていると不完全型といいます。日本人の場合は8割ぐらいは不完全型に入ります。腸管の潰瘍を起こしたり、あるいは血管壁をこわして血管型のベーチェットを起こしたり、中枢神経症状を出したりする、神経ベーチェットの3つが3大合併症といわれています。

次にシェーグレン症候群ですが、口腔内の乾燥症状、目の症状、その他に間質性肺炎を起こしたりといった内臓を侵している方がごくまれにおります。ただ、多くの方は乾燥症状だけなわけですが、一割以下で多臓器に症状を起こします。多臓器に症状を起こしますと、他の膠原病を合併してくることが多いといわれています。内臓が病気になった場合は他の膠原病が合併してないかどうか、検索していく必要があるかと思えます。シェーグレン症候群単独の場合を原発性シェーグレン症候群といいますし、他のものに続発する場合、あるいは、シェーグレンから他ののになってもいいのですが、こういう場合には続発性シェーグレン症候群といっております。リウマチに合併することが多く、その次にSLE、強皮症に合併しやすい病気です。

私の病院では192名のシェーグレン症候群の患者さんについて、アンケート調査をしました。口の乾燥感、水分渴望感が約7割ぐらいおりました。ちょっと落ちまして口の中が痛いとか味覚異常があるという方が、だいたい3割から4割ありました。また、目の症状に関しても約6割から7割の方が異常感とか疲労感とか、それから目のかすみ感、それからまぶしいといった症状を訴えておりました。つまり、生活の質に直接関わるような症状が直接あらわれる疾患というふうに考えています。

それらの症状に対して、昨年ですね、ムスカリン受容体アゴニスト、商品名はエボザックあるいはサリグレンという名前ですが、これを50人の患者さんに使いますと、11人の方、約2割の方は副作用でのめなくなりましたが、残りの約40人の方では、約7割5分ぐらいの方は、軽度改善以上の効果がありました。1日3錠からスタートするように書いてあるのですが、たいていこの3錠からスタートすると副作用がおきやすいので、朝1回1錠から徐々に増やしていく形ですと副作用が少なくなります。私も最初それが分からなかったんで、3錠からス

タートしてたのですが、今は朝1回1錠と、その次朝昼に一錠、その後副作用がないことを確認して朝昼夕方としております。残念ながら、目に関しては、効きましたという人と、全然変わりませんという人に、半々に分かれるみたいですので、今後多くの患者さんが使った時に目の症状に関する効果の集計されていくのではないかと思います。

残り10分ぐらいで、膠原病における一般的留意点と個々の膠原病における留意点をお話させていただきます。

一般的留意点は、日常生活と食事と定期的通院というふうに分けてみました。日常生活では、過労をさける。睡眠は十分にとってください。適度な運動とレクリエーション。いわなくたって当たり前のことですよね。でも実際になかなか難しいものです。食事はバランスのとれた食事ですね。糖尿病でなくても糖尿病の食事療法というのやはりゴールドスタンダードになるのではないかと思います。食事内容は第1群から第6群まで分かれております。非常にバランスの良い食事療法ですので、膠原病の方も是非糖尿病の食事療法の本、約700円ぐらいで売ってますから、参考にされたらいいのではないかと思います。塩分は1日10グラム以内となっていますが、腎不全の方はぜひ7グラム、あるいは5グラムにしていきたい。札幌ラーメンは塩分が30グラム入っているみたいです。だからあれを食べた場合にはもうすでに多いんだというふうに考えてください。

定期的通院と自分の状態を十分に理解。これを、さきほど膠原病友の会埋田さんも話をしましたが、いかに理解するか、どう理解するかが問題だと思います。

膠原病に上手につき合う方法ですけど、病気に対するつき合い方、主治医とのつき合い方、家族や身近な方とのつきあい方、そしてその他について説明します。

病気の受容の過程というのがあります。最初は驚きの時期で、膠原病であるといわれますと、みなさん驚きます。あるいはやっぱりそうだったのか、とがっかりされる方もいると思いますし、次に起きるのは、えっ、ウソだろうと、もしかすると、検査のまちがい、結果が間違えたんじゃないかと。他の病院へ行ってもう1回検査してみようというように考えるかもしれません。あるいは、地方の方だと札幌にでて、大学病院を受診して確認してみようかということになるかもしれません。次に今いった拒否、ウソだろうと考えてしまう否認の時期。

驚きの時期を経ないでここからスタートする方もいると思います。次になんで自分がこんな病気になったんだと、私悪いことしてないのにとか、悪いことしている人が沢山いるのに、その人がならないでなんで私になるんだと、いわゆる怒りの時期ですね。実はこの病気の過程というのは、キューブラー・ロスというシカゴの女性の神経精神科医が解明したのですが、いわゆるキリスト教文化の中で、怒りというのはですね、神様、いわゆるキリスト教に対する怒りなんですね。つまり、神と個人が相對する。従ってキリスト教社会の中には、怒りの次に、バーゲニング、神との取引きの時期が入ります。私はこれから罪の懺悔をして、そして社会奉仕をして頑張りますので、なんとか病気が悪くならないように許してくださいと取引きをするというのです。日本人の場合には、神との対峙はないので、こういう怒りの対象はどちらかという周囲に向けられます。私の周りに、私と同じように生活している人がいて、あの人達は幸せだ、私はなんでこんなに不幸せなんだろうと。つまり絶対的な神との関係ではなくて、周囲との比較論になってしまうのですね、日本人の場合には。そのためにイライラしたり、周りの人にこごとをいってしまったり、そうすると孤立してしまいます。

膠原病の患者さんの場合外見上一般の方と区別がつかないために周囲から理解が得られないと考え孤立してしまいがちです。その結果、抑鬱状態になる。どこも出かけたくない。あんなに活発だったのに、人に会うのがいやになってしまう。それから、今まで好きだった趣味もやめてしまう。ここでとどまっていると、患者さんは不幸のまま過ごすことになります。

次にくるのは、病気は受け容れた場合、そうかこれはもう病気になっちゃったんだ、しょうがない。実は、仏教にもちゃんとあるんです、受容ってというのが。ほとけさまが、あなたに試練を与えたんだという考え方ですね。

そして次に希望へとつづく、キューブラー・ロスの本の中に希望というのは実はないのですけれども、やっぱり希望が次にあってもいいのではないかと思いつけ加えました。病気をしてても、こういうことができるんだっていうことが分かれば、社会の中であって、病気をもっている人の良き相談相手になれるのではないかと考えると希望を見いだせるのではないかと思います。

皆さんには驚き、否認、怒りをいち早く脱して、なんとかこの受容ないしは希望のところまで行って欲しいと思います。

病気に対する付き合い方では、まず病気からの逃避をやめて下さい。病気になった以上、時間をもとに戻せないのですから、それをいつまでもクヨクヨしたらダメです。また、絶望しちゃいけないと、ちゃんと適切な治療を受ければ、軽快すると思ってください。自分が理解している病気の特徴、SLEならSLE、リウマチならリウマチ、シェーグレンならシェーグレンを良く理解してください。

また、いまどう生きるかを考えてください。病気をもったとしても、たとえばSLEの方が身体が病気であっても精神が病気になってないわけですね。リウマチの方が病気になって確かに身体は不自由であっても、頭はきちっと、働くわけですね。つまり頭の中まで病気をつくりあげないでいただきたい。

たいていの方は、自分はこれはできない。あれはできないできない。できない。できない・・否定なんですけど、ちょっと発想をかえて、これはできるのではないかと、できることを見つけてください。きっと沢山あると思います。一人できなくても二人三人よるとできるかもしれませぬ。できることを是非見つけてください。一人ひとりによって違うと思います。

次に主治医との付き合い方なのですが、主治医との良好な関係、これは難しいですね。人間関係を築くために、ただ疎ましい患者さんでいてはいけません。よくドクターはおとなしい患者さんはいい患者さん、っていいます。なぜかという、簡単に診察が終わるからですね。でもね、患者さんはほとんど不満だらけで帰っていく。しかたなく帰っていくんだろうと思います。疎ましい患者さんであってはいけません。ただ、いろんなことを沢山訴えればいいのかという、違います。良く整理してください。闘病日記をつけて診療日前日に、明日なにを話すか、まとめておいて下さい。優先順位を決めてください。私にとって最大の問題はここなんだと。先生ここについて一言でいいから、短い時間でいいから、教えてください。診察が終わったあと先生ここも痛いんですけどといってふりだしに戻るのをやめて下さい。それはちゃんと整理できてないということなのです。

病院の診察室の前というのは、スーパーのレジ以上に混雑していますね。デパートをみてください。医療はサービス業です。サービスは

一対一で時間をかける。病院はスーパーマーケット以上の人が並んでいるのです。勤務時間内に診察をおえなければいけない。そうするとやはりドクター側もやはり時間に対してしぼられます。患者さんもしぼられる。だからこそ、質問したいことの優先順位を決めていただきたい。

質問があればメモにまとめるとよいと思います。よく闘病日記をもってきてこれを読んでくださいと渡されることがあります。勘弁してください。よんでいるうちに時間がなくなってしまうからです。

膠原病の患者さんは多臓器疾患ですから、いろいろな薬で治療することが多くて、薬の数も多いだろうと思います。今日はお腹の薬はいりません。目薬をいれてくださいなどいろいろなリクエストがあります。そういう場合にはドクターからその処方番号をきいておくとうよいと思います。例えばお腹の薬は30番、目薬は26番というようにです。ところが何々、白い胃薬はいりませんか、白い錠剤はいりませんかといわれるとまいてしまうのです。これは医療事故の原因になってしまうことがあるからです。

治療薬の名前、効果、副作用の理解も大事です。また、治療薬を自分の判断で減らしたり中断しない。それからもちろん健康食品や民間療法にまどわされない。民間療法の宣伝をみていると、これでよくなった、と書いてありますね。リウマチが治ったとか、ガンが治ったとか。でもその背後に何万人の方が治らなかったかということをして隠しているんですね。

しかし、医療は必ずいい面と悪い面をお話します。そこが民間療法との大きな違いです。

患者、医師関係の4つのモデルというがあります。エマニエルという方が提唱したのですが、まず第一にパターンリズムがあります。つまり、私のいう通りにやりなさい。質問すると、あんたなんか知る必要ないでしょうといった父親的医療のパターンをさします。

次に討議モデル、この病気にはこういう特徴があります。さてどうしましょうかと相談をもちかけます。そうするとよくわからないので先生が決めて下さいといわれます。いわゆる先輩モデル、つまり患者さんの方の自我の確立がまだ不十分だという時にこのパターンになります。

第三に通訳モデル、カウンセラーといいまして、今の病気はこうい

う状態です、この治療法とこの治療法とこの治療法があります。患者さんにとってこういう良い点と悪い点がありますけれどもどうしましょうというパターンです。つまり、カウンセラーですから、最終的にはドクターが決めるのではなくて、患者さんに選んでもらう。そのためには病気の特徴とかを患者さんは知ってなければなりません。

第四に情報提供モデルっていうのがあります。医者がベラベラベラ話しをして、患者さんに話をさせないパターンです。パターンリズムに似ているのですが、パターンリズムではなにもいわないが、こちらは例えば SLE の場合、一般的な説明をするのみで患者さんの個々の問題点を拾い上げないパターンであり、好ましいとはいえません。

理想的には第三のパターンが良いのですが、日本人の場合には自我確立をしてない方が多いですから、第二と第三のパターンの中間ぐらいがいいのではないかと思います。

最後になりましたが、家族や身近な人とのつき合い方について説明します。家族に人に理解してもらうことは大変難しいと思います。理解してもらえないと思った方がいいと思いますね。理解してくれない場合は、自分にグチが多いとかイライラしているとか、あると思うのですが、家族の方も自分が病気になった経験がないので分からないのですね。だから主治医から本人と家族と一緒に説明をしてもらうのがよいのではと思います。

それから前にもお話ししましたが、家族の人が病気になった時には自分の経験を通して一生懸命看病してあげてください。そうすると、少しずつ分かっていただけではないかと思います。

病気をもちながら自分に可能なことを是非探し出して下さい。これからでも遅くはありません。ぜひいろんなことを見つけだして、やってみてください。膠原病友の会の組織を通していろいろなアドバイスがもらえるのではないかと思います。皆さんが少しでも今後に希望がもてることを期待しています。

(2002年6月16日(日)KKR札幌にて)

大西先生には、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。

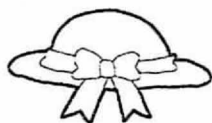
おたよりコーナー

会員の元由よう子さんより、お便りをいただきました。

私はSLE歴10年の44才です。医師よりタバコはやめるようにと言われていたのですが、喫煙歴23年の私は、何度も禁煙にチャレンジしましたが、その度に失敗し、今でも1日20本吸っている状態です。禁煙できずに困っている方、禁煙に成功した方、もしよければ文通して下さいませんか。

札幌市北区

もとよし
元由よう子



メディアストリート福祉基金・MWF

インターネット募金は24時間いつでも
あなたの善意をお待ちしております。

募金はカード決済・銀行振込・郵便振替などの方法があります。

主な参加団体(2002年現在)

- きょうされん(旧共同作業所全国連合会)
 - 日本赤十字・家族団体協議会(JPC)
 - DPI世界会議札幌大会組織委員会事務局
 - ペンテレータ使用者ネットワーク
 - 北海道難病連、他8団体
- *参加団体を募集しています。(当事者団体に限り)

運営委員長：児島美津子

運営委員：向井承子 牧野忠康 藤井典雄 辻本好子 伊藤たけお

応援団：遠藤順子 三浦光世

スーパーバイザー：牧野二郎 山田真知子

MWF
Media Street Welfare Fund

URL: <http://www.mwf.jp>

事務局：(株)メディアストリート
TEL 011-512-3535
FAX 011-512-4807
http://www.mwf.jp

この募金は、難病や障害を抱えている当事者団体の活動を励まし応援するものです。

小児の膠原病

横浜市立大学小児科教授

よこた しゅんぺい
横田 俊平

~~~~~  
本稿では、小児膠原病を正しく認識して戴くために、その全体像と個々の膠原病について解説し、最近の治療の進歩と、その予後の改善について、まとめてみたいと思います。

~~~~~  
「子どもにも膠原病があるの？」という反応を一般の方のみならず医師の方々から戴いた経験があります。それもごく最近の出来事です。確かに慢性関節リウマチはお年寄りの病気に思えますし、全身性エリテマトーデスは中年女性の病気に思えます。しかし大人にある病気は子どもにもあり、子どもにある病気は大人にもある、というのが医学の原則です。

しかも現在の小児人口は全国民の約 15%ですから、好発年齢ということを配慮外とすれば膠原病も 15%は小児期に発症することになります。そして昨年度(2000~2001年)、私たちは全国140ヶ所の保健所を回って「小児膠原病相談会」を催し、実際膠原病の子どもさん達を診察させて戴いた結果、小児慢性関節炎は小児人口10万人対9.7人、全身性エリテマトーデスは小児人口10万人対4.7人という有病率を知ることができました。小児慢性関節炎に関しては欧米からの報告とほぼ同様の頻度、全身性エリテマトーデスに関しては欧米諸国の約2倍の有病率でした¹⁾。

小児膠原病に対する認識の不足は、これまで専門に診る小児科医が少なかったことでもあります。長期予後についての観察から初期治療をどのようにすべきか、整形外科やリハビリテーション科など他科との連携をどのようにすべきか、など小児膠原病を統括的に考え、社会にその悲惨さを訴えてこなかったことも原因と思われる。

このためか、小児慢性特定疾患補助金の認定の中にはたくさん

ある小児膠原病のうち若年性関節リウマチ（現在は小児特発性関節炎：JIA と呼びます）しか組み入れられていませんし、さらには小児特発性関節炎の治療に認定されている薬剤はステロイド薬だけという事態を生んでしまっているのです。

いまやメトトレキサート、スルファサラジン、多数の NSAID が治療に使用される時代ですが、私たちは小児には無認可の薬剤を治療に用いていることになります。

成長期に膠原病に罹患すると、慢性の炎症性疾患であるために活動期には身をよじることも難しく、発熱と特有の虚脱感に苛まれ、また炎症の再燃を繰り返すごとに標的となる臓器の破壊が蓄積していくことになります。しかし今や早期診断と病初期からの積極的な治療戦略によって疾患との闘いを患児とともにすすめることにより、疾患の予後は随分と改善されました。

小児期の膠原病の種類と頻度

小児期にも成人にみるほとんどの膠原病が存在します。慢性関節リウマチに対応した慢性の関節炎である小児特発性関節炎（JIA）、全身の諸臓器とくに腎、皮膚、呼吸器、中枢神経系に慢性炎症を起こす全身性エリテマトーデス、特有の皮疹と筋崩壊を起こす小児皮膚筋炎、いくつかの膠原病の特徴を合わせ持つ混合性結合組織病、口腔粘膜、外陰部粘膜など粘膜病変を主とするベーチェット病、唾液や涙液を分泌する外分泌腺の破壊に至るシェーグレン症候群、大小さまざまな動静脈の血管壁に炎症が生じる血管炎症候群、細胞の構成成分であるリン脂質に対して抗体が産生され血管内で多数の微少な血栓が生じて全身の血栓症を起こしたり流産に至ったりする抗リン脂質抗体症候群などです。

しかし膠原病に分類されるそれぞれの疾患がわが国では、どの位の頻度で発生しているのか、これまで全国的な調査さえ行われていませんでした。これも小児膠原病が認知されていなかったためと思われます。したがって、患児とその御家族がどのようなことに悩み、どのような対応を望んでいるかなど、医療がしなければならない問題点さえ把握されていない状態でした。

そこで平成 12 年度厚生省科学研究補助金の援助を受けて、全

国の保健所で把握している小児膠原病患者の実態調査を行うとともに、疾患の判断を一定にするために現地で実際に患児の診察を行い、また御家族の声をお聞きする機会として「小児膠原病相談会」を実施しました。

幸いにして行政・保健所の方々、患児の主治医の方々から暖かい御協力が得られ、20都道府県と5政令指定都市の140保健所を回ることができました。このような調査を“community-based medicine”と呼びますが、欧米では当然の調査方法です。わが国で一般に行われている病院対象のアンケート方式による頻度調査などは、欧米では調査のうちにも入れてもらえませんが、このような方式をとりました。その結果を表に示します。

表 小児膠原病の頻度	
小児人口10万人当たり(人)	
小児特発性関節炎	9.74
全身性エリテマトーデス	4.70
小児皮膚筋炎	1.74
シェーグレン症候群	0.71
ベーチェット病	0.47
混合性結合組織病	0.33
血管炎症候群*	0.19
全身性強皮症	0.10

*川崎病、アレルギー性紫斑病を除く。

小児膠原病のうちもっとも多いのはJIA、二番目は全身性エリテマトーデス、三番目は小児皮膚筋炎でした。JIAは米国では小児人口10万人当たり9.9~18.7人、フィンランドでは6~8人と報告され、他の国の頻度と合わせて考えると、わが国の有病率は欧米と、それほど変わらないことが判りました。一方、全身性エリテマトーデスは、米国の有病率は小児人口10万人当たり2.0~6.4人、わが国では4.7人と、これも近似していることが判りました。

小児期の膠原病の特徴

成人と同様の膠原病が小児期にも確実に存在するのですが、その内容は微妙に違います。全身性エリテマトーデスでは、腎炎の併発は成人では約 50%ですが小児では 90%以上で、その多くは WHO grade III~IV と重症型です。血液学的異常、多種の自己抗体の出現など成人に比べて多臓器に病変が起こり易く、進行も早いのも小児の特徴です²⁾。

皮膚筋炎は、成人では筋そのものの慢性炎症で多くの例で癌腫の存在と関連付けられますが、小児では筋を養っている動脈の血管炎が基礎になり筋は二次的に酸素や栄養の供給が途絶えて筋束の周囲から崩壊する形をとります。癌腫との関連はまったくありませんが、約 30%の例で皮下石灰化が進行しその対応に苦慮することになります³⁾。

シェーグレン症候群は外分泌腺の炎症性破壊により成人では乾燥症状が問題となる疾患ですが、外分泌腺機能が完全に破壊されるまでには 10 年単位で炎症の進行が必要です。高校生などでは成人と同様の乾燥症状を主訴に来院される方もまれにありますが、多くの小児例では乾燥症状はありません。小唾液腺の生検で腺周囲に炎症の存在は認めるのですが、腺構造が完全に破壊されているわけではありません。したがって乾燥症状のないシェーグレン症候群が小児科の特徴ということになります。しかし無治療で経過すると、当然外分泌腺の破壊は進行し 30 歳代になって乾燥症状が顕われることになります。

小児膠原病はこのようにそれぞれの特徴を有しながらも、膠原病として一括される共通の面もあります。膠原病とは自己免疫現象による炎症が寛解と憎悪を繰り返しながら、次第に炎症による組織破壊と破壊された組織に代わって繊維化が進行していく疾患です。

したがって再燃を繰り返せば繰り返す程、組織の破壊と癆痕化により臓器機能が廃絶化へ向かって進むことになります。例えば、JIA が無治療あるいは不適切な治療であった場合には、約 2 年の経過で関節の軟骨・骨破壊を起こし、関節は線維組織で置き換わり本来の「曲げる、伸ばす」機能を失っておかしな曲がり方をし

たまま固まってしまいます（関節拘縮）。全身性エリテマトーデスの標的臓器のひとつは腎臓の糸球体ですが、糸球体は炎症を繰り返して起こすことにより破壊され、やがて線維組織で置き換わり、「血液濾過」機能を失って腎不全に至ります。

このような病態が小児期に生じた場合、発熱、倦怠感、関節障害、腎障害など疾患そのものの問題の他に、学校で授業を受けること、友人関係を形成すること、クラブ活動に参加することなど、発育期には重要な課題がたくさん生じてきます。

またステロイド薬や免疫抑制薬など副作用が問題となる治療薬を用いますので、これへの注意努力も小児にとっては並大抵のことではありません。

小児期の膠原病を診る小児科医は疾患の本質を理解し、長期的な治療戦略を構築するとともに治療戦術に習熟して、患児の発育と生活への十分な配慮を怠ることなくつねに相談者として支援する体制をもっていないとはなりません。

小児特発性関節炎(JIA)

小児膠原病の中でもっとも頻度の高い疾患が小児特発性関節炎で、関節に炎症が生じる疾患です。関節炎とは関節が腫れて、熱感を持ち、痛みが強く、そのため関節の本来の機能である曲げたり伸ばしたりすることが障害され、身体全体の動きもままならないということになります。

この関節炎の診断がなかなか困難なのです。診察のできる関節は全身で73～74ヶ所ありますが、ひとつひとつ腫れはないか、熱感はないか、痛みはないか、可動域制限はないか、と診ていく必要があります。

また日常の生活上の問題がどこに顕われているかを検索することも重要です。坐位はとれるか、ドアのノブを回せるか、トイレ動作は大丈夫か、歩き方に偏りはないか、「朝のこわばり」はないか、などの局所症状の他に、全身症状として機嫌、発熱、食欲などにも注意を払う必要があります。

血液検査では、診断に必要な検査としてリウマトイド因子、抗核抗体、その他の自己抗体、活動性を知る検査として赤沈値、CRP、

ヒアルロン酸、FDP-E、IgG などがあります。また薬剤の副作用を知るには白血球数、ヘモグロビン、血小板数、肝機能検査 (AST、ALT、LDH など)、腎機能検査 (BUN、Cr など)、尿検査が挙げられます。関節のレントゲン検査は、他の疾患や骨折などの鑑別には有用ですが、とくに発病初期には関節の破壊は進行していませんので、レントゲン検査で異常がないからといって慢性関節炎を否定する根拠にはなりません。

小児慢性関節炎の多くを占める特発性関節炎では、病初期には関節軟骨を被っている滑膜の炎症に限局しているのですが、炎症が長期化すると関節軟骨から骨そのものまで次第に破壊と線維化が進みます。この時期には腫れたり、痛みのために関節が動かないのではなく、線維により関節が固まってしまい手指や足が独特の形で拘縮を起こしてしまいます。こうなってからでは治療の効果はありません。そこで最近では病初期から積極的に多剤併用療法を実施するようになりました。早く炎症を鎮め、炎症がなくなればリハビリテーションもすすむことになります。

現在、多剤併用療法で用いられているのが「MAP 療法」です⁵⁾。メトトレキサート (MTX) の少量パルス療法に、少量プレドニゾン (PSL) と非ステロイド系抗炎症薬 (NSAID) を組み合わせたものです。この併用療法は遅効性薬剤である MTX の効果が表れる前に即効性薬剤である PSL と NSAID により早期炎症抑制を図り、ついで MTX 効果の表れる約 4 週間後をめぐりに PSL を極少量まで減量し、しばらくは三者で維持する方法です。この方法で約 73% の患児を寛解に持ち込むことができます。残りの 27% の患児と、疾患として少々異なるのですが全身型特発性関節炎と呼ばれる一群の患児に対しては、現在幾種類かの抗サイトカイン療法が試みられ成果をあげています。

全身性エリテマトーデス

全身性エリテマトーデスは顔面の蝶形紅斑、独特の倦怠感、発熱、関節痛などとともに内臓器の障害、腎炎、肺臓炎、中枢神経障害などを伴う全身の疾患です。他の膠原病が特定の臓器を中心に炎症が繰り返すのに対し、血管炎を基礎にもつため全身臓器に

障害が及ぶことが特徴です⁶⁾。

小児例はとくに多臓器に炎症が波及することが多く、個々の臓器障害も著しいことが特徴です。したがって病初期には専門医の下で各種臓器の障害の有無、程度の検索を行っておくことが長期予後を考える上で重要なことです。一般に考えられているように、どこでも診療ができる疾患ではありません。

小児例がもっとも侵されやすい臓器が腎です。90%以上の例が腎炎を起こします。しかも腎生検の結果をみると、70%以上がWHO分類のうちⅢ～Ⅳ型と予後の悪い所見を呈します。その他頑固な頭痛やけいれんなどの中枢神経障害、血液学的異常として溶血性貧血、血栓性血小板減少性紫斑病、自己免疫性血小板減少症など、また半数以上の患児に抗SS-A/SS-B抗体を認めシェーグレン症候群の予備軍的存在でもあります。

ステロイド薬が導入される前には5年生存率は30～40%に過ぎなかったのですが、PSLが頻用されるようになって5年生存率は70%以上になり、最近ではさらに病初期の治療は免疫抑制薬に代わってきており、5年生存率は95%以上になりました。

小児期の全身性エリテマトーデスは、全身臓器の侵され方、病状の進行の仕方のヴァリエーションが個々の患児で著しいのも特徴です。したがって病初期の検索の仕方と判断が患児の予後を決めるといっても過言ではなく、何よりも専門医の診察が重要です。

最近の治療の進歩は、多種あるステロイド薬のそれぞれの特徴を熟知した上で適切な時期に適切なステロイド薬を使うことができるようになったことと、早期から免疫抑制薬の導入を図る技術が進歩したことにあります⁷⁾。内服で大量のステロイド薬（～2mg/kg/日または40～60mg/日など）を使う方法はすでに過去の治療法になったということです。

病初期に即効的効果の高いメチルプレドニゾン・パルス療法を導入し、腎生検の結果をみて、また他の併発症の具合を勘案しながら予後が楽観しできない例では、シクロフォスファミド・パルス療法（1年コース、WHO推奨法）に踏み切るようになっていきます。

何よりも全身の臓器が侵される可能性のある疾患であること、炎症を繰り返すことによりこれらの臓器破壊と機能不全が進行

することから、かつてのように悪くなってから対処するのでは遅すぎるのです。

またこのような治療法の導入により、何よりも再燃がなくなったこと、入院期間の短縮が図られたことは患児にとって大きなことです（経口 PSL 療法では4～6ヶ月入院が普通であったものが、新治療により約1ヶ月の入院で済むようになりました）。

おわりに

小児期の膠原病の特徴と、小児特発性関節炎および全身性エリテマトーデスを具体例にして疾患の似方、治療戦略の進歩について述べました。小児膠原病は小児科医にとってまったく新しい考え方をとる努力をしなければ、「治癒」に持ち込めないことが認識されてきています。長期的に疾患管理のできる専門医がさらに活躍すべき時代がきています。

【文献】

- 1) 横田俊平. 若年性関節リウマチの実態調査とQOL向上の医療・行政的立案. 平成12年度厚生科学研究補助金研究報告書 (平成13年2月)
- 2) 横田俊平. 小児膠原病の新しい治療戦略. 日本臨床免疫学会会誌. 2000 ; 23 : 523-6.
- 3) 相原雄幸、横田俊平. 小児皮膚筋炎の切開沈着とその治療法. 小児科 1995 ; 36 : 51-6.
- 4) 横田俊平. 小児の慢性関節炎の捉え方. 日本醫事新報 2000 ; 3999 : 9-14.
- 5) 横田俊平、森 雅亮、友野順章、他. 多関節型若年性関節リウマチに対する多剤少量併用療法 (MAP療法) の試み. 臨床リウマチ 1995 ; 7 : 82-8.
- 6) 横田俊平、宮前多佳子、中島章子、他. 小児 SLE の病型と治療. リウマチ科 2000 ; 24 : 480-5.
- 7) 横田俊平、森 雅亮、宮前多佳子、他. 全身性エリテマトーデスに対するシクロフォスファミド・パルス療法. 小児内科 1998 ; 30 : 1666-8.

月刊「難病と在宅ケア」2002. 8月号より転載

月刊「難病と在宅ケア」発行所：財団法人日本プランニングセンター

〒271-0066 千葉県松戸市吉井町6-10

電話 047-361-5141(代) FAX 047-361-0931

事務局からのお知らせ

☆ご寄付をいただきました。(2002.7/1～9/30)

片岡 治美様 恒本 子様
向井 正也様 内海 厚子様

合計 22,648円

ありがとうございました。

☆新しく入会された方たちです。(2002.9/30 現在)

柳瀬 久子さん(皮膚筋炎・多発性筋炎、S.10年生、札幌市北区)
浜島 ヒサさん(結節性多発性動脈炎、S.2年生、札幌市清田区)
水落 恵子さん(強皮症・皮膚筋炎・多発性筋炎、原発性胆汁性肝硬変
S.30年生、函館市)

住所変更された方は、事務局までご連絡下さい。

札幌市難病医療相談会のお知らせ

シェーグレン症候群をテーマに佐川先生が講演されます。

日時：2002年11月4日(月)

13:30～16:15

会場：札幌市社会福祉総合センター

札幌市中央区大通り西19

テーマ「シェーグレン症候群の治療と日常生活」

★事前の申し込みが必要です。

TEL 011-512-3233 北海道難病連相談室

医療講演会について(ご案内)

日時 ・ 2002年11月17日(日)午後1時～3時
場所 ・ 室蘭市障害者福祉総合センター2F
 室蘭市東町2丁目1-6 ☎43-0139
講師 ・ 医療法人社団あらい内科医院
 新井 良 先生
演題 ・ 『膠原病について』
会費 ・ 無料

医療講演会のお知らせ

名寄での医療講演会は9年ぶりとなります。下記の日程で行いますので、お近くの方はもちろん、遠くの方も是非いらしてください。

日 時：平成14年10月20日（日）13：30～

場 所：名寄市市民文化センター 2F視聴覚研修室

（名寄市西13条南4丁目 Tel.01654-2-2218）

テーマ：膠原病の治療と日常生活についての注意

講 師：勤労者医療協会札幌病院 院長 中井秀紀先生



新難病センター備品拡充のための

特別カンパのお願い

難病センターは、来年3月には新難病センターとして業務を開始します。一層の機能の充実が図られます。新難病センターには念願の加盟団体室もできます。そこで新しく机、ロッカー、印刷機、コピー機、紙折り機やビデオプロジェクター、パソコンプロジェクターなどの機能を充実させたいと考えています。皆様の難病センターとして、ご協力をお願いします。同封の振込用紙に必要事項をご記入の上、郵便局でお振込みください。なお、手数料は自己負担となることをご了承ください。よろしく申し上げます。

募金目標額：200万円

期 間：2003年2月まで

1口 3,000円

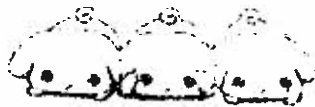
あとがき



☆札幌市の「難病患者等居宅生活支援事業」が昨年10月にスタートして一年たちました。この制度の特色は介護保険法、老人福祉法、身体障害者福祉法のどれにも該当しない、難病患者が利用できることです。発足後の説明会に参加した時は他人ごとのように聞いていましたが、掃除機を使う度にフーフーハーハーと大変な思いをするので（部屋数は少ないのですが）、ハッとこの制度のことを思い出して保健センターに相談に行ってみました。サービスは大きく分けて三つ。①日常生活用具給付、②短期入所、そして③日常生活の介護、家事援助です。主治医による診療情報提供書（診断書に代わるもの）等の書類を添えて、③の家事援助の申請をしたところ、保健師さんの家庭訪問等を経て三週間ほどで申請が通りました。週一回二時間、明るい笑顔のヘルパーさんが、テキパキとお掃除をしてくれて、とても助かっています。中央区では私が利用者第一号だと聞きました。ということはこの制度がまだあまり知られていないんですね。該当する人は多いと思いますが、せっかくの支援事業ですから、最寄りの保健センターへ行って相談するのも一案だと思います。

☆夏らしい夏がないまま、今はもう秋。言いたくないけど、今年もあと二ヶ月とちょっとですね。でもそのまえに実り豊かな秋を楽しまなくちゃネ。私はやっぱり「読書の秋」か「食欲の秋」というところですね。さて、あなたの秋は……？

(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367号 100円

いちばんぼし133号 平成14年10月10日発行(毎月1回10日発行)

~~~~~