

第34回難病患者・障害者と家族の全道集会を終えて

8月4日(土)全体集会、8月5日(日)分科会がかでる2・7で行われました。

一日目の全体集会は全体で450名の参加となり、かんのみすずさんのミニコンサートから始まり、黙祷、主催者の挨拶、患者・家族の訴え(日本リウマチ友の会北海道支部今野氏、プラダー、ウイリー症候群親の会山崎氏)、来賓の挨拶・紹介、独立行政法人国立病院機構宮城病院 病院長 木村 格氏による記念講演「自律の心を支える相談・支援」、部会・支部の紹介、集会アピールの採択と盛りだくさんの内容で今年も無事終えることができました。我が膠原病友の会からも多数参加されました。終わった後には大通りのピアガーデンで交流会をしました。あいにくの雨模様でしたが、テントの中でも十分楽しむことができました。

二日目は「SLEの最新治療」と題してのミニ講演と2つのグループに分かれての相談会をしました。ひとつはSLEのグループで、担当の先生は北海道大学大学院医学研究科内科学講座第二内科教授小池隆夫先生、もうひとつはSLE以外のグループで、担当の先生は同助教堀田哲也先生にお願いしました。当日来られた方が何人かいらっしゃり、当初予定していた人数よりも多くなってしまったので、会場作りに時間がかかりましたが、皆様のご協力のもと、こちらも無事終えることができました。主治医にはなかなか聞けないことや、他の方のことも参考になったりしましたが、時間の都合で一人当たりが短くなってしまったことが残念でした。

今年参加した方も参加しなかった方も、来年も全道集会でお会いしましょう。
(支部長 埋田晴子)





SLEのグループ



SLE以外のグループ

膠原病と向き合うために

～最近の考え方と治療～

旭川医科大学第二内科 平野 史倫 先生

皆さん、こんにちは。

旭川医科大学第二内科の中で「リウマチ・膠原病内科」をやっております平野史倫と申します。この話をはじめに頂きました時に、どういってお話をさせていただくのが一番いいのか非常に迷ったのですが、我々がリウマチ・膠原病を専門にやるようになってから15年が経ちます。15年の間、実はこのような形で皆さんとお話しする機会が一度も無かったので、個々の細かい病気については皆さんのご質問にお答えさせていただく形にして、まずは全体的な話を中心にさせていただくことにしたいと思います。

膠原病というのは「自己免疫疾患」・「結合組織疾患」・「リウマチ性疾患」、この3つがかぶさっている真ん中の部分を「膠原病」というわけです。ですから逆にそれぞれの側面、全ての側面を持っている、ということになりますので、それぞれが理解できていれば、膠原病というのがどういうものか、というのが解ってくるわけです。

まずはじめに「結合組織疾患」、もちろんこれは病名ではないのですが、結合組織の部分に出る症状を集めたものをそう言っているわけです。結合組織というのは、それぞれの組織を繋ぎ止めている糊のような役割をしています。膠原病の場合は、糊として使っているような、繋ぎ目の部分に炎症が起きる病気と考えてください。

例えば小腸で言うと、この粘膜のひだと筋肉の層の間の部分にあたります。通常結合組織というのは、大きな組織の間を糊のように非常に小さな面積を占めていますが、腱などの場所に関しては、逆に結合組織のほうが面積が多いわけです。ですからこういう所に炎症が起ると、アキレス腱の痛みや関節の痛みが出てくる訳です。

次に「自己免疫疾患」についてですが、自己免疫疾患を考える上で、まず正常な免疫とは何か、という事の理解が必要です。いわゆる免疫というのは外から入ってくる病原体、すなわち細菌、ウイルス、カビなどが、体の中に入ったり、何か悪さをしようとした時に、防御するものが「免疫」と呼ばれるものです。免疫には色々ありますが、ここでは上としてリンパ球という細胞の動きを紹介します。リンパ球にはT細胞、B細胞があります。B細胞というのは最終的に「抗体」を作ります。いわゆるミサイルのようなものを作ってそれがウイルスや細菌を直接攻撃することでこれらをやっつける訳です。T細胞は「キラーT細胞」と言いまして、それ自身が病原体をやっつける作用があります。これらが自分自身の細胞を攻撃するようになることを「自己免疫」というわけです。ですから膠原病の多くの方は様々な自己抗体、普通は外に働く抗体が自分自身に働いてしまうのです。まとめると、通常外から入ってくるもの、全てこれは人間にとっては「異物」ですけれども、異

物の中で悪さをする細菌やウイルスは「病原体」と呼ばれています。いっぽう、体の中に入っても通常は何も悪さをしない花粉や食べ物などの「非病原体」。またいっぽうで「自分自身」があったとして、この3つをそれぞれ考えた時に、病原体には反応して残りの2つには反応しない、すなわちこれが正常免疫という訳です。いっぽう、ご自身に反応してしまうものを自己免疫と言いまして、残りの花粉や食物に反応してしまうものが要はアレルギーという訳です。ですからアレルギーも免疫の病気の一つですし、自己免疫も免疫の病気の一つで、アレルギーと自己免疫というのは非常に近い関係にあるわけです。

「リウマチ性疾患」は簡単に言うと、関節を主として侵す病気、関節疾患であるという事です。ですからリウマチ性疾患＝関節リウマチというわけではなくて、関節が痛くなる病気全てをリウマチ性疾患と言います。先ほどの結合組織疾患というのは、結合組織は全身の糊の役目ですから、全身の何処にでもあるわけです。すなわちこれが出てくると、症状が全身性になるということです。つまり膠原病というのは言い換えると、「関節が病む病気で、全身性の自己免疫疾患」ということになるわけです。

では次に、膠原病の特徴と病気の種類です。ちょっと歴史的な話をさせていただきますが、膠原病というのは、1942年、まだ50年以上も前で、医学も顕微鏡があるぐらいで、顕微鏡で覗いて病気の質を診断するようなものしか技術が無い時代でしたが、クレンペラーという方が色んな病気を顕微鏡で覗いて見た時に、結合組織という所に「フィブリノイド壊死」という状況のある病気を集めたわけです。こういう病気をしらみ潰しに調べた結果、6つの病気が見つかったという事

です。

1. 関節リウマチ
2. 全身性エリテマトーデス(SLE)
3. 皮膚筋炎・多発性筋炎(PM/DM)
4. 強皮症(SSC)
5. 結節性多発動脈炎(PN)
6. リウマチ熱(RF)

ですから本来膠原病というのは、狭義の意味ではこの6つの病気をもって膠原病と呼んでいます。当然の事ながら、1942年以降も、同じように結合組織にフィブリノイド壊死をきたす病気がいくつも見付かりましたが、クレンペラーという方に敬意を表して、それらは「膠原病類縁疾患」と我々は呼んでいます。その代表的な病気には、

混合性結合組織病(MCTD)

シェーグレン症候群(SS)

ベーチェット病

成人発症ステイル病

抗リン脂質抗体症候群

ウェゲナー肉芽腫症(WG)

大動脈炎症候群(高安病)

など、他にも様々な病気があります。実際にはこれらを称して広義の意味での膠原病と呼んでいるわけです。

診断的な面に関しては、膠原病というのは皆さんもご存知のとおり、様々な症状が出てきて、様々に治療をしていかなければいけない、それをどうやって分類して診断していくのかというのは、これは専門家でも非常に難しいわけです。そこでほとんどの膠原病の場合には診断基準というのが決められていて、この診断基準に基づいて膠原病は診断しましょう、ということに基本的にはなっています。どんなに偉い先生でも研修医でも、必ずみんな診断基準に基づいて診断を行っています。ですからこの辺りが逆に言うと、皆さんとの間でギャップが生じる可能性があります。例えば、関節痛がある、リウマトイド

因子が陽性だった、抗核抗体が陽性だった、この場合に、リウマトイド因子が陽性だったから関節リウマチなのか？ 抗核抗体が陽性だから SLE などの他の病気も含めた膠原病と言えるのか、ここは非常に難しいところですが、あくまで診断は診断基準に基づいて行うというのが原則ですから、残念ながら、関節痛とリウマトイド因子だけが陽性でも関節リウマチにはなりませんし、関節痛と抗核抗体が陽性だけでは SLE をはじめとした膠原病にはならないわけです。ただ我々側が気をつけなければならないのは、診断基準は万全ではないという事です。ほとんどの病気でできている診断基準というのは、特異性とか感受性という部分が9割ぐらいで、ですから10人に1人ぐらいの方は、診断基準に見合わない病気の方もいるという事です。

では膠原病の症状の進展、発症因子、憎悪因子にはどういふものが絡んでいるのか、という事になりますが、正直なところ、今のところ医学的に全てが解明されているわけではないですし、むしろわからない点が多いと思いますけれども、私はよく三角形の図を書いて患者様に説明させていただいています。つまり、全く健康な状態があつて、病気が発症したという段階があつて、けっきょく膠原病というのは徐々に階段を昇っていくように、あるいは山を登っていくようにして、色々な症状が積み重なって病気が発症していくのです、というお話をさせていただいています。ではこの階段を昇らせる要素は何か？、という、まず最初はやはり遺伝的な要因というのを考えなければいけません。ただこれは全体の3%程度と考えられていますから、決して遺伝子が支配している病気ではない、よく「膠原病は遺伝しますか？」という事を聞かれますが、これは結論的には膠原病は遺伝病ではないので、膠原病が遺伝するという事ではないのですが、ただ気をつけなくて

はいけないのは、膠原病に限らずほとんどの全ての病気というのは、遺伝的要因が少しあつて、なおかつ様々な環境因子で病気が悪くなると考えられていますから、そういう意味では少しぐらいは関係しているかもしれないということです。「体質を受け継ぐ」という表現をよく使いますが、例えば膠原病に限らずよく「ガン家系」という言葉を聞いた事のある方もいるかと思いますが、一人ガンの方がいると、実は血縁の中にガンの方がたくさんいて、みんなガンでお亡くなりになっているというようなところは、やはりガンという病気になりやすい遺伝子を持っている、と考えるべきで、そういう体質を受け継いでいるから、逆に言うとそういう家系の方はガンに気をつけなければいけない。膠原病に関しても一緒に、何か一つの膠原病があるとその血縁の中にはやはり何人かいる方もいらっしゃる事が多く、そういう意味で体質を受け継ぐという事はありますが、所詮3%程度という事ですから、実際にはほとんど関係ないと考えていいと思います。次に、一つ階段を昇るとどういふ症状が出るか、という、先ほど言った、いわゆる「自己免疫反応」というのが出てきます。具体的には自己抗体が体の中にできます。抗核抗体やリウマトイド因子などが出てくるわけですが、ただ、ここまで出てきても全く症状のない方もいっぱいいます。ですから先ほど言った関節が病んでこつたものが出てきた時に、それぞれを病気と言つていいかという、直接は結びつかないというのはこういう理由にもよります。自己抗体が出来てもすぐ悪さをするというわけではなく、これに補体というものが関与して症状が出てくるわけですが、実際に血液では炎症反応というものが出てきます。それは CRP だったり、赤沈だったり、もしくは組織学的に結合組織に炎症が出てくると、それが様々な反応となり、実はこのあたりから軽症の症状が出て来て、さらに重症

となっていくと考えられています。この段階的に階段を昇ったり降りたりする要因と何が関係あるかという、精神的なストレスや肉体的なストレスが非常に大きいと考えられています。精神的ストレスは皆さんもよく使う言葉だとは思いますが、肉体的ストレスは具体的に言うと、怪我、手術、女性の方でしたら妊娠・出産、紫外線、風邪などの感染症、発熱、過労、睡眠不足…、これらの肉体的ストレスがかかった時にも悪くなると考えられていますので、できるだけストレスを体にかけないようにする、というのが大事です。精神的なストレスの解消法というのは皆さん色々やっていると思いますが、例えばお友達とお喋りをする、スポーツをして汗を流す、こういう事で十分発散されますが、残念ながら肉体的ストレスというのは睡眠でしか解消することができません。ですから、普通よりも「何か変だな」と思った時には多めに睡眠をとるという事が非常に重要になりますし、睡眠というのは、良質な睡眠をとれば精神的にも肉体的にもストレスが取れていきます。ですから、例えば若い方に多いのですが、海水浴に行ったら紫外線を浴びた…、別に海水浴に行ったらはだめという事ではないのですが、海水浴に行きました→紫外線をいっぱい浴びました→帰ってきて夜更かししてお酒を飲んで寝ませんでした、となると、いくつも要因が重なるわけで、そういう事はやはり避けていただきたいな、という気はします。できれば3つに分ける。今日は海だけ行く、違う時にお酒を飲む、また違う時に夜更かしをする。3つ重なるとさすがに大変ですから、1つずつぐらいにしてほしい、ストレスがかかったな、と思う時にはやはり自分の体を大事にしていきたいです。早めに寝る、睡眠時間を多めに取る、体を休める、ちょっとした心がけで上に昇りかけた体が下に下がる事が十分考えられますから、これはとくに皆さんにお伝えしたい点です。

では実際に病気が発症してしまったらどうなるのか？ 軽症の方から重症の方までいらっしゃるわけですが、軽症では関節痛、発熱、全身倦怠感、レイノー症状…などがあります。重症では、肺、心臓、腎臓、中枢神経、消化管、など、こういう所に炎症が起きてくるとやはり重症型と考えるわけです。ここで勘違いしないでいただきたいのは、ここでいう重症というのは、あくまで放っておくと命に直接関わってくる可能性がある、という事です。膠原病は一般には軽症から重症に進むにつれて臓器障害が明らかになってきます。これに対しての治療法もやはりどんどん強くしていかなければならない、臓器障害が強くなればなるほど、治療も強くしていかなければならない訳ですから、当然、その副作用も強くなってくるわけです。ですからやはり重症の方というのは病気自体も大変ですが、治療も強くなるので副作用も出やすくなりますので、非常に繊細な治療が必要になってきます。ですからできれば重症にならないようにしていただきたい。そういう事にならないように軽症の方はできるだけ軽症で抑えていただくほうがいいだろうと思います。そのためには、少しずつ自分自身をケアしてもらう事が大事ではないかと思えます。



「全身性エリテマトーデス(SLE)」

軽症では関節痛、レイノー症状、重症では胸膜炎、間質性肺炎、肺胞出血、肺高血圧症、ループス腎炎、中枢神経ループス、溶血性貧血、抗リン脂質抗体症候群…、一息で言うのが難しいぐらい、ご存知のとおり多彩な病気が出る疾患です。治療法は膠原病全般にそうですが、ステロイドと免疫抑制薬を使うことが多いです。蝶型紅斑と言われるような顔の皮疹と、腕などに出るようなディスクロイドと呼ばれる皮疹が一つの特徴です。全身性エリテマトーデスの「エリテマ(Erythema)」の部分は実は「紅斑」という意味です。顔に出るものも、腕に出るものも、基本的には紫外線を浴びる事で悪くなると考えられています。よく海水浴などから帰った後、日焼けなのか蝶型紅斑なのかかわからないが、顔に発疹が出たから私は膠原病ではないか？という方もたまにいらっしゃいます。その時に SLE から来る蝶型紅斑なのか、単なる日焼けなのか、ということの区別は、本来、紫外線を浴びやすい場所は頬の部分です。鼻を乗り越えて、鼻唇溝を越えない、というのが蝶型紅斑の特徴です。ディスクロイド斑も、周りが赤く中心が治ったようになっています。同じような発疹が出る SLE 以外の病気はいくつもあります。大事なものの中には、白癜と呼ばれるようなカビ、アトピーなどの病気の場合も、このような発疹が出ることがありますので、非常に判断が難しいです。内臓系では、肺と腎臓、胸膜炎やループス腎炎などがあります。

「皮膚筋炎・多発性筋炎(PM/DM)」

軽症では関節痛、レイノー症状、皮疹、筋力低下、重症では間質性肺炎です。治療はステロイド、免疫抑制薬になります。皮膚筋炎・多発性筋炎は一つの病気と考えられていますが、皮膚筋炎は皮膚炎と筋炎を伴っているもの、多発性筋炎は筋炎だけが

あるものを言います。皮膚炎の代表的なものには「ヘリオトロープ疹」というものと「ゴットロン徴候」というものがあります。ヘリオトロープ疹というのは目の周りの臉などに赤紫色の発疹が出るのが特徴です。なぜヘリオトロープ疹と呼ぶかというと、ヘリオトロープという花の色が発疹の色と非常に似ていることからそう名付けられたそうです。ゴットロン徴候は腕などの関節に発疹が出てくるものです。こういう発疹が出てくれば、見ただけで皮膚筋炎と診断されます。筋炎の場合は、筋肉の結合組織や筋束に炎症細胞が浸潤し、それが筋肉の細胞を壊すので筋肉がなくなって筋力低下という症状が出てくるわけです。この病気の重要なものの一つとして、悪性腫瘍の合併ということがあります。高齢の方などで初めてこういう病気になった方の場合には、膠原病そのものの症状だけではなく、実は体の中のどこかに悪性腫瘍があって、それがこの病気を引き起こしている可能性もありますので、高齢の方でこの病気を初めて診断された方には、一度は悪性腫瘍がないか、全身を調べる必要があるという事になります。

「強皮症(SSC)」

軽症では皮膚硬化、関節痛、レイノー症状、重症では間質性肺炎、強皮症腎クリーゼ、逆流性食道炎、吸収不良症候群、などがあります。治療はステロイド(?)、免疫抑制薬です。皮膚硬化というのは一般的には指の先や足の先、末端の部分から徐々に体の中心に向かって、皮膚の硬化というのが進んできます。皮膚が硬くなるのはどうということかという、ソーセージのようなものを想像してほしいのですが、指というのは皮膚と骨、筋肉の間に少し隙間があるので「つまむ」事ができるわけですが、皮下の組織、筋肉や関節などの隙間が無くなり、つまむ事ができない、関節が曲がらなくなるわけです。

それがどんどん体全体に及ぶと、色素沈着を起こし、少し黒光りして見えます。ステロイドの治療で(?)というのは、膠原病はほとんどステロイドで治療する病気が多いのですが、実は膠原病の中にはステロイドで治療してはいけない場合と、治療してもよくなる場合があります。強皮症はステロイドで治療してはいけない、という言い過ぎではありませんが、ステロイド治療する時には非常に注意が必要な病気の一つです。例えば間質性肺炎や、初期の皮膚硬化ではステロイドを使うことが多いのですが、ステロイドを使うと強皮症腎クリーゼといって腎臓が悪くなると言われています。また皮膚硬化も、初期の状態を過ぎてからステロイドを使うと硬化が強くなると言われています。強皮症でステロイドを使う場合には腎臓の病気が出てこないか厳重に注意しながら使いますし、皮膚効果に関しても、初期以外で使うと悪くなると言われていますから注意してください。

「結節性多発動脈炎(PN)」

障害される血管の太さによって、古典的多発動脈炎と、顕微鏡的多発動脈炎とにわかれます。太さというのは、顕微鏡でしかわからないような細いものを顕微鏡的、それ以外を古典的と呼んでいます。これは血管炎、動脈炎ですから動脈というのは体中に巡らされているわけで、どこに炎症が起きてもおかしくない、出てくる症状も非常に多彩なものです。基本的には血管が詰った時の症状と、血管が破れた時の症状があります。それには脳梗塞や脳出血、腸閉塞や腸消化管出血、などがあります。血管にフィブリノイド壊死ができて、血管が閉塞してしまい、薄くなった所から破れてしまうというのが特徴です。また、半月体形成性腎炎と言いまして、腎臓が非常に侵されやすいというのも特徴です。治療はやはりステロイド、免疫抑制薬になります。

「混合性結合組織病(MCTD)」

膠原病を診断するとき色んな診断基準を見ながら一般的に診断するわけですが、どの診断基準を見ても当てはまらない、症状がSLE様であったり、強皮症様であったり、様々な膠原病っぽい症状なのだけれども、それぞれの診断基準に満たない、病気としても完成していない、そういうものを我々は分類不能型の膠原病と呼んでいます。分類不能型の膠原病というのは、それはすなわち何かの膠原病の初期症状な訳です。ですからそれをそのまま放っておくと何かの膠原病になっていく可能性の高い病状です。とくにその中で、抗RNP抗体が陽性の場合には、どの膠原病の方でも、5~10%の方の中には肺高血圧症を合併するとされています。この混合性結合組織病は、それぞれの膠原病の診断基準には満たないが、抗RNP抗体が陽性という病気です。すなわち分類不能型の膠原病の一つと考えられますので、治療はステロイドが効く方が非常に多いです。逆にそれぞれの膠原病の診断基準を満たしている、という方の場合をオーバーラップ症候群と呼んでいます。混合性結合組織病と診断のついている方の中で今後具体的な膠原病になっていく方も中にはいますので、この病気が最終像ではないということです。

「シェーグレン症候群(SS)」

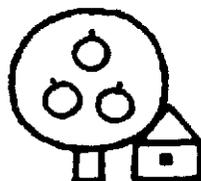
基本症状は目や口の乾燥が代表的な症状ですが、臓器症状として間質性肺炎や萎縮性胃炎、腎尿細管性アシドーシスなど、非常に様々な臓器症状が出てきます。この病気の特徴の一つは、合併症が非常に多いということです。橋本病という甲状腺の病気が出たり、原発性胆汁性肝硬変や自己免疫性肝炎という肝臓の病気になったり、悪性リンパ腫などの病気になる方もいますので、もちろんこの病気自体、目が乾く、口が

渴くというのも大変ご苦労される症状なのですが、こういう合併症が出てこないかチェックしながら、ということが大事になります。治療はムスカリン受容体刺激薬とステロイドがありますが、ステロイドはあくまで間質性肺炎などの臓器症状に対して使う薬で、残念ながら目や口の乾燥などに関してはステロイドは効果がありません。ですからシェーグレン症候群の方は最近出てきたムスカリン受容体刺激薬を使いながら、まだ壊れていない唾液腺、涙腺などの残った細胞のお尻を叩いて、無理やり涙や唾液を出させる薬しかないということで、これもある意味ステロイドが効かない、治療法がない病気の一つということになります。

「ベーチェット病」

ベーチェット病は、ぶどう膜炎、アフタ性口内炎、陰部潰瘍、結節性紅斑、この4つの症状が全て揃うと「完全型」、揃っていないものを「不全型」といいます。ぶどう膜炎は黒目の虹彩の部分や網膜などに炎症が起きるものをまとめてぶどう膜炎と呼んでいます。アフタ性口内炎はベーチェット病ではない方でも、体調が悪い時などに口内炎ようなものができますが、ベーチェット病の方はそれが大きくなって治りにくい、というのが特徴です。陰部潰瘍は女性であればお裾の部分であったり、男性であれば陰茎の部分に潰瘍が出来ます。結節性紅斑はベーチェット病に特徴的な紅斑の一つですが、この他にも様々な紅斑ができます。針反応陽性というのは、普通の静脈採血などで針を刺した痕が化膿したようになる方がいて、これもベーチェット病に特徴的な所見です。その他にも特殊病型があって、血管型や腸管型、神経型があります。治療はアゼラスチンという抗ヒスタミン薬を使ったり、コルヒチンという痛風薬やステロイドを使ったりします。最近ではこのような薬を使っても効果がない方に、

リウマチの治療薬としても使われていますが、抗 TNF α 抗体というものを使うと非常に良くなるということがわかってきて、もしかしたら、今後これがベーチェット病の特効薬になる可能性があります。



では次に膠原病の重要な症状について説明します。

「間質性肺炎」

肺胞という肺の袋を一つずつ繋ぎ止めている間質の部分、結合組織の部分に炎症が起きて非常に壁が厚くなることで、酸素交換がうまくできなくなり、呼吸不全をきたす肺炎のうちの一つです。これがひどい方ですと、放っておくと1週間位で人工呼吸器が必要になる場合があります。間質性肺炎は膠原病からくることももちろん多いのですが、薬の副作用で起こることもあるということです。ですからご自身の飲んでる薬の中で間質性肺炎の起きそうな薬がないかどうかの確認も必要だと思いますし、膠原病は治療法がステロイドや免疫抑制薬ですから、異常な免疫だけでなく、正常な免疫も抑えてしまいますから、様々な感染症にかかりやすくなりますので、ウィルスやカリニなどの肺炎になると、やはり間質性肺炎という肺炎になって、重篤な場合には人工呼吸器が必要になることがあります。

「肺高血圧症」

一般に言う高血圧症というのは、体の血圧が高くなることをいいます。人間の体の血液が流れている場所というのは体循環と、肺と心臓の間を行き来している肺循環というものがああります。通常皆さんが高血圧と呼んでいるのは体循環のほうの血圧が高くなることで、肺高血圧症というのは肺循環の血圧が高くなることをいいます。肺循環というのは心臓から肺に血液が流れて、酸素を取り入れて心臓に戻り、それを体中に回すわけですが、動脈硬化と一緒に、その時に肺小動脈が細くなっていくことで肺動脈圧が上昇してくると、心臓に負担がかかり肥大してきます。肥大してくるとそれが更に疲弊して心不全という状況になり、それでも心臓に負担をかけすぎると突然死ということもあります。初期の場合には息切れがする、疲れやすい、胸痛、動悸、中期の場合は顔面や下肢のむくみ、肝臓腫大や黄疸などがあります。進行すると立ち上がるだけでも気を失いかけたり、お腹に水がたまったり、チアノーゼといって手足が青紫色になったりすることがありますので、やはり初期症状でなにかこういう病気がないのかどうかチェックしていく必要がありますし、先程も言った抗 RNP 抗体というのに合併しやすいので、抗 RNP 抗体をもっている方は注意が必要です。

「腎炎」

腎臓は汚い血を濾して、きれいにする作用があります。腎臓の糸球体の部分に炎症が起きて、例えば SLE に伴うループス腎炎のように、フィブリノイド壊死と呼ばれる、機能を成さなくなった糸球体が増えてくるわけです。腎臓が悪くなる時には何を指標にしていけばいいかというと、ほとんどの方は血液中のBUN(尿素窒素)やクレアチニンを指標にするわけですが、ご存知のように腎臓は2つありますので、1つだけでも生きてい

けるというのは有名な話で、非常に予備力がありますので、腎臓がどんどん病まれていっても残りが3割ぐらいにならないと血液に変化が出てきません。ですから、血液中のクレアチニンなどが正常であっても腎臓は大丈夫だとは考えないでください。もう一つ大事なことは、クレアチニンは筋肉の量に比例して高くなっていきますので、ご自身の通常のクレアチニンの値がどれくらいかという事をとらえることが大事です。

「レイノー症状」

膠原病には関節痛の次に多い症状ですが、主として指や足の細い血管が走っている末端の部分の動脈が攣縮(れんしゅく)と言いまして、血管が細くなる、もしくは完全に血流が途絶えてしまうことで白くなります。さらにそれがそのままになっているとチアノーゼといって皮膚に障害が出てくるわけです。この状態を放っておくと、皮膚の末端が壊死して完全に腐ってきます。ここまでいくと非常に痛みを伴って夜も眠れないということになります。内科的な治療でもよくなりませんということがあって、結果的に指を切断するということがよくあります。薬を飲んでいただいてもなかなか完全にはよくなりませんし、ご自身でも寒さなどを出来るだけ避けていただかなくてはなりません。

「炎症反応」

赤沈や CRP などの炎症反応がありますが、この炎症反応の中にアミロイドという物質が増えることが知られています。症状が全くなくて、他の検査データや内臓の症状も落ち着いているのに、炎症反応だけが少し高いという方をたまにお見かけします。以前は症状がないのだから放っておいても良いということになっていましたが、最近ではそういう状況を放っておくとアミロイドーシスといって、アミロイドという蛋白が腎臓や心臓にたまる

ことによって腎不全や心不全になる方がいらつしやいますので、やはりできればCRPなども含めて正常化していくという事が最終的な究極の治療法ということになります。

「膠原病は今でも難病か？」

これは難病というのが何か？不治の病とはどういうものかという定義によっても変わりますし、非常に難しい問題ですが、ここに2000年に東京の某大学の膠原病を専門としている教室から出された、SLEの患者様の生命予後のデータがあります。これによると、1955～1975年の間はだいたい15年を越えてくると生存率が50%ということですから、半分の方はお亡くなりになったということです。それが1976～85年になると80%、86～95年では90%、とほとんど亡くなる方がいなくなっていく、で、いまや2005年ですから、さらに良くなっていると考えられますので、今は膠原病でお亡くなりになる方というのは非常に少なくなっています。それだけ薬である程度抑えられる時代が来ているということです。それでもお亡くなりになる方の原因は何でお亡くなりになるかという、感染症が4人、肺高血圧症2名、心不全2名、ということです。注目したいのは、やはり感染症でお亡くなりになる方が非常に多いということです。これはほとんどが薬で免疫を抑えることによる副作用ということになりますから、やはり治療法は厳密にしていかなければならないということが重要で、とくに膠原病の治療と副作用という観点では、治療のほとんどがステロイドと免疫抑制薬ということを考えると、その中でもとくにステロイドは治療をする重要薬剤であり、逆にこれがなくては膠原病の治療図が成り立たないわけですから、いかにうまく飲んで、うまく副作用を出さないようにしていくか、もしくはどのように飲

むのが一番いいのか、これが原則になります。治療の原則としては、病気の種類や状態によって使う量が違うというのが究極です。少量はプレドニン10～20mg、中等量30～40mg、大量は50～60mgぐらいで、その他にもさらにステロイドパルス療法というものがある、ソル・メドロールで1000mgを3日間という治療法があります。病気の種類によっては大量に使わなければいけない病気もあるし、少量でも効く場合があります。同じ病気でも病態によって多量を使わなければならない場合もあれば、少ない量で効く場合もあります。ですから先程も言ったように、ステロイドの副作用ということで感染症などが出てくると、それが命取りになることもありますので、ステロイドはできるだけその病気、病態に見合った量で、見合った期間だけきちんと使うということがいかに重要か、そして、その量で効いた時にはできるだけ速やかに1mgでも減らしていく、ということが非常に重要だと考えています。

「ステロイドの副作用は副作用ではない？」

一般の薬の考え方というのは、薬を飲むとある一定の有効濃度、血中濃度に達して症状に効くわけです。なかには非常に血中濃度が上がる方がいて、それが中毒濃度に達すると中毒症状、副作用が出るわけです。一方、ステロイドはどうかと考えると、有効濃度と中毒濃度が全く重なっていることがあります。低濃度から高濃度までまったく重なっている、すなわちステロイドで出てきている様々な副作用というのは出るべきして出ている症状ということです。ですから免疫抑制や抗炎症などの作用と、副作用というのはまったく同等に出てきているということです。ステロイドを飲む以上は副作用は出る、と考えなければいけないというのが本当のところ

す。出ない方はいない、逆に言うと、効けば効くほど副作用が出る方が多いということです。低容量を飲んでいる方は低容量なりの副作用が出ますし、大量に飲んでいる方はよく効きますが、たくさん副作用も出ると考えられますので、我々もそれを認識して治療していくわけです。実際にはどのような副作用が出るかという、満月様顔貌といって顔が丸くなったり、パツファロー肩といって肩に脂肪が付いたり、手足が細くてお腹周りに脂肪が付く中心性肥満という体型の変化など、様々な副作用が言われています。これらの中でとくに注目していきたいのは、抑うつや胃潰瘍、易感染症、高血圧、白内障、無菌性骨壊死、骨粗鬆症、高脂血症、緑内障、糖尿病などで、放っておくと命に関わる、失明する可能性があるので大事だということで、体型の変化が大事ではない、と言っているわけではないので勘違いしないでいただきたいのですが、ここでステロイドはやはり怖い薬だし、嫌な薬だから止めてしまおう、というふうには考えないで下さい。ステロイドを勝手に止めると、急性副腎不全で死亡してしまう事もあります。ステロイドというのはもともとストレスホルモンとして体の副腎から出ている副腎皮質ホルモン、これをコルチゾールと呼んでいますが、それと全く同じもの、もしくはそれを少し変えた化合物です。ですからプレドニンなどのステロイドを通常 1錠以上飲まれている方というのは、それだけで体の中のストレスホルモンが足りていることになります。人間の体というものは非常に巧妙に出来ていて、プレドニンが体の中に入って、十分ストレスホルモンが足りていると、自分の副腎は勝手にコルチゾールを出さなくなってさぼってしまいます。それでもプレドニンがあるので十分生活していけますし、ストレスホルモンが足りているわけですが、こういう状況が長く続くと、最初は副腎がたださぼっていただけだったのが、そのうちコルチ

ゾールを出す力がどんどん弱くなっていきます。その時に急にプレドニンをやめてしまうと、今度は体の中からプレドニンというストレスホルモンはなくなってしまいますし、なおかつ、いざ副腎からコルチゾールを出そうとした時に出不ない副腎になってしまっていますから、体の中からストレスホルモンが全く無くなってしまって、急性副腎不全というショックに陥る方がいらっしゃいます。そうなるのをそれをきちんと治療しないと、亡くなってしまう方もいますので、絶対にやめないでいただきたい、ということです。ではやめるときはどうするのかという、通常プレドニン5mgを下回るような量になるときは、ゆっくりと落としていくと、少しずつ足りなくなるストレスホルモンに対して、副腎が反応してコルチゾールを出してくれるようになります。これはどんなに長くプレドニンを飲んでいる方でも必ず出てくるようになってきますので大丈夫です。ですから通常はやめるとなると、1年ぐらいかけてゆっくりとやめて、最終的には0mgにして、体の中でコルチゾールが満たせるようにしてあげます。

「ステロイドの重要な副作用についてのポイント」

易感染症：

とくにウィルス疾患、カビ、結核などに注意してください。ウィルス疾患には風邪も含まれます。感染症は病気そのものを悪くしますので、できるだけ風邪はひかないようにしていただきたいと思います。とくにインフルエンザなどは高熱が続きますので、ワクチンをきちんと接種していただいたり、うがい、手洗い、マスクなどで予防できるものはできるだけ予防することが大事です。カビは通常体に生えることはないのですが、口の奥の

ほうに白い食べかすの様なものが付いている場合は、それはカビが生えているということです。そのような状況の時には主治医の方と相談して、カビを殺すような治療が必要になってきます。

胃潰瘍:

関節痛などで痛み止めと一緒にステロイドを飲んでしていると、胃潰瘍の痛みが出ないことがあります。血液検査で原因がわからず貧血が進行している場合は胃潰瘍から少しずつ出血している可能性もあるので、その場合はぜひ胃カメラを受けてみてください。

高血圧、糖尿病、高脂血症:

これは生活習慣病と呼ばれるものですが、とくにステロイドの副作用の中でこれらは内科系の病気として、非常に大事です。もちろんステロイドの作用そのもので血圧が高くなったり、糖尿病になったり、コレステロールが高くなったりしますが、それ以上に重要な事はプレドニンを飲むと非常に食欲が出ます。ステロイドを飲む前と飲み始めた後で、体重が増えている方は多いのではないかと思います。これは体重が増えること自体が副作用なのでしょうがないのですが、ステロイドを飲むと食欲が出て、たくさん食べてしまうのでそうするとやはり体重が増えてしまいます。ですから普段からご自身の体重には注意していただいて、体重が増えてくるとやはりこういった病気が出てくる可能性がありますので注意していただきたいと思います。

無菌性骨壊死:

骨壊死はほとんどが大腿骨頭という足の付け根の部分が多いです。なかには膝などに起きる方もいますが、通常 SLE の方というのは、実はこの病気があるだけでなりやすいと言われています。ですから SLE でステロイド治療をされている方はやはり注意してい

ていただきたいです。歩いている時に足の付け根が痛くなってくるような時には、ぜひ一度きちんと検査をしていただきたいと思います。ただ残念ながら、今現在これを阻止するような有効な内科的治療がないので、体重の軽減など、負担で骨が壊れるのを少し阻止するような事しか今のところ治療法がありません。

骨粗鬆症:

実はステロイドの副作用の中で最近もっとも注目されているのがこの骨粗鬆症です。これは何故かという、ごく少量のステロイドでも発症しますし進行します。通常プレドニン 5mg という生理的量と言われていて、副作用は起きない量と言われていました。ただ、この骨粗鬆症だけはプレドニンが 1mg でも 2mg でも、どんどん進行するということが最近わかりましたので、ステロイドを飲んでいる方は量に関わらず骨粗鬆症がないかチェックしていただかなくてはならないですし、もし骨粗鬆症があればきちんと治療していかなければならないということになります。

抑うつ:

これは気分が滅入ること以外に、大事なものは自殺願望が出て来て中には自殺してしまう方もいるという事です。ただこれは今社会問題にもなっていますが、ここで考えていただきたいのは、自殺というのは決して気が弱い方が自殺をするという事ではありません。あくまで自殺はやはり抑うつ状態、うつ病という病気の症状の一つだという認識を持ってください。ですから抑うつ状態の方は自殺がやはり最大の症状なわけで、それを抑えなければいけません。もちろん薬物療法ということになりますが、まずは周りが気付けてあげなければいけません。そういう意味で周りが十分観察していただく、周りの方のサポートが必要ということになります。ステ

ロイドで初期の症状というのは不眠。これはほとんど必発です。不眠状態が続くとやはり抑うつ状態に入る方がいますので、睡眠薬を飲んででも無理やりでもやはり夜は寝る。規則正しい生活という事も肉体的ストレスを軽減する一つです。

白内障・緑内障:

眩しく感じたり、目が痛いときは必ず眼科を必ず受診すること。

「免疫抑制薬」

ステロイドだけでは効果が弱いと最初からわかっている場合、ステロイド抵抗性の症状の場合、もしくはステロイドの副作用が強すぎて使用できない場合には、免疫抑制薬を積極的に使用することになる。

「今ある症状は体から発せられている信号と理解しよう。」

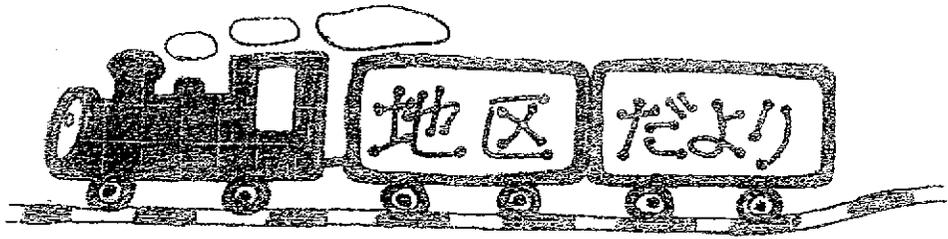
「病気は医者^がが治すのではなく、^は医者^は治す手助けをしているだけである。」

(2005年10月30日(日)旭川市ときわ市民ホールにて)



講演録の掲載が遅くなりました。会員の皆さんにはお待たせしてしまいました。

また、平野先生には、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。



《釧路地区》

◇◇ 医療講演会を開催 ◇◇

9月16日（日）リウマチ友の会北海道支部と膠原病友の会北海道支部の共催で、北海道大学大学院医学研究科内科学講座 第二内科 小池隆夫教授による医療講演会が中標津町で行われました。中標津町での開催は初めてのことでしたので、どのくらいの方々がいらしていただけるのか心配しておりましたが、用意していたイスが足りなくなるくらい80名あまりの方が集まってくださりまして、以下に地方の方が情報を得たいと思っていらっしゃるかを感じました。「リウマチ・膠原病の最近の話題」というテーマで、分かりやすくユーモアを交えてのお話で、会場には笑いもおき、その後個別に相談にもものっていただきまして、釧路の開催でもなかなか足を運ぶことができない方が多い地方での講演会の必要を感じました。

前日には先生の奥様も一緒に食事会が催され、小児科医でいらっしゃる奥様からも今の医療の現状などもお聞きすることができ、意義深く楽しい一時を過ごさせていただきました。また、美しい星空を見るつもりで入った露天風呂では、目も開けられないくらいの大雨になり、雨女と言われている方がご一緒だったので（？）、さすが、すごい力！（笑）と感心しました。

ホテルではロビーにあった足湯につかったり、食事時間も延長してくださったりと、人の温かさも感じましたし、道路から見る景色は牛はもちろんのこと、だちょうまでいたのにはビックリでした。

ゆったりのんびりそんな言葉がいっぱい心の中に入れてきた中標津町での医療講演会でした。

（釧路地区連絡会 菊地 和代）

《札幌地区・アップル会》

◇◇ 恒例 ビアガーデン始まる！ ◇◇

今年も「さっぽろ 夏祭り」のメイン行事として、札幌、大通公園の夏の風物詩『納涼ビアガーデン』が7月20日オープンし当日12時よりアップル会を行いました。この日は、生憎のお天気で最高気温が20.9度と少し肌寒かったので7名の参加でした。しかし、今年は予約をしておいたのでテントの中で寒さをしのぎ楽しいひとときを過ごしました。夕方には、初日を待ちわびていた会社帰りのサラリーマンらが『ドーナツ』押し寄せて来てテントの中は、ジョッキを元気良く掲げる人達で満席となりました。また、夜には「道新・UHB花火大会」が豊平川河川敷で予定されているので浴衣姿の見物客で大通り周辺は賑わっていました。

来年は皆さん是非ご参加ください。お待ちしております。(〇)

(札幌地区連絡会 瀧本はるよ)

今年も帯広の会員さんのお友達が来てくださり、ビール券の売上にご協力していただきました。ありがとうございました。

※ビール券の売上の一部、10%が部会に還元されます。



◇◇ 学習会をしました！ ◇◇

あちらこちらで初冠雪の便りも聞かれ、めっきり寒くなりましたが…、皆さん！いかかお過ごしでしょうか？ 去る8月29日(水)14:00～『エルプント・カフェ』を貸し切り学習会を行い15名の方が参加されました。テーマは、「特定疾患の現状は？」・「膠原病はどうなるの？」について、元難病連代表理事・伊藤たておさんを講師にお願いしてコーヒー&ケーキで和やかな中で楽しいお話をして戴きました。

皆さん、今回のテーマには、大変、関心を持たれたようで…熱心に聞き入っておられ、次回も、是非参加したいという感想が多数ありました。次回についてははまだ未定ですが、その時はぜひご参加下さい！

(札幌地区連絡会 瀧本はるよ)

参加された方の感想を下記に掲載します。

- ◎ 久しぶりにお会いした伊藤さんでしたが…、すごく中身の濃い話しをして戴きました。私達に直接関わる話だったのでとても興味深い話しで次回の学習会にも是非参加したいと思います！
- ◎ 特定疾患受給者証を戴いて治療を受けていますが…、この制度がどのようにして出来たのかが解って良かったです！
- ◎ 今日のお話を聞いて良～く解りました。今後も出席したいと思います！
- ◎ 初めてアップル会に参加致しました。歴史、現状を知ることが出来勉強になりました。又、会員の方々ともお会いでき嬉しく思いました。新米会員で何も解りませんが、今後共宜しくお願い致します。(※勉強会・交流会を希望します。)
- ◎ 久しぶりに顔を出しました。ただお茶をするだけでは無くとっても実のある特定疾患についての学習会も出来て、大変、有意義な時間を過ごせました。次回も、是非参加したいです！

◎ 政治の裏側が見えて面白かったです！

◎ 楽しい雰囲気の中で難しい内容を解り易く聞けました。又、学習会に参加したいです！

◎ 特定疾患がどう出来たか解ったことが良かったです。これから膠原病の特定疾患がどうなるか…？ 自分達が動かないといけないことも解りました。今、何が出来るか考えたいと思います！



大動脈炎症候群友の会(あけぼの会)からのご案内

大動脈炎症候群友の会(あけぼの会)は、2002年度から京都を中心として活動を始め、今年で5周年を迎えました。その記念誌として「大動脈炎症候群患者の妊娠と出産」をテーマに冊子(80ページ)を作成しました。今回、北海道支部にも案内がありましたので、皆さんにお知らせします。

大動脈炎症候群は女性に多い病気で、20代前後での発症が多いことが知られています。若い女性が一生付き合う病気を持つとなると、どうしても妊娠・出産に対しての不安や疑問が付きものです。そこで、この情報をみんなにも提供しよう!もっとなつこんで調べてみよう!という目的のもと、今回の特集号の企画がスタートしました。あけぼの会の会員と循環器科医・産婦人科医・免疫科医の座談会を皮切りにスタートした特集号の作成。内容はこの座談会のやりとりを文字起こしたものと会員の経験談が中心となっています。妊娠・出産時の服薬、どの程度の病状なら妊娠できる可能性があるか、といった医学的な話から、病気を持ちながら出産をする上で望ましい環境について etc といった、経験者にしかわからない話もたくさん載せています。妊娠・出産には関係ないと思われる年齢や男性の方にも、この病気をいろいろな方向から改めてとらえている本書が、さらに自分の体についても知識を深める手助けになると考えております。一人でも多くの方に読んでいただきたいの思いから、実費に近い価格設定をして販売いたしております。ご希望の方は下記までお申送ください。

大動脈炎症候群友の会(あけぼの会)代表 梅本佳代

価格 → 一冊700円(送料含)

申込方法 → お名前・ご住所・ご連絡先を記入し、
郵便局備え付けの振込用紙で冊数分の金額をご入金下さい。

振込先 → 郵便局口座記号番号 00910-9-179965
加入者名 あけぼの会

問合せ先 〒602-8367

京都市上京区堀川竹屋町西入 京都福祉会館 4F 京都難病連内

TEL&FAX 075(822)2691(京難連) / Email umeka@hotmail.com

ホームページ <http://ip.tosp.co.jp/i.asp?i=a2k0b0n2>

*** あ と が き ***

紅葉シーズンですが、私は卓球の大会とコーラスの地域のコンサート出演等で、あいかわらず忙しくしております。でも、年相応に休みをとりながら活動していかないと体調に響いてしまいます。身体には十分気をつけて、日々元気に過ごしたいものですね。(K)

35周年記念一泊交流会も楽しく、食事もおいしくいただき、お天気にも恵まれ、いろいろな方とお逢いでき、大変有意義な日々を送れたことに感謝します。今回参加できなかった方々も、次回はぜひ参加してみませんか？ 急に寒さを迎え、ストーブが恋しくなりましたね。皆様の体調はいかがでしょう。ご自愛くださいませ。私事ですが、10月上旬に退院しましたが、主人が入院したりであわただしく1ヶ月が過ぎました。自分も患者ですが、改めて健康の大切さを考えさせられました。(A)

小樽での35周年記念宿泊交流会、会員の皆さん楽しんでいただけましたでしょうか。私は個人的にはあのライブに感動しました。医療講演会もなく、ただ楽しむために集まるというのは初めてではないでしょうか。交流会、ライブ、カラオケ、小樽観光と充実した2日間でした。お二人の先生方の昔話をお聞きして、患者のために力を尽くしてくださっていることを思うとただ感謝感謝です。(S)

35周年宿泊交流会も何とか無事に終わりホッとしています。急に寒くなり、今年の紅葉は赤色が薄くはっきりしません。昨年同様日本ハムは日本シリーズへ！ 気分はバラ色です。昨年も同じこと言ってた？(W)

北海道日本ハムファイターズが2年連続日本シリーズ進出！を決めました。『シンジテイマシタ！』 私は以前、巨人ファンで何度か？円山球場へも足を運びましたが、昨年からは、ファイターズにはまってしまい…、ドームへ観戦に行った事はありませんが、テレビ・ラジオでいつも応援しています。パ・リーグ優勝を決めた時、今朝(19日)も、朝一番にコンビニにスポーツ新聞を買いに行きました。後は、「絶対に日本一になって11月24日のパレードに花を添えてほしいで～す！(^O^)」(T)

~~~~~  
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)1724

昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻427号 100円  
いちばんぼし159号 平成19年10月10日発行(毎月1回10日発行)  
~~~~~