

HSK

いちばんぼし

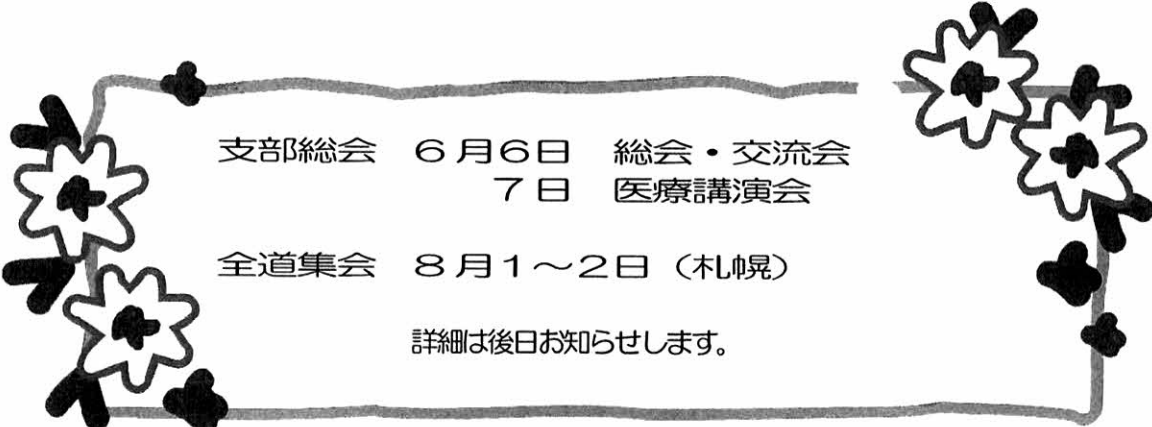
194号

昭和48年1月13日第三種郵便物認可
HSK 通巻515号
発行 平成27年2月10日 (毎月10日発行)
<編集人>〒064-8506
北海道札幌市中央区南4条西10丁目
北海道難病センター内
全国膠原病友の会北海道支部
TEL 011(512)3233 FAX 011(512)4807
<http://hokkaido-kougen.boy.jp/>
<発行人>北海道障害者団体定期刊行物協会 (HSK)
定価100円 (会費に含む)

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

- ☆ ☆ ◇ はじめに P1~2
- ☆ もくじ ☆ ☆ ◇ 新しい医療費助成制度になって P3~4
- ☆ 2015.02.10 ☆ ☆ ◇ 講演録 P5~28
- ☆ 地区だより ☆ ☆ 【テーマ】強皮症とうまくつきあうために～病気の理解と治療～
- ☆ ☆ ☆ 【講師】札幌医科大学医学部
- ☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆ ☆ 消化器・免疫・リウマチ内科学講座 高橋 裕樹先生
- ☆ ☆ ◇ 患者会リーダーフォローアップ研修会に参加して P29~30
- ☆ ☆ ◇ 地区だより (函館地区・札幌地区) P31~33
- ☆ ☆ ◇ コミュニケーション広場 話・輪・笑 P34~41
- ☆ ☆ ◇ 事務局からのお知らせ P42~43
- ☆ ☆ ◇ あとがき

☆☆



支部総会 6月6日 総会・交流会
7日 医療講演会

全道集会 8月1~2日 (札幌)

詳細は後日お知らせします。

はじめに

平成 27 年が明けて耳にするニュースは暴風雪、大雪、交通障害、テロ事件など予期せぬ出来事ばかりですが、その中で灯油、ガソリン価格の下落はちょっとしたうれしい出来事です。

今年も皆さまにとって少しでも笑顔の出来事が増える一年となりますことをお祈り申し上げます。

【難病対策が施行されて】

さて年が明けて施行された難病法の下で受診されたことと思いますが、問題はありませんでしたか？その際に医療機関等で忘れずに「自己負担上限管理票」に記入してもらいましたか？制定当初から手元に届く資料を何度も読んでもわからない今回の難病法。昨年度末の申請手続きにも苦労された方も多いと思います。

私たち患者にとっては施行後の日々接する窓口は受診先の医療機関ですが、その医療機関でもまだ把握されていない事項が多々あり混乱しています。医療費や指定医受診の問題は 2～3 年間の猶予期間がありますが、専門医が札幌に集中している北海道では平成 29 年 4 月以降はどのようになるのか、私も居住地域の空知総合振興局の担当者に指定医問題を尋ねてみました。明確な返答は得られず、逆に分かっている情報があれば教えてほしいと言われ、行政側の対応にも不安が増すばかりです。外箱は用意されたが中身が不十分という状況で私たちは通院を続けなければなりません。長期療養が必要な私たちにはもちろん医療費助成は大切です。そして通院負担が少ない地元の医療機関での受診も重要視されなければなりません。今後も北海道難病連とともに友の会では情報収集し、皆さんにお伝えできればと思っています。

さて、今回の難病法に関して確認のため 3 点ほど説明させていただきます。

①昨年度末まで「特定疾患医療受給者証」を持ち、今年 1 月 1 日から「特定医療費受給者証」の交付を受けた方は、自己負担限度の軽減措置を 3 年間受けることができます。（平成 29 年 12 月まで）

具体的な例として、今回は一般所得 I に該当し、自己負担限度額が 5,000 円となった方は平成 30 年 1 月からは倍の 10,000 円になります。

②難病治療にかかる毎月の医療費の自己負担割合が3割から2割になります。
医療費総額の2割と自己負担限度額とを比較して低い方の額を支払います。

③複数の医療機関でかかった自己負担額を「自己負担上限額管理票」で管理します。今までは医療機関ごとに自己負担限度額まで支払っていましたが、これからは1ヶ月単位で複数の医療機関の合算額(入院、外来、薬局での保険調剤、医療保険の訪問看護及び介護保険の訪問看護サービスの総額)を支払います。とにかく忘れずに「自己負担限度額票」は特定医療費受給者証とともに提示して下さい。

施行された難病法については副支部長の杉山が更に詳しく現状や問題点をご紹介しますので続けてお読み下さい。

次に今年の国会で法案が提出されるもので私たちに関係することを挙げてみます。

①紹介状なしで大病院を受診する際の定額負担の導入

平成28年度より5,000～10,000円の予定。(現在は2,000円程度)

②患者申出療養(仮称)の創設

平成28年度より患者申出による新たな保険外併用療養。国内未承認薬等を迅速に保険外併用療養として使用したいという患者の思いに応えるためになってはいますが、安全性の問題、収入格差が患者格差を生むことなどが危惧されます。

消費税増税先延ばしとなり社会保障関係でも延期される事案がある中で、難病対策に関しては自らも難病患者である安倍首相の意向が反映されているのか予定通りの予算で進められそうです。医療費助成の予算は対象疾病が増えたために増えていますが、国民の理解促進と社会参加のための施策の充実、難病に関する調査・研究などの推進に関しては前年度とほぼ変わらないのが残念です。

私たちには難病が故に抱える問題がたくさんあります。病気のこと、家族のこと、仕事のこと、経済的な問題など。今後も私たち役員一同はそれらの問題や悩みを皆さんと共有し、ある時には喜びも分かち合いながら活動ができればと願っております。本年度もよろしくお願いいたします。

最後に、皆さまの友の会です。ご意見や近況報告など気軽にお寄せ下さい。お待ちしております。

(支部長 堀内 和子)

新しい医療費助成制度になって

難病対策は平成 27 年 1 月から制度が変わり、同じ膠原病でも対象になっていなかった疾病が加わりました。新しい申請手続き方法など情報公開が遅く、患者・行政共に不安や混乱が続いています。

皆様は申請の手続きはスムーズでしたか？受給者証は届いていますか？私は何度読んでもわかりづらい箇所があったので、必要書類を持って申請場所（保険センター）で聞きながら記入するつもりで行きました。幸い担当者が親切な人で、不明な箇所は記入してくれました。申請は 11 月中旬で 12 月下旬に黄色の受給者証が届き、正月休み明けが受診日でしたのでホッとしました。

新たな医療費助成制度になって利用した感想を回りの方々の意見も併せて書いてみました。

- ・申請に必要な『所得証明書』、『住民票』の発行手数料は市町村によって無料・有料の違いがある。（札幌市は無料）
- ・支払額は薬代が大きく影響して倍になり上限一杯になった。
- ・支払方法は ATM を利用していたが『自己負担上限管理表』の記入が必要になった為に事務的な処理が増え、待ち時間が長くなった。
- ・所得区分見直しで医療費が無料だったのが有料になった。
- ・受給者証が届いていない場合や提出出来ない場合は総額の 3 割を支払い、後日返金手続きをする。（薬局支払が破格に高くなった）
- ・病院の窓口で『自己負担上限管理表』は必要ですか？ お返ししますか？と言われた。経過処置（3 年間）終了後の階層区分を決定する際に参考になる事があるので保管は大切。
- ・複数の特定疾患受給者は『自己負担限度管理表』の需給番号記載欄に全ての番号を記入するとよい。複数の受給者証を持っていても支払いは 1 つの疾患の上限までとなる。（SLE とシェーグレン症候群の受給者書をもっている場合は需給番号欄に 2 つの番号を書き、上限が 5,000 円の場合は一月の支払は 5,000 円まで。）
- ・軽快の認定を受け対象から外れても高額な医療費を継続して支払っている場合は『軽症者特例』が適応される。
- ・いままで受給者証で診ていた医療機関が指定難病医申請をとりやめ利用できなくなってきているケースが出てきている。
- ・指定難病の指定医は道庁の HP で公表されている。（随時更新）

- ・申請時に現在かかっている病院、薬局等を申告しましたが、他の病院へ通院が必要になった場合は難病法に基づき指定された指定医療機関であれば適応になる。しかし、今後、次期更新後は事前に連絡が必要になる等厳密になる可能性がある。

今回の制度は見切り発車の感は否めず、患者・医療機関・行政など困惑しているのが現状です。北海道としても今後の方針が決まっていないものもあるようです。新しい助成制度について皆様の思いは沢山あると思います。体験談、情報、問題点等をお聞かせください。今後の改善点として提案していきましょう。

今回ご紹介した内容に間違いがありましたらご連絡いただけますと幸いです。

***** 膠原病関連で新しく指定難病の対象になった疾患 *****

- ・巨細胞性動脈炎
- ・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
- ・成人スチル病
- ・原発性抗リン脂質抗体症候群
- ・再発性多発軟骨炎
- ・シェーグレン症候群（北海道は単独事業として実施されていた）

（副支部長 杉山 喜美子）



「強皮症とうまくつきあうために」

～病気の理解と治療～

札幌医科大学医学部 消化器・免疫・リウマチ内科学講座

高橋 裕樹先生

皆さんこんにちは。札幌医大の昔は第一内科と言いましたけれども、今は消化器・免疫・リウマチ内科と言うところにおります高橋と申します。

これはいただいたタイトルですけれども、今思うと非常に言い得て妙なタイトルです。私は平成6年から札幌医大病院でリウマチ・膠原病の診療をさせていただいているのですけれども、この約20年間の医療の進歩は非常にめざましいものがあります。リウマチ・膠原病外来の場合は関節リウマチの患者さんが多いのですけれども、関節リウマチの診療に関しては特にここ10年の進歩というのはすごいと実感しております。

反面、残念なのですけれども、強皮症に関しては個々の局面で言うところと少しずつ進歩はしているのですけれども、本質的なところではなかなか劇的に改善していない状況なので、強皮症では今ある状態



をなるべく維持する、ただし、たちの悪そうなところをなるべく早く見つけて介入するというような、まさにうまくつきあうことが大事な病気だと思います。

今日のお話が皆さんの療養の参考になればと思って用意してきました。

患者さんがどのぐらいいるかという一般的なお話ですけれども、糖尿病、ぜん息といったようなコモンディーズに比べると、リウマチを含む膠原病の患者さんというのにはある意味幸いなことでは

れども少ないわけです。

例えば最近では2人から3人に一人はがんでお亡くなりになるほど、がんは多いわけですが、膠原病はそういうような頻度ではない。それが逆に診療の進歩を遅らせている要因なのかもしれません。膠原病の中で一番多い関節リウマチでも有病率は大体0.3から0.5%ぐらい、200人に一人ぐらいと言われていて、全身性強皮症の平成12年度の調査では1.4万人と言われていて、最近では大体2万人から3万人ぐらいです。それでもリウマチの患者さんの10分の1以下ということで、圧倒的に女性に多い病気ということになります。

恐らく関節リウマチのお話と違って、そんなに簡単に医者は“あなたは強皮症かもしれません”、“あなたの診断は強皮症です”とは言いません。従って、今日のタイトルを聞いて、聞きに来られている皆さんは、この病気にかかなり深くかかわっている方が多いと思いますので、ちょっと厳しい話が出るかもしれませんが、実際のご自分にかかわる病気を見詰めるということでお聞きになっていただけたらと思います。

それでは、今日の話はまず膠原病の全般的な話をさせていただいて、次に今日のメインテーマであ

る強皮症に関して診断から治療まで、最後に本当はここが希望の星なので、強皮症の治療に関してどういう展開が期待されているかというところをお話したいと思います。

医者が患者さんに“膠原病の疑いがあります”という状況は大体こんな感じだと思います。例えば風邪の症状がないのに数週間という単位で微熱や体のだるさが続いたりとか、リウマチを疑わせるような関節痛やこわばりがあったり、レイノー症状と言われますけれども、寒冷暴露で指先が白くなったり紫色になったりするときです。また、血液検査で抗核抗体の検査が陽性であると医者は「膠原病」という単語を発するわけですが、これも一般の方は最初は何のことだろうと思われると思います。

この「膠原病」という単語は“病院で使われるわからない言葉”トップ10にあげられる言葉です。もともと膠原病というのは1942年にアメリカの病理学者のクレンペラーという先生が提唱した概念で、顕微鏡で患者さんの組織を見ていて、ある特徴的な変化が関節リウマチや全身性エリテマトーデスなどに共通して観察されるので、これは一つの病気、あるいはある種の共通の異常を基盤を持った病態だろうということで提唱し

たわけです。このある特徴的な組織変化というのが“フィブリノイド変性”と言って、顕微鏡で見たときにピンク色のべたっとした変化が血管の周りなどに見られるのです。これが体の中にたくさんある膠原線維（コラーゲンファイバー）に由来するのではないかということで、コラーゲンディジーズ、つまり膠原病と命名されたというわけです。

その後、この変化というのはこの病気たちに必ずしも特有の変化ではないということもわかったわけですけれども、別の観点で病気をくくってみたというのはクレンペラー先生の非常に卓見で、これら膠原病と名付けられた病気たちの特徴を抽出してみると、慢性の病気で、炎症性の病気で、これが一番問題なのですけれどもしばしば内臓のダメージを伴って基盤に自己免疫異常がありそうだということがわかりました。慢性の疾患というのは、非常に残念ですけれどもすぐには治らないということです。1ヶ月、2ヶ月で治る病気ではないということです。

炎症性疾患ということは痛みや腫れ、あるいは熱感を伴うということです。臓器障害は膠原病の病気個々によって違いますけれども、肺、腎臓、消化管がターゲットになることが多く、これらの病気を

引き起こしているのはどうも免疫のバランスの崩れらしいということになります。

この炎症というのは膠原病を考える上でメインになるキーワードの一つですが、「炎症」というのも“病院で聞くよくわからない言葉”のトップ10に入ってくるのです。人間の体というのはばい菌とかウイルスとか何らかの有害な刺激を受けると反応します。その反応している状態は赤くなったり、腫れたり、痛みを持ったり、熱を持っているわけですけれども、こういう状態を炎症と言うわけです。体を守るために体の一部が熱を持ち、赤く腫れたり痛んだりすることで外的な刺激と戦っているわけです。戦っているもともとの体の仕組みは何かというと、これが免疫系と言われる仕組みです。

免疫系というのは、ここに異物と書いてありますけれどもこれをばい菌と考えていただくと、これが生体内に侵入してきたときにまず最初の防御ラインとして自然免疫系と言う好中球とかマクロファージというのがこれを認識してとりあえず食い止めてくれる仕組みと、何回も同じばい菌やウイルスが入ってきたときにもう少し特異的に働いてくれる獲得免疫系というのがあります。これはリンパ球が主体で構成されているのですけ

れども、T細胞とか、抗体をつくるB細胞とか、実際に敵をやっつけるキラーT細胞とかがあって、これがさらに自然免疫系を活発化させたり、自然免疫系がさらに獲得免疫系を活発化させることでお互いに相互作用をしながら体を守るように働いてくれているわけです。

そうすると人間の体の中で免疫系が正常に作動しているかどうかを判断する一つの根拠としては、抗体が正しくつくられているかどうかをみることがあげられます。例えば小さいときにはしかにかかったかどうか分からない場合、病院で抗体を調べ、陽性であれば、昔、はしかにかかっていた証明になるわけです。

異物がばい菌やウイルスではなくて、もともと人間の体の中にある成分だったときには逆に、こういった免疫系が働かないような仕組みが人間の体の中にあるのです。問題はその仕組みが崩れたときに、自己の免疫系が自己成分に反応してしまうことがあることです。それによって起こる病気が自己免疫疾患という病気なのです。そうすると異常な自己免疫反応が起きているかどうかを見るのにも、この抗体というものが使われるわけです。それが自己抗体と呼ばれる検査ということになります。

特に抗核抗体というのは医者が膠原病、あるいは自己免疫疾患を疑ったときに最初に測ることの多い検査です。

人間の体の細胞には必ず核がありますので、核の部分に反応するような抗体、すなわち抗核抗体が患者さんの体の中にできていないかを見るために、患者さんの血液を細胞の標本にかけて核の部分に反応しないかをさらに蛍光色素をつけた抗体で光らせてみます。

そうすると、核の部分がぴかぴか光るということは患者さんの血液の中に自分自身の細胞の核に反応する抗体ができていますということですから、かつてはそれは異常と考えられましたが、実は程度問題なのです。膠原病ではない健康な方にも抗核抗体はしばしば認められます。

例えば、健康と言われている人たちを対象に抗核抗体を測ってみると、実は3割くらいの方々は陽性になることがわかっています。陰性の方は7割ですけれども、3割くらいの方々は陽性になるので、抗核抗体があること自体はイコール膠原病ではもちろんありませんし、もちろん異常とも決められないわけです。

一応、抗核抗体検査は便宜的には160倍以上なら境界域(灰色)、320倍以上なら膠原病かどうか

をきちんと調べた方がいいかと考えます。これから出てくる強皮症でしばしば認められる抗セントロメア抗体は、大体1280倍とか2560倍とかなど、非常に高い抗体価で見つかることが多い検査です。ただし、その値自体が病気の重症度とは関係しないのです。抗核抗体が陽性であることは病気を疑うきっかけにはなりますが、どちらかというときあまり心配ないことの方が多いと考えていただいてもいいかもしれません。

今、膠原病として扱われる疾患、全身性で慢性炎症性で自己免疫異常が基盤にあると言われているのは、最初クレンペラーさんが提唱した六つの病気のうち、リウマチ熱はその後、病気の機序がわかって自己免疫異常ではないことがわかったものですから外されて、かわりにシェーグレン症候群と混合性結合組織病という病気が加わり、これらが大体古典的な膠原病と言われる病気ということになります。

では、これらの病気を診断するのにどうするかというと、診断基準というものを使って医者は判断するのですけれども、しばしば膠原病・リウマチ専門ではない医者からも膠原病の診断は難しい、よくわからないと言われるのです。

その一つの理由は、大体病気というのは原因が一つのことが多い

のですが、膠原病の場合は複数の因子がからんでいるようで、環境の要因とか、女性に多いというのはどうしてもホルモンの関与を深く示唆しますし、遺伝的な背景も非常に強い要素ではないにしても多少影響があるかもしれません。あるいは、ひょっとしたらまだわかっていないようなウイルスが関与しているかもしれません。こういった複数の要因が影響して病気が発症すると想定されますが、その場合に、いろいろな症状が出たり、検査の異常が出たり、あるいは実際に組織内に炎症があることを顕微鏡で確認したりということをしてトータルに判断して膠原病は診断しなければなりません。

例えば結核でしたら結核菌を見つければその方は結核だということになりますし、あるいはがん細胞が見つかればその方はがんということになるわけです。残念ながら一つの検査だけで膠原病は診断がつかないということがありますので、今のところは“症候群”、すなわち、人間が勝手にくくった検査や症状などのからみあった状態ということになります。

さらにもう一つ面倒くさいのは経過という要素を照らし合わせなければならず、何らかの異常があって病気が始まったときに、それがどんどん悪くなるのでしたら

(嬉しい話ではないですけども)話はシンプルなのです。これをがんで考えれば、がん細胞がどんどん大きくなっていくイメージです。膠原病ももしそうなら、なるべく早く診断し、悪くなる前にできるだけ早期に治療を始めた方がいいことになります。ところが膠原病ではときどき、途中で進行がとまってそれ以上悪くならなかったり、場合によっては治ってしまうこともあるわけです。そのような例に、早くに診断して治療を始めると、過剰診断により、余計な治療をすることになってしまうのです。従って、現状では特に強皮症はそうなのですけれども、イメージとしてはある程度出来上がったあたりで診断していますが、その前のボーダーの状態があり、このボーダーの状態の方々というのは、将来発症する可能性もあるけれども自然に治る、寛解する可能性もあるということで、白黒つかないことがあるということもご了解いただきたいと思います。

そうしますと、膠原病の疑いがあると言われたら、基本的には一つの病気ではありませんから、その中のどの病気が疑わしいのか、あるいは実際にどの病気なのかを基本的には診断基準に従ってはっきりさせることになります。ただし、診断は一つの検査だけでは決

定できず、ボーダーなこともあり、診断保留で経過観察になることもあります。

つまり、膠原病というのは、自己免疫異常を基盤とした全身の慢性炎症性疾患でときどき重篤な臓器障害を伴うというのが定義ですが、個々の診断に関しては、症状とか臨床検査とか病理学的検査から総合的に行われるわけです。診断が確定できない場合は、残念ながら無罪放免というわけではなくて、今後はっきりした病気になる可能性もあるし、幸い自然に治ってしまうこともあるので、慎重な経過観察をしなければなりません。

これから、今日のメインテーマの強皮症のお話をさせていただきます。強皮症はどういう病気かというのをざっくりまとめますと、レイノー症状と皮膚が硬くなる変化、さらに肺、食道、腎、心臓などの内臓の線維化・血管障害による異常を伴う慢性の病気と言えます。イメージとしては血管障害と線維化と自己免疫異常というのが三大要素と言われます。多彩な自己抗体の出現が見られ、発症に自己免疫機序が関与しているのは間違いないでしょう。しかし、先ほど膠原病は炎症性疾患とお話ししたので、あれっと思われるかもしれませんが、前面に炎症という状態がないのです。

通常、身体の中の線維化というのは、炎症の結果そこに生じていることが多いので、線維化があるということはこれに先行してその場所に炎症があっただろうと考えられるのですが、強皮症の場合は、例えばリウマチとか全身性エリテマトーデスに比べると先行する炎症の状況というか、時期というかがあまりはっきりしないのです。ですからそれが強皮症での炎症の質の問題なのか、炎症が非常に緩くだらだら続いているせいなのか、まだわからないのですが、僕らが実際に患者さんを拝見するときには、線維化の方が主体となっていて、先行する炎症があまりはっきりしません。

これが実は強皮症という病気の治療を難しくしている一番大きな要因だと思うのです。非常に多彩な病変をつくる病気です。経過は非常に多様で、共通項は臓器のやられるパターンだとか、皮膚や血管がダメージを受けることですが、その受け方というのも100人の患者さんがいれば100通りの経過があると言ってもいいくらいです。

実際の強皮症の患者さんの診療の流れをおさらいしてみますと、恐らくこういった症状（レイノー症状、手の腫れ、関節痛など）を契機に強皮症の疑いが持たれるこ

とが多く、医者は強皮症の診断の確定を行った上で、病型の分類と今後どうなるかといった予後を予測します。さらに診断がついた時点で内臓の方にどういう変化が起きているかを確認させていただいて、それを踏まえて治療を行うこととなります。この治療の内容は大きく分けて症状を緩和する方法となるべく病気の進行を遅らせる方法の二つということになります。

実際に治療が始まると、行っている治療の効果判定と、治療することいいことも起きれば悪いことも起きるわけで、そこで副作用が起きていないかどうかのチェックをしながら、診断の時点ではなかったけれどもさらに皮膚硬化が進まないか、あるいは新しい臓器障害が出ていないかということをチェックしながら患者さんを拝見していくというサイクルになります。

強皮症を疑うきっかけとなる徴候としては、レイノー症状、手指の冷感が有名ですけれども、手指が何となくむくんだ感じ、あるいはリウマチを疑われるような関節痛だったり、逆流性食道炎に伴う胸やけ、間質性肺炎による咳・息切れというものがありますが、これらは振り返ってみるとあれが始まりだったということがわかるわけです。反面、個々の症状をとる

と実は強皮症以外の膠原病、あるいはそれ以外の病気でも結構見られることの多い症状なので、強皮症がなかなか診断が付きづらいというのもご理解いただけるかと思えます。

これらの症状の中で、レイノー症状というのは確かに膠原病、さらには強皮症を疑う入口としてはかなり特徴的な症状だと思います。これは寒冷暴露で起きる皮膚の、特に手指の色調変化ですけれども、白くなって紫色になって、その後反応性に血管が開くので赤くなるという典型的にはこの三相性と言われますけれども、白い時期がない場合でもレイノー症状と呼ばれます。基本的には血管がけいれんする現象ですので、交感神経の反応が非常に過剰な場合、膠原病が基盤になくても起きるわけですけれども、基礎疾患に伴うレイノー症状の場合は強皮症を含む膠原病が多いようです。

こういった症状を契機に強皮症が疑われた場合、診断の確定に加え、病系分類、予後・予測、臓器障害のチェックを大体一連の流れとして膠原病専門医は行います。診断をするに当たって一番のポイントは皮膚が硬いかどうかということです。皮膚硬化があるかどうかということ、この皮膚硬化は基本的には手足の末梢から体の中

心に向かって進展していくということがわかっていますので、この流れに従うと一番最初に硬くなるのは手の指ということになります。強皮症というのはレイノー症状と併せて手指の皮膚硬化が初期変化と言われます。

現在の強皮症の診断は、厚生労働省の研究班が2003年に決めた基準に従っているのですが、非常にシンプルで、今お話した、手指が硬い、これに加えて指先に癒痕があるか(指尖部陥凹癒痕)、普通、指の腹はぷくっとしています、ここが平べったくなるか(指腹萎縮)、あるいは間質性肺炎・肺線維症があるか、あるいは自己抗体(Scl-70またはセントロメア抗体)が陽性であるかを確認し、手指が硬いことと、この三つのうちのどれかを併せて強皮症と診断されます。ただしそれよりもっと皮膚硬化が進んでいて、手指あるいは足趾を越えて皮膚が硬くなっていて、それだけで強皮症と診断できるという非常にシンプルな診断基準です。

海外では新しい診断基準でなるべく早く強皮症を診断しようという流れになってきていて、しかも、客観的なポイント制にしようということで、アメリカとヨーロッパのリウマチ学会では新しい分類基準を使っていますが、基本的には

日本のものとそれほど変わらないです。9点以上で強皮症と診断すると書いてあって、MCP 関節を越えて近位側に存在する皮膚硬化だけで9点です。これはどこのことかという、手の MCP 関節はにぎりこぶしの出っ張ったところのことですから、手背から前腕にかけて、ここに皮膚硬化があったらそれだけで強皮症と診断することになります。もし指だけが硬い場合は4点、レイノー症状があれば3点で、これで7点ですから、あとは自己抗体が陽性であればこれで10点で強皮症と診断されるということです。いずれにしても、強皮症の診断では皮膚硬化が非常に重視されているのがわかります。医者が皮膚をつまんでいるのはそのためなのです。

診断がついた時点で次にやることは、この患者さんはどういう経過をとっていくのだろうかという予測です。そのときに参考になるのが病型分類で、これは強皮症領域ではすごく有名なルロイ教授という先生が提唱された分類で、限局皮膚硬化型とびまん皮膚硬化型の二つに分けます。限局皮膚硬化型というのは、肘まであるいは膝までしか皮膚硬化が進まず、これ以上は年限が経っても皮膚硬化は進展しないタイプです。一方、びまん皮膚型というのは、肘あるいは

膝を越えて皮膚硬化が上腕だったり体幹だったり、顔まで皮膚が硬くなるタイプです。

どうして二つの病型に分けたかという、どちらも同じ強皮症ですから、手指は硬く、レイノー症状はあるわけですが、発症後の経過が大分違うわけです。典型的な経過をみると、びまん型の場合は発症してかなり早期のうちに皮膚硬化がどんどん進みますが、あるピークを過ぎるとむしろ皮膚硬化は緩和され、萎縮期に入ります。

一方、限局皮膚硬化型の場合は、最初からびまん型ほど皮膚硬化は進行しないわけで、その後もあまり改善しない反面、そんなにも進まない経過をとります。さらにびまん硬化型の場合は割と発症早期に腎臓とか心臓にダメージが多くなることも多く、後半は肺とか消化管とかが問題になってきますが、限局型の場合は、あまり重篤な臓器障害は当初起きず、経過が長くなると、ときに肺高血圧症や消化管障害が問題になります。

限局型とびまん型の患者さんの生存率をしてみると、限局型の方は生命予後にあまり影響しないのですけれども、びまん型の方はいろいろな原因で命を落とされることが多いことがわかります。従って、生命予後を含めて考えると、

びまん型をより注意してみることが肝要です。ただし、少しずつ皮膚硬化は進んでいくことも多いので、発症早期に患者さんを拝見した場合に、その時点でびまん型か限局型かわからないこともあるわけです。今は手指しか硬くないけれども、これから半年、1年の間にどんどん皮膚が硬くなるということも当然あるわけで、それを判断するに当たって参考になるのが自己抗体です。

これは必ず強皮症の患者さんの場合は調べられていると思います。現在、強皮症と関連する自己抗体で保険診療で測定できるものとしては、抗 Scl-70 抗体、抗セントロメア抗体、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体、抗 RNP 抗体という4種類があって、大体陽性率はそれぞれ3割、3割、5～10%、15%とされています。ざっくり言うと強皮症の患者さんの3分の2が抗 Scl-70 抗体か、抗セントロメア抗体が陽性で、残り3分の1の中に、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体や抗 RNP 抗体陽性の方々が含まれるということになります。

実際に自己抗体と生存率の関連を見てみると、抗セントロメア抗体陽性の方はかなり予後がいいのです。一方でそれ以外の自己抗体が陽性の方は、抗セントロメア抗体陽性例に比べると亡くなる危険

性が高いことになります。不思議なのは抗核抗体陰性の場合、ここにはおそらく、いろいろな強皮症が入っていると思うのですが、この人たちの予後が悪いこともわかっています。

先ほどの病型ごとの臨床的な特徴を再度見ていただくと、抗 Scl-70 抗体陽性の方は間質性肺炎を合併しやすいし、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体が陽性の方は腎臓や心臓にダメージを起こしやすいこともわかっています。それぞれの抗体と引き起こされやすい臓器障害のパターンというのがある程度わかっているので、これらが特に生命予後に影響するということになります。

次に強皮症で見られ、内科医が一番気にする内臓の話に移りたいと思います。強皮症の患者さんで見られ、一番生命予後に影響するのは、現在、間質性肺炎と肺高血圧症と言われています。患者さんが実感される症状としては咳、息切れが多く、肺高血圧症ではちょっと動いたときに以前と違って息切れが出やすいといった症状（運動耐容能の低下という言い方をされます）が出ます。

消化管に関しては、逆流性食道炎による胸やけや、小腸や大腸の動きが悪くなると“偽性腸閉塞”と言われるようなお腹の張った感

じとか、便秘とか下痢を繰り返すというような交替性の便通障害が出てきます。

日本人は少ないと言われていますけれども、強皮症腎と言われる急激な腎機能の低下とか、心臓に変化が起きると不整脈が出たり、心不全になると当然、身体が疲れやすくなる、胸が苦しくなるといったことも生じます。いずれの内臓の変化も結局は組織が硬くなる変化、すなわち、線維化と血液の流れが悪くなる変化、すなわち循環障害、この二つによって引き起こされるということでは共通していると考えられます。

これは海外のデータですけれども、強皮症の患者さんが亡くなる原因を調べたら、昔は腎臓で亡くなる方がすごく多かったのですけれども、これは時を経るごとに減って行って、最近では肺(肺線維症)や肺高血圧症で亡くなる患者さんがふえているという状況です。つまり、腎不全に関してはコントロールが良好になりつつあり、一方、肺高血圧症や間質性肺炎での死亡割合が増加していて、これが問題ということになります。日本で調査してもこれが一番問題になっています。

強皮症で見られる間質性肺炎というのは、他の膠原病で見られる間質性肺炎と基本的には共通して

いる部分が多いのです。正常の方の肺に比べ、強皮症の間質性肺炎では、典型的には“蜂の巣状”と言われるような小さな穴がたくさん開いた状態になります。何が起きているかということ、正常な肺の場合は肺胞の壁の部分は非常に薄い組織なのですが、そのところに炎症が起きて非常に厚くなって、厚くなった部分と引っ張られて拡張した部分が混在するものですから、このような“蜂の巣状”の組織になってしまうと考えられます。こうなるとなかなか酸素がスムーズに体の中に取り込めなくて、低酸素状態・呼吸不全の状態になる危険性があります。

実際の間質性肺炎の診断に関しては、やはり画像診断が一番大事なわけですね。より早期に変化をチェックするためには肺機能検査というのも有効ですし、あとは定期的に間質性肺炎のマーカーを調べることも多いと思います。一律に全ての例で必ずやる必要はないですけれども、肺の組織をとったり、気管支鏡を行うこともあります。間質性肺炎というのは膠原病に割と共通した変化がありますけれども、一様ではないのです。

UIP、NSIP、OPというのが、病理組織像からみた、強皮症の患者さんで認められる間質性肺炎の代表的な三つの分類です。みんな

線維化があって、炎症があつてと同じように見えますけれども、どれが一番悪そうに見えるかという多分、OP と思われませんが、実は UIP が一番たちが悪いとされています。

したがって、強皮症の間質性肺炎として診断していかどうかと迷ったときとか、治療反応性を前もって確認したいというときには、肺生検を行って、こういった病理組織を参考にすることがあります。

もう一つの重篤な臓器障害が肺高血圧症ですが、これも間質性肺炎と同様、強皮症に限った合併症ではないのです。人間の体というのは血液の大きな流れの回路が二つあって、一つは心臓から全身を流れる体循環、もう一つは心臓から肺を回ってくる肺循環という二つです。心臓は血液を循環させるポンプですが、全身と肺と二つの回路を回していることになります。

皆さん方が普段測る血圧というのは体循環の方で、大体120とか150と言われていると思います。一方、肺循環は非常に低い圧で血液が流れているので大体20以下ぐらいです。ところが肺の中に線維化が起きて血管が圧迫されたり、血管そのものが細くなると肺の中を血液が流れにくくなりますから、肺循環の圧が上がってしまつて肺高血圧症という状態が起

きるわけです。

そうすると肺の圧が普段は20以下のものが50、70、80と上昇します。通常の血圧の2倍、3倍になるということを考えていただくと、心臓の負担が結構なことになると予想出来るかと思いません。特にそれをダイレクトに受けるのが右心系という、心臓の右側の部分です。この部分は普段、あまり強い圧を出すための働きをしていませんから、肺動脈圧が上がると心不全を起こしやすく、ここがだめになると肝臓が腫れたり、手がむくんだり、あるいは顔が腫れたり、あるいは肺の中を十分に血液が流れなくなるので、低酸素状態になります。これが肺高血圧症の症状です。肺高血圧症は血液検査や心電図、肺機能検査などで診断するのですが、一番大事なのは心エコーと、さらにカテーテル検査ということになります。昔は胸の写真で診断することもあり、正常な状態に比べ、肺高血圧症では肺動脈に相当する左2弓という部分が出っ張ってきます。症状や胸部X線撮影から、肺高血圧症が疑われた場合、右心系が腫れて左側の心臓を圧迫していないかどうか、あるいはエコーで実際に肺動脈圧を推定して、早めの診断を心がけている状態です。

一番実感される、あるいは患者

さんからお聞きすることの多い症状の一つに消化管関連症状があります。基本的に消化管の動きが悪くなるとどういふことが起きるかという、食道では食道と胃の境目の締まりが悪くなって胃の内容物が逆流しやすくなります。逆流性食道炎が起きやすくなりますし、恐らく大半の患者さんに無症候性のものも含めて生じているとも考えられます。また、腸閉塞というのは基本的に腸の内腔がふさがった状態を指しますが、強皮症の患者さんの場合は、内腔は開いているわけですけれども小腸、大腸の動きが悪くなる、消化管が効率的に動かなくなるので、閉塞したのと同じような状態が起きてしまいます。これを偽性腸閉塞と言います。

消化管というのは口から肛門までつながっているパイプのようなイメージを持たれているかと思いますが、実は単なるパイプではなく、筋肉が消化管の回りに取り巻いていて、しかも筋肉の中には筋肉を効率よく動かすための神経が非常に微細に配布されているわけです。強皮症の患者さんは筋肉自体が障害されて線維化されて動かなくなる、あるいは分布されている神経が脱落して効率よく筋肉が蠕動運動をしてくれなくなるということで、消化管の動きが悪くな

るのではないかとされています。

例えば食道のバリウムをやってみると食道が非常に拡張しており、また胃の内容物が逆流して食道の下端部に潰瘍を起こす、逆流性食道炎を起こしやすくなります。あるいはこれを繰り返していると、逆に下端部が硬くなって狭くしてしまうことがあります。そうすると食べたものが詰まって内視鏡でとってあげないと、次の食べ物が通過できないようなことが起こり得るので、患者さんは食べるものに大変気を使わなければならなくなります。

小腸や大腸の動きが悪くなると、腹部 X 線を撮ったときに腸管の中に水平面が見えることがあります。これは普通は腸閉塞の所見で、これを前情報なしで（患者さんが強皮症であることを知らせずに）医者に見せると、腸閉塞のため、緊急に手術をしなければならないと大半の医者は判断すると思います。実はお便はきちんと出ているので、本当の腸閉塞ではないわけで、これが先ほどお話した偽性腸閉塞の状態です。また、別の患者さんでは、腹部 CT を撮ると腸の壁のところ小さな空気がたまっている所見がみられます。これは腸の動きが悪くなって腸管内の圧が上がったため、腸の中の空気の一部が腸の壁の中に侵入している状態で

腸管囊腫様気腫症と言われます。こういった状態もしばしば観察されます。

腎臓に関しては、幸いコントロールする治療法が見つかることと、もともと日本人の強皮症に関しては、欧米に比べ腎病変が少ないということが幸いではありました。有名なのは強皮症の腎クリーゼで、クリーゼと言うのはクライシス、生命の危機ということですが、急激な血圧の上昇を伴う腎障害を呈します。

ただし、血圧の上まらないタイプの腎障害もあり、注意が必要です。腎臓は糸球体というところで血液をろ過しておしっこをつくっているわけですが、従来から指摘されている血圧が上がるタイプの腎障害（腎クリーゼ）というのは、糸球体につながる動脈に変化が起きて血圧が上がってしまっていたのですが、この血管を開くような薬が使えるようになり、有効なことがわかり、対応が随分容易になりました。

一方、腎障害出現当初、血圧が上がらないタイプでは、糸球体そのものに炎症を起こすタイプと、糸球体の中のような細い血管そのものにダメージを伴うタイプの二つがあることがわかってきて、強皮症の患者さんで腎臓が悪くなっているときにはこの三つのパター

ンを鑑別しなければなりません。

特に今お話した腎クリーゼの場合は、収縮期血圧（上の血圧）が200を超えることが多く、そういうときには眼底の血管に変化が見られますので、眼科にお願いして、眼底を見てもらったり、血液の中に血圧を上げるレニンという物質がふえていますので、これが上がっていることを確認したりして診断されることになります。

以上、代表的な内臓の障害をお話ししましたがけれども、次に治療をどうするかということになります。治療の考え方の大きな枠組みとして、まず皮膚の変化に対しては、その進み具合も念頭に治療の必要性や時期を考えなければなりません。このうち、皮膚硬化が急激に進む患者さんでは関節の可動域が制限されて日常生活にも困る方々がいます。したがって、発症して6年以内で、月単位で皮膚の変化が進み、また皮膚の状態が浮腫性で炎症もありそうな場合は、特に治療対象になることが多いです。

一方、臓器障害は存在すれば、基本的には治療対象なのですけれども、肺病変と消化管病変は一般に非常に経過が長くてゆるゆると進むので、どのタイミングで治療介入をするのが適切なのか、迷うことが少なくありません。

間質性肺炎の場合は、急速に悪化する場合、例えば半年で肺活量が5%以上低下するとか、胸部CTで病変が20%以上あるという場合には、ステロイドや免疫抑制薬を使用されることが多いと思います。

一方、肺高血圧症は治療介入しないで放置すると生命予後に強く影響しますので、3種類の薬を主体に治療することが多くて、肺高血圧症に関してはこういった薬を近年、使えるようになったことが一つの進歩かと思います。

急激な血圧上昇を伴う腎障害・腎クリーゼが起きる場合には降圧薬の中でも、ACE阻害薬に分類される薬を使います。一方、線維化が進んで、できあがってしまった病変、例えば肺や消化管もそうですけれども、それを元に戻すことはなかなか難しいので、対症療法が主体になってしまいます。ただし、重篤な臓器障害の場合はしばしば後遺症を残して生命予後にかかわるので、病気の進行を遅らせる、ないしそれ以上進行させない治療ということで疾患修飾療法と呼ばれる治療を行います。

対症療法というのは極論ですけれども、原則的にはその治療をしてもしなくても、その状態は変わらないので、患者さんがその症状を苦しめなければ治療をしなくて

もいいわけです。したがって、対症療法として選択されるべき治療というのは、副作用よりも有用性の方が高くなければなりません。

一方、治療しないで後遺症を残したり、生命にかかわるような場合、多少副作用と有用性のバランスが対症療法に比べると悪い、総体的に副作用の危険性が高くても治療しなければならないということがあるので、患者さんとより綿密に相談しながら治療法を選択することになります。

対症療法としては、恐らくどこの施設でも共通して使われていることが多いと思うのですが、レイノー症状の場合には血管を広げる薬を使いますし、特に血流が悪くて手指の潰瘍化が起こっている場合には点滴で投与するような薬を使ったりします。

もう少し積極的にやろうとする場合は、ボセンタンというエンドセリン受容体拮抗薬が使われることがあるかもしれませんが、これは厳密には保険適用外です。関節症状に関しても、基本的には関節リウマチに準じた治療薬が使われることが多いですけれども、関節リウマチほど関節破壊が顕著にならないことが多いので、より強力な抗リウマチ薬まで使うことは少ないと思います。メトトレキサートという薬は副作用として間質性

肺炎がありますので、強皮症の患者さんで選択する場合には慎重な判断が必要です。

消化管病変に関しては、症状が出た時点である程度、消化管壁の筋肉の線維化や神経層の脱落が起きてしまっているのです。なかなか改善させるというのは難しいわけです。

上部消化管の胃食道逆流症、逆流性食道炎に関してはプロトンポンプ阻害薬を飲まれているかと思えます。こういったお薬を使うことは強皮症診療のガイドライン上、唯一「強く勧められる治療」(Aランク)で、症状の緩和はもちろん、将来的に狭さくを起こさせないことが目標になります。また、逆流性食道炎を反復しているとそこにバレット食道という本来の食道粘膜とは性質の異なった粘膜ができてきて、そこは発がんしやすいことが知られているものですから、がん化を防ぐという意味合いでも胃酸の逆流をコントロールしておくことは大事とされています。

消化管を動かす薬を使うというのは上部の症状に関してはよく選択される方法ですけれども、食道の動きが悪くて飲み込みが悪いといった場合、最終的には経管栄養や拡張術ということになります。ただし、あまり医学的な根拠がないので、ガイドライン上はそれほ

ど強く勧められないということになります。

下部消化管に関しては、実はAランクで勧められる治療法というのが今のところないのですが、腸内細菌叢を考慮し、なるべく悪玉菌をふやさないようにしておくために抗菌薬を適切に使うことは推奨されています。また、お飲みになっている方もいらっしゃるかもしれませんが、消化管運動改善を期待してのパントテン酸などに関しては効果が実感されていればよろしいかと思えますが、今のところはっきりとした医学的な有用性の証明がないのです。

最終的にどうしても経口で栄養が十分とれない方の場合は、中心静脈栄養という選択肢にならざるを得ないことがあって、この状態は消化管を使わないという点で人間が栄養をとる状態としては生理的ではないわけです。さらに静脈にカテーテルという異物が入り続けるということで感染のリスクを上げてしまいますので、なるべくこれを選択しないですむよう、患者さんも医者も苦労しているという状況があります。強皮症の中の難治性の病態の一つです。

間質性肺炎に関しましては、いろいろな治療が行われていますが、国際的に唯一有効性が証明されているのは、シクロホスファミドと

いうお薬で、免疫抑制薬です。ただし残念ですけれども、これも副作用を考慮すると長く使い続けられないということと、使用をやめると間質性肺炎が元に戻ってしまうということがわかっています。シクロホスファミドをある一定期間使用し、その後にアザチオプリンを使うというのが間質性肺炎に対して標準的に行われている治療法ということになります。

新しい治療という点では、今のところなかなか間質性肺炎に関して良い成績が出ていません。肺動脈性の肺高血圧症に関しては、治療開始時の患者さんの状態によって治療薬を使い分けることが多いのですが、おおむね作用機序の異なる3種類の薬を使い分けて使用することが多いです。当初は単剤で使っていましたが、効かない場合は併用することも行われ、最近では最初から併用して使った方がいいのではないかという考え方もあります。

ただし問題は、強皮症の患者さんの場合は肺動脈にだけ問題がある肺動脈性肺高血圧症ではなく、間質性肺炎プラス肺高血圧症ということが多いことが挙げられます。間質性肺炎の要素があるときに肺動脈性肺高血圧症と同じつもりで治療すると、かえって肺高血圧症を悪くすることもあるので、この

辺の治療に関してはリウマチ・膠原病医と循環器内科医で組んで対応する必要があります。かなり慎重に薬物調整をしなければならないと思います。それでもコントロールがつかない場合は、強皮症の場合は現実的になかなか難しいですけれども、原発性の肺高血圧症の場合は肺移植といった選択肢も挙げられています。

腎臓に関しては、前にお話ししたように、血圧が高くなるタイプと高くないタイプがあります。高くなるタイプの場合はACE阻害薬という降圧薬を使うのが標準的です。血圧が上がらない正常血圧タイプの腎障害の中で、好中球細胞質抗体が陽性になっているようなタイプではこの抗体を下げるような治療を行うことになりまし、そうではないタイプの場合には血漿交換療法も考慮されます。基本的にはどのタイプの腎障害かを見分けて治療方法を選択することになります。

治療が始まりましたら、治療が効いているかを評価しながら副作用が起きないかどうかをチェックして新たな病変が起きないかを続けることになります。

実際の日常診療では強皮症の臓器障害に関して、逆流性の食道炎に対しては胃カメラで、間質性肺炎の場合には胸部 X 線・CT、あ

るいは肺機能検査で、肺高血圧症に関しては心エコーが一番負担が少なくていいかと思いますが、これらの手段でのチェックができれば1年に1回、最低でも2年に1回程度行われることが勧められます。強皮症腎に関しては血圧のチェックと定期的な受診時の血液・尿検査で大体拾い上げることが可能です。

もしステロイドを併用して使われているようでしたら、骨粗鬆症のチェックは年に1回と眼科的な合併症はおおむね半年に1回程度、勧められます。それから糖尿病・高脂血症といったステロイドを使っているときには、しばしば起きてくるメタボリックな変化に関して血液検査でチェックしていただくということによろしいかと思えます。

ここまでをまとめますと、強皮症は血管障害、代表はレイノー症状ですけれども、それと線維化、皮膚硬化を必要とする膠原病で、皮膚硬化の範囲と自己抗体を参考にして強皮症の病型分類をすると、それが将来的な予後とか、これから起きる臓器障害を予測する上で有用です。重篤な臓器障害としては肺、間質性肺炎、肺高血圧症、逆流性食道炎、強皮症腎、あとは心臓が挙げられます。治療に関しては、対症療法と疾患修飾療法が

あり、特に疾患修飾療法の場合は免疫抑制剤を使うことがあり、副作用の少ない薬ですから、有用性とリスクのバランスを考えて使用を決定し、使い出した後も慎重にフォローしなければならないということになります。

最後に強皮症診療上の新しい対応です。強皮症では線維化が進んで、病状ができ上がってしまうとやれることが限られてしまうので、今の流れとしてはなるべく早く強皮症、あるいはそれに近い状態を拾い上げて治療介入を始めるという戦略と、新しい治療に期待が持たれています。理想的には新しい有用な治療を早期に診断して使うという「早期診断・早期治療介入」が好ましいのですけれども、なかなかそうっていないのが強皮症のつらいところです。

最新とは言い難いかもしれませんが、新しくデータが固まってきたのが末梢血幹細胞移植と、関節リウマチ治療で随分進歩していることが有名な生物学的製剤と言われるような薬を含む分子標的治療が挙げられます。

なお、早期に治療介入を始めるためには早くに診断をしなければいけないので、そのための基準をヨーロッパのリウマチ学会も提案していますし、現在、厚生労働省の強皮症研究班でも案をつくって

検討している最中です。

幹細胞移植というのは、ある意味シンプルな発想で、患者さんの身体の中の免疫系を入れ替えてやれば病気が治るのではないかという考え方です。ほかの患者さんから骨髄細胞をもらうという考え方もありまはすけれども、当然そうすると拒絶反応が起きてくるので、それを避けるために通常は患者さん自身の体の中にある血液の幹細胞を使います。

強皮症の患者さんに骨髄中の造血幹細胞を末梢血に動員するような処置を行った上で、患者さんから末梢血幹細胞を採取し、その後、大量のシクロホスファミドと免疫細胞を叩くような抗体を投与し、体の中で自己免疫反応に関与しているリンパ球も正常な血液細胞も全滅させてしまうわけです。要するに骨髄が空っぽの状態になるわけです。今度は患者さん自身からとった造血幹細胞を戻して、骨髄機能が回復した状態で、強皮症が治るかどうかという治療法です。当然、骨髄機能が回復するまで免疫系が抑制された状態ですから、感染症などのリスクが高いことになります。ただし、欧米では1990年代、20年ぐらい前から強皮症のみならず難治性の膠原病でかなり多数例に行われていたのです。

強皮症を対象とした2001年からのデータを見てみると、皮膚の状態はかなりよくなることが報告されています。一方、肺に関してはそんなに効いていないようです。ただ問題は前述したように治療に伴うトラブルが多いのです。当初の報告だと骨髄移植に伴う治療関連死が、高いものだと3分の1ぐらいとされています。最近はやや10%程度になりましたが、やはりこの治療法を選択するには勇気が要るのではないかと推測されます。国内でも北海道大学とか九州大学で治療法が行われて一部有効性は確認されましたけれど、副作用などの問題がなかなかクリアできずに、今保留中と聞いております。

一番新しい海外のデータでは、今年2014年に150例を超える強皮症の患者さんに対して、半分の患者さんには造血幹細胞移植、半分の患者さんにはシクロホスファミドを使ってその効果を比べたという報告があります。10年後の生命予後を、移植群とシクロホスファミド群で比べると移植群の方が上回っているようです。実際、移植群とシクロホスファミド群を比べると皮膚の状態も移植群の方が20%良くなっているし、肺活量も移植した方が5%良くなっています。シクロホスファミド群は

変わらなかったということですから、長い目で見ると移植群の方が成績が良かったという報告です。

ただし、移植群の生存率のカーブをみると、治療開始直後にシクロホスファミド群に比べて、一時期下回っています。最終的な死亡率は、移植群が24%、シクロホスファミド群が30%ですので移植群がよかったわけですが、移植群は最初の1年間で8例の治療関連死が起きているので、これを起こさせないための何らかの技術的な進歩か、あるいは治療関連死を起こすリスクのある人たちに、造血幹細胞移植を選択しないような判別ができるようにならないかと思われます。一つのポイントとして、喫煙者はリスクが高いと指摘されていました。

分子標的薬としては、イマチニブという薬があります。日本では主に慢性骨髄性白血病に使われている薬ですけれども、これが皮膚の線維化にかかわる細胞の情報伝達系を抑える効果があるがわかり、強皮症の治療薬として海外で試されている状況です。それらの報告を見ると確かに皮膚の状態は改善しているという報告が多いのですが、飲み続けるのが難しいようです。3分の1くらいの方々が、むくみとか吐き気などで服用を中止せざるをえず、実際にきちんと効

いているかどうかをコントロール群を置いてやってみると、まだ有効性は確認されていません。

次に生物学的製剤の一つでリツキシマブという薬があります。これはもともと悪性リンパ腫の治療薬だったのですけれども、リンパ球の中で抗体を産生するB細胞を叩く薬なので、強皮症を含む難治性の膠原病に有効ではないかということで期待されています。実際に国内でも難治性の血管炎とか小児のネフローゼ症候群には保険適用になっている薬です。主に海外で強皮症に対して使われている報告がふえてきています。皮膚に関しては良いという反面、肺に関する効果は横ばいという報告が多いようですが、どうしても、オープンにすると良い成績が出てしまうので、コントロール群を置いたきちんとした比較がなされていないのがやはり問題です。リツキシマブという薬は長期投与で日和見感染症の増加が指摘されていますので、その点も注意が必要です。

以上のように新規治療に関しては、有用性から言うと末梢血幹細胞移植が一番成績が良いのですけれども、ハイリスク・ハイリターンです。ちょっとまだ日常診療ですぐに使いましようというのは現実的ではないようです。

最後に自分の体は自分で守ると

いうわけではないですけれども、普段の生活で注意してもらいたいこととしては、たばこはもちろんやめることと、ストレスはためないようにすること、また北海道に住んでいる時点でかなりのハンディキャップとなりますが、寒冷暴露は避けて保温に努めていただきたいと思います。皮膚硬化があるとどうしても皮膚が傷つきやすく、特に末梢の血流が悪いので簡単に潰瘍化しやすいので外傷には気をつけ、感染予防に努めていただくのも重要です。

胃食道逆流症を避けるためには、アルコール、コーヒー、チョコレートのような甘いもの、油っぽい食べ物、刺激の強いもの、辛いものは食道のしまりを悪くして逆流を助長しますので控えていただくのも大事です。また、食後2時間は横にはならないことも推奨されています。

妊娠と出産に関しては、強皮症に限ったことではないのですけれども、基本的には臓器障害が存在しても、妊娠の維持、出産に制限にならないレベルであれば可能ですが、逆に言うと在宅酸素療法や腎不全の状態というのは現実問題としては難しいということになります。治療の影響では、免疫抑制薬のような胎児に影響する危険性のある薬は原則飲んでいないこと

が必要です。ただし、ステロイドホルモンは胎盤を通過しませんので、プレドニゾロン1日30ミリグラムまでの内服は影響しないとされていますので、ステロイドホルモンを使っても多くは安全に妊娠、出産は可能です。ただし、20、30ミリグラムを飲んでいなければならないような状態での妊娠、出産は通常では念頭に置かれていないこととなります。

当然ですけれども、配偶者や支えてくださる家族の方々に病気を理解していただいて協力を得られる環境であることが望ましいということになります。

最後のまとめになりますけれども、強皮症は自己免疫異常を基盤とした血管障害と線維化の膠原病で、重篤な臓器障害としては間質性肺炎と肺高血圧症。逆流性食道炎と擬性腸閉塞、強皮症腎、あまり話しませんでしたけれども心筋障害、不整脈があります。

治療は強皮症に特徴的な皮膚硬化と血管障害と臓器障害の重症度、活動度、今後の経過、予後予測を参考にして、副作用とのバランスを考慮の上で決定しなければなりません。寒冷を避けて規則正しい生活に努めていただければと思います。

ちょっと長くなりましたけれども、ご清聴いただいてどうもあり

がございました。

司会者：ここで質問をお受けします。

質問 A：レイノーが出ていまして今アンプラグを飲んでいるのですけれども、あまり改善が見られないのですが。

先生：基本的には末梢血管拡張薬はそんなに効かないのです。血管を開く薬が何種類かあってそれを併用して使ったり、順に使ってみたりはするのですけれども、もともとあったレイノー症状が全く出なくなるとか、半分以下になるとかという劇的な効果はないです。レイノー症状の場合、ご本人がそれをどのくらい困っているかによって治療の強度を変えることが多いので、もう一段階、治療を強化するとなると点滴の薬を使ってみたり、まだ保険は通っていませんけれども、今後、血管を広げる作用が強い薬を選択するというのも一つの考え方かと思います。

質問 B：関節痛なのですが、軟骨がなくなるのとの関係ありますか。

先生：それはどこの関節ですか。

質問 B：全部です。股関節もなくなって、膝もなくなって足首もなくなったのです。

先生：基本的には強皮症の場合の関節の状況というのは関節リウマチと同じなので、炎症があった

結果として軟骨が破壊されて溶ける、なくなるということは当然起こり得ます。しかし、先行する関節炎がなくて軟骨が減ってくるとすると、変形性の関節症のような変性疾患の扱いになると思います。

質問 C：私自身は混合性結合組織病なので強皮症もあります。今回の講演は大変参考になりました。その中で資料2ページ「抗核抗体が陽性だと膠原病か？」という項目があるのですけれども、最近多い相談の中でどここの病院で血液検査をしてあなたは膠原病を発病する可能性があると言われて慌てて相談に駆け込む方がいらっしゃるのですが、医師として最近そういう言い方をされるのですか。

先生：昔から多いのですけれども、一つは抗核抗体の検査結果は「何倍」と報告されることが多いのですけれども、近年、検査の感度が上がっています。昔に比べて抗核抗体が40倍だったのが80倍、160倍と高く出ていることが多いのです。しかしながら、あまり膠原病に詳しくない医師は抗核抗体陽性イコール異常というふうに記憶されていることが多いのです。昔なら陰性だったのが80倍、160倍と結果が出てくると普段、膠原病やリウマチをあまり見慣れていない先生方がぎょっとするということがあると思います。

一方、何倍という報告ではなくて最近では別の測定方法で抗核抗体を測るキットがありまして、その値がどれくらい膠原病の発症と関連するかは今のところデータはないのです。

膠原病を直接反映する症状でないかもしれませんが、わけのわからない症状が出たりすると膠原病ではないかと思われることが起こり得るのではないかと思います。一度、専門医でチェックを受けて放っておいていいものなのか、ある程度、定期的にチェックされた方がいいのかという判断をしてもらった方がいいと思います。ただ、多くの場合は、抗核抗体が陽性だから1年に1回測らなければということはないです。

質問 D：私は強皮症とは言われていないのですけれどもシェーグレン症候群と言われています。今現在、抗核抗体は40%以下の27%と下がったり動いているのです。今は何も治療を受けていなくて専門の膠原病の先生にかかっているわけでもなく、ただ膠原病に関しては抗核抗体だけかなと自分では思っているのですけれども。痛みとか肺も以前は間質性肺炎とか肺線維症とか腎臓も悪く、今は関節や筋肉のあちこちが痛いとか、けだるい。目の乾き、口の渇き、汗が出ない、唾液が出ないと夜も

非常に苦しいのですけれども、今このままでいいのでしょうか。お薬は副作用が強くて飲めないのとC型肝炎を持っています。

先生：おっしゃられたいろいろな症状がシェーグレン症候群に伴う症状であってもおかしくはないと思うのですけれども、シェーグレン症候群という病気自体、抗核抗体はあまり関連しない病気なのです。シェーグレン症候群の診断がついた時点で通常抗核抗体を定期的に測り続けることは必要ないのです。その上がり下がりと実際の病気がシェーグレン症候群で関節炎が起きたり間質性肺炎が起きたりするのとは別個に動くものなので別に評価しなければだめだということになります。抗核抗体が下がっているからシェーグレン症候群の方は落ちついているだろうということは残念ながら言えません。

質問 D：ということは、専門の病院にかかった方がいいということですね。

先生：今かかっている先生にご相談してきちんとデータをもらって診ていただく方が本当はいいと思います。

全国膠原病友の会で、「膠原病ハンドブック」という本を販売されています。私もちょっと拝見しましたけれども、強皮症のところも

先ほどちょっと名前を出しましたけれども金沢大学の皮膚科の竹原先生という私が研究班に入れていただいたときの会長だった先生なのですけれども、非常にわかりやすく書かれていますのでぜひご利用ください。

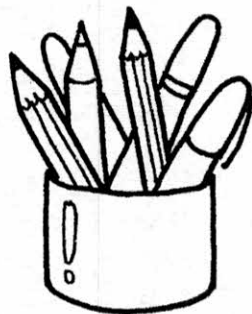
司会者：高橋先生のお墨つきをいただいた本ということです。

貴重なお時間を先生にお話いただきました。高橋先生にもう一度拍手をお送り下さい。

これで第一部の講演会を終了させていただきます。

(2014.9.23 北海道難病センターにて)

高橋先生には、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。



----------*-----*-----*-----*-----*-----*-----*-----*

患者会リーダーフォローアップ研修会に参加しました

(厚生労働省補助事業・平成26年度難病患者サポート事業)

----------*-----*-----*-----*-----*-----*-----*-----*

(事務局 岡本由加里)

3年前の3月、私は「第1回患者会リーダー養成研修会」に参加しました。この研修会は毎年開かれており、今回は第1回～第3回の受講者を対象に1月31日～2月1日の2日間、上記研修会が開催されました。北は北海道・南は鹿児島まで、全国から20名の意欲ある患者会の活動者が千葉県幕張の国際研修センターに集まりました。

厚生労働省健康局疾病対策課課長補佐さんがお越しになり、今年1月1日から始まった新たな難病対策について、これまでの歴史と今後の予定についてお話しいただきました。この新しい対策は数年後必ず見直しが入ります。それまでの期間、当事者である私達が声を上げ、改善・改良していくことが必要だと感じました。

そのあと、参加者が事前に提出していたレポートに対してJPAの伊藤たておさんから一言アドバイス。私の書いた「上手く世代交代をしたい」に対して「まだ早いよ！」と一蹴されました(^_^;)。

夕食懇親会では手品の披露あり皆で阿波踊りを踊ったりと、楽しいひととき。患者会活動を盛り上げるエネルギーに繋がるものを感じました。

翌日は3グループに分かれて3つのテーマについてグループワークをしました。運営資金の確保について、助成金をどこの団体・企業が出しているか、常にネット等で情報収集すること。「患者会運営にはお金がかかるのだ。だから私達はこれほどまでして資金を集め、活動しているのだ」という姿勢を見せることは大切。これを聞いて、難病連で毎年行っているバザーの重要性を理解することができました(集まる金額の問題より、姿勢を見せること!)。魅力的な患者会にしていくために、会員数が少ないところは色々な仕事を少ない人数で兼務していたり、全国に会員が散らばっているところはネット上で話し合いや運営をしていたりするようです。とかく「〇〇でなければ」と考えがちですが、「できなくてもいい」「そうじゃなくてもいい」「♪ありの～ままの～♪現状を会員さんに見せる運営」そして、他の患者会や、国内に限らず海外の患者会の運営事例も知ること。

ネットで視野を広げていく必要があると痛感しました（通販でポチっとばかりしている場合ではない）。

ネットは多くのことを可能にしますが、全国の患者会活動者の皆さんと直接会い、生の声を聞き、活動の温度を感じることは、ネットでは得ることのできない貴重なものです。研修会の中で知った言葉、気付かされたアイディア、貴重なアドバイス。今回こういう機会を与えていただくことができ、本当に感謝しています。

また、私達友の会には活動を支えてくださる北海道難病連の存在があります。普段当たり前のように難病センターを使い、常に北海道の医療・福祉の情報を与えてもらい、難病連の支えがなかったら私達の活動は今よりずっと小さな弱いものであったと思います。そして活動を共にしてくださる300人超の会員の皆さん。「会費だけ払って、何も恩恵がないな」と感じられることはありますか？もしあったら、それはチャンス！その先の「〇〇があればいいのに、〇〇してくれればいいのに」←これを教えてください。その瞬間にあなたも「運営委員」です。全員が運営委員となって、友の会を魅力的な会にしていましょ。 「3600円の価値あるわ～」と感じられる会にするのはア・ナ・タです！

今年から始まった、医療機関での「管理票」の記入。あの紙は各都道府県で作っているそうです。紙のサイズや書式など、意見や要望があれば地域の保健所に伝えましょう。実際に使っている者の声は貴重なんです！



全国の患者会の意欲ある活動者たち



《函館地区》

*** 函館地区便り(はまなすの会) ***

(函館市地区担当 加藤典子)

今年度は、お食事会を2回行いました。

1回目は4月17日、場所はひな野(有機野菜を使ったビュッフェレストラン)で、5名の参加でした。近況や自身の体調の話から、後半はおいしい店の情報交換になり、4時近くまで長居してしまいました。

2回目は、10月19日、場所は和食ダイニング天八で、難病連函館支部の佐藤秀臣支部長をお招きして、7名の参加でした。女性7人に囲まれて、少し居心地が悪そうで申し訳なかったですが、会員さん達と笑いを交えながら楽しいお話をしてくださいました。ありがとうございました。来年も最低1回はお食事会を計画しようと思っています。

函館地区は現在16名の会員さんが登録しています。電話や葉書で交流している方も何人かいます。又、北見地区の方からは定期的に会報を送って頂き毎回楽しみにしています。いつかお会いできればと思っています。



《札幌地区》

＊ ＊ チャリティクリスマスパーティーに参加して ＊ ＊

(札幌市 大澤久子)

昨年12月14日(日)札幌サンプラザに於いて北海道難病連札幌支部主催の恒例の『チャリティクリスマスパーティ』が開催されました。

今回のメインゲストは、北海道日本ハムファイターズのマスコット「B・B」君。7年ぶりの登場とあって大人も子供も期待度120%。

開会は14時なのにB・B君は30分以上も前に登場して、ロビーで希望する人すべての握手・ハグ・写真撮影に応じてくれました。

おちびちゃんたちへのクリスマスプレゼントの手渡しから、会場全員約180名の参加者へのプレゼントもB・B君の大きな手から直接いただきました。

B・B君と会場全員で「ジンギスカンダンス」を踊ったり、歌ったり、抽選会やオークションもスリルがあって楽しかったのですが、何と言ってもB・B君の存在にはかないません。パーティの2時間はまたたく間に過ぎてしまいました。

終了後もB・B君はロビーで待っていて、帰っていく人々ともまた握手やハグ・写真撮影をしてくれました。

お見事な「おもてなし」の心にトナカイ役の大澤はすっかり感動してしまいました。「来年も来てくれたらいいな〜!!」としみじみ思ったメリークリスマスでした。



*** 新年会に参加して ***

(札幌市 柴田佐香江)

皆さん、こんにちは。札幌在住の柴田佐香江（スティル病）です。

3年前に友の会に入会しましたが、あまりサロンに参加する事が出来ず、昨年末ひよっこりサロンに顔を出した時、新年会のお誘いを受け、今年初めて参加させて頂きました。

17名の参加者の方々は、初めまして・お久しぶり！の面々の中、ホテルの会食の機会もめったにない私は、最初は緊張もありましたが、食事が進み自己紹介と近況で周りの方の話で場も和み、今回初企画のプレゼント交換もあり、楽しかったです。

個々で用意したちょっとしたプレゼントを、春よこいの歌で皆さんが歌いながら、隣り合わせの人にプレゼントを回し、歌の区切りで手元に回ったプレゼントがあたる企画は、どんなプレゼントが当たるかお楽しみ企画で、こんなの当たったよ〜と、見せっこして賑やかでした。

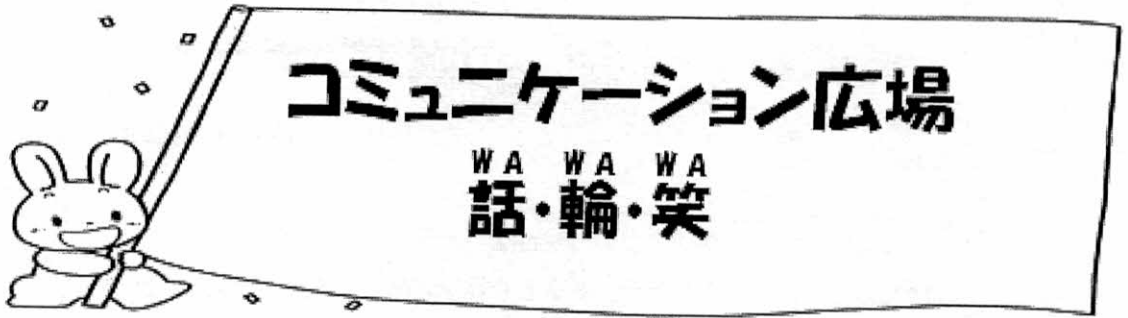
会の様子も、参加者の中で着物の装いで和のオシャレを感じたり、トークでは俳句で賞をとった方、仕事で頑張ってる方、受験シーズンの中でのお子さんの桜の便り、医療では1月から公費負担が変わった事での意見とか。

楽しい時間がたつのもあっという間で、最後に皆さんと記念写真をパチリ。

今回新年会でお会い出来なかった方も、新年会で話足りなかった方も(笑)、又サロンでお会いしたいなあ〜と思いました。

今回の企画準備お疲れ様でした。そして、楽しい会をありがとうございます。





*** 病はみちづれ 世は情け ***

(札幌市 三森 礼子)

電話が鳴った。「医療保険のご案内なんですが」

「あ、私持病があるので、医療保険には入れません」

「持病があっても入れる保険ありますよ」

「じゃ、私の持病言いますよ。全身性エリテマトーデス、強皮症、シェーグレン症候群・・・」

「あ、あのう、失礼しました・・・」電話が切れた。

おかしいような、ちょっと悲哀感に似たものがよぎったけれどそんな思いはすぐに消えた。まあ、膠原病関連の病気をひとつづつ、言っただけだけど、相手はかなりビビっていた。

私の病気、まだ続きがある。MCTD（混合性結合組織病）そして8年ほど前から間質性肺炎と肺高血圧症という、大物が加わる。おまけに橋本病（甲状腺機能低下）逆流性食道炎、おっと忘れちゃいけない、骨粗鬆症もありましたね。膠原病に属する病気、フルコースとまでいわないけど、シッカリ私の体に共存していて、まさに難病のデパートである。病歴が長いからね。かれこれ45年くらいになるのかな。

ああ、ごめんなさい！こんなに病名を並べてしまって読んで下さっている方（特に病歴が浅い方）は不安になるんじゃないかしら？でも人によって全然ちがいますから。

月1回行われている、「膠原病サロン」は毎月顔ぶれが変わり、特に強皮症、間質性肺炎と言われた人が最近目立つ。今は日常生活に特に支障はないがこれからどうなるんだろうと硬い表情で入ってくる。私が話せるのは自分が体験したことと、現在どんな風に病気と仲良く暮らしているかということだけ。初対面の人も多いが、こんなに病歴が長いのに一応元気そうに見える私の姿を見て少し安心して帰ってもらえれば私はとても嬉しい。

昨年5月肺の症状が進んで、主治医から「身障手帳」を申請してみましようと言われた。

「僕には治せないで、せめて福祉や税金等の恩典が受けられるように・・・」その暖かい言葉に涙が出た。医者を目指してわざわざ治らない病気の専門医になるなんて！患者も切ないが、医者も切ないのだ。でも近年、患者の多くは、完治はしなくても適切な管理のもと、かなり普通に近い生活が送れるようになった。今から25年前くらいは結婚できるか？出産は？就職は？という質問が大半を占めていたのに今はすべてクリア！アウトドアスポーツを楽しんでいる人もいる。

私は幸運にも患者に寄り添った情け深い医師のお蔭で、呼吸器障害1級に認定していただいた。日常的に1番辛いのは息切れ。時々休まないと歩けない。だから支給された「札幌市福祉タクシー利用券」が一番嬉しかった。行動範囲を縮小しなくていいんですから。そして肺高血圧症の新しい治療薬のお蔭で（これは予想以上の効果を発揮した）、酸素ボンベは今のところお預け！

私の今の目標は、自分の体の声に耳を傾けながら、外出も含めて今までの生活ペースを保つこと。ささやかな願いを抱きつつ送る、一日一日がとても愛おしい。
(つ・づ・く)



*** 療養通信③ ***

(新ひだか町 山本光昭)

「仕方ない」誰もが同じ言をいふ仕事できざることを話せば (光昭)

人に病気のことを話すと「仕方ない」という言葉が返ってきます。実際、私も好きで病気になったわけじゃないので仕方ないと自分と妥協してきました。でも、最近、仕事をしたい、思いっきり体を使って働いてみたいと思うようになりました。人は働いでこそ生きている実感を味わうことができると思うからです。

頑張って生きてゆくのが性に合ふたとへ明日は灰にならうとも (光昭)

CK値が上がりやすいので、体を使うことはひかえ、マキにする流木ひろいを止め、商売人からマキを買いました。しかし、こんな安全策で生きてゆくのは性に合わないので、晩秋から流木集めを再開しました。しばらくぶりに鋸を使ったり、マキを割ったりの仕事は体にこたえ、筋肉、関節、目の玉まで痛くなりました。2～3日横になって痛みがひくのを待ちました。そして、しみじみ思いました。病気になって悔しいけど、俺は頑張って生きてゆくのが性に合っていると、流木を集めて切って、割ってマキにする、そのマキを燃して自分の命を温める、自分の命を自分の手で温めてこそ、生きている充実を味わうことが、今、私にできる最低限のことです。

おちこぼれどころか吾は死に体をふるいたたせて登る坂道 (光昭)

頑張るといってもせいぜい20～30分も動けば息切れで全身汗みどろ。でもリスクを恐れず悔いのない日々を送ろうと思ってます。

話は変わりますが、12月9日定期検査をしました。その時、前回のKL-6の数値を聞いたところ、700台と大幅に下がっていたのです。病気になってから7年半、常に1,000u/mL前後で推移してきたので驚きでした。残念なのは、この数値が下がっても壊れた肺胞は再生しません。良い結果につながったのは、前向

きに生き、そしてストレスを抱え込まないことを日々やってきたからと思つてます。ストレスは良くないですね。

さて、会員患者の皆さん、新年の挨拶が遅れましたが、本年もよろしくお願ひします。年明け早々、特定疾患の制度も変わり、個々の問題をそれぞれ抱え歩まねばなりません。が、まずは自己管理をしっかりやって前を向くしかありません。皆さまの寛解が長く長く続くようお祈りしています。

貧よりも病いに涙芭蕉の忌（光昭）

RDD2015 北海道キャンペーン

世界希少・難治性疾患の日 Rare Disease Day

日時：2月26～27日 11時～16時（入場無料）

場所：北海道庁 1階ロビー

内容：パネル展示（患者会活動紹介など）、

ロビーコンサート（26日 12:15～12:45）

アンサンブルALCOによる演奏

（5年前に結成された難病患者中心をしたグループ）

* * 年賀状ありがとうございました * *

今年もたくさんの方々より年賀状をいただきました。ここに、紙面を借りまして厚くお礼申し上げますとともに、お名前のみご紹介させていただきます。(敬称略、順不同)

- ・ 札幌市 大崎博史 医師
- ・ 〃 山本元久 医師
- ・ 深川市 松崎道幸 医師

- ・ 札幌市 伊藤恵子
- ・ 〃 大橋亜樹子
- ・ 〃 大藤美喜子
- ・ 〃 片谷浩子
- ・ 〃 金村恵子
- ・ 〃 菊田悦子
- ・ 〃 工藤ゆり子
- ・ 〃 久保山まき
- ・ 〃 駒木タミ
- ・ 〃 塩谷元美
- ・ 〃 関口朝子
- ・ 〃 高橋厚子
- ・ 〃 高松美知子
- ・ 〃 館田房子
- ・ 〃 塚原弘子
- ・ 〃 永森志織
- ・ 〃 日野京子
- ・ 〃 山本富美佳
- ・ 〃 渡邊優子
- ・ 恵庭市 北上澄子

- ・ 釧路市 阿部 敬 医師
- ・ 北海道障害者団体定期刊行物協会

- ・ 石狩市 南部美恵子
- ・ 芦別市 佐藤文子
- ・ 妹背牛町 板垣るみ子
- ・ 沼田町 大堀信義
- ・ 倶知安町 伊藤加代子
- ・ 余市町 吉田陽子
- ・ 登別市 岡本淑子
- ・ 白老町 中峰由美子
- ・ 新ひだか町 山本光昭
- ・ 函館市 加藤典子
- ・ 〃 佐藤利津子
- ・ 木古内町 手塚喜美子
- ・ 森町 飯島津矢子
- ・ 旭川市 越智恵子
- ・ 〃 川口喜恵子
- ・ 〃 高橋芳江
- ・ 〃 長坂由美子
- ・ 〃 野際信二
- ・ 士別市 柏木 幸
- ・ 比布町 堀部勝幸

- ・ 留萌市 片野道子
- ・ 北見市 片岡治美
- ・ // 加藤禎子
- ・ // 倉見愛子
- ・ // 中垣恵子
- ・ 網走市 藤田康子
- ・ 美幌町 森下勝子
- ・ 遠軽町 澤田ゆかり
- ・ // 菅原亜希

- ・ 帯広市 清水寛子
- ・ 大樹町 舘村洋子
- ・ 釧路市 菅野慶子
- ・ // 菊地和代
- ・ // 鈴木裕子
- ・ // 目黒セツ子
- ・ 標茶町 根本正枝
- ・ 根室市 角鹿邦子

- ・ 一般社団法人全国膠原病友の会
- ・ 全国膠原病友の会青森県支部
- ・ // 秋田県支部
- ・ // 宮城県支部
- ・ // 福島県支部
- ・ 千葉県膠原病友の会
- ・ 全国膠原病友の会 群馬県支部
- ・ 埼玉県膠原病友の会
- ・ 全国膠原病友の会東京支部
- ・ // 神奈川県支部
- ・ // 長野県支部
- ・ // 静岡県支部
- ・ // 愛知県支部

- ・ 全国膠原病友の会関西ブロック
- ・ // 滋賀支部
- ・ // 兵庫支部
- ・ // 大阪支部
- ・ // 京都支部
- ・ 岡山県膠原病友の会「ふれ愛の会」
- ・ 全国膠原病友の会島根県支部
- ・ // 高知支部
- ・ 佐賀県膠原病友の会
- ・ 全国膠原病友の会福岡県支部
- ・ // 長崎県支部
- ・ // 大分県支部
- ・ // 沖縄県支部



*** 年賀状に書かれていた一言から ***

◎いちばんぼしはじめお便りありがとうございます。お忙しい中でのお仕事に感謝の念でいっぱいです。私は症状が強くて辛いことも多々ありますが、皆さまのおかげで前向きに頑張っております。お礼申します。

◎皆様の尽力にいつも感謝しています。会員の皆様の健康とご多幸をお祈り致します。

◎今年こそ総会に参加します。

◎平等に医療がいきわたるといいですね。

◎皆様いつもご親切なお便りなど本当にありがとうございます。この5月で76歳だんだん思うように体が動きません。「老い支度」で片付けなどしていますが、貧乏性で「ガラクタ」を捨てられずにいます。総会など色々の会に出席したく思いますが、体調が悪くなったりで、お手伝いも出来ず心苦しく思っています。

◎昨年は大変お世話になりました。今年も頑張ってお礼申しますね。

◎SLEです。社会人7年目になります。再発しないように頑張ります。

◎今、毎日忙しくしてありますが、少しでも多くの行事に参加したいと思っています。今年もよろしく願います。

◎リハビリ、減量(?)で入院中、お正月は家で過ごします。

◎いつもお世話になって、いろいろ学ばせていただいたり、楽しく過ごさせていただいてお礼申し上げます。みなさまの時間と健康に福あれ。

◎良い一年にしましょう。

◎ご苦労様です。私はなんとか病気と付き合っています。

◎今年は雪が多く厳しい寒さが連日のように続いておりますね。今のところ風邪はまだひいてません。気を付けなくちゃ!!今年も宜しく願い致します。

◎スタッフの皆様いつもありがとうございます。昨年は白内障手術(両目)をしました。

◎いつもありがとうございます!なかなか参加できなくてすみません。

◎今年目標は笑顔満開だよ。

◎運営委員の皆様いつも本当にありがとうございます。おからだを害されている方もいらっしゃるのに申し訳なく思っています。昨年末悩んだ末腰の手術をしました。

◎いつもお世話になりありがとうございます。私は「すべり症」で両足のシビレが辛いのですが、新年会は出席させていただきます。お会いできるのを楽しみしています。

◎今年も皆さん元気でいられますように。

◎お変わりありませんか。病気は仕方ありませんが、医療費の負担、物価高はとても重く、ため息をはいています。「平ばんな暮らしの中に幸みつけ（光昭）」

運営委員へのねぎらいの言葉をたくさんいただき、ありがとうございました。今年もよろしくお願い致します。（埋田）



事務局からのお知らせ

☆ご寄付をいただきました。(2014. 11. 1～2015. 1. 31)

ありがとうございました。

- ・松見文子さん
- ・伊藤加代子さん 合計 6,900 円

- ・加藤典子さんから
手作りアクリルタワシを
いただきました。(右写真)



- ・小池隆夫先生 (NTT 東日本札幌病院 院長) から小冊子を寄贈していただきました。

小池先生が平成 24 年 8 月から約半年にわたって北海道新聞で連載されていた「知って



ほしい リウマチ・膠原病」(全 30 回) が一部加筆され小冊子 (カラー A5 版) になりました。「難病で悩みを抱えていらっしゃる患者さんやそのご家族に少しでも心の支えとなり、お役にたてていただければ幸いです。」との小池先生からのお手紙も添えられていました。数に限りはありますが、ご希望の方には郵送致します (無料) ので 3 月 15 日までにご連絡ください (友の会事務局 難病センター内 tel 011-512-3233 fax 011-512-4807)。また、ご希望の方でサロンや総会等に来られる方にはその時にお渡しいたします。

☆新しく入会された方です。(2014. 11. 1～2015. 1. 31)

どうぞよろしくお願ひします。

- * 長壁 祐二さん (S27 年生、強皮症、千歳市)
- * 笹井 昭子さん (S17 年生、多発性筋炎、札幌市豊平区)
- * 佐々木奈津子さん (S45 年生、SLE、シェーグレン症候群、
好リン脂質抗体症候群、陸別町)

膠原病サロンのお知らせ(2015年3月～6月)

日 時:毎月第2木曜日 10:00～15:00 (4～10月は16:00まで)

会 場:北海道難病センター

参加費:会員は無料、一般の方は100円

3月12日(木)	平常通りです。
4月9日(木)	午前中発送作業を予定しています。午後は平常通りです。
5月14日(木)	平常通りです。
6月	サロンはお休みです。お間違えのないように!

会計からのお願い

会員の皆様のご協力により、今年度も友の会の活動を滞りなく終えようとしています。本当にありがとうございました。昨年度または今年度の会費が未納の方には、別便で振込用紙をお送りしています。入れ違いに会費納入された方もいらっしゃるかもしれませんが、ご了承ください。また、何らかの事情で会費納入が困難な方(例えば、生活保護を受けている方は会費免除など)は友の会事務局までご相談ください。よろしくご協力お願いします。また、来年度も引き続きよろしくお願いします。

(会計 成田)

運営協力会にご協力ください

全国膠原病友の会北海道支部は、一般財団法人 北海道難病連(以下、難病連)に所属して、難病連とともに、患者・その家族が安心して暮らせるよう、難病集団無料検診、相談会、医療講演会、陳情、請願などの活動を行っています。難病連の運営は、補助金などの他、「難病連の運営協力会」の寄付金も大きな財源の一つです。膠原病友の会としては、運営協力会の主旨に沿って、皆さまにご理解をいただき、ご協力をお願いしています。また、その50%は友の会にも還元されています。

毎年たくさんの方々にご協力いただいておりますことを心より感謝申し上げます。同封の振込用紙に必要事項をご記入の上、郵便局でお振り込みいただければ、手数料はかかりません。

尚、既にご協力いただいている方にも同封していますことご了承ください。



あ と が き

毎年、冬になると体調を崩してしまい仕事を休むことがいつもより増えるのですが、今年は毎年1番辛い指の冷えもなく、仕事にも元気に行けています。後は毎年春に風邪を引いてしまうので、暖かい季節が来ても気を緩めないようにします(´_`)

(いしだ)

今年の読書目標は6冊/月。1月は小説系4冊、実用系1冊、漫画1冊という自分としては不本意な結果に。目標は小説系6冊。5日に1冊読了するのはなかなか難しそうです。今読んでいる本は新井素子著「もいちどあなたにあいたいな」この作家さんは若い時によく読みました。(うめた)

どか雪が降ったかと思うと今日は雨。昨日の日中の最高気温は春のような+5℃が、明日の最高気温の予報は-4℃とのこと。気候の急激な変化はどうも思考を鈍らせる。言動に気をつけなくては。(おおさわ)

友の会のアイドル(?)あつくんも来月小学校の卒業式を迎えます。今どき女子はAKB風のスーツや貸衣装の袴を着る子もいるのですが、男子は「ジャージじゃなきやいっか」程度。低予算で済ませる予定です。私も6年前の卒園式のスーツが着られるか!?最大の難関です。(おかもと)

スーパーにあるロール巻のビニール袋、口を開くのは難しい。濡れ布巾やスポンジを用意してる店舗もあります。でも、使用したくない時は袋入口の両端をつまみ、何度か横に引っ張ると開きやすくなりますよ。指をなめるのが一番楽ですが…

(すぎやま)

昨年の反省はさておき、懲りることなく今年も目標を立ててみた。何かを継続するのではなく、手当たり次第何でも挑戦してみる!これなら飽きっぽい私でも初の目標達成なるか!?(なりた)

「若い時は時間が追いかけてくるが、歳を取ると時間に追いかられる。」と昨年話題となったTVドラマに主演していた女優がインタビューで話すのを聞き、「そうそう」と頷いた私。年々世の中の流れに追いつけず息切れ状態の私です。しかし、おばちゃん力の要素のひとつ『図々しさ』をフル活用し、これからは世間の流れに慌てずに後ろから何を言われようともゆっくり歩きたいものです。今年もよろしく願いいたします。(ほりうち)

通っていた歯科が特定疾患で治療ができなくなりました。いち早く制度を理解してた歯科だけに残念です。どうしよう～

(わたなべ)

HSK いちばんぼし 194号

昭和48年1月13日第三種郵便物認可

発行 平成27年2月10日(毎月10日発行) HSK通巻515号

<編集人> 〒064-8506 北海道札幌市中央区南4条西10丁目
北海道難病センター内
全国膠原病友の会北海道支部 編集責任者 堀内和子
TEL 011(512)3233 FAX 011(512)4807
HP アドレス <http://hokkaido-kougen.boy.jp/>

<発行人> 北海道障害者団体定期刊行物協会 (HSK)

定価 100円 (会費に含む)
