



1998年
No. 109

編集
全国膠原病友の会
湯川英典
〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203
電話 03-3288-0721



昭和五十一年二月二十五日 第三種郵便物許可(毎週四回・月曜・火曜・木曜・金曜発行)
平成十年二月六日発行 SSKO 通巻第三一八二号

新たな年を迎えて

皆様方におかれましては、どのような新しい年を迎えられましたでしょうか。年が改まり、気持ちが晴れ晴れする筈が、昨年末の厚生省の予算案を見て愕然としました。

昨年12月厚生省は平成10年度予算案に難病対策見直しの一環として、「特定疾患治療費公費負担制度」に対して、一部患者負担の導入を打ち出し、今年5月から実施することを明らかにしました(次頁以降資料掲載)。今までに、全難連・JPCと共同して反対の声明を発表すると共に、厚生省や国会議員との懇談や抗議ハガキ行動等、反対運動の取り組みを続けてきました。

しかし、このような予算内示が出たからには、患者会としてこれからの活動の力を今以上に強化し、難病対策がこれ以上後退しないよう運動を続けていかなければなりません。

私たちが、安心して療養生活を続けていけるよう、皆さんの心を一つにして、力を合わせて頑張っていこうではありませんか。



[厚生省資料]

難病対策見直しの基本的考え方

難病（特定疾患）とは

原因不明、治療方法未確立であり、後遺症を残すおそれが少なくない稀少性
疾病。

- * 118疾患が研究対象。うち筋萎縮性側索硬化症、再生不良性貧血等の38疾患が医療費公費負担の対象
 - ・ 39番目の疾患として平成10年1月より原発性肺高血圧症が追加
 - ・ 40番目の候補疾患…神経腺維腫症

患者実態の変化（制度発足から25年）

- * 医療の進歩により、余命やQOLが大幅に改善した疾患が多い。
- * 患者数の増大（1.7万人→35.8万人：年間増加率は10%以上）に伴い、重症難病患者の絶対数も増大。

日常生活動作における自立状況	自立	81.0%
（推定患者総数 358,834人）	⇨ 一部介助	13.4%
	全面介助	5.6%

課題

- * ALS等の重症患者は、受入施設が少なく、在宅療養の家族負担が大きい。
- * 公費負担医療については、公費負担対象外の特定疾患（80疾患）及びがん、脳卒中等他の難治性疾患との不公平感の増大

⇩

患者実態を踏まえた施策の再編成が必要

改革の方向

- * 重症患者対策に重点をおいた施策の再編成
- * 個々の重症患者の療養実態に合わせたきめ細かな支援策の充実
- * 治療研究事業（医療費公費負担制度）に偏った予算配分の見直し

↓

具体策：10年度予算額の増大（213→255億円）を図り、次の改革を実施

1. 重症患者対策の充実

- * 患者の生活の質(QOL) 改善のための調査研究の強化
- * 入院（入所）施設の確保
（地域における拠点病院、協力病院の確保等）
- * 在宅療養支援体制の強化
（重症患者への訪問相談の実施・患者別支援計画の策定）
- * 居宅生活支援事業の充実
（ホームヘルパー派遣等の年齢制限の撤廃等）
- * ALS等人工呼吸器装着患者への訪問看護の充実
（治療研究事業に4億円を計上）

2. 治療研究事業（医療費公費負担制度）の効率化

* 全額公費負担の見直し（平成10年5月実施予定）

① 都道府県から特定疾患医療受給者証の交付を受けている次の方には、
従来どおり全額公費負担が継続されます。

★ (1) 難病のために日常生活に著しい支障のある重症患者

(2) スモン、クロイツフェルト・ヤコブ病、難治性の肝炎のうち劇症肝炎、重症急性膵炎の患者

※ 重症患者認定基準表は、現在厚生省にて内容を検討中です。

② 都道府県から特定疾患医療受給者証の交付を受けている方で、上記に該当する患者以外の方は、各医療保険又は老人保健の患者負担分の一部について、次の自己負担が必要となります。

★ (1) 入院患者の自己負担限度額

医療費と食事療養費を含めて、

1医療機関につき月額14,000円

★ (2) 入院以外（外来等）の患者の自己負担限度額

薬剤の一部負担金を含めて、

1医療機関につき月額2,000円

（1日につき1,000円を限度に、月2回までの支払が必要です。）

ただし、訪問看護、院外処方による調剤薬局での薬剤費については、一部負担は生じません。

特定疾患治療研究対象疾患一覧

疾患	実施年月	平成8年度末 現在交付件数
1 ベーチェット病	昭和47年 4月	15,735
2 多発性硬化症	昭和48年 4月	6,247
3 重症筋無力症	昭和47年 4月	10,398
4 全身性エリテマトーデス	〃	43,177
5 スモン	〃	1,894
6 再生不良性貧血	昭和48年 4月	8,941
7 サルコイドーシス	昭和49年10月	14,483
8 筋萎縮性側索硬化症	〃	4,119
9 強皮症、皮膚筋炎及び多発性筋炎	〃	22,625
10 特発性血小板減少性紫斑病	〃	26,233
11 結節性動脈周囲炎	昭和50年10月	2,204
12 潰瘍性大腸炎	〃	46,215
13 大動脈炎症候群	〃	4,897
14 ビュルガー病	〃	10,277
15 天疱瘡	〃	2,565
16 脊髄小脳変性症	昭和51年10月	14,808
17 クローン病	〃	13,997
18 難治性の肝炎のうち劇症肝炎	〃	679
19 悪性関節リウマチ	昭和52年10月	5,019
20 パーキンソン病	昭和53年10月	39,998
21 アミロイドーシス	昭和54年10月	629
22 後縦靭帯骨化症	昭和55年12月	15,128
23 ハンチントン舞踏病	昭和56年10月	437
24 ウィリス動脈輪閉塞症	昭和57年10月	6,199
25 ウェゲナー肉芽腫症	昭和59年 1月	660
26 特発性拡張型(うっ血型)心筋症	昭和60年 1月	7,862
27 シャイ・ドレーガー症候群	昭和61年 1月	478
28 表皮水疱症(接合部型及び栄養障害型)	昭和62年 1月	299
29 膿疱性乾癬	昭和63年 1月	883
30 広範脊柱管狭窄症	昭和64年 1月	960
31 原発性胆汁性肝硬変	平成 2年 1月	7,042
32 重症急性膵炎	平成 3年 1月	999
33 特発性大腿骨頭壊死症	平成 4年 1月	5,205
34 混合性結合組織病	平成 5年 1月	3,229
35 原発性免疫不全症候群	平成 6年 1月	1,097
36 特発性間質性肺炎	平成 7年 1月	1,774
37 網膜色素変性症	平成 8年 1月	11,359
38 クロイツフェルト・ヤコブ病	平成 9年 1月	83
39 原発性肺高血圧症	平成10年 1月	—
合 計		358,834

[患者会の動き]

1997年12月18日

厚生政務次官

原田 義昭 様

全国難病団体連絡協議会
会 長 武田 治子
日本患者・家族団体協議会
代表幹事 伊藤たてお
ほか、13難病患者団体

難病対策の見直しに関する要望書

厚生省は公衆衛生審議会成人病難病対策部会の報告にもとづき、来年度予算で特定疾患治療研究事業に患者負担を導入することを盛り込み、来年度から実施するとしています。

特定疾患治療研究事業は1972年度から順次拡大され、これまで四半世紀にわたって38疾患（来年1月から39疾患）、数十万人の患者の医療を保障してきました。この事業は、患者らの経済的・精神的な負担を軽減させてきただけでなく、疾病の原因解明や治療法の研究推進にも一定の貢献をしてきました。

しかしながら、今回の特定疾患治療研究事業への患者負担導入案は、患者負担の強化を求めることになるとともに、四半世紀にわたり築き上げてきた難病研究の蓄積を崩壊させるもので、私たちは賛成できません。特定疾患治療研究事業の患者負担導入案を撤回し、総合的な難病対策を確立するよう強く要望します。

記

1. 特定疾患治療研究事業に患者負担を導入するのは止めてください。
2. 難病治療の研究をはじめ、患者に対する医療、生活、教育、雇用などの総合的な対策を確立してください。

「特定疾患治療研究事業」への患者負担導入に抗議する声明

1997年12月22日

国は、私たち患者の強い反対を押し切って「特定疾患治療研究事業」への患者負担導入を来年度予算案に盛り込んだ。この患者負担導入は、私たち難病患者・家族の願いを踏みにじり、今後の難病対策を後退させるものであり、私たちは強く抗議の意志を表明する。

それは、第1に治療研究事業後退への危惧である。確かに、日本の難病対策はこの25年の間に大きく進歩し、患者数の把握、病態、診断基準、治療指針などの確立した疾病もある。しかし、かなり有効な対症療法が開発されつつある疾患でも、病勢の進行そのものを止めることができず、さらに効果的な治療方法や発症を予防する方法が確立しているとはいえない。

今回の患者負担導入によって、経済的負担にたえられない特定疾患患者は、結果的には受診を抑制せざるを得なくなる。この点で、治療研究事業の本来の目的から見た場合、今回の患者負担導入は研究事業そのものの後退に繋がるといえる。

第2に、難病患者の福祉施策の後退に繋がる点である。この「特定疾患治療研究事業」は、難病患者の医療費自己負担軽減という側面を持っていた。事実、この公費負担制度により多くの難病患者が経済的にも救済されてきた。いま、この公費医療制度が崩されようとしている。このもとで、難病患者の生命の絆とも言える治療費への自己負担導入は、難病患者福祉の根幹ともいえる制度への切り崩しでもある。

今回の治療研究事業への患者負担導入は、「財政構造改革」の補助金一律10%カットの政策にそったものであり、今後も「重症度基準の導入」や「治療研究事業からの除外」攻撃となって現れてくることを懸念する。

ほとんどの難病患者は、ある日突然に「あなたは、原因も治療方法も解からない難病です」と告げられる。

筆舌に尽くせない苦しみと共に生きていかなければならない難病患者にとって治療は生命線であり、私たちは「特定疾患治療研究事業」への患者負担導入を決して許せない。私たちは、全国の難病患者・家族と固く手を結び治療研究事業への患者負担を止めさせ、総合的難病対策の確立のために引き続き運動する。



難病公費医療制度の患者負担導入に反対する患者団体一覧

- * 日本患者・家族団体協議会
- * スモンの会全国連絡協議会
- * 全国交通労働災害対策協議会
- * 全国心臓病の子供を守る会
- * (社)全国腎臓病協議会
- * 全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会
- * 全国低肺機能者団体協議会
- * 全国ハンセン病療養所入所者協議会
- * 全国パーキンソン病友の会
- * (社)日本オストミー協会
- * 日本患者同盟
- * 日本肝臓病患者団体協議会
- * 日本喘息患者会連絡会
- * もやもや病の患者と家族の会
- * (財)北海道難病連
- * 秋田県難病団体連絡協議会
- * 山形県難病等団体連絡協議会
- * 福島県難病団体連絡協議会
- * 茨城県難病団体連絡協議会
- * 群馬県難病団体連絡協議会
- * 長野県難病団体連絡協議会
- * 岐阜県難病団体連絡協議会
- * 静岡県難病団体連絡協議会
- * 愛知県難病団体連合会
- * 滋賀県難病連絡協議会
- * 京都難病団体連絡協議会
- * 大阪難病者団体連絡協議会
- * 兵庫県難病団体連絡協議会
- * 奈良県難病連絡協議会
- * 和歌山県難病団体連絡協議会
- * 岡山県難病団体連絡協議会
- * 香川県難病患者・家族団体連絡協議会
- * 愛媛県難病等患者団体連絡協議会
- * 高知県難病団体連絡協議会
- * 佐賀県難病団体協議会
- * 大分県難病患者団体連絡協議会
- * 宮崎県難病団体連絡協議会
- * 鹿児島県難病団体連絡協議会
-
- # 全国難病団体連絡協議会
- # 全国筋無力症友の会
- # 全国膠原病友の会
- # 日本ALS協会
- # 全国多発性硬化症友の会
- # (社)全国腎臓病協議会
-
- 再生つばさの会
- サルコイドーシス友の会
- 全国IDD M連絡協議会
- 全国脊髄小脳変性症友の会
- ベーチェット病友の会
- 宮城県難病団体連絡協議会
- 栃木県難病連絡協議会
- (社)埼玉県障害者難病団体協議会
- 千葉県難病団体連絡協議会
- 東京難病団体連絡協議会
- 神奈川県難治性疾患団体連絡協議会
- 広島難病団体連絡協議会
- 福岡県難病団体連絡協議会

医療講演

膠原病の診療の最新の進歩



国立国際医療センター総合外来部長
膠原病内科 隅谷護人

[司会]

本日は「膠原病の診療の最新の進歩」というテーマで、国立国際医療センター総合外来部長膠原病内科の隅谷護人先生に講演をお願いしております。

簡単に先生のプロフィールをご紹介します。隅谷先生は昭和43年、東京大学医学部をご卒業後、自治医科大学アレルギー膠原病内科において助手、講師、助教授を経て、平成2年より国立国際医療センター膠原病内科医長、現在は国立国際医療センター総合外来部長を務められています。先生は趣味の方も多彩で、音楽とか登山などにも才能を発揮されているそうです。

それでは、先生よろしくお願い致します。

はじめに

ご紹介いただきました隅谷と申します。

今日は、膠原病というものがどういうものかということ、最近の進歩を含めて総論的にお話をしてみたいと思います。

1. 膠原病とは、自己免疫とは何か。

最初に、膠原病とはどういうものか、或いは自己免疫とは何かということからお話しします。膠原病というのはご存じのように、いくつかの病気をまとめて呼ぶ呼び名ですけれども、膠原病の特徴としては、

1番目に免疫の異常、膠原病に見られる免疫の異常を自己免疫と呼んでいきますけれども、自己免疫によって全身の臓器や器官に慢性に炎症が起こります。第2に、それぞれの膠原病の名前は、どの器官や臓器が主にやられるのか、或いは、どのような免疫の異常があるのかということによって病名がつけられています。3番目の特徴としては、共通の症状とか検査の異常が見られる。例えば、関節が腫れたり痛くなったりする症状は、リウマチという病気だけで見られるのではなくて、エリテマトーデスという病気でもシェーグレンという病気でも、強皮症という病気でも見られます。レイノー現象は、強皮症や混合性結合組織病で見られることが多いんですけれども、エリテマトーデスですとかシェーグレンという病気でも見られます。抗核抗体という自己免疫現象はいろんな膠原病で見られるというように、共通する部分もある。それから、4番目に、大体似たような治療がされている。というような膠原病全体として特徴があげられます。

膠原病の根底には免疫の異常というのがありまして、免疫を抜きにしては膠原病を理解することは難しいと思います。そこで、まず免疫のことから入りたいと思いますが、図1を見てください。棒の下に、正常組織・癌・病原体・食物・薬と書いてあります。これらは免疫の引き金をひく抗原と呼ばれます。それから、上に棒グラフが書いてありますのは、免疫反応の大きさを示しています。①は正常の場合の一般的な形を示しています。正常の免疫という働きは、自分自身に対して悪いことをするような身体の中のもの、或いは身体の外から入って来るものを、無害なものにして自分の身体を守るという役割です。こういう身体を守る働きを「防御」と言います。身体を防御するいろんな働きを、他にも私達は身体の中にもっているんですけれども、その中の中心的な役割を果たしているのが免疫という働きなんです。それが正常に働くのは、有益なものに対しては働いてもらっては困るわけですから、①のところにありますように、私達の正常の組織に対しては免疫は働かない。

身体の中に癌のような悪いものが出来た時には、免疫が働いて少しでもその癌をやっつけてくれる、免疫が働きます。それから、身体の外から入って来るものの中では、悪いことをする病原体に対しては免疫という反応が起こって病原体を殺してくれる。でも、身体の栄養になる食物ですとか薬に対しては、免疫反応は起こらない、というのが①が普通の形です。それに対して、③では正常組織に対しても斜線がひいてある棒が出てきています。こういう状態が自己免疫と呼ばれる状態なわけです。こういう病態にステロイド剤や免疫抑制剤で、自己免疫を抑える治療を致します。抑えるとどうなるかと言いますと、その下の④のような状態になります。これは、途中で棒があって下の斜線の部分がそういう状態になっているというふうに考えていただくと良いんですけども、ということは、ステロイドとか免疫抑制薬は、自己免疫という悪い現象を抑える為に使うのですが、それだけを抑えるのではなくて、私達の防御のシステムである正常の免疫の働きも抑えてしまう。その為に、病原体に対する抵抗力が弱くなってしまったりとか、或いは免疫抑制剤を長い間使っていると癌が発生してくるということが知られています。こういう状態を免疫不全と呼びます。この免疫不全という状態は、膠原病に対してステロイド剤や免疫抑制剤を使うことによって起こってくる以外にも、例えば先天的にもっている人とか、或いは後からウイルスによる感染で起こってくるとか、いろんな形の免疫不全があります。有名なのは、今話題になっているAIDSという状態も免疫不全の1つの形だということが出来ます。その右側の②と書いてありますのはどういうことかといいますが、これはその上と違うのは、食物とか薬に対して免疫反応が起こってしまう。身体の外から入って来るものに対して、免疫反応が起こってしまう。外から入って来る病原体に対して、正常よりも過剰な反応が起こってしまう。こういう状態は一般的に「アレルギー」と呼んでいます。ですから、喘息ですとか、アトピーですとか、或いは花粉症ですとか、そういうような病気はこの②のような免疫の反応の形をとるということになって、これは、ですから一般的にはアレルギーと自己免疫、膠原病とは少し免疫の反応の仕方が違うということになります。

2. なぜ膠原病が発病するのか。

なぜ膠原病が発病してくるのだろうかということですが、免疫という働きは非常に複雑な反応で、免疫という反応の最初の引き金をひくもの、これを一般的に抗原と呼びます。そして、その抗原によって免疫という反応の引き金がひかれて、その後何段階か複雑な反応を経て、最後にその引き金をひいた抗原を無害にするというまで段階が踏まれています。この部分の研究が、特に最近急速に進歩して参りまして、それに伴って膠原病が起こる機序も少しずつ分かって参りました。

図2に発病の機序を示しました。一応膠原病の代表として全身性エリテマトーデスを考えてみたいと思うんですけども、単純化する為に矢印は一方にしかつけておりませんが、実際の免疫の反応というのは、それぞれの矢印の部分が逆方向にも働いて、全体が複雑な網目構造をつくっています。こういう網目構造をネットワークと呼びます。ですから免疫のネットワーク、特にその中間の免疫の調節のネットワークというのが最近分かってきた分野でもあります。膠原病エリテマトーデスの最初の引き金をひく抗原が何かということは、残念ながら、まだよく分かっていませんけれども、ウイルスもその1つの原因ではないかと考えられています。ところが、膠原病というのは、1回免疫反応が起こってそのまま治ってしまうという病気ではないですよ。ずっと続くわけですから、何かその後も引き続いて引き金がひかれているはずで、その引き金は自分自身の成分であろうと考えられています。それが細胞の膜の物質や細胞の核の物質であったり、核が抗原になっていたたり、核の中のDNAという遺伝子の部分が抗原になりますと抗DNA抗体や抗核抗体が出来てしまうのです。自分自身の成分が抗原になり易いかどうかは、遺伝子のレベルで決められているようです。発病の機序の最初の方に環境因子と書いてあります。ご存じのように、エリテマトーデスが、例えば紫外線に当たったのを契機として発病するというようなことは、いろいろお聞きになっていると思うんですけども、強皮症についても、最近アメリカから出た論文の中では、ある場所に住んでいるある種族の中には、強皮症が多発するんだそうです。その同じ種族でありながら別のところに移り住んだ種族の方には強皮症の発病がないということが分かったんです。

これは住んでいる場所、環境の何かが発病に影響しているらしいということが考えられて、今まだ研究が進んでいる途中らしいんですけども、このように、いくつかの膠原病には、環境因子が影響しているらしいということが分かってきています。この環境因子というのは、皆さん自身の日常生活を考える時に、病気が悪くなる、増悪する因子でもあることが多いものですから、日常生活における注意として知っておかなければならないことも出てくるかと思えます。それから、その次の段階として免疫の調節の異常、調節に狂いが生じてきます。免疫の調節というのはどういうことかといいますと、ある抗原が入った時に、どういう免疫反応の形をとったら良いか、或いはその免疫反応の強さはどれぐらいにしたら良いのか、或いは、免疫反応の起こる期間はどれぐらいにしたら良いかというようなことは、免疫という働きが決められているんです。それによって、免疫が働き過ぎないように、ほどほど働いて必要がなくなったら終わってもらおうというのが、正常の免疫の働きなんです。それは免疫自身の中が複雑なネットワークをつくってそれを調節している。膠原病ではその調節にも狂いが生じているらしいということが分かってきました。何が免疫の調節をしているのかといいますと、リンパ球という細胞と、リンパ球やその他の細胞が分泌するサイトカインという一種のホルモンのようなたんぱく質や、他にも細胞と細胞同士がくっつく糊の役目をするような膜の表面のたんぱく質ですとか、いらなくなった細胞が自然にうまく死んでもらえるようになるたんぱく質ですとか、いろいろな種類のサイトカインやその他のたんぱく質が免疫を調節しています。この調節がうまくいかないと、自己抗体が産生されたり、自分自身の成分と反応するようなリンパ球が増えてくるというようなことが起こってきます。自己抗体は、その次の段階として、抗原と結合して免疫複合体が出来ますと、血管の壁とか、或いは腎臓ですとか、肺ですとか、心臓ですとか、そういうところに沈着をしてしまう。或いは、静脈とか動脈を詰まらせるような(血栓といいます)が、自己抗体も知られています。その結果、その場所に炎症を起こしまして、それが続きますと最終的に組織障害として残るのです。それから、自分自身の成分と働くリンパ球が、直接自分自身の臓器や組織を障害するということがありますし、こういうリンパ球はまた別のサイトカインを出して、それがま

た炎症を強くするという具合に、繰り返す、或いは網目状のネットワークをつくるような形で、炎症が続くことによって最終的に組織障害を来します。こういう過程で膠原病が起こってきているらしいということが分かってきました。

3. 膠原病はどのように診断するのか。

では、次に膠原病はどのようにして診断するのかということですが、エリテマトーデスという病気を例にとりますと、このエリテマトーデスというのは、ご存じのように、こういう症状があって、或いはこういう検査の異常があったらエリテマトーデスと診断出来るという、100%診断出来るという方法が残念ながないんです。その為にいくつかの症状と検査所見の組み合わせからなる診断基準が用意されていて、例えばエリテマトーデスですと、11の症状とか検査の項目の中の4つ以上あればエリテマトーデスと考えられるというような基準がありますし、慢性関節リウマチですと、7つの項目があって、やはりそのうちの4つ以上あれば慢性関節リウマチと診断できる基準があります。そういう診断基準が、それぞれの膠原病で作られています。しかし、これらの診断基準も100%の精度ではないんですね残念ながら。それでも、特に検査の面では、技術的な進歩が進んでいますので、診断基準の精度を高めるということは可能だと思います。最近、特に一部の先天性の病気ですとか癌というのは、遺伝子とか染色体の異常を調べることによって、診断出来るということは皆さんもご存じだと思うんですけども、膠原病でも遺伝子を調べれば診断出来るようになるのではないかとということが予想出来るんですけども、例えば慢性関節リウマチという病気では、遺伝子のDNAのある部分をとってきますと、DNAの並び方が同じ並び方をしているということが分かっては来ています。ところが、全ての膠原病に同じような遺伝子の異常が見つかるわけではないということもあって、遺伝子によって診断出来るようになるのは随分先のことだろうと思います。それよりは、遺伝子を使った方法が実際に生かされてくるのは、膠原病の治療の面だろうと思われれます。

診断についてのもっと実際的な進歩は、新しく発見されました自己抗体を

用いた検査に見られます。1つは、白血球の好中球の細胞質と反応する抗体があって、抗好中球細胞質抗体と言い、その英語の頭文字をとってANCA(アンカ)と呼ばれます。この抗体は、最初はウェゲナー肉芽腫症という病気に特徴的な自己抗体として発見されたんですけれども、その後この抗体を詳しく調べていきますと、どうもある形の血管炎と、それから腎臓や肺の病気にこの抗体が出てくることが分かりました。ですから、この抗体は1つの膠原病だけに見られる自己抗体ではないんですけれども、これまで分類するのが難しかった血管の病気とか腎臓のとか肺の病気を診断する別の手段を得たことになりました。もう1つは、抗リン脂質抗体です。私達の身体の中の細胞とか組織の膜には、リン酸を含んだ脂肪の一種、リン脂質と呼ぶんですけれども、そういうリン脂質が細胞とか組織の表面にあって、これは身体を維持していくのに非常に重要な役割を担っているのが分かっています。このリン脂質と反応する抗体が何で注目されているかということ、先程お話しした静脈とか動脈の血管が詰まる血栓症という病気、それから流産とか死産にこの抗リン脂質抗体が悪さをしているらしいということが分かった為なんです。この抗体も、残念ながらある1つの膠原病、例えばエリテマトーデスだけで出る抗体ではありませんので、1つの膠原病を診断するのには役に立ちませんが、例えば血栓症が出るかもしれない、或いは流産するかもしれない、或いはそれらを繰り返している患者さんに対しては、この抗体をもっている時には治療をすることが出来ますので、この抗体を調べることによって、ある程度将来出てくるかもしれない病態を予想することも出来ますし、或いは必要な場合にはそれを予防することも出来ます。今2つだけあげましたけれども、その他にも新しくいろいろな自己抗体というのが見つかってきていること、それから同じ自己抗体であってもより精密に測定する技術の進歩によって診断基準の精度をあげるのに非常に役に立ってくるだろうと考えています。

4. 治療はどうするのか。

今度は、図2の右の列の方を見ていただきたいんですけれども、膠原病が起こってくる過程のどういう段階を治療する薬なのかということを示す為にここに書きました。ステロイド剤というのは、自己抗体の産生やリンパ球の

増殖を抑えます。その後続いて起こる血管炎ですとか炎症をも抑えます。このような機序によって、膠原病を治療することに用いられています。また、関節炎とか熱が出ている時に使われる、非ステロイド系の消炎剤は、起こってしまった炎症を抑えて病状を軽くしようということで使う薬ですから、この薬はもっと前の段階の自己免疫という現象に対しては効かないわけです。同じように、抗血小板薬ですとか血管拡張薬についてはプロスタグランジン製剤は、血小板が固まるのを防ぐことが出来るものですから、静脈とか動脈で血栓が起こるのを防ぐということに使われますし、血管特に末梢の血管を広げる作用がありますので、レイノー現象ですとか、或いは膠原病の非常に治療の難しい肺高血圧症を治療するのに用いられます。この薬も、起こってしまった最後の段階を治療する為に使う薬ですので、膠原病のもとになる免疫の異常を治す力はないということになります。漢方薬については、私はあまり詳しくないのですけれども、いろいろな実験では漢方薬は免疫の一連のいろいろな部分に効くのではないかということがいわれています。一方、免疫抑制薬というのがあります。これは、直接炎症反応を抑えるという力はないのですが、自己免疫現象を抑えるということによって、膠原病のより原因の近くで治療しようという薬です。ただ、ステロイド剤や免疫抑制剤には膠原病の原因となる自己免疫という現象だけではなくて、正常の免疫の働きも抑えてしまうという為に、注意をして使わなければなりません。免疫抑制剤の中の、シクロスポリンという薬については、最近では毎月1回だけ大量に点滴をする方法が行われています。この方法を使いますと、長期的に見ると効果もあって副作用も少ないとされています。どういう薬を使うかということもありますけれども、このように薬の使い方も工夫されています。それから、シクロスポリンという免疫抑制剤が、これは以前からベーチェット病の目の症状を抑えるのに使われている薬なんですけれども、いろいろの膠原病に合併する間質性肺炎に有効な場合があるということが分かってきています。という具合に、免疫抑制剤も少しずつ使い方、或いは種類が増えては来ています。ところが、先程申し上げましたように、ステロイド剤にしても免疫抑制薬にしても、正常の免疫までも抑えてしまうということが一番のネックになっていたのです、正常な部分への影響は少なくして、その調節の異常の部分

だけを治療すればよいのではないかという考え方から、調節に関与しているサイトカインやたんぱく質に対して、その働きを抑えるという治療が考えられて、少しずつ進歩しています。それが、抗サイトカイン抗体とか拮抗物質と呼ばれる薬で、一部の薬は人体にも有効であることが分かってきました。もう数年しますとこういう薬が出てくるだろうと思います。このように、膠原病の治療は、より原因に近いところへ、或いは副作用が少ない方法に進歩してきているんですが、そうしますと最終的には一番もとの原因まで治療が進んでいけばよいのですが、それにはもうしばらく時間がかかるのではないかと思います。

5. 膠原病は治るのか、薬はやめられるのか。

次に、膠原病は治るのか、薬はやめられるのだろうかということに移りますけれども、膠原病の今の治療はもとを断つ為の治療ではないということになりまして、治療によって膠原病が治るということはないだろう。そしたら膠原病は治療とは関係なしに自然に治ることはないかということについては、これは非常に難しい問題でして、膠原病の中には、ある期間経つと症状が全部消えてしまって、一見病気が良くなったように見えて、その後何年経っても病気が再発しないという方は何人もいらっしゃるんですね。治療が成功しているわけですから、薬をだんだん減らしてゼロにすることも可能だろうと思います。ただ、エリテマトーデスという病気は、私はもう20数年患者さんとお付き合いしておりますけれども、完全にゼロにせずとそのまま何もなかったという方はいらっしゃいませんので、やはりある量の薬をずっと続ける必要があると考えます。その量を維持量といいます。維持量は患者さん一人一人で異なります。でも、膠原病の中の種類でやめても大丈夫というものは、例えば大動脈炎症候群の患者さんですと数年間ステロイドホルモンを使うと、だんだん病気の勢いが治まってきてしまいます。そしてステロイドホルモンを減らして行ってゼロにしても、そのまま病気の勢いとしては治まったままでずっと経過をするという方が何人かいらっしゃいますので、そういう方は薬をゼロにすることが出来ます。ただ、病気が完全に治っているかどうかは、これは私にも分かりません。それから、多発性筋炎の患者さ

んの中にも、ある時期だけ非常に強い症状があってその後筋炎の症状が治まってしまって、薬を減らしてゼロにしても再発しない方が中にいらっしゃいますので、膠原病の種類によっては非常に落ち着いた状態を長く継続することが出来て、薬を飲まないですむという状態に出来ることがあると言えます。それが、全ての膠原病にあてはまるわけではない。基本的には、ある量を維持しなければいけないということと病気が治る治らないということは次元の違う話になるだろうということをご理解いただきたいと思います。

6. 自分でできることはなにか。

膠原病は、治ったとは言えない以上は、一生付き合っていかなければならないわけですから、他人まかせにするわけには参りません。自分自身の身体の為に何が出来るだろうかということを考えていただくことが必要なんです。その時に、まず最初に大事なことは、皆さんが自分の膠原病の状態を理解すること、自分の膠原病がどこまで進んでいるのか、どの臓器がどこまでやられているのかということをも自分自身で知ることがまず大事なことです。もう1つは、今自分のもっている膠原病が活動性があるのかどうかです。その上で何が出来るかということ、2つの面で考えておかなければなりません。1つは膠原病そのものが悪くならないようにする為には自分はどういうことをしなければならぬかということを考える。もう1つは、飲んでいる薬によってどういう副作用が出る可能性があるのかということと、その副作用を予防する為には自分に出来る可能性があるのかということを知っておくことです。

まず病気を悪化させない為に、自分で何が出来るかということを考える場合には、例えば、病気の活動性はないけれども腎臓はかなりやられている場合ですと、今の腎臓の機能をこれ以上悪くしないようにする為に、例えば水分の量ですとか、塩分の量、たんぱく質の量等食事の指導や、カリウムという電解質について注意を受けているかもしれませんね。食事の注意を守ることが、一番大事なことになるだろうと思います。一方、腎臓はやられてないんだけど、病気の活動性はあるといわれているエリテマトーデスの患者さんでしたら、これから新たに病気が出ないように、腎臓がやられないように、病気の活動性を出来るだけ抑える。抑えるのは薬の力も借

りなければなりません、例えば過労を避けるとか、ストレスを出来るだけ少なくするとか、或いは紫外線に当たらないようにするとか、病気を悪化させるような因子を出来るだけ自分で避けることに重点をおかなければならないということになります。いずれにしましても、自分の力だけでは病気を悪くするのを防ぐということは出来ませんので、今かかってらっしゃる主治医の先生の助けがどうしても必要になります。そういう意味では、決められた定期的な通院をするということと、自分に出されている薬は自分の判断で減らしたりしないできちんと飲むということの2つは、自分で出来ることの中に入れておいてほしいと思います。

第2番目の問題と致しまして、治療薬の副作用の症状ですけれども、今日は1つ1つの薬の副作用については触れません。個々の薬については、膠原病友の会を出している「膠原病ハンドブック」ですとか、機関紙「膠原」100号の記念号に、自治医大の狩野教授の講演の記録が出ています。その中にそれぞれの薬の副作用が詳しく解説されていますので、もう1度読み返して下さい。今飲んでいる薬の、種類・量・期間によって副作用も違ってきます。それから、他に飲んでいる薬との組み合わせによって両方を一緒に飲むと相互作用でいろんな副作用が出てくるということもあります。皆さんの主治医の先生に、今の自分の薬についてはどういう副作用が考えられて、その副作用が出るとすればどういう症状が出るのか。その症状を予防する、或いは副作用を予防するには自分でどうしたら良いのかということ、主治医の先生から聞いておくことが大事です。副作用はあらかじめ出ることを予防することは難しい場合も多いのです。副作用が出た時に、出来るだけ早く軽いうちにそれを見つけて、薬をやめるとか、或いは副作用の治療をするとかということで、出来るだけ影響を少なくするようにします。ただ、例えばステロイド剤によってこういう副作用がありますという一覧表を見て、たくさんあることに驚いてしまうのではあまり意味がありませんので、ステロイドの、量・期間・相互作用から、今どういうことに注意したらよいのだろうかということ、主治医の先生と相談をしていただきたいと思います。

おわりに

荒川先生から、最初にもQOLという言葉がありましたけれども、ことわざにもありますように、まず相手の病気を知る。次に自分自身もよく知る。この2つがありますと、自分自身のQOLというものを、高くすることが出来るのではないかと思います。ぜひ、この両方を知って、即ち病気を知って、自分自身を知る。それによって、皆さん一人一人のQOLがより高くなることをお祈りして、今日のお話を終わらせていただきたいと思います。ご静聴ありがとうございました。

[司会]

隅谷先生、ありがとうございました。今のお話、いかがでしたでしょうか。遺伝子治療とか自己抗体による治療という明るい未来に向けての治療が、先生方の研究によってここまで進んできているということ、ご理解していただきましたでしょうか。最後に先生の方からも出ていましたけれども、そういう治療の恩恵に自分達があやかる為にも、自己をコントロールして毎日の療養に努めていってください。本当にありがとうございました。

医療相談コーナー

[司会]

少しお時間がありますので、医療相談の方に移らせていただきます。何かご質問がございましたらどうぞ。普段、ご自分の主治医の先生方に聞けない事とか、専門の先生がいらっしゃるっておりますのでこの機会にご質問いかがですか。

Q：今のご講演の中で、治療薬のところのサイトカイン抗体とか拮抗物質というのは、治療の時に使われるとしましたら飲み薬なのか免疫療法のよなものなんでしょうか。それから、私は発病してから20年近く経つんですけれども、そういう人達にも効果があるのでしょうか。

A：治療を考える時に、もう1つの面から本当はお話ししなければならないのは、もとを断つ治療をするのか、もう起こってしまった変化を良くする為の治療かということがありますよね。ですから、今非常に進歩していると申し上げた、こういう免疫の調節の狂いを元に戻そうという治療は、どちらかというと比較的早い時期に、臓器の変化が起こる前に病気を少し元から良くしようという治療ですので、例えば、透析にまでいっている方の腎臓の状態を元に戻すことが出来るという治療では残念ながらないんです。副作用を少なくして新たな進行を抑えるということ出来るようになるだろうと思います。例えば抗サイトカイン抗体は、実際に患者さんに使われています。副作用がないかどうか調べられています。これらの薬はたんぱく質ですので、腸の中で分解されてしまうと困りますから、基本的に、注射で使われています。

Q：免疫抑制薬の中の、シクロスポリンというのは、よりもとを断つ免疫抑制剤ということで、これを使った方が良いという話を聞いたんですけれども、SLEで子供さんで、エンドキサンよりシクロスポリンの方が良いのではという話があったんですけれども、まだ保険がきかないんでしょうか。

A：その通りなんです。これは、荒川先生にもお願いしておかなければならないんですが、やはり、これが良いということが分かってから実際に保険診療として認められるようになるまで、かなりいろいろな段階を踏まないといけないんです。ですから、そういう意味では使いにくいんですけども、それぞれの医者は、どうしても他に方法のない時には、いろいろ工夫はしています。工夫はしていますので、絶対使えないということではないんです。それから、この段階のシクロスフォスファミドとシクロスポリンが、どちらがより原因に近いかということは、これは残念ながらいえません。どちらも同じようなレベルの免疫抑制薬だろうと思います。免疫を抑制するといっても、シクロスポリンとシクロフォスファミドでは、その効く場所、免疫の複雑なネットワークの効く場所が違い、また効き方も違うんです。副作用も違います。ですから、患者さんによっては、こちらの方が良い場合もあれば、あちらの方が良い場合もあって、それは人によって違うということはあるだろうと思います。

Q：SLEなんですけれども、SLEが発症して少し落ち着いて、10年位経ってから大動脈瘤というふうに診察されたんですけれども、それはSLEと関係があるというふうに診断されたんですけれども、今までそんなことを聞いたことがなかったのですが、そういうケースはあるのでしょうか。

A：いくつかのケースが考えられるんですが、例えば先程少しお話しした、抗リン脂質抗体というような抗体が血管に悪さをして、ですからSLEをもっていて、抗リン脂質抗体をもっていて、それがたまたま動脈瘤をつくるような血管の変化を起こしたと考えるのが1つ。それから2番目には、長く治療を受けておられたということですので、その間にステロイドによる動脈硬化性の変化がくるとか。或いは、何回か感染を起こして、動脈の壁に病原体がくっついてその為に動脈の壁がやられて動脈瘤をつくった。ですから、いわば、副作用のような形として、病気と関連して動脈瘤が出来る場合が2つ目です。3つめは、SLEとは全然関係なく、もう1つ別の病気があったという場合だろうと思いますけれども。

一応、この3つが考えられると思います。

Q：SLEの方に、最近ビオチンというビタミン剤が効果があると聞いたんですけども、その他の膠原病の方にもビオチンという薬が効くのかどうかお聞きしたいんですが。

A：申し訳ありません。ビオチンがSLEによく効くという話をあまり聞いたことがないので、よくは分かりませんが、これだけが単独でエリテマトーデスを良くするという事はないと思うんです。もしあるとすれば、今受けている治療にプラスアルファの良い面を出すことがあるかもしれないという気がします。このような薬が、実際に単独で膠原病に効くという科学的な証拠は論文にして医学雑誌に掲載され、誰でも見ることが出来て、誰でもが同じことを繰り返すことが出来るというのが科学的な公平さなのです。

[司会]

お時間の方が来たようですので、本日の医療講演、医療相談をこれで終わらせていただきます。先生、本当にありがとうございました。



図1

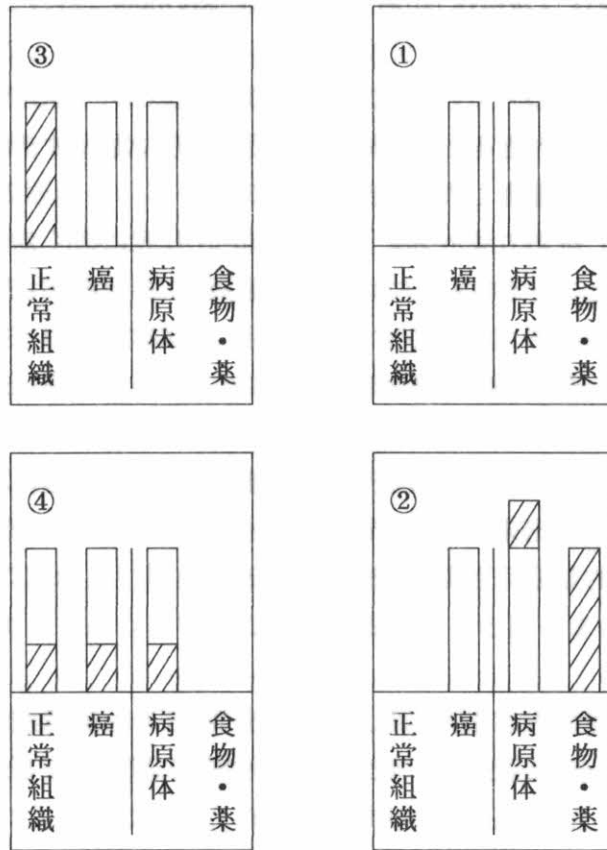


図2. 全身性エリテマトーデスの発病機序と治療薬の関係

発病の機序	治療薬など
遺伝子：HLA ホルモン 環境因子 抗原：ウイルスなど ⇓	(遺伝子治療) 生活指導
免疫調節の異常 リンパ球の異常 数のバランス 機能のバランス サイトカインの異常 ⇓	ステロイド剤、免疫抑制薬 (抗サイトカイン抗体) (拮抗物質) (漢方薬)
自己抗体産生 自己反応性リンパ球の増加 ⇓	ステロイド剤、免疫抑制薬 (リンパ球の増加を止める抗体)
免疫複合体沈着＝血管炎 血栓症 炎症反応：炎症細胞 サイトカイン・酵素 ⇓ 組織障害	血漿交換療法 ステロイド剤、抗血小板薬 非ステロイド消炎剤 血管拡張薬など、 漢方薬、生活指導

事務局だより

☆新しい年を迎え、皆様お変わりなくお過ごしでしょうか。

暦の上では春に入りましたが、まだまだ寒さ厳しき折、くれぐれもお身体ご自愛下さい。

☆隅谷先生の医療講演、いかがでしたでしょうか。最新の情報を、とても分かりやすく解説していただき、皆様にもご理解していただきやすい内容だったと思います。ご自分の病気に対して、少しでも新しく正確な知識を得ていただくために、今後も新しい情報を入手次第、ご紹介して参りたいと思います。

☆この号の表紙は、本会の会計監査をお願いしている岡田先生よりいただいた年賀状を掲載させていただきました。

☆住所変更された方は、本部又は支部事務局へも必ずご連絡下さい。
連絡をくださる際は、新旧両方の住所をお教えいただければ幸いです。
どうぞよろしくお願い致します。

☆会費振込先

郵便振替口座

口座番号： 00180-2-116096

加入者名： 全国膠原病友の会

昭和51年2月25日第3種郵便物許可 (毎週4回・月曜・火曜・木曜・金曜発行)
平成10年2月6日発行 SSKO 増刊通巻第3182号

発行人・身体障害者団体定期刊行物協会
東京都世田谷区砧6-26-21

定価 200円