



2003年
No.128

編集
全国膠原病友の会
畠澤千代子
〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203
電話 03-3288-0721 FAX 03-3288-0722

あけまして

おめでとうございます

いつも友の会にはご協力を
いただきましてありがとうございます
医療制度、福祉の現状は厳しくなるばかりです
皆様にとってよい年になりますよう
お祈りいたします

平成15年1月



も く じ

- ・ 特定疾患のゆくえ!
- ・ 11/17・18全国患者・家族集会
- ・ 厚生労働省への要望
- ・ リウマチ・アレルギーシンポジウムのお知らせ(3/29)
- ・ 膠原病の子どもを持つ親の会(医療講演・相談会報告他)
- ・ 支部だより
- ・ 会員だより
- ・ ヘルスケア関連団体ワークショップに参加して
- ・ 伝言板
- ・ 事務局だより

特定疾患のゆくえ！

15年度予算の財源原案が示されたことから、12月21日付けで、厚生労働省疾病対策課より「難病対策関連予算の概要について」の報告がありました。次ページのとおりです。熟読の上、今後の動向に注意して下さい。

これは国の報告ですので、都道府県によってその対応は異なるかと思えます。各自お住まいの担当課、または支部長・事務局にお問い合わせの上、確認してください。

また、厚生労働省健康局疾病対策課長より各都道府県難病対策担当主管課長宛に12月24日付けで次の内容が送付されています。

今般の難病対策の見直しにおける特定疾患治療研究事業については、平成15年度から事業評価制度の導入により、制度の適正化や安定化に向けた事業の再構築(平成15年10月施行予定)を行うこととしており、関連施策も含め補足説明をさせていただきます。

その補足説明は、すべて予定の段階なので都道府県でその対応は異なることと思われます。新制度施行までには「特定疾患治療研究事業における制度の見直し」として都道府県担当者会議が何回か開催される予定になっています。

今後、まだまだ課題は残っています。15年度予算案に対して、最後まで、少しでも改善されるよう患者・家族の要求の実現をめざし、全難連・JPCと共に下記のように**2月17日に全国集会を予定しております。**

会員の皆様も自分自身の問題として、声をあげ、一人の力は弱くても患者同士一丸となって共に行動すれば何かが変わると信じて、今後の動きに期待したいものです。
(畠 澤)

2・17難病・慢性疾患対策を考える集い

日時／2003年2月17日(月) 12:30～15:30

会場／議員会館(予定)

※「全国膠原病友の会」として発言予定です。

問い合わせ／全国難病団体連絡協議会 Tel03(3288)8166

平成14年12月
厚生労働省健康局疾病対策課

平成15年度予算財務省原案の概要(難病対策関連)

平成14年度予算額	965億円
平成15年度財務省原案	1,036億円
対前年度増△減額	71億円

難病対策見直しの基本的考え方

厚生科学審議会難病対策委員会中間報告(平成14年8月23日)を踏まえ、難病対策を総合的に推進する。

- ・ 難治性疾患の克服を目指した研究を推進するとともに、難病相談支援センター(仮称)の整備など難病患者のニーズを踏まえたきめ細かな福祉施策の充実を図る。
- ・ 医療費負担に対する支援制度については、低所得者への配慮など所得と治療状況に応じた段階的な一部自己負担及び事業評価の導入により制度の適正化及び安定化を図る。

*難病(特定疾患)とは

原因不明、効果的な治療方法未確立、生活面への長期にわたる支障があり、症例数が比較的少ないために全国的な規模で研究を行わなければ対策が進まない特定の疾患

見直しの内容

研究の拡充(118疾患を対象)

難治性疾患克服研究 21億円 → 24億円

- 予後やQOLが大幅に改善した疾患がある一方で、根本的な治療法が確立していない難治性疾患も多く存在
- ⇒ 難治性疾患の治療方法の確立を目指した大型プロジェクト研究

低所得者等に配慮した医療費の自己負担の見直し

(現行45疾患を対象) (平成15年10月施行)

特定疾患治療研究費 183億円 → 213億円

○他の難治性疾患や障害者医療との公平性の観点も踏まえ、

⇒ ・これまでの一律定額自己負担を見直し、所得と治療状況に応じた段階的な一部自己負担制度へ再構築することとし、低所得者については全額公費負担として特に配慮

なお、

- ・重症者については引き続き全額公費負担とする。
- ・日常生活に特段の支障がなく就労等も可能な軽症の期間にある者については、一般医療の扱いとする。ただし、症状が増悪し軽症でなくなった場合は、公費負担の対象とする。

○制度の安定化と事業の適正化の観点から、(対象患者数：年間約7%増)

⇒ ・事業評価制度を導入(「その他補助金」から「制度的補助金」への移行)
・各都道府県における認定体制の充実

* 既に交付されている特定疾患医療受給者証の有効期間(平成15年3月末)については、平成15年9月末まで自動延長とする。

福祉施策の充実

○難病患者のニーズを踏まえた福祉施策の拡充

⇒ 各種の在宅サービスの利用や就労等の支援の強化

(難病相談支援センター(仮称)の整備：各都道府県)

施設・設備整備費、運営費 0 → 4億円

⇒ 日常生活用具給付品目の拡充(9品目→17品目)

追加8品目：①動脈血中酸素飽和度測定器(パルスオキシメーター)、②意思伝達装置、
③吸入器(ネブライザー)、④移動用リフト、⑤居宅生活動作補助用具(住宅改修費)、⑥特殊便器、⑦訓練用ベット、⑧自動消火器

重症疾患の追加指定(平成15年度中)

今後、特定疾患対策懇談会において検討。



難病患者の実態を踏まえた施策の再構築

11.17/18 全国患者・家族集会 報告

会長 畠澤千代子

「難病患者・障害者・高齢者が安心して暮らせる社会の実現と難病対策・小慢対策の拡充を求める 11・17 全国患者・家族集会」のテーマを掲げ、両日ともおよそ200名の参加者が結集し、17日は東京ホテル浦島にて、また、18日はクレオホールにて盛大に開催されました。膠原病からも難連参加者(10名)をふくめ17日20名、18日35名の方の参加がありました。今回は2日間の行動です。地域難連からも多くの方の参加があり、患者団体がひとつになって問題提起、討論いたしました。抱えている問題の深刻さが伝わってきて大きな輪となっていくようでした。

17日は、実行委員長挨拶(全難連会長 石井光雄氏)、基調報告「中間報告と私たちが目指す難病・小慢対策」(報告者/JPC代表 伊藤たてお氏)の後、以下6つの問題提起があり討論されました。(内容は、事務局より報告書ができましたら掲載いたします。)

- ①5万人問題/パーキンソン病友の会
- ②小児問題/全国心臓病の子どもを守る会
- ③地域からの取り組み/新潟患者家族団体
- ④医療制度改革について/全腎協
- ⑤法制化について/ペーチェット病友の会
- ⑥中間報告の問題点と患者の実態/多発性硬化症友の会

会場から「全国筋無力症友の会」と「全国膠原病友の会」が発言いたしました。膠原病としては、先日、厚生労働大臣に提出した要望書の内容を中心に、中間報告で言われている希少性に伴う「定期的評価」への不安、女性に多い実状等発言いたしました。

集会要望書の確認、集会アピールの採択がなされ、6時からの懇親会には地域、疾病団体から156名の方が集い、楽しく交流いたしました。



翌日18日は10時に弁護士会館(クレオホール)に集合し、疾病対策課、母子保健課、国会、大臣官房へそれぞれ分れて要望書を持参し思いを訴えてきました。

午後は「難病対策・小児慢性特定疾患対策の将来像を考える集い」JPC代表の伊藤たてお氏の司会で以下7名の講師による講演で開催されました。

(内容は事務局より報告がありましたら掲載いたします)

講師	坂井 隆憲	／自由民主党難病議員連盟幹事長
	谷 博之	／民主党難病対策作業部会担当
	福島 豊	／公明党厚生労働部会長
	小池 晃	／日本共産党
	阿部 知子	／社民党
	名越 究	／厚生労働省疾病対策課課長補佐
	森本 哲也	／厚生労働省母子保健課課長補佐

多くの議員の方の出席もあり、不安は残るものの盛会に終わることができました。

私たち難病患者に少しでも生活しやすい社会の実現を期待したいものです。

今回の集会にあたり、8回の事務局会議を持ちました。また前日は資料作りと見えないところでほかの患者団体と協力してひとつの目標を目指して行動できました。会議はいつも夜で帰宅は10時半から11時。病人にはハードだと思いつつもこうして終えてみますと病気は違ってもそれぞれの患者団体の思いを改めて知り、いろいろ見えないところに気がつき多くのプラスもありました。私たちの会は女性が多く、ほかの団体とは別な問題もできますが、ひとつの団体では難しいこともこうして多くの団体と一緒に行動し助け合える関係はありがたいと痛感いたしました。

今、医療制度、福祉は後退としか思えない目が離せない状況です。患者団体が力をあわせ共に行動していく必要性を感じています。

「全国膠原病友の会」としての思いを代表として発言できますよう、各支部との連携を密に会員一人ひとりの声がとどくように努めていかなければと改めて感じた次第です。



全国患者・家族集会要望書

1. 難病対策を後退させないで、一層の充実と総合対策の早期実現を要望します。
 - （1）現在すでに対象となっている疾患を除外せずに、必要とする疾患を特定疾患治療研究事業の対象疾患に指定すること。
 - （2）特定疾患治療研究事業の「自己負担の在り方」検討は、これ以上の患者負担を強いることのないようにすること。
 - （3）特定疾患治療研究事業のコンピューターによる判定で、機械的な認定の取り消しを行わないこと。
2. 小児慢性特定疾患対策を後退させることなく、一層の充実を要望します。
 - （1）全額公費負担制度を継続すること。
 - （2）対象疾患と対象者は、重症者に限ることなく、これまで通り診断名がつけば対象とすること。
 - （3）近年の治療実態に合わせて、すべての疾患群は通院治療まで対象とすること。
 - （4）20歳以降の治療費助成も、課題として早急に検討を行うこと。
3. 医療費の患者負担の軽減を要望します。
 - （1）健康保険本人3割負担や老人医療1割負担を元に戻すこと。
 - （2）高額療養費自己負担限度額引き上げを元に戻すこと。
 - （3）差額ベットなどの保険外負担をなくし、治療に必要なものは全て、保険や公費負担の対象とすること。
4. 診療報酬制度の改善を要望します。
 - （1）透析患者の時間制の復活、食事加算の復活をはかること。
 - （2）人工呼吸器装着患者の「陽圧式人工呼吸器加算」引き下げを是正し、実情に合わせた改善を行うこと。
 - （3）難病患者が、長期に安心して入院できるよう診療報酬の改善を行うこと。
5. 難病患者、障害者、高齢者の介護の充実と負担の軽減を要望します。
 - （1）難病患者居宅生活支援事業が、全ての市町村で実施されるようにすること。
 - （2）介護保険法優先を改め、障害者福祉法など他制度の選択・併用を認めること。
 - （3）医療保険、介護保険、障害者福祉等による24時間の介護体制を整備すること。
6. 医療被害・薬害の根絶と被害者の早期救済制度の確立を要望します。

1 1 - 1 7 全国患者・家族集会アピール

平成14年8月23日、厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会は、「今後の難病対策のあり方について」との中間報告を行いました。この報告書のポイントは2点です。第一に、難病医療費から除外する疾患を選定するために、特定疾患の定義に引き続き「希少性」の要件を持ち込み、「治療成績等で大きく状況が変化した疾患の定期的な評価」を決めたこと。第二に、削減された予算に合わせて、患者負担の増額や実施方法の検討を決めたこと。つまり、今回の中間報告は、難病対策の現状や課題、将来像を全く示さないまま、「財政構造改革で削減された予算の枠内に、難病対策を後退させるもの」となっているのが特徴点です。又、小児慢性特定疾患治療研究事業の今後にあり方と実施に関する検討会は、6月21日の検討会で報告書がまとめられ、厚生労働省内でその具体化が進められています。その内容は、限られた財源のなかで「安定した制度化」を求めなければならないとし、対象疾患の制限や自己負担の導入を行わざるを得ないとしています。

問題は、なぜ「対策の後退を目指す報告書」となっているかです。この根本原因は、財政構造改革の補助金の1割カットにあります。対策は、要綱によるものであり、法律にもとづかない事業であるというのがその理由です。例えば、この補助金の1割カットで、平成12年度に274億円あった難病対策の予算が、翌年は253億円、今年度は221億円に減額し、53億円もカットされています。このような予算の削減の影響が、都道府県への補助金交付にも支障をきたしています。この現状に屈伏し、コンピューター判定での患者切り捨てや中間報告による特定疾患外し、患者負担の増額へと難病対策後退への道を歩もうとしているのが、現在の厚生労働省の姿勢です。

この現状を打破する道は、私たち患者会が、「国が第一に果たさなければならない責務とは、国民の健康を守ることにあり」との立場を明確にすることにあります。銀行の救済や公共事業への投資に、税金を湯水のように使う一方で、健康保険制度の改悪や難病対策予算を削減するために躍起になっている政府の姿勢を問う必要があります。同時に、私たちが求めているものは、対策の後退ではなく、患者や家族の社会的救済、対策の拡充・強化であることを明確にして行く必要があります。

いま、私たちは、改めて「難病対策30年、歴史が私たちに教えるものは何か」を考えみる必要があります。私たちの患者会運動は、難病の原因究明、治療法確立を求める運動を出発点に、医療を土台に、福祉、介護、教育、就労、リハビリ、住宅、情報、移動などの総合的な対策を求める運動へと前進をしています。又、小児慢性対策では、対象の制限を行わず、すべての疾患を通院まで拡大するなど制度の拡充を求めて運動しています。本日の患者集会で、患者会運動の到達点を語り合いました。又、明日のつどいを通じて、難病患者や小児慢性患者の未来を学び合います。今後、この全国患者・家族集会の流れが、中央と地方の運動とさらに連動し、日本の患者運動を動かし、国民の健康を守る運動へと大きく羽ばたくときに、難病患者や小児慢性患者の社会的救済の道が開かれるものと確信します。

2002年11月17日

11・17全国患者・家族集会

厚生労働省との交渉

10月21日(月)あいにくの雨天の中、15時から16時まで、「全国パーキンソン病友の会」5人、「IBD患者会連絡会」3人、「全国膠原病友の会」4人、計12人で10月8日に提出しました要望書に関しまして、厚生労働省との話し合いをもち、各団体ともそれぞれの思いを訴えてまいりました。

以下、要望内容と当日の交渉の要約です。

2002年10月10日

厚生労働大臣 坂口 力 様

- ・全国パーキンソン病友の会
会 長 清 水 昇 勝
- ・特定疾患事業について考える IBD
患者会連絡会 (IBD 全国連絡会)
幹 事 萩 原 英 司
- ・全国膠原病友の会
会 長 畠 澤 千 代 子
(順不同)

要 望 書

特定疾患から外さないでください

日頃より何かとお世話になり感謝申し上げます。

難病対策委員会の中間報告が2002年8月23日付で発表され、その中で「特定疾患の定義について」の中で、5万人を超えた疾患に関連して「引き続き特定疾患として取り扱うことが適当かどうか定期的に評価を行う」とされています。

しかしながら、患者数が5万人を超えたからといって、患者や家族から見て状況が好転したわけではありません。特定疾患治療研究事業は福祉事業ではなく研究事業として始まったものですが、現実にはこの事業の医療費助成により難病患者を経済的に支えているという福祉的意義も大きいのです。この助成がなくなることは患者にとって大きな負担となり、受診を手控え重症化することも十分考えられます。

私たち患者・家族はこの中間報告に強い不安と危惧をいただいております。

つきましては、5万人を超える疾病、全身性エリテマトーデス(全国膠原病友の会)パーキンソン病(全国パーキンソン病友の会)、潰瘍性大腸炎(IBD全国連絡会)の団体が集まり、患者数が5万人を超えても特定疾患治療研究事業(医療費公費補助対象)から外さないよう要望いたします。

以 上

厚生労働省疾病対策課 出席者

名越 究課長補佐 床枝栄一難病調査・難病医療係長

全身性エリテマトーデスは膠原病患者の約半数を占める病気です。

会員でみても男性を1とすると女性1.2になります。

皮膚や関節の症状の他に、腎臓、心臓、脳にも障害をもたらすことがある、全身の炎症を伴う慢性の病気です。

ほとんどの患者はステロイドの服用を一生続けなければならず、病状が再燃する憎悪期とよくなる緩解期をくりかえします。

病状が安定しても、通院、検査、服用は続けなければなりません。障害の固定した外部障害者と異なり、病状が不安定なために就労が困難です。

障害者手帳の取得者は全体の5%くらいで、難病患者には就労枠が適用されません。

患者は病状の悪化への不安、経済面での不安を抱えて生活をしています。

就労もできず、また、親の年金での扶養の中、だんだん患者自身も高齢化となり介護の問題もでてきます。会員の2%が生活保護をうけている状況からも一人暮らしが多いと思われます。26歳～35歳が会員の半数を占め、また、病気により離婚にいたった人も多くいます。

患者数が多くても効果的治療未確立の状況で、定期的な受診にて対症療法でコントロールしている現状です。この助成がなくなると、厳しい生活のため受診を控え重症化することが十分考えられます。

患者が多いということは、それだけ治療が難しいと考えるべきだと思います。患者数が多ければそれだけ研究データも多いということで病気の解明も早くできるのではないのでしょうか。

多くの難病患者を守り、社会参加できるよう導くのが国の使命だと思います。

今以上に対策事業を強化していただきたいと思います。



疾病対策課との主な Q & A

Q: この8.23中間報告は、そのまま最終報告となるのか?

A: 最終とは決まらない。これが現時点での委員会の意見である。

最終報告がいつ出るかについては、現時点では言えない。

Q: 「定期的な評価」とは、具体的に何をするのか? その結果どうなるのか?

A: 特定疾患の対象に採用された時点では治療成績も生命予後も悪かったものが、治療成績が向上したり、効果的な治療がでてきたとか、生命予後が良くなったものについては特定疾患として指定されるべきであるか、検討をする。

他の病気と比べて特定疾患とする理由がなければ、はずすこともある。

重症度についても委員会の中ででてきた。

5万人を超えた疾患だけが評価対象になるわけではない。

5万という数だけで判断できるほど、病気は簡単なものではない。

治療成績、科学的な面で、場合によっては毎年評価することもありうる。

現時点で、5万人を超えたからと言って、それでうんぬんという問題ではない。

はずす条件として「5万人」を使うことはない。

希少性という所で、10、20万人になって、他の希少の団体が納得できるかということもある。

Q: 5万人が多いといっても、地方に行けば、患者もまばらで、医療格差もあり、臨床で診たこともない医師も多い。

A: 神経難病、特定疾患の他の患者会、特定疾患外の患者会など患者会からの訴えも多い。医療費全体の話でいくと、生活保護、高額療養費、老人医療でも上限がある。

治療研究事業は公的医療保険の上乗せをやっている。この上乗せ部分が13、14年度には減額になってしまっているの、のばしていくように努力しているが、財源には上限があり、状況が厳しいことには変わらない。

治療継続で、長生きできるようになった病気もある。現在困難な状況に陥っている病気もある。これを公平に評価して、話し合わねばならない。

来年度予算は同額要求していて、上乗せがどの位になるかというところである。同額が確保されたわけではない。

Q: 健保3割負担になって、その分の財源も取られるのか?

A: だから同額ははずれないところである。

Q: 居宅生活支援事業も患者に知られないために利用されてない状況があるのを国として都道府県、市町村に指導して欲しい。

A: 管轄の都道府県、市町村の取り組みになる。患者会からも提案して欲しい。

Q: 5万人を条件としないのなら、「5万人を超えた疾患に関連して」という文言を消して欲しい。

A: 「5万人」については委員会の中で出てきた数字なので、行政として変えるわけにはいかない。委員長には報告しておく。

平成14年度 厚生労働省免疫アレルギー疾患予防・治療研究推進事業

リウマチ・アレルギーシンポジウム

2003年3月29日(土)

《午前の部》10:00~13:00

全身性エリテマトーデスの診断と治療

対象/医師(医療関係者)向け

司会: 宮坂 信之

(東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科教授)

1. SLEの患者数および予後は果たして変わったか?
小池 隆夫(北大第二内科教授)
2. SLEの病気の原因はどこまでわかったか?
山本 一彦(東大アレルギーリウマチ科教授)
3. SLEを早くから診断するためのコツ
橋本 博史(順天堂大膠原病内科教授)
4. ステロイド剤をうまく使うコツ
田中 良哉(産業大第一内科教授)
5. 免疫抑制剤をうまく使うコツ
三森 経世(京大臨床免疫学教授)
6. SLEにおける妊娠と出産
竹内 勤(埼玉医大総合医療センター第二内科教授)

《午後の部》14:30~16:45 対象/一般向け

全身性エリテマトーデス その対策と将来展望

基調講演 宮坂 信之

(東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科教授)

パネルディスカッション

司会：安倍 達 (埼玉医大名誉教授)
小池 隆夫 (北大第二内科教授)

パネリスト

- ・竹内 勤 (埼玉医大総合医療センター第二内科教授)
- ・宮坂 信之 (東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科教授)
- ・山本 一彦 (東大アレルギーリウマチ内科教授)
- ・島澤千代子 (全国膠原病友の会会長)
- ・小池 智子 (慶応義塾大学看護医療学部専任講師)

参加を希望される方は (先着600名様)

無 料

《お申し込み方法》

下記内容を明記の上事務局までHP、FAX、お電話、はがきにてお申し込み下さい。

①E-mailでお申し込みの場合

ホームページ <http://www.rheumatism-allergy.or.jp>

申し込みコーナーよりお申し込み下さい。参加証をE-mailにて返信いたします。

②FAX、お電話、はがきでお申し込みの場合

FAX 03-3649-6118 リウマチ・アレルギーシンポジウム事務局宛

- 1) リウマチ・アレルギーシンポジウム「午前の部」または「午後の部」の参加希望
- 2) 氏名 (ふりがな)、年齢、性別、職業、郵便番号、住所、電話、FAX 番号、E-mail
午前の部または午後の部 (医師・医療関係者および一般の方)、参加希望人数、
以上の内容を明記下さい。

ファックス受信後、参加証をファックスにて返信いたします。

電 話 03-3649-6111

申込期限：平成15年2月末日

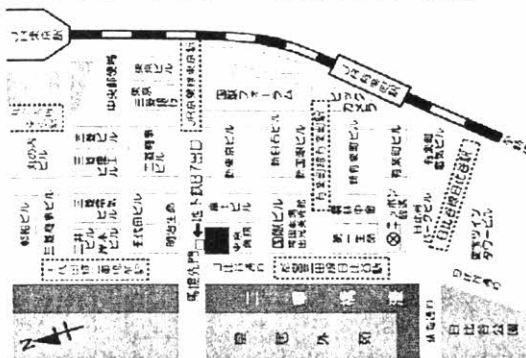
定員を超える参加申し込みの場合は、先着順にて締め切らせていただきます。

お申し込みのお問い合わせは 電話03-3649-6111 担当：市川・遠藤

会場 東商ホール

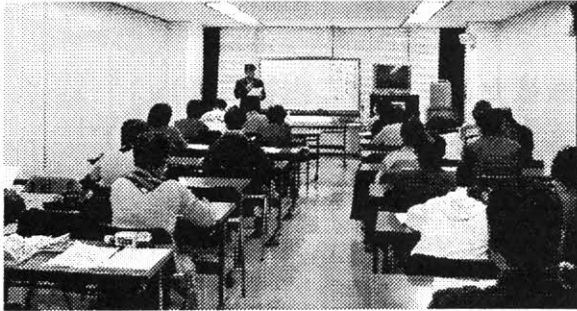
(東京商工会議所ビル4階)

- 地下鉄千代田線「二重橋前」駅、
- 地下鉄日比谷線、三田線「日比谷」駅
- 地下鉄有楽町線「有楽町」駅
- 地下鉄丸の内線「東京」駅
- JR「東京」駅「有楽町」駅



主催：財団法人日本予防医学協会

膠原病の子どもを持つ親の会



第2回医療講演・相談会
2002.12.15(日)
ボランティアセンター(東京)

小児膠原病の治療の考え方と新しい治療法

横浜市立大学小児科教授 横田 俊平

今日は遠くからいらしてくださっている方もいるようでありがとうございます。私が小児科医になった時にたまたま私の上司が、こどもの膠原病のいわばフロンティアにいたものですから、その薫陶をうけて小児科医であると共に、膠原病とリウマチ性疾患をこれまで勉強をさせて頂いてきております。慢性炎症性疾患を診てつくづく思うことは、私たち小児科医がなぜ小児科医であるのかを常に考えなければならないということです。

今新聞紙上で小児科の問題がいろいろにぎわっています。ごく最近では例えば東北の一関で生後8ヶ月のお子さんが高熱をだして診察にこられたけれどもたまたま外科の先生とか眼科の先生しかいなくて診てもらえなかった。そのお子さんは亡くなられてしまったのですが、小児救急の問題は決して田舎の問題ではないのです。大都会の真ん中で起こることでもあるのです。私のいる横浜でも深夜聴診器一本で340万の命を預かっているのです。

ようやく坂口厚生労働大臣が少子化ということをやバックにして、小児医療をなんとかしなくてははいけないと動き出しています。そういうことを見るにつけやはりわれわれも小児科医として何かしなくてははいけないというところにたどりつきました。それがアドボカシーという言葉です。今後あちこちで使われる言葉だと思うので是非覚えておいてほしいと思います。この言葉は「代理人」という意味だそうです。例えば8ヶ月のお子さんが小児科医の先生に診てもらいたいと思うのだけれども、8ヶ月のお子さんですから診てくれと言えないので、そういう子供達を診るシステムを子供達に代わって大人がつくらなければいけない、そういう声をあげなくてははいけない。そういうのが小児科医の役割ではないか。子供の代理人として小児医療にたずさわらなければいけない、それがわれわれ小児科医

のコンセプトだと考えるようになりました。

そういう意味では小児の膠原病も子供達も何年も何年も通うのがいやだ、ステロイドをたくさん飲んで太ってしまうのはいやだ、そう思っている大人であるわれわれが子供の意向を汲み取らないでわれわれだけの考えで治療をしていく、これは小児科医のやるべきことではないだろうと考えます。子供がベストな状態はどんなことだろうとまず考えて、それは普通のお子さんと同じように学校へ通って、給食を食べて、運動会に参加して、というのがまず子供さんの生活だと考えれば、他のお子さんと違って太ってくる治療もいやだろうし、また常に再発を起こして入院をしなくてはいけないというのは、子供さんにとって全く不本意なことだろうと思うわけです。

それでは子供さんにとっていい治療というのはどんなことかと考えればおのずとわかってくるわけです。早く診断できて入院しないで済む治療、慢性化しない治療が非常に大事なだろうと思うのです。われわれの机の上の論理だけでやってはいけません。若い Dr.が一生懸命やっていますが、基本は患者さんから教えてもらえといつも言っています。患者さんの体の中で異変が起きているその異変を教えてもらって、それを私たちが勉強する、次のお子さんにフィードバックするそういったことが医療だろうと思います。

私たちの小児の膠原病を診るスタンスですが、先ほどの会長の話の一つにその母体となっている「膠原病友の会」というのはご病気を持った方が組織されている会です。それに対して小児の膠原病というのは子供さんが病気を持っていてお父さんお母さん達は健康な方達なんです。そうしますと病気を持った方が運営している「膠原病友の会」と膠原病の子供を持ったご両親の期待とのすれ違いも、もしかしたら出てくるかもしれないということ、どこか頭に入れて置いた上で、そもそも成り立ちが違うんだということ。今後うまく運営し、両方に利益があるような形がうまれてくれば良いと思っています。私のような医療者が間に入ってお役に立てれば良いとも思っています。

今日は病気の概略についてお話ししなければならないことと、みなさん概略にのらない部分をお持ちの方だろうと思いますので、その後の相談会でご心配の点を個別のお話しを伺いながらすすめようと思います。また、みなさんの中で質問をだしていただいた方々がおられます。一つ一つみますと、私がいつも質問される事柄ばかりです。大変特殊な質問ではなくて、皆さんがお困りになっている質問だろうと思うのでこれについてもお話の中でお答えしようと思っています。

それでは、病気のことについてのお話をしようと思います。みなさんの子供さんが病院であなたのお子さんは皮膚筋炎だよとか、あなたのお子さんは全身性エリテマトーデスだよとか言われて、診断を告げられた時に皆さんはおそらく本屋さんに走ったのではないかと思います。ところが子供のこのような特殊な病気に

関しての一般書というのはできていません。努力しているのですが、いろいろ次から次と仕事が入ってきて、私の立場上かならずしも膠原病ばかりではないので、小児医療全般のことであるとか、リウマチ学会のこととか、小児科学会のこととか年齢が少し他の教授達より若いという事でいろいろやらされています。なかなか一つの事だけに集中できないということもあります。私どもの若い Dr.もいますので、資料の1ページに出ていますが満田、相原、森、宮前（アメリカへ行っている）このほかにも今川、片倉というのがアメリカから帰ってきています。こういう若い人たちにそれぞれのパートの最新の情報を入れ込んだ一般書を作ってもらおうと思って来年の夏くらいには出せばいいなと思っています。2ページ以降は私が先月11月に改めて書き直したものです。これを核にして一般書を作っていこうと思います。そういう本がなかなか無いという事で本屋にいかれてがっかりされたと思うのです。本を作るのが目的ではなくて、子供の膠原病は成人の膠原病といろんな点が違うということをお勢の方に知っていただきたい。病気そのものの違いがあるもの、子供だから違うということもあります。

1ページ目に子供の膠原病ということで大枠を取り上げました。膠原病とはどういう病気のことをいうのかをとりあげました。日本では膠原病という名前を取り上げた方が行政的にも法律の上でも非常に使いやすい言葉なのでいまだに使っておりますが、世界的なレベルでいうと、膠原病という言葉は使われていません。欧米ではリウマチ性疾患と言う言葉が使われています。なぜ「リウマチ」性疾患と呼ぶかという、丁度百年前にイギリスにスティル先生という方がいらして子供にも大人と同じような慢性関節炎があるよという事をいってそれを核としてそういう病気を持ったお子さん達を診るようになったという経緯があります。

また日本では整形外科の先生がリウマチを診ていて、内科の先生達は全身性エリテマトーデスとか、皮膚筋炎とか、ベーチェット病、シェーグレン症候群そういう様な病気を診ていて、リウマチの方は整形外科の先生に預けるとい形にありました。

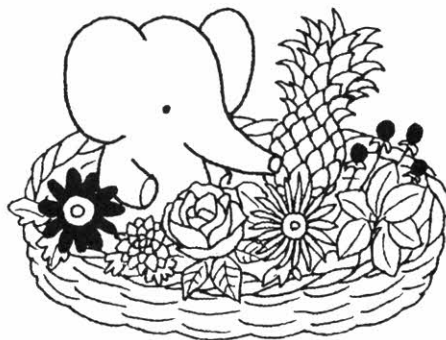
先週タイ（バンコック）で「アジア太平洋リウマチ会議」というのがありまして、そこでは東南アジアからイランイラクの先生、インド、バングラディッシュから、イギリスからもそれからオーストラリア、アメリカ、日本、もちろん中国、朝鮮からも来ました。小児科の先生方が特に集まる学会として有名なんです。学会自体は月曜から金曜までであったのですが、その中のセッションの4分の1が小児に関係する問題で他の学会ではこういう事はなかなかありません。2年ごとに開かれますが、これで3回出させていただいて、今回は二つの問題をスピーチしてまいりました。

まず子供さんの膠原病にどんなものがあるかということですが、数としてもっ

とも多いのが「若年性関節リウマチ」JRA というふうに使われていた小児の慢性関節炎です。今は「若年性特発性関節炎」という名前で JIA と呼んでいます。日本の法律はまだ JRA ですが 97 年から世界的には JIA という名前で使われています。10 月のはじめにニューオリンズでアメリカのリウマチ学会がありまして、その時にはほとんどの発表が JIA になっていましたし、先週のバンコクの発表でも JIA になっていました。来年アメリカのワシントンで病名についての会議がございませう。それで病名についての最終的な判断がおそらくつくだろうと思います。それがでたら日本の名前も JIA に変えてもらうように厚生労働省に働きかけるつもりです。いずれにしても JRA・JIA は子供さんの手足の関節に病変が主にくるという意味で「リウマチ」と呼んでいます。

膠原病をどういう風に分けるかという問題がありますが、その病変が起こる部位によって病名をつけていくと考えて結構です。だから、特に関節に病変が及ぶ病気を「関節リウマチ」「若年性関節リウマチ」あるいは「特発性関節炎」という言葉で呼ぶことになります。

それから「全身性エリテマトーデス」はそこに書いてありますように全身性という事が問題になりまして、全身のいろいろな臓器に病変が及ぶという病気で、膠原病の一番典型的なものだということです。病気の起こり方は血管の中に病変が起こるといことが主になります。そうすると血管が密にあるところに病変が起こりやすい。人間の体の中で血管が密にあるところは一つは腎臓です。腎臓は全身の血液を濾過しなくてはいけない部位ですから、血管が山ほどあります。もう一つは、人間が人間たる由縁は脳があることですね、そうしますと脳を養うということが一番大事なことで、頭の中の血流というのはものすごくたくさんあるわけでそれに応じて細い血管がたくさんにわかれていて、すなわち脳を中心に中枢神経系にも病変が起こりやすいということです。三つ目は、人間の生命を維持していくのに必要なのは酸素です。その酸素のガス交換をするためにすべての血液が肺を流れるわけです。肺を流れるという意味で肺に病変が起こりやすい。それから人間の体を維持する上で、人間は恒温動物ですから 36～37 度の体温を維持しなければならない。そのためには体の表面の体温維持が必要だということで皮膚の下の血管も非常に密になるわけです。そこにあげた腎臓、皮膚、呼吸器、中枢神経こうところが病変が起こりやすい。考えてみれば身体全部ですね、ですから身体全部ということで全身性エリテマトーデスという名前がつきます。



次に「若年性皮膚筋炎」、これはそのまま皮膚と筋肉に病変がくるという意味で「若年性皮膚筋炎」という言葉がきます。最近もう少しいろいろなことが分かってきまして、どうやら皮膚と筋肉だけではなく、解剖図を見ていただければわかるのですが、皮膚がこうあって表皮がこうあって筋肉が筋膜に包まれていてこのところを皮下組織というのですが、この皮下組織にもいろいろな病変が起きてくる。その中の一つの症状が皮下の石灰化、この中に骨が出来てしまうのです非常に困った状況が出てきてしまったり、あるいは皮下は脂肪組織がたくさんちらばってあるわけでその脂肪組織が壊れてしまう状態があることがわかってきました。どうやら皮膚と筋肉だけではなく「皮膚皮下組織筋炎」と考えられます。いずれにしてもとにかく皮膚と皮下組織と筋肉というところに病変が起きるために「若年性皮膚筋炎」という名前になっております。

次にペーチェット病は粘膜に病変がきます。お口の中に病変が起こるために口内アフタ、口内潰瘍、消化管のところに病変が伴うことも小児の場合は6割ぐらいあるのですが、その消化管病変も結局の所、潰瘍ができるんですね。それから外陰部も粘膜でできているわけで、その外陰部に潰瘍ができてしまうんです。

その下に書いてあります「シェーグレン症候群」というのは外分泌線に病変がある。外分泌腺というのは目に涙がでますね。こういうのを外分泌といいます。例えば涙をつくる涙腺に病変が起きるために目が乾いてしまう、目が乾くと角膜炎を起こしてくる。角膜炎を繰り返していきくと、角膜が溶け失明に至る。あるいはもう一つは唾液腺ですね、つばをつくるところです。唾液腺に病変が起きるとつばが出なくなる。そうすると口が渴いてしまいます。口が渴くと歯が齲歯になり溶けてしまつて歯がなくなっちゃう。そういうような病気です。

それから血管炎症候群というのは先ほどの全身性エリテマトーデスとちょっと違うのですけれども、血管の中に急速に病変が進んでそしてご存じのように血液の中には血液を固める要素もたくさん入っていますのでその要素が活性化して血管のあちこちで血栓を作ってしまうのですね。そのためにそれが詰まった先は血液が行かなくなりますから組織が死んでいってしまうという状態になってしまふということになります。

例えば小児で多いのは「川崎病」で、なぜか心臓の冠動脈に病変が起こるので、そこに血栓を作つて詰まると心臓がとまってしまふ。こういう病変であります。ちょっと他の病気とはニュアンスがちがうのですけれども抗リン脂質抗体症候群というのがあります。これは血液の中に特有の自己抗体ができてまいります。人間の体は細胞から成り立っています、そしてその細胞というのは細胞の膜で包まれているわけです。その膜の表面にはどの細胞にもリン脂質というのがあるわけです。なぜかリン脂質にたいする抗体ができてしまつて、あるだけでは悪さをしないんですが、ある時なぜかストンとこう惹起因子が入ってくる。それによつ

てその抗体が細胞をたたいてしまう。よく起こることは妊娠している方が胎盤がしっかりできてただけでも何かのきっかけで抗体の作用をするものができてしまうために妊娠が継続できなくなって、習慣性流産を起こしてしまう。メカニズムはほぼ同じだろうと思うのですが、必ずしも妊娠の時だけではなくて、3～4年前に私たちの所に運び込まれた8歳の女の子で全身の血管の中でこういう抗原抗体反応が起きてあちこちで血管が詰まって痙攣を起こし、運ばれてきてCTをみたら頭の中の血管が詰まってしまっていて、あわてて血漿交換をして救命したようなことがあります。そのように血管内凝固異常ということが起こってくるのです。

一つ一つの病気のことについて詳しくお話しているといくら時間があっても時間が足りないのですが、大まかにそういう風に病変の起きる部位によって、病名が決まっているということになります。

混合性結合組織病というのは慢性関節炎、全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎、強皮症(皮膚硬化症)、この4つの病気のそれぞれの要素がいろんな割合で発病してくるということから混合性という言葉が使われています。診断はそれぞれの症状、それから特有の自己抗体を持っていることが多いので血液の検査と両方から付けていくことになる。

まず診断の問題に関しましては根っこのところで起こっていることが共通していることが多いのです。この病気はこれだというものも、もちろんあるのですがどうもこの病気とこの病気の間ぐらいいかなってという病気もないわけではなくて、二つの病気の要素が加味されているとかそういうことがあります。それはなぜかといいますと、土台に共通の部分があって、その共通の部分は何かという表に現れていることは慢性の炎症性疾患であるという、問題はその炎症という所なのですが、炎症が起こってきている共通の原因があり、多くの場合二つの要素があります。

一つの要素は自己抗体というものです。通常、抗体というのは子供の頃に、はしかに罹った、あるいははしかの予防注射をされた、はしかのウイルスに対して体に免疫を付けたという言い方をされたと思います。それは体の中にはしかのウイルスに対する抗体をたくさん作った、あるいは抗体を作れるリンパ球を体の中に用意しましたということ。そうしますと、はしかの流行の時にウイルスが飛んできて体にボンと入る、体の中の免疫機能が働いてウイルスが体の中で悪いことをしないように中和してしまう、ウイルスが活動しないようにしてしまう。あるいは子供の時から何年も経っているから体の中に抗体はほとんどないかもしれませんが、罹ったという記憶は体の中にあってその細胞がウイルスに対する抗体を作り出すのです。だいたい2日から3日の内に行われます。そしてウイルスが体の中で増殖を始めると、それを2、3日の内に追い出してしまう。熱も出な

いし、体も何の反応もしたように見えない。抗体あるいはリンパ球がウイルスに感染した細胞を知らぬ所で殺しているということになるわけです。それが抗体というものです。

膠原病によく見つかる自己抗体というのは自分の体の成分に対して抗体ができてしまうのです。例えば血管の内側の成分に対してなぜか抗体ができてしまう。抗体がその部分に吸着されるとそれは異物として認識され、そこに次々にいろいろな現象が起きて最終的に炎症という形が起きて、この炎症が体にはあまり良いことをしないのです。例えば、全身性エリテマトーデスという病気は子供の場合9割近くが腎臓に病変が起こってくる。その病変の起こり方は自分の体の中の細胞があり、その中に遺伝情報の詰まっているDNAにくっついた蛋白であるとかいろいろな蛋白があって、なぜかそういう狭い領域に関しての抗体ができてきてしまいます。人間の体は常に壊れながら作られていますから、DNAなどはしょっちゅう血中を流れています。するとその抗体が血液の中でDNAとか蛋白に対してカチッとくっついてしまいます。

通常は補体というものがそのくっついたものを壊していくのですが、補体が低下してしまうために、それが壊されず腎臓までたどり着いて腎臓の血管の内側にへばりついてしまうのです。そうすると腎臓の中に炎症が起きてくる、そして炎症によって腎臓が破壊されてくる、破壊された後、人間の体はそれを治そうとする働きがありますから、壊れた所にこれまでとは違った皮膚の腺維と同じようなものが埋め込まれていくのです。そうすると腎臓の本来の機能がだんだんなくなってくるのです。

もう一つのシステムはサイトカインというものがあります。サイトカインはいろいろな刺激を受けたリンパ球とか樹状細胞とか、マクロファージなどの細胞があります。これが活性化すると細胞自体がたくさんのサイトカインを作り出すのです。20種類くらいあって、そのサイトカインというものがお互いの調節をうまくして免疫反応を起こしているのです。生物というものはすごいものです。ところがある種のものが過剰にできたりすると血管の内側が活性化してきたりして、そういうことで起こってくる病気があります。川崎病などがそうで、サイトカインの病気と言われていて、活動期にはものすごい種類のサイトカインが出ています。それが血管の内皮細胞に炎症を起こしてしまうために血管の内側が普段とは違った状態になってくる。するとそういう状態を治そうとして他のシステムがいろいろ働いていく内に血液が細い血管の中で固まり始める、そういう病気なのです。

そういう意味で自己抗体とサイトカインがベースになって起こってくる炎症、その病気であるということが膠原病全般の特徴になります。大変難しいお話でしたが、言葉として知っていただければ、何かご本をお読みになった時に多少とも

理解の助けになるかと思えます。

そういう共通のものがある。ただ抗体にしてもサイトカインにしてもいろいろな種類ものがあります。例えば全身性エリテマトーデスの場合には抗 DNA 抗体というのできてくるのが特徴です。そうするとその抗体と抗原が結合した上で起こってくる病変というのはどうも腎臓に多い、肺臓に多い、中枢神経に多いということになります。強皮症（皮膚硬化症）は scl-70 抗体ができてきやすいのです。scl-70 抗体ができたときには皮膚がだんだんと硬くなって色素沈着を起こしてくる、食道の血管にそういうものが付着すると食道がだんだん硬くなって物の飲み込みが悪くなってきます。シェーグレン症候群の場合には SS-A 抗体、SS-B 抗体ができてきて、そういうものは唾液腺とか涙腺に付着しやすい、そこに炎症が起きて、唾液を作る涙を作るという本来の機能がだんだんと落ちてくるのです。

このように病気によって抗体はいろいろ違うのだけれども、全体として起こっているメカニズムは同じだから膠原病という名前でひとくくりできるのです。中には抗 DNA 抗体を持っていて同時に SS-A 抗体を持っている方がいらっしゃいます。そうすると抗 DNA 抗体は全身性エリテマトーデスに特有の抗体ですから全身性エリテマトーデスの病状が進行するのと同時に、SS-A 抗体というのはシェーグレン症候群に特有の抗体ですから全身性エリテマトーデスにシェーグレン症候群の症状を伴って病気が進行することになります。私たちが治療する時にそういう抗体を診る、その抗体によってその部位に本当に炎症が起きているかどうかをきちっとおさえる、起きていれば両方を複眼的にたたく治療を考えていかなければいけないということになります。だから全身性エリテマトーデスと診断がついてそれで安心してはいけません。それも膠原病の特徴だと思えます。他の膠原病も一緒に並列して出てくるような場面もあるということです。

炎症が起きてくる元が自己抗体とかサイトカインとかいうものによって起こってくるのだと。では炎症はどうして体に悪いことをするのか？炎症はいろいろな定義があるのですが、臨床医が一番使う定義は「赤く、腫れて、痛い」ということです。

例えば関節炎が起きると、お子さんは肘を曲げなくなる、それは肘が腫れて痛いからです。お母さんが肘を触ってみるとポツポツポツ温かくなっている、それが関節炎です。特に関節炎の場合は赤く腫れて痛いのと、痛いから動かさないという症状、可動域制限というのが入ってくるのです。その四つが炎症の定義です。

同じ定義を全身性エリテマトーデスのループス腎炎に当てはめると、腎臓は触れることができませんから赤く腫れて痛いということはわからないけれど、実態は腎臓でもそういうことが起こっているわけです。その後何が起るかというと赤く腫れていた組織が壊れるのです。それは関節も腎臓も肺臓も頭もそうです。

炎症が起こったということはその次に起こることはそこが破壊されるということです。それが二番目で、三番目には破壊された組織を体が修復しようとするのです。例えば、皆さんが間違っって手の甲を切ったとします。最初はドクドクと血が出てくる、やがて血液が固まって血が出るのが止まります。1週間経って見ると肉が盛り上がり切れた所が修復されていると思います。それが人間の体が行っている修復ということです。ただよくよくその手の切った所を見ると周りの皮膚の組織とは似ても似つかないものできています。皮膚というのはよく見ると毛が生えてますし、汗が出る所があるし、脂肪が分泌される所があります。切った後にできた組織はただの線維で毛も生えていないし汗も脂肪も出す組織がありません。ただ穴のあいた所を埋めようというだけの組織なのです。

だから、全身性エリテマトーデスのループス腎炎で糸球体が炎症を起こした、すると糸球体が壊れる、壊れた糸球体を修復しようとして線維が出てきて埋めてくる、埋められた糸球体は何かというと線維なのです。これまで血液を濾過しようとしてしていた機能というのがまったくなくなってしまうわけです。関節の中に炎症が起こる、関節が破壊される、そして破壊されたものを修復しようとして線維が出てくる。そして線維ができた関節は線維が上と下の関節をつないでしまって肘が動かなくなる、こういうのを拘縮といって硬くなって動かなくなったものなのです。

炎症によって起こってくることから、腎臓であれ関節であれ肺臓であれ、ほぼ共通したことが言える、それは炎症が起こる、組織が破壊される、破壊された後に瘢痕化が起こる、組織が充当される、でもそれは本来の機能を持った組織ではない。

膠原病のもう一つの特徴として長期慢性という言葉があります。今お話した炎症が繰り返し5年、10年、20年、30年にわたって起きてくるというのがこの病気です。5年、10年、20年かけて炎症が起きる、組織が破壊される、それが線維によって置き換えられるのが続いていけば、5年、10年経った時にその臓器はもはや機能のない臓器になってしまうのです。例えば腎臓が一生懸命血液を濾しているのに毎回毎回糸球体が壊れていって、それが線維になってしまって機能がなくなってしまう。年の内、何回も再燃を起こしてくるということになれば、何億個ある糸球体でも100個1,000個と壊れていくわけですから、機能がなくなるとそのために人工透析しなくてははいけない、あるいは腎臓移植をしなくてははいけないという状態におちいるのです。

こういう認識がなぜ大事かということ、だったら繰り返し炎症が起きないようにしてあげればいいじゃないかと誰でも考えます。それを致しましょうというのが治療のお話なのです。

それからご質問の中にもだいぶあったのですが、1960年代からステロイド薬

が使われるようになりました。全身性エリテマトーデスという病気は半分以上が亡くなる病気だったのですが、治療にステロイド薬が導入されて、まずは死ぬ方が無くなったのです。以前よりは治療ができる病気になったのです。治療がなかったことで、それは画期的なことだったのです。大変いい治療法だということが徐々に浸透して、ステロイド薬全盛の時代を迎えたわけです。私達も小児の膠原病を診せていただきながら、25年以上経っているのですが、この経過の中でステロイド薬は大変いい薬であることを認識しました。

私の外来を見ていただくとわかるのですが、30代、40代の方がたくさんいらっしゃるのです。当時それしか治療がなかった、その当時の子供さんだった人が30代、40代になっていて私が外来で診ているということです。つまりステロイド薬は大変いい薬だと認識していたのですが、20年も30年も外来に通ってきていただいているということは病気を治してないということです。だから、ステロイド薬は病気を治す薬ではないのだということです。これまでこういうふうに言われてきてやった治療だけれどもどうもすっきりしない、1年の内に再発してしまう。これまではほっとけばどんどん悪くなるだけだったのが、ステロイド薬によって何とか良くなってきた、それでも年に2回、3回は再発してしまう。これを1回にできないか、あるいは5年間再発がないようにできないだろうか、いろいろな治療法を考案してやってきました。

ついに最近の5年間に導入した治療法、皆さんも使われたことのある治療法かもしれませんが、シクロフォスファミド、エンドキサンという商品名ですが、その電撃療法(パルス療法)を導入してから、再発再燃の数が非常に減りました。特に全身性エリテマトーデスの子供さんに関して抗核抗体が発病の当初、640倍とか1,280倍とか2,560倍とかの値をとるのですが、ここ5年間シクロフォスファミド・パルス療法で初期治療された方達はその後の抗核抗体を見ますと、ほとんどの方が40倍とか80倍、中には0になっている方がいらっしゃいます。これがそのまま治癒だというのはまだ時期尚早なのですが、少なくともステロイド薬を使っていた時代にはそういうことは起こりえなかったのです。病初期に1,280倍だった方は640倍になったり2,560倍になったり幅はありますが、1,280倍の前後を動いていく形が一般的でした。しかし5年前からのシクロフォスファミド・パルス療法後の抗核抗体の動きは、消えて行くような方向にきています。

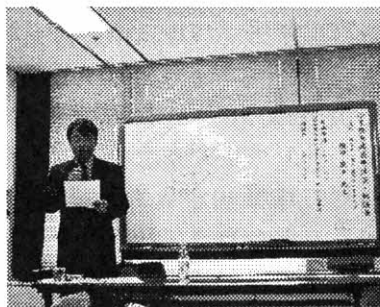
新幹線で岐阜から来られている若年性皮膚筋炎の子供さんですが、一番始めの時は5歳のお子さんをお母さんがだっこして来られました。歩けないのでだっこしていました。シクロフォスファミド・パルス療法をやった翌月は車いすで来られました。そしてエンドキサンの治療を3回終わった後はお母さんに手を引かれて歩いてきたのです。その後は電車の中で走り回って困りますというお話でした。つまり、血液の検査だけではなかなか分からない病気、臨床症状そのものが

良くなった悪くなったを教えてくれる病気ではあるのですが、そういう経過の子供さんもいます。

ところで、なぜ子供さんの膠原病を私達が声を大きくして言っているかといいますと、子供さんの膠原病に特有の問題がいろいろあるからなのです。一つは膠原病というのは自己抗体とサイトカインを中心に起こってくる病気だとお話ししました。特にサイトカインが病気の変化を作るような病状があります。若年性関節リウマチ JIA の全身型というのは自己抗体ではなくサイトカインの異常として考えられる病気で、サイトカインの働きによっては子供さんの背が伸びなくなってしまうのです。それにステロイド薬しか効かない病気でもあります。ステロイド薬は大量に投薬されます。本来のサイトカインとステロイド薬の両方の働きで、子供さんの背が伸びなくなってしまう。新薬の治験のために中学校1年生になった子供さんに入院していただいたのですが、そのお子さんの発病は5歳の時だったのです。だから7年間その病気に罹患していたのですが、その子供さんの身長は発病した5歳の時とまったく同じだったのです。

すなわち、子供の膠原病というのは発育する時期に起こってきているのだから、発育を止めないようにする配慮が必要だということです。例えば40歳で膠原病に罹った場合40歳の方が背が伸びなくなるからステロイド薬使わないでくださいとは言わないと思うのです。太るのは困るとは言われるかもしれませんが、病気そのものとステロイド薬で子供さんは背が伸びなくなるという問題があります。

慢性炎症性疾患の特徴は病変の起こる臓器によって病名が付くのだという話をしましたが、それは表向きのお話でしたが、それは表向きの話です。分けるのにそれが便利だから、例えば、若年性皮膚筋炎の子供さんは筋肉と皮膚の病気ですが、それで済むかというとは実はよくよく診ると微熱が続いている、体がだるくてゴロゴロしている、食欲もなくなる、体重が減る、栄養障害がくる。



病気が違えば臓器が違うという話をしましたが、同時にすべての膠原病が全身性の病気なのです。それは若年性関節リウマチ、JIA の方もまったく同じです。関節だけに病変がある病気という机の上の理解ではまったくだめで、微熱があり、だるくて関節が痛いから動けない、食欲がない。私どもの外来に JIA の子供さんが来られる時は通常3ヶ月から6ヶ月あるいはそれよりももう少し長く他の病院で診ていただいた方達がほとんどです。皆、体重減少があります。来た時には診察するのもかわいそうなくらいで、ベットに横になっただけというくらいの状態のことも多いです。そういうふうに全身が侵されるという理解がどうしても必

要だろーと思ひます。

そうすると子供さんは発育しなくてはならない。同時に知育も必要である、そのために学校に行っているわけで、病気のために学校に行くことができないという事情ができてしまう。人間を形成していく上で、友人関係であるとか、そういう問題もあります。40歳になった方が例えば全身性エリテマトーデスという診断を受けた。これも大変です。女性が多いわけですから、ご家庭の中で、ご主人の面倒を見なくてはいけない、子供の面倒を見なくてはいけない、それに自分の仕事もしなくてはいけない。それが微熱があつてだるくてとなると家庭が動かなくなるといふことが確かにあると思ひます。しかし子供さんにそういうことが起こった時は子供さんはある意味でまだ0の状態ですから、それからものを積み上げていって一人の人間として成立する、その要件がみんな欠けてしまう。人間として体は大きくなるかもしれませんが、人間としての発育がなかなか難しくなってしまう。これが小児に特有な問題だろーと思ひます。子供はたしかにお友達とけんかしたり仲直りしながら育っていくものだと思うのですがそれができなくなってしまうのは非常に可愛そうだと思ひます。子供さんに起こった病気はいろんな意味で重症だと思ひます。例えば病気そのものでも全身性エリテマトーデスの場合、腎臓の所見というのは大人の場合には約50%と言われていふます。子供さんの場合は1年後の統計をみますと、腎臓の場合90%です。それから先日も肺出血の子供さん、なんとか救命しましたが、痙攣(意識障害)で運ばれることもあります。そういう意味で大人より重症だといふ面も確かにあるのです。こういう病気をなんとか攻め込んでいくポリシーを我々は持っていないといふけないのですが、早期診断・早期治療といふことが非常に大事だと思ひます。当初はこんな治療を子供さんにしていいのかといふこともあつたのですが、エンドキサンのパルス療法、ステロイド薬のパルス療法(電撃療法)、そういう治療法でその場を切り抜ける治療といふことです。もう一つ重要なことは5年、10年先に普通の生活を送れるようにするにはどうしたらいいか。私達はむしろ5年、10年先に普通の生活をさせてあげたいと思ひます。

ご質問の中に先程からお話ししているステロイド薬の長期服用についておこる副作用の骨粗鬆症や低身長についていかがでしょうかといふのがありました。

JIAでは抗サイトカイン療法といふのが2~3年前に薬剤がでました。日本ではまだ大人でも認可されていふませんが、そういう薬は関節炎の進行を抑制するといふわれています。今後ある場面では使われると思ひますが、しかしとても高いお薬で年間200万円~250万円かかるお薬です。それを他の薬と調和させながら使うといふことでコストを下げることができると思ひますが、小児でもおいおいそういうお薬が使えるようになれば良いと思ひていふます。

免疫抑制薬を使った為には思春期になって生理が止まったりして将来結婚しても

子供が産めるかどうか心配ですという質問です。

免疫抑制薬というのを是非、個々の免疫抑制薬の名前で理解して頂ければと思います。これは医者の方もいけないのですが、免疫抑制薬の一個一個の性質、使い勝手を余りよくご存じない方が多いのです。この免疫抑制薬を使ったけど病状が抑え切れなかったから、今度はこれを使ってみようというような先生方がほとんどだろうと思うのです。これはとても間違った考え方で、例えば全身性エリテマトーデスに使える免疫抑制薬はこういう理由でこれなんだということが、小児リウマチをやっている人はわかっていると思います。実は免疫抑制薬の種類は少ないのです。それから一つは一般名といいまして会社が出している成分で呼ぶ名前とそれぞれの会社が自社製品としてつけている名前を使い分けている。シクロフォスファミドは製品名としてはエンドキサンです。シクロスポリンAという薬はサンディミュン(ネオーラル)、FK506 タクロリムスはプログラフと呼ばれています。

<成分名>		<製品名>
シクロフォスファミド	→	エンドキサン
アザチオプリン	→	イムラン
ミゾリピン	→	プレジニン

普通に使うのはその3つぐらいで、あと特殊な免疫抑制薬と言われているのは

シクロスポリン	→	サンディミュン(ネオーラル)
タクロリムス	→	プログラフ(FK506)

このぐらいです。特に生殖作用に影響すると言われているのは一番最初のシクロフォスファミドです。シクロフォスファミドの電撃療法を使って全身性エリテマトーデスの難治例、重症例が非常に良く治るようになった。この薬が生殖器への影響が高いと言われていて、私達が使っていることへの批判がないわけではないです。ところが私達を使い始めた時この薬は白血病のお子さん達がすでに30年くらい使っていた薬なのです。急性白血病は80%治りますからね。治った方達ももう結婚年齢に達していて、アメリカでは受胎率が出ていて、普通のお子さん達と変わらないと言われていています。白血病の患者さんが受胎しなくなったというのは放射線をたくさん使った方たということが言われています。エンドキサン(シクロフォスファミド)のために妊娠しなくなったということは言われていないと思います。今年10月の米国リウマチ学会で4~5題演題が出てシクロフォスファミドの生殖器への影響はないわけではないと。それはその子供さんがその薬の量に依存していることがわかってきています。それは一人のお子さんで20gから30g以上シクロフォスファミドを使った場合生殖器への影響がある方がいるという程度です。私達が使用しているエンドキサンの電撃療法というのは1年間やって4gです。20gよりはるかに少ない量ですので、量に依存しているというこ

とと20gに達していないということからすれば安全に使える領域で使っているということになります。実はコーネル大学のレーマンという先生は、「私の診ている患者さんで60gも使った患者さんがいるんだけどちゃんと赤ちゃんできてくるよ」という話を聞きました。だから20gから30gを使うと全部の方が子供さんを持ってなくなってしまうというのではなくて、お子さんに不妊という可能性が出て来るよという話です。私達も薬のことですから全部安全だとは思いませんけれど、そういう一つ一つの考え方が大事で、副作用のことを考えると皆さんパニックになってしまうかもしれませんが、ただ副作用のことを考える時、是非頭に置いておいてほしいのは、薬の種類が何であるかということと量の問題と期間の問題この三つをあわせて考えないとだめだろうということです。それよりもなによりも、病気があってその病気を治す為にどうするかという話をしているのだから、われわれも副作用を作ろうと思って作っているわけではない。できるだけその副作用が出ないような使い方をして効果だけ引き出して使うのがプロフェッショナルだと思っているんです。そういう意味で良く主治医の先生とディスカッションをすることと、私達もそういう情報をどんどん出していこうと思っているのです。

ご質問にもどりますが、血液検査のなかで抗核抗体の検査をやっている人とやっていない人がいるのはどうしてでしょうか。これもたぶんリウマチのお子さんだと思うのですが、リウマチで関節が悪くなる方に三つのタイプがあります。リウマチ因子が陽性の方とこの方の場合は大人のリウマチと同じ形のタイプになりますから当初から積極的な治療をするということと、それから甘く見ない、良くなってもしつかり治療を続けるということと、しつかり治療しないとどんどん関節がこわれていってしまうということ。二番目のタイプに今お話しをした、抗核抗体陽性のタイプです。三番目はどっちも陰性というタイプです。これは診断が非常に難しくなるわけですが、印がないので。関節が腫れて抗核抗体が陽性だという方の場合はすぐに眼科の先生に診てもらわなくてはいけない、3割4割の子供さんがブドウ膜炎という眼に炎症が起きてしまう、そのために失明してしまうことがあります。今は治療がありますから治りますが、ほおっておいて知らぬ間に眼が見えなくなってしまうたら大変ですので、そのために抗核抗体を是非とも調べなくてはならない。もし陽性であれば眼科の先生に診てもらわなくてはならないし、ブドウ膜炎があるよということになったらすぐにリポ化ステロイドを投与する。

それからステロイドによる特有の副作用について、直射日光や紫外線についてという質問です。まずはステロイドをなるべく使わないように考えましょう。われわれの外来では特殊な例は除いて大きいお子さんでも15mg~20mg以上は初期治療としては使ったことがないです。だいたい10mg前後でとどめて足りない部

分はアザチオプリンとかミゾリピンで補ってステロイドを大量に使うことを避けています。そもそも治す薬ではないんだ、抑制するだけなんだということなので大量にあげてもしようがない。成長障害の問題と、もう一つは骨粗鬆症の問題があります。最近ボナロンという新しい骨粗鬆症の薬剤が2月からでまして、ゆくゆく効果がきちっとわかるような薬剤であれば患者さんに使っていただくとは思いますが、今のところまだ少数の患者さんにしか使ってません。あるいは骨粗鬆症が起きてしまった患者さんに使ってどうなるかを診ているわけですが非常に良く効いています。そもそもお年寄りに作られたお薬です。その他に直射日光、紫外線というのはステロイドを使うと肌が非常に薄くなるんですね。皮下の血管が透けて見えるようになってしまうんです。そういう意味で直射日光、紫外線はどうだということになりますが、小児の場合は成長障害・骨の問題の方が大きいと思います。もう一つ白内障の問題ですけれども、白内障が起きる起きないは必ずしもステロイドだけの問題ではなくてその人の病状とか遺伝的背景が関係しているようです。ところが起きてしまったらどうするかなんですが、私達は急速に白内障が進んで困ったというケースは一例もないんです。全身性エリテマトーデスの患者さんが今50人いらっしゃいます。皮膚筋炎の患者さんが20名位いらっしゃいます。どちらもステロイドを加える病気ではあるのですが白内障だと言われた人がいます、でもあまり進行しない、ご老人の白内障とは少し違うようです。ただ眼科の先生にお尋ねしますと眼科医にとってはたいした病気ではないと思っているようです。つまり手術が非常に簡単であるということと、その手術的な侵襲が全身に及ぶことが少ないということで、むしろ病気の進行を抑えることが大事と考える眼科医の方が多いです。必要があってプレドニン40mg使わなくてはならない患者さんでもその時は「後は任してくれ」と言われ、本人にとって眼というのは非常に大きな問題ではあるのですが眼科医にとって簡単な病気と考えられているようです。もちろん白内障など起きない方が良いに決まっておりますが、私達はステロイドをできるだけ少なく使う方向へもっていっていますが、万が一起きた場合でも眼科の先生達の対応が非常にある意味で簡単にできるということなのであまり深刻になるような問題ではないようです。

それから皮膚筋炎の場合ですが、病気で筋力の低下が起きているのか、ステロイドミオパチーというひとつの考え方があって、ステロイドを使うと筋力が低下すると言われる人がいるのです。ステロイドミオパチーともとの病気の筋力低下と一体どこで見分けたら良いのか。私達の経験ではステロイドミオパチーと言われてそうであったケースは一例もありません。それは非常に難しいのですが、特に皮膚筋炎のお子さんが治療効果を何でみるかという一つは血液でみるわけですね、その中のCKとかアルドラーゼとかいう酵素でこれが高いうちは筋肉が壊れて筋肉からでてくる酵素が高いのだからまだ筋炎が続いていますよということ

なのです。ところが診断ができて治療がはじまってこれが一度改善し始めると数値が良くなります。一方で、一般の大学生にお堀を一周した時その方の血液を調べるとCKも500前後まであがります。普通の人間が生活をしていてもたえず筋肉は多少壊れているのです。それで皮膚筋炎のときに一番最初の段階では何の治療もしてませんから、たくさんの筋肉が壊れて2000とか3000という数値が出ているわけです。ところが治療に入って良くなると壊れ方がほんの少しになってきます。そうするとその辺を走ってきた人と同じくらいにしか上がらなくなる。例えばCKというのは200以上上がると異常といわれますが、一度治療が始まると100とか110とかになって、筋炎があっても100とか110になってしまうのです。それでCKを100とか110をみて筋炎は良くなっているのに子供さんがごろごろしている微熱がある。これはステロイドによる筋炎ではないかということになってしまう。多くの場合大間違いです。多くの場合それはCKで診ているからで本当の筋炎はまだ治まっていないということがほとんどです。だからステロイドミオパチーが本当にあるのかどうか僕は疑問に思っています。このご質問を頂いた方はたぶんCKがとっても良くなっているのに臨床症状があつてごろごろしてたりしていったいどうなのでしょうということだと思ふのです。もしかしたらステロイドのせいかしら、ということをお先生から言われているのかもせれません。でもそういうことはたぶんありません。病状がしっかり落ちていないのだと思います。それから年齢が上がると自分の病状についてどうなんだとどこまで教えて良いのか、ご両親にとっては悩まれるところだと思いますが、少なくともこの病気はガンではないので、半年後にあなたの命はありませんというものではありません。皮膚筋炎を含めて現在ではなんとか日常生活ができるようにもっていきけるわけですからむしろ病気のことはしっかり知ってもらって自分の体調が悪いときは休むんだよといった方が理にかなっているかなと思います。

最後に免疫を高める食品があつたらという質問がありますが、あつたらわたしも食べたいし、飲みたいですね。何よりも治療をしっかりすること、そしてかかわっている先生とよく話を一つ一つの薬について知ること、今後のことを訊ねられることが大切だと思います。例えば健康食品で軟骨を作るようなものがあるよといって月々4~5千円ぐらいでできるよというものがあつてそれはどうぞとっています。ただ高いものは嘘です。一ヶ月何万円もするようなものは嘘だと思ってください。せいぜい一ヶ月4~5千円にしてください。だいぶ長くなりましたが資料の内容的には研修医の先生が読む程度のことを書いたので情報はキチッと持っていた方が良いと思ったので、敢えて素人さん向けには書いてありません。だから変わることもあるかもしれませんが、何かのときに他の本と併せて読んでいただくなかでこれが正確な情報だと理解していただければ良いと思います。

医療相談会

質問A：娘は14歳で、混合性結合組織病、最初プレドニン40mgから始まって減量してきて今6mgで維持に入っています。データもとても落ち着いているのですが、CPKが90位でアルドラーゼは3.0～3.5です。熱はないのですが、両上腕がすごく痛むとか、刺すような痛みとよく訴えます。主治医の先生に言うと、先程先生が言っていたステロイドミオパチーも影響するし、データはそんなに高くないから心配ないといつも言われるのですが、子供にしてみたら、友達といっばい運動したいのに体育も思うようにできないとか、再発したのではないかという思いの中で日々生活しています。関節も痛くなったり、お箸も持てなくなったり、鉛筆持つのも疲れたとかの訴えがよくあるのです。

そういった時に本当に悪くなっているのか、子供に説得するだけの力が無くてどうしたらいいのかというのが日々の私達親の心配なのです。

先生：今は冬で指が冷たくなって大変だと思うのですが、発病の時は発熱して関節が腫れてという状態だったですか？

質問A：いえ、熱は無かったです。関節が一番痛かったのは膝でしたので、気がつかなかったのです。発病が小学校5年生の秋でした。その後、レイノー症状が強くなって大学を紹介されて行った時も抗核抗体が1,280あったので、その時に確かに膠原病の中のMCTDとは言われていたのですが、本人はレイノーがあるだけで、たまに膝が痛いくらいで元気だったのです。

翌年、私自身、納得できなくて、次の大学病院に行き、はっきりと筋生検等をして今現在に至っています。

先生：最初の頃のCK(CPK)は高かったのですか？

質問A：CKは700位でした。

先生：個々の病気のことは今日はお話ししませんでした。混合性結合組織病はここに書いてありますように全身性エリトマトーデスと強皮症と皮膚筋炎をそれぞれ兼ね備わっている病気です。私達の病院に6人います。

全身性エリトマトーデスとどう違うかという問題と強皮症とどう違うかという問題が医学的に大きな問題なのです。ある先生は強皮症の一つだから今後そう見ていけばいいんだと言われますし、ある先生は全身性エリトマトーデスの枠の中で考えればいい、別に分けなくてもと言っています。数年前に全国調査した時には66の方がピックアップできたのです。どうも全身性エリトマトーデスとか強皮症とはずいぶん違うところがあるのです。

今、筋肉が痛いと言われましたが、本当に皮膚筋炎の筋症状として出ているのか、その他の理由で出ているのかということをはっきりさせないといけない。全

身性エリトマトーデスはこういう動きをするので持続的にいろいろなお薬で抑えていかなければいけないというのが一般的で、私達の場合は基本的にエンドキサンのパルスを入れてしまうので、ストーンと下がってこのまま行くのですが、病気本来の動きとして混合性結合組織病の場合にはこういう病気で、この山はこういう形が出るかという発熱と関節痛あるいは筋痛で出るのです。だから今の話はどちらかというところんな形の動きですよ。

質問A：熱が出たことはないのです。

先生：そういう意味では筋肉の痛みがどういうことで起こっているかをきちっと調べないといけません。どうしたらできるかというと、上腕がよく痛むということであれば上腕のMRIを撮ってもらえればいいのです。もし炎症によってその痛みが出ているのなら、MRIによって炎症の所見が得られます。特に痛い所でMRIを撮ってもらうことです。もう一つは診断の時に筋肉の生検をした時に炎症はあったのでしょうか？

質問A：ありました。

先生：もし今のような痛みが続くようであれば、筋生検をもう一回してみるという手もあります。その前の段階で基本的にはMRIをやる、筋電図をやるという手もあります。あまり痛くないように、それではっきりさせるのが先だと思います。

質問A：MRIを撮るのは痛みが強い時にした方がいいのですか？

先生：そうです。痛みの強い時にしてください。それでCK(CPK)が90、100というお話でした。これは皮膚筋炎の方もお聞きになるといいと思うのですが、病気が良くなってくるとCK(CPK)とかアルドラーゼの値があてにならなくなります。赤沈値とFDPがあって、病気が燃えている時はすべてが上がってます。ところが治療などで炎症で壊れる筋肉がポロポロになってくるとCKやアルドラーゼは役に立たなくなると、赤沈値とFDPだけが上昇している所見になり、さらに良くなるとこれらも普通の値になります。

だから病気の始まりはこれで認識できる、治療が効いてきてまだ病気が少し動いている時はこれでわかってくる。これもまったく正常値になってしまうと、血液学的にはもう捕まえる方法は何もないのです。

でも変なのだと言う時はMRIをやって筋肉に炎症があるかどうか非常によくわかりますから、これでみられる。あるいは筋電図をやる。それから診断されてから時間が経っていれば、筋生検をやるのもある時点では大事なことです。筋力がなかなか回復してこない、でもデータはとても良くなっている、筋力が回復してこない、しかも痛みがある、そういう場面で、発病から2年、3年経って何か変だと言う時はこういうことをやってみたらいいと思います。CK90なら全然動いてないし、今炎症があるかどうかをみたほうがいいです。

子供の皮膚筋炎 (DM) は大人の皮膚筋炎 (DM) とまったく違うのです。アメリカの教科書を見ても、JDM と J が付いているのです。膠原病の中で J が付いているのは若年性リウマチ JRA と子供の皮膚筋炎 JDM です。これは混合性結合組織病でも同じですが、大人の筋炎部分というのは筋肉を壊すリンパ球が飛んでいって壊すのです。子供の皮膚筋炎、混合性結合組織病の皮膚筋炎は血管の中に病変が起きるために栄養とか酸素が、筋肉の周りにまで届かなくなるのです。そのために筋肉が周りから壊れていくのです。これが血管炎がある時に動いているものですから、これは筋肉が壊れた時に出てくるものですから、両方がダウンと起こっている時は全部上がっているわけです。しかし筋肉が少ししか壊れない時、血管炎が起きている時には赤沈値が上がっている。血管炎も抑制されれば、何も動かなくなるのです。だから局所的なものは見えなくなるので、それは画像で見ましようということになるのです。なかなか一筋縄ではいかないのが、皮膚筋炎で、そういう操作をすることがいいと思います。

筋炎症状が強くて、筋肉がだいぶ壊れた子供さんの場合、例えば、100本の筋肉線維があった、それが10kgの力を支えていたという時に筋炎を起こして筋肉が壊れて50本になるとすると、同じ10kgの重さがかかった時には1本1本の線維には倍の力がかかっているわけです。だから元と同じ力を出そうと思ってもそれはだめなのです。むしろ筋肉に負担がかかって痛くなってしまいます。

最初の筋肉の壊れ方が700というのは結構壊れたので、今は壊れた筋肉の残りの筋肉が機能しているのです。昔はこういうこともできたのにというのは、例えば、壊れた分が50%であれば、昔の50%をやってはじめてその人にとっては元と同じなので、前の力では倍の力がかかってしまうということです。そういうことで動かしすぎということがあれば、それは筋肉の痛みとして出てくるのです。

質問B：厚生労働省から出されているものを見ても膠原病の治療法は未確立となっています。60年代にステロイドが出て病気が抑制されてという時期に私自身もステロイドを服用し始めてもう40年近く経ち、こうして一見元気になっています。

先程のお話しのパルスの治療は長くステロイドを服用してきた大人の場合にも可能なのでしょうか？それともこれまでステロイドを使ってきて、こういう状態を完治したと思ってくださいと言われたのですが、改めて新しい治療に挑戦した方がいいのでしょうか？

先生：難しいのですが、膠原病というのは先程から早期発見早期治療ということを行っているのですが、理屈が通る部分というのは早期なのです。これが2年経ち5年経ちしてくると、違う要素がいろいろ加わってきってしまうのです。同じ免疫系が異常になった状態、自己抗体とサイトカインとお話ししましたが、それだ

けじゃ済まなくなってくるのです。

特に大人の関節リウマチをみているとそう思うのです。発病して初期の像と2年後の像、10年後の病理組織を見ますと、年数が経てば経つほど違う要素がいろいろ加わってきているのです。早いほうがシンプルなのです。

従って40年経った時に初期にこういう治療がいいぞと言っているものがそのまま適用して全部の要素が抑えられるかという私にはよくわかりません。

質問C：同じような質問ですが、以前医療相談会で、ステロイドは副作用に関してもすべて説明されていて安全で大丈夫だと。それに反して免疫抑制剤はまだまだわからない部分があるので、ステロイドで効くのであれば免疫抑制剤に変えることはないというお話しでした。娘もこの間までは弱い抑制剤ですが、プレジニンをステロイドと併用して使っていたのですが、症状が落ち着いてきて徐々に薬を減らしていく段階で、まずプレジニンを減らして、その後プレドニンを減らして、今10mgになったのです。

先生の今のお話しを聞いているとなんか間違った方向にいつているのかなと思います。もしそれが正しいのなら、いろいろな所で発表していただいて、それが普及するようにしていただきたいし、複雑な思いで聞いていたのです。

先生：まず、ひとつは薬剤の問題になります。使った方の量と期間の問題がありますが、ステロイドの副作用はわかっている、かつ100%の人に同じ副作用が出るのです。肥満はくる、骨粗鬆症はくる、成長障害はくる。それを避けるにはどうしたらいいかという問題が出てきます。免疫抑制剤についてわかっていない部分というのは、私達は治療しながら結論はどうなのかということを探しながら一緒に走っている状態にあります。

膠原病について免疫抑制剤を使うことの歴史がそれ程ないということだと思っておりますが、逆に白血病でも同じ薬をたくさん使っているのです。もっと大量に使っています。例えば、シクロホスファミドの電撃療法は、使う量は体表面積1㎡あたり500mgという量を使うのです。ところが白血病で使うのはだいたい4gから8gで、先程の量と期間の問題が入ってくるのですが、4gなら8倍、8gなら16倍の量を使うわけですね。しかもその間隔は短いのです。免疫抑制剤が白血病で使われた場合と膠原病で使われた場合を比較すると概ね数倍から十数倍の量を白血病の場合には使っているのです。だから、膠原病で使っている方が量が少ない分だけ副作用も当然少ないだろうと考えられます。白血病でその薬を使った時にどういう副作用が出るかということもわかっています。起こっていることはほぼ一緒のことですから、膠原病でその薬を使った時に起こりうる副作用というのはさきほどわかっていないとおっしゃいましたが、わかっているわけです。白血病でもっと大量に使った場合に何が起こるかわかっているのです、そういうことが起

こりうるということに注意しながら我々は使えばいいということです。

それから個々の免疫抑制剤は、それを使うと副作用は100%起こるのではないのです。例えば、1万人に1人とか、2万人に1人とかという頻度で起こるのです。これがステロイドと非常に違うところです。例えば、若年性関節リウマチJRAでは10年前にメソトレキセートという治療を始めたのです。1994年です。ところが、それはすでに1989年に欧米でその治療法が大変いいということをして、1,000～2,000人の子供さんのリウマチでやられて、それでいいという報告が出たのです。

日本では私達が最初だと思うのですが、5年遅れてスタートしたのです。その時にこんなにいい薬があったのだとわかって、あちこちでこの薬を使ってほしいということで申し述べたのですが、必ずそれに関して起こってくる反論は「メソトレキセートというのは白血病で使う薬じゃないか、余命いくばくもない子供さんに命を助けるというつもりで使う薬であるはずなのに、命の予後はそんなに悪くない膠原病で勝手に使っているのか」というものでした。

その先生達に反論したことは二つで、一つは先程の量と期間の問題であるのですが、リウマチで使う場合は1週間に1回だけ5mgか、大きい子でも7.5mgという量を使うのです。ところが白血病で使う場合は数gから十数gを使うのです。だからその先生達はそれを混同しているのでしょうか。誰が考えても違いはよくわかると思うのですが、1gは1,000mgで従って数千倍から数万倍の量を毎日使う場合に起こる副作用と、1週間に1回数mg単位で使う薬と副作用が同じだと思いますか？絶対違いますよね。身体の中で起こっている抑制の機構が違うのだと思います。白血病でメソトレキセートを使うのは代謝機構で白血病の細胞がどんどん増える時に白血病のDNAが増えるのと間違えてメソトレキセートを取り込んで悪い細胞がほろほろ死んでゆくというスタイルの治療法なのです。この少量を使った時には炎症を抑えるという働きであって、正常な細胞が増えていく時に取り込まれて細胞が死んでゆくのは違いがあるのです。

またこれらの先生方は、アスピリンを単独で、副作用の少ない非ステロイド系の炎症剤(NSAID)、解熱剤、鎮痛剤程度のもので治まるのだと言われるのですが、実態調査すると結局それでは治まらなくてステロイド漬けになっているのがそれまでのリウマチの子供の治療だったわけです。ステロイドについては先程のように副作用はわかっています。わかっているけれども、100%のお子さんに副作用が起こるのです。そういう状態になって5年、10年経った子供さんにあなたはどのような責任をとるのだと言いたいのです。欧米ではすでにメソトレキセートを使わない症例を発表したりすると何故使わないと言われるようにスタンダードな治療になっているわけです。

質問C：それは初期治療に関してだけですか？何十年治療してきた人に対しては

どうなのでしょう？

先生：リウマチに関しては私の小児科の外来に50代の方が3人、60代の方が1人来るのです。5年10年治療していて、ちっとも良くなならない方達が来て子どもと同じように良い反応をします。だいたい3～4週間すると関節の痛みがなくなる。バトミントンで東海地方で一位になったという人もいます。リウマチに関しては同じように効くようです。

少なくとも小児科の先生達は藤川先生はじめ、賛同してくださる先生達が多いようです。17cmのコクヨのファイルが4冊くらいたまってきた、全国からこういう患者さんがいるけれどどうしようという話が来ていて、時間があれば出かけて行くのですが、なんとか患者さんを見せていただいた上で判断しようとしているのです。お答えした上でその後もまた、こういう患者さんが来たのですという相談がありますので、たぶんその先生なりに私の話すことを助言として聞いてくださって治療してうまくいっているのではないかと思っています。少なくとも小児の膠原病で欧米を含めてこの数年で急旋回が起こっていて、ステロイドは本質的な治療薬でないという認識が広がっています。私の外来にも40代の方が何人もいますが、3歳発病で47歳という方は私達がまだそういう認識に至らなかったという責任で診ているのです。

質問D：娘は2歳半で若年性関節リウマチと診断されました。今の治療法はこちらの資料にあるようにメトトレキサートとプレドニンと非ステロイド系の薬を使っているのです。先ほど先生のお話にもあった低成長、身長がまったく伸びていなくて今3歳半で83cmくらいしかないのです。これから成長していくのでしょうか？抗核抗体が陽性の型だと思います。

今は眼科の方にも行くように言われています。月に2回と言われているのですが、その頻度でよろしいのでしょうか？この2点を心配しています。

先生：むしろ関節型とお聞きしたので、ほっとしました。もう一つの全身型の方が非常に難治です。全身型はステロイドしか使いようがない病気でいろいろな免疫抑制剤を使ってもほとんど無駄です。

ところが最近 MRA という薬剤が開発途上で、この薬剤が私どもの所で去年から3人使って、この春から厚生労働省の指導もあって12人の方に使っているのです。計15人の方に使っていてこれが著効します。この間この報告をアメリカに持っていったところが、私の所だけ黒山の人だかりで、欧米の高名な先生方も来られて気持ちよく話ができました。これは日本で開発された薬で、まだ世界的にないのです。たぶん来年中には何とか厚生労働省が薬として認められるだろうという時期に入ってます。全身型に関してはこれまで、世界中で困っていたのですが、日本発の薬で何とかカバーできそうだとのことです。

関節型に関しては最初関節の腫れとか痛みとかあったわけですね。その年齢ですとメソトレキセートがおそらく2mgとか3mgという量だと思いますが、それを使われてから関節炎が抑えられてきていると思います。プレドニンは当初3mg/日で炎症は治まっているわけですね。ステロイドというのは副腎皮質ホルモンと呼ばれまして、人間の体の中にある副腎でも同様のステロイドを作っているのです。作っている量は5~6mg/日です。それは大人も子供もあまり変わらないようなのです。一般的な常識として、副作用というのはその量を超えると出てくると言われていて、1日量として5mg程度であれば、あまり副作用はないのだということになっています。成人のステロイドの効果や副作用を見るときにだいたいプレドニゾン7.5mg/日に線を引いてそれ以上か、それ以下かでステロイドの問題を議論しているようです。7.5mg/日以下ならまずあまり副作用はないと一般には考えられています。小児の場合も当初、関節炎がひどければ、10mg/日というような量も使いますが、それもせいぜい1週間、2週間のことで、それから徐々に減らして、できるだけ早く5mg/日もしくはそれ以下にします。しかも3~5mgというのはできれば、3mgの方が少ないからいいであろうという程度で、炎症が不十分に抑えられるようであれば、4mg、5mgでもかまわないと思っています。

3~5mgを使っているのであれば、言われるように身長抑制はまずこないはずですが、従って今、あまり背が伸びてないとすれば、子供さんのその時期の発育をみると身長とか体重とかはこういう階段状の育ち方をするので、この時期かもしれないかもしれません。言葉の発達と同じで、一つ一つ増えていくような発達でなく、ある時にしゃべり始めて一定時期そのままいて、また言葉が増えていくという発達をしますので、もしかするとそういう時期なのかもしれないかもしれません。または、10mgでスタートして3mgになるまでにずいぶん時間をかけてしまったかどっちかだと思います。

ぶどう膜炎は関節炎が始まってからだいたい2年以内に発病することが多いようです。ぶどう膜炎が先に起って、後で関節炎が出るというケースが1~2%あるのですが、関節炎が先だとすれば、2年以内に出るはずで、それは30%で、残り70%は目には来ないわけです。抗核抗体陽性の関節炎の子を診たら、1ヶ月に1回でなく3ヶ月に1回くらいで結構です。そして2年間経ったらもう1年に1回くらい診てもらうことでよろしいと思います。それほどクリティカルでなく、大丈夫です。

先生：一つお願いがあります。数年前に全国を回って歩いて膠原病がどのくらいの頻度であるかということ調べさせていただいたのです。全国140ヶ所の保健所を回らせていただき、保健所に小児慢性特定の書類が出ていますので、そうい

う方達を集めていただいて本当にそういう病気かどうかを調べさせていただきました。後で、20分くらいずつ時間をとってご相談を受けたのです。ご相談はプライベートなので、部屋を分けていただきました。残っている方達が順番待ちしている時に雑談されていました。地方へ行けば行くほど専門の先生がいらっしゃることもあって親御さん達が大変悩んでおられました。同じ病気の仲間がいたのだと気づき、今後も情報交換をしようと会が自主的にあちこちでできました。それをセットした保健所の保健婦さん達や行政の方達が情報提供と場所の提供をしてくれるということもあって、保健所とか関連の施設で会をもたれることがあちこちで起きていると聞いています。だから保健所に連絡してそういうものに接触されるのもいいかと思えますし、今日もせっかくこれだけ集まられているので、今回は膠原病友の会の皆さんのご尽力でこういう会ができたわけですが、いずれ子供さんを持ったご両親という立場からの会が何かの形で積極的にやっていたらいいのではないかと思います。若年性リウマチに関してはすでに全国組織ができていて「あすなる会」といって今日も同じビルで集まりをしています。ちょっと思いついたので、そのことをお話しました。

「第2回医療講演会・相談会」を終えて

代表 根本きぬ子

「小児膠原病の治療の考え方と新しい治療法」と題し、横浜市立大学小児科教授横田俊平先生に講演をしていただきました。新聞にも掲載されたこともあり、非会員の参加も多くありました。会員19名、非会員13名、本部役員4名合計36名の参加となり、(患児3名含む)研修室がいっぱいになる状況でした。

先生のお話しの中で、病気を持った患者の会と病気を持った子の親の会と2つの役割について、両方にとって良い会にしていって下さいと励ましの言葉をいただきました。

講演会の後は相談会をしていただき、その中の質問としては、例えば「身長が一年間に1cmしか伸びないのですが」とか、「子供が筋肉痛を訴えます」など、長期の薬の服用による問題、小児期特有の心配事を先生に相談されていました。

皆様にアンケート用紙もお配りして感想をお願いいたしましたところ、ほとんどの皆様が「たいへんわかりやすくて良かった」、「またこのような会に参加したい」、「勉強になりました」と、そのような内容が多くありました。このような会を開くことで、今後少しでも親ごさんがお子さんの病気に対する関わり方を理解し、また上手に関わっていくことができたら本当に、とても意味があることだと感じています。これからも頑張っていきたいと思えます。ありがとうございました。

<参考資料>

2002年11月15日版

小児全身性エリテマトーデス

◆ どんな病気？

- ・ 全身性エリテマトーデス:SLE
- ・ 皮膚、腎、中枢神経、肺など全身の臓器に病変が生じる。全身の臓器疾患である。
- ・ 病変:免疫複合体が腎糸球体や血管壁に沈着し、その異物に対して炎症反応が起こった自己免疫現象による慢性炎症性疾患。
- ・ 臓器病変:炎症+組織破壊+線維化(癩痕化)⇨臓器機能の破綻・廃絶化

◆ 初発症状は？

- ・ 発熱、だるさ、皮膚の紅斑、関節痛、筋痛、出血傾向、腎炎による浮腫、痙攣
- ・ 特定の症状ではないので、診断までに時間がかかることがある。総合的判断力！
- ・ 初発時の症状は、再発時にも繰り返す傾向にある。
- ・ これらの症状から SLE を疑い、検査所見により診断を確定する。

◆ 検査所見の特徴は？

- ・ 血液検査により「病名診断」の確定を行うと同時に、「活動性診断」を行う。
 - ・ 白血球数減少($4,000/\mu\text{l}$ 以下)、血小板数減少($10\text{--}15$ 万/ μl)、貧血傾向(ヘモグロビン $8\text{--}10$ g/dl)。
 - ・ 赤沈値亢進(>30 mm/hr)、しかし CRP(-)。もし CRP(+)であれば感染症を考える。
 - ・ 補体:C3 低下(<50 U/ml)、C4 低下(<10 U/ml)、総補体価(CH50 <20 U)。
 - ・ 補体価の低下は一義的にループス腎炎の進行を表す。皮膚症状が強くとも、神経症状があっても補体価の低下はない。小児では90%以上でループス腎炎を伴うので、低補体価は SLE の高い活動性を表すと考えてよい(「活動性診断」)。
 - ・ 高 γ -グロブリン血症(蛋白分画 γ -グロブリン $>20\%$ 、IgG $>1800\text{--}2000$ mg/dl)
 - ・ 尿検査:尿蛋白(+)=低補体血症が始まり3~6ヶ月経過すると尿蛋白が出現。
 - ・ 発病初期には血尿を伴うこともある。
 - ・ 自己抗体:抗核抗体(+)(核型:均質型、斑紋型)、抗 ssDNA 抗体(+)、抗 dsDNA 抗体(+):「病名診断」の確定。抗 Sm 抗体(+)は小児ではまれ。
 - ・ 併発するリウマチ性疾患:SLE 診断とともに他の疾患の併発を探索する必要性。
- 1) シェーグレン症候群(抗 SS-A/SS-B 抗体(+)、唾液腺シンチ(+)、小唾液腺生検(+))。Schirmer 試験やガムテストは、唾液腺の残存機能があれば分泌は補完され意味がない。なお SLE 病児の60%は本症を併発。
 - 2) 抗リン脂質抗体症候群(PT 正常/APTT 延長、ループスアンチコアグラント/抗 β 2-GPI(+))。活動性があれば脳血管に多発梗塞を起こすことがあり、SLE の中枢神経症状と誤ってはならない(CT scan が有用)。

◆ SLE(およびループス腎炎)に対する一般的な治療法

- ・ 炎症の慢性化が臓器の機能不全をきたす＝早期の積極的な治療で炎症を抑制。
 - ・ ステロイド薬(プレドニン):炎症は抑制するが、SLEを治癒には導かない。
 - ・ ステロイド薬は使用した全例に副作用がでる(肥満、骨粗鬆症、成長障害、尿糖)。
＝副作用が出にくい使用法(種類、剤型、投与方法、量)。免疫抑制薬との併用を模索。
＝しかし、炎症抑制には速効性がある。通常の免疫抑制薬は遅効性。
 - ・ 欧米では「ステロイド薬の時代は終わった」。
 - ・ 治療を<寛解誘導治療>と<寛解維持治療>に分けて考える必要性。
 - ・ メチルプレドニゾン・パルス療法により、大量プレドニン内服は避けることができるようになったが、年2～3回の再燃は避けられない＝SLEの慢性化。
 - ・ <寛解誘導治療>
初期治療としてメチルプレドニゾン・パルス療法 2クール+シクロフォスファミド(エンドキサン)・パルス療法の導入(1年コース～2年コース)
＝高い寛解率！
＝副作用:生殖腺への影響:総投与量>20-30g(本法は1年間で4g)
骨髄抑制:投与後1週間、軽度の抑制(白血球数減少～1500/ μ l)。
二次発癌:白血病への投与が参考になる。
 - ・ <寛解維持治療>
パルス療法後は、少量プレドニゾン+ミゾリピン(またはアザチオプリン)により寛解維持を図る。
 - ・ 最重症例には、メトトレキサート皮下注射(1mg/kg/week:大量!)が提案されている。
- ◆ その他の治療
- ・ シェーグレン症候群や抗リン脂質抗体症候群を併発している場合は、積極的な治療によりSLEだけではなくシェーグレン症候群などの進展に対しても治療効果を期待できる。
 - ・ 著しい高 γ -グロブリン血症や抗リン脂質抗体症候群の急性転化に対して血漿交換療法は考慮すべき治療法。
 - ・ ステロイド薬を使用する場合、抗凝固療法を併用する必要性。
＝血管内凝固・血栓に注意:大腿骨頭壊死など。

若年性特発性関節炎

◆ どんな病気?

- ・ 大きく2つのタイプがある:(1)全身型、(2)関節型
- ・ いずれも、関節の滑膜炎を主病変とするが、多かれ少なかれ全身的な慢性炎症性疾患であり、そのような対処が必要である。
- ・ 慢性炎症性疾患の特徴は、<炎症>+<組織破壊>+<線維化>であり、予後を見据えた初期治療が重要である。
- ・ 関節の炎症:腫れて痛い、関節を曲げられなくなる、生活障害(顔を洗えない、歩けない、

トイレ動作が不自由、ドアのノブを回せない、など)。

◆ 病型の分類(横浜市大案)

- | |
|----------------|
| 1. 一次性特発性関節炎 |
| 1) 全身型 |
| 2) 関節型 |
| a. リウマトイド因子陽性型 |
| b. 抗核抗体陽性型 |
| c. 血清因子陰性型 |
| 2. 二次性特発性関節炎 |
| a. 乾癬関連関節炎 |
| b. 炎症性腸炎関連関節炎 |
| c. 強直性脊椎炎関連関節炎 |
| d. 反応性関節炎 |

<全身型>

- ・ 弛張熱、関節炎、発疹、心膜炎、肝脾腫など全身症状が前面にでる。
- ・ 長期経過の中で、多数箇所に関節炎が進行し、関節機能障害を起こす。
- ・ 発症と同時に身長が伸びなくなる。骨粗鬆症が進行する。
- ・ ときに、マクロファージ活性化症候群へ移行して生命的危機に直面する。
- ・ ステロイド薬(プレドニン)が症状緩和の唯一の薬剤。

<関節型>

1) リウマトイド因子陽性型

- ・ 血清検査でリウマトイド因子が陽性。抗核抗体は陽性のことも陰性のこともある。
- ・ 10歳以降の女兒に多く、多関節炎が主。微熱、食欲低下などを伴う。
- ・ 成人の関節リウマチとほぼ同様の病型。

2) 抗核抗体陽性型

- ・ 血清検査で抗核抗体が陽性。
- ・ 炎症関節は4カ所以下の少数のことが多い。
- ・ 女兒で抗核抗体陽性例は、ぶどう膜炎(虹彩毛様体炎)を30-40%に併発。

3) 血清因子陰性型

- ・ 血清検査でリウマトイド因子も抗核抗体も陰性。
- ・ 炎症関節数は少ないことが多い。

◆ 症状は？

<全身型>

- ・ まず弛張熱が出て、発熱時にピンク-赤色の発疹(リウマトイド疹)が出る。
- ・ 関節炎は同時または遅れて発症する。膝、肘などの大関節に炎症を起こす。

- ・ 弛張熱が2〜3週間続き炎症が高度に進行すると、心膜炎を起こして心嚢液が貯まったり、肝臓や脾臓が腫大してくる。
- ・ 原因は不明であるがウイルス感染などを契機としてマクロファージ活性化症候群へ移行することがある。病状の変化を早期に掴まないと生命に拘わる。

<関節型>

- ・ 肘、手首、膝、足首などの大関節が水をもって腫れ、触れるとぶよぶよして熱感をもっており、押すと痛がる。痛みのため、関節を動かさなくなる(関節炎)。
- ・ 手の指や、足の指の小さな関節にも関節炎を起こすことがある。
- ・ 微熱が続く、食欲が落ちる、などの全身症状を伴うことが多い。
- ・ 年齢は10歳以降の女兒に多いが生後半年頃に発症する例もあり、年齢が小さいから関節炎はない、とは言えない。

◆ 検査所見は？

<全身型>

- ・ 全身型に特有の検査項目はない＝他の病気を否定して診断する。
- ・ 熱型(弛張熱)はきわめて特有。それに発疹を伴えば本症の可能性は大。
- ・ まず、感染症、白血病などの悪性腫瘍、他の発熱性疾患(不明熱)を除外する。
- ・ 血液培養、骨髓穿刺などが必要。
- ・ 炎症の度合いを調べる:赤沈値、血清アミロイド A、CRP の上昇。
- ・ 白血球数が1万以上、しばしば3〜4万になり、とくに好中球80〜90%。
- ・ 白血球数が1万以下の全身型はない!
- ・ 抗核抗体、リウマトイド因子は一般に陰性。他の自己抗体も陰性。
- ・ 病状が進行すると、フェリチン値の上昇、尿 β 2-ミクログロブリン値の上昇。
- ・ 他方、異常なフェリチン値の上昇、尿 β 2-ミクログロブリン値の上昇は、マクロファージ活性化症候群への移行を示唆している。この場合は AST/LDH/CK などの上昇(全身の細胞崩壊を意味している!)、凝固線溶系の変化に注意。

<関節型>

- ・ まずは、リウマトイド因子と抗核抗体を調べ、亜型を決定する。
- ・ 炎症の度合いを調べる:赤沈値、血清アミロイド A、CRP の上昇。
- ・ ヒアルロン酸、MMP-3 が滑膜炎や軟骨破壊の指標になる。
- ・ X線やMRIを用いて、関節滑膜炎の様子を知り、骨破壊を検査する。なお早期であれば関節破壊は乏しいので、X線では異常は検出できない。

◆ 最新の治療法は？

<全身型>

- ・ ステロイド薬に頼るしかない。
- ・ シクロスポリン、メトトレキサートなどを併用することが多いが、それぞれ単独で治療効果はなく、本質的にはステロイド薬しかない。
- ・ ステロイド薬の種類、量、投与方法(内服、静脈注射、パルス療法、リボ化ステロイドの使用などさまざま)、内服の分割法、減量方法など、こまめに状況に対応し、効果を得つつ

副作用に留意する。副作用を恐れてステロイド薬の中途半端な使用はしないことが重要。減量方法はきわめて慎重に行う。

- ・ 最近、抗 IL-6 レセプター抗体 (MRA、未発売) が著効することが判明した。
- ・ リハビリテーションが重要。

<関節型>

- ・ 標準的には、<メトトレキサート+少量プレドニソロン(3-5mg/日)+非ステロイド系抗炎症薬>の三者併用療法(マップ療法)。
- ・ この方法で約73%は2-4週間以内に関節炎消失する。しかしその後3年間は内服を継続する必要がある。
- ・ メトトレキサート(MTX またはリウマトレックス)はすでに欧米では本症の基本薬であり、わが国でも2-10mg/週(おもに5-7.5mg/週)が用いられている。副作用は肝障害を起こす例がわずかにある。他の副作用は経験していない。
- ・ 約27%は治療効果に乏しい。欧米では-25mg/週まで用いられており、効果率はさらに高い。しかしわが国では10mg/週以上は用いられていない。
- ・ これらの治療に無効な例には、抗 TNF α 抗体(レミケード)や TNF α レセプター(エンブレル)などが欧米では用いられるようになった。しかし高価である。
- ・ リハビリテーションが重要。

若年性皮膚筋炎

◆どんな病気？

- ・ 皮膚を養う血管、筋肉を養う血管に炎症が起こり、血管から組織への酸素、栄養の供給が減少し、このため皮膚に発疹が広がり、筋肉は崩壊が始まる。
- ・ 発疹(顔、指の関節伸側、肘・膝、頸部、背部など)
- ・ 約30%の病児は、皮膚の下に石灰化が生じる。
- ・ 若年性皮膚筋炎は、大人の皮膚筋炎とは発病の仕方が異なることに留意が必要。
- ・ 単に皮膚と筋肉の疾患ではなく、全身疾患であるとの認識が重要。

◆症状は？

- ・ 皮膚の発疹には独特のものがある。上まぶたが赤紫色に腫れた状態(ヘリオトロープ疹)、両方の頬に蝶が羽を広げた発疹(蝶形紅斑)、指の小関節の背が石畳状に紅斑(ゴットロン徴候)、皮膚が茶色になり部分的に点状に色素が抜け白くなる(ポイキロデルマ)など。
- ・ 筋炎は筋痛と筋力低下として症状がでる。階段を登りにくくなる、三輪車が漕げなくなる、抱っこを要求するようになる、足が痛い、歩けない、など。
- ・ その他に、微熱が続く、だるい、食欲が落ちる、など一般症状も生じる。
- ・ 肘、膝などの伸びる側面の皮下に石灰化が進行する。この石灰塊が皮膚を突き破ってつねに石灰液が流れでたり、感染を起こしたりする。石灰液貯留の段階では全身に高熱を発し、皮膚は赤く腫脹し、疼痛が著しい。石灰化が炎症を伴わず徐々に進行することもある。

- ・ 皮下組織(脂肪組織)に炎症が起こることもある。

◆ 検査所見は？

- ・ 赤沈値亢進、CRP(+)血管内皮の炎症に対しフィブリンが作られ、一方余分なフィブリンが切断され、FDP-E/D-dimer が上昇する。
- ・ 崩壊した筋肉組織に由来するCK/アルドラーゼ/AST/LDHなどが上昇。しかし徐々に筋崩壊が進んだり、一定程度の治療効果が得られると筋原性酵素の上昇は少なくなり、治療効果の指標としては役に立たなくなる。この場合、臨床所見(だるい、ごろごろしている、微熱が続く、筋力が低下する、筋肉を把握すると痛い、食欲が低下する)と軽度ではあるが赤沈値、FDP-E/D dimer が指標になる。
- ・ 自己抗体:抗核抗体(+)は60~70%、抗Jo-1抗体(+)は少ない。
- ・ IgE上昇例が全体の1/3(原因不明)。
- ・ 確定診断および長期経過を考慮すると、筋電図、MRI(fat suppression)、筋生検などが必要。皮下石灰化は単純Xpで判明。
- ・ 間質性肺炎の検出に注意！
- ・ 石灰化部位や脂肪組織炎部位には多量の炎症性サイトカインが貯留している。

◆ 最新の治療法は？

- ・ 「初期治療が予後を決める！」
- ・ 病初期にはメチルプレドニゾン・パルス療法を実施し、後療法として少量プレドニン+アザチオプリン。
- ・ 難治例や間質性肺炎併発例には初期治療としてシメチルプレドニゾン・パルス療法2クール後クロフォスファミド・パルス療法(1年コース-2年コース)、後療法として少量プレドニン+アザチオプリン。
- ・ 初期治療の段階ではCK/アルドラーゼ/AST/LDHなどが改善の指標になる。
- ・ 一定程度の治療効果が得られると、筋原性酵素は指標にならなくなる。経過を追う場合は臨床症状(だるさ、微熱、筋痛、起床がづらい)、赤沈値、FDP-E/D-dimer が指標になる。
- ・ リハビリテーションが重要である。
- ・ 石灰化や脂肪組織炎の根本的な治療法はない=開発中。

混合性結合組織病

◆ どんな病気？

- ・ SLE+強皮症+皮膚筋炎と、リウマチ性疾患が混合して発現した状態？
- ・ なによりもレーノー現象が始まりの徴候で、抗RNP抗体陽性から診断。
- ・ ある日突然発熱、関節炎などで発症する。再燃時も同様。
- ・ 全身疾患であるとの認識が重要。

◆ 症状は？

- ・ 小児期に発症すると、SLE症状が強くでて、強皮症症状(皮膚の硬化、先細り指、嚙下障

害、肺線維症など)は徐々に加わる。

- ・ しかし SLE とは異なり、急性増悪後の活動性は平坦になる。ステロイド薬もごく少量でよい。やがてまた突然発熱、関節炎などで再燃する。腎炎は少なく、程度も軽いことが多いが、腎炎を併発すると免疫抑制薬が必要。
- ・ 発病初期には臨床的にも血清学的にも SLE と鑑別することが困難な例がある。
- ・ 予後は、肺高血圧症、肺線維症の進展の度合いによる。
- ・ レーノー現象が冬場には末梢の血行障害になり、指尖部潰瘍などに悩む。

◆ 検査所見は？

- ・ 抗核抗体(+)(異常高値、斑紋型)、抗 U1-RNP 抗体(+)、しばしば著しい高 γ -グロブリン血症、リウマトイド因子:(+)が 80%。
- ・ 抗 SS-A/SS-B 抗体から口唇生検を行い、シェーグレン症候群の併発が 30~40%に認められる。

◆ 最新の治療法は？

- ・ 急激な増悪期にはメチルプレドニゾン・パルス療法が適応。
- ・ 寛解に入った後には、経口プレドニゾン維持。免疫抑制剤は一般的には不必要。
- ・ 腎炎併発例は、血管炎所見の強い例が多く、大腿骨頭壊死や皮膚潰瘍を形成。したがって強力な免疫抑制療法が必要。
- ・ 環境が寒くなる冬には、1週間ごとに血管拡張薬(プロスタグランジン)の点滴静注を行って指尖部潰瘍を防止する。
- ・ 指先にはヒルドイド軟膏などを塗って、乾燥を防ぐ。
- ・ 著しい高 γ -グロブリン血症に対して血漿交換療法は考慮すべき治療法。
- ・ 今後、肺線維症、肺高血圧症の成因を明らかにして予防対策を立てることが重要。

強皮症(全身性皮膚硬化症)

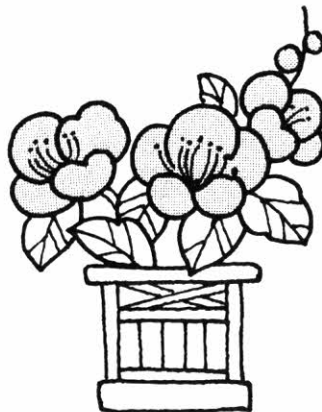
◆ どんな病気？

- ・ 全身性皮膚硬化症と局所性皮膚硬化症(モルフェア、線状皮膚硬化症)とがある。
- ・ 全身の皮膚が徐々に硬化していき、茶褐色のつやのある皮膚になる。硬化のため皮膚はつまめなくなる。硬化は四肢先端から中心部に向かって進行する。
- ・ 同時に、関節滑膜、四肢末端の動脈壁、食道、小腸、肺、腎、心などに線維性硬化が進行する。すなわち全身の線維組織の肥厚と硬化が起こり、臓器機能が廃絶する。原因は不明である。とくに肺線維化は生命予後に拘わる。
- ・ 小児例は世界的に少数で、治療法の比較が困難である。

◆ 症状は？

- ・ 皮膚の硬化が、四肢から体の中心部に向かって進行する。
- ・ 顔面の皮膚にも硬化が進行し、表情が失われる。瞼が閉じなくなる。
- ・ 舌を突き出すと、舌小帯の短縮によりクローバー状になる。

- ・ レーノー現象が出現する。指先に小さな潰瘍が形成され、ひどい場合は壊疽を起こす。
 - ・ 指を曲げたり、肘、膝を曲げることができなくなる。
 - ・ 食道の硬化により食物が飲み込めなくなる。
 - ・ 肺高血圧症が進行する。
 - ・ 高血圧症、腎不全が進行する。
- ◆ 検査所見は？
- ・ 有用な血液検査所見はない。
 - ・ 自己抗体は抗核抗体が約60%に陽性、抗 scl-70 抗体はわずかに数10%に陽性。
 - ・ 皮膚をつまんで硬さを定性的にみる<skin score>が皮膚硬化の指標として重要。
 - ・ 心機能検査、肺機能検査、腎機能検査などが必須である。
 - ・ 食道造影により食道の蠕動運動を検査する。
- ◆ 最新の治療法は？
- ・ D-ペニシラミン、コルヒチンは無効である。
 - ・ 一時的にステロイド薬が有効にみえる時期があるが、本来的に治癒はめざせない。
 - ・ シクロフォスファミド(エンドキサン)パルス療法が有効。
 - ・ メトトレキサート療法(1mg/kg)が有効との最近の報告がある



「第3回親子交流会及び第2回小児膠原病医療講演・相談会」の報告

関西ブロック 久保田百合子

去る平成14年12月1日(日)、大阪城の側・森之宮にある“アピオ大阪”において「第3回親子交流会及び第2回小児膠原病医療講演・相談会」を開催致しました。

今年は季節が早く進み、11月初旬から年末並みの寒さとなり皆様の体調を心配しましたが、当日は寒さも少し緩み関西ブロックの会員さん以外にも、本部会報『膠原』の案内を見て申し込まれた長崎の会員さん、ホームページを見て申し込まれた今年9月に発病されたばかりの方、保健所や難病相談室から教えてもらってこられた方等、15家族28名の方が参加して下さいました。

「小児膠原病医療講演・相談会」第2回目の今回は、一般に用いられているステロイドや免疫抑制剤による治療法ではなく、「造血幹細胞移植を用いた重症型自己免疫疾患の治療」について、大阪府立母子保健総合医療センター 小児内科の河敬世先生にご講演頂きました。

先生はまず、臓器移植や白血病の方に行なわれている骨髄移植の仕組みや方法から分かり易く説明を始められ、末梢血幹細胞移植治療へと話しを進めていかれました。

我々のような自己免疫疾患へのこの治療法の適応は、1995年に造血幹細胞移植治療の自己免疫疾患に対するガイドラインが示されたことによって盛んとなり、以後多くの難治性自己免疫疾患患者が自家末梢血幹細胞移植を中心とした移植治療を受けられ、適応基準の確立、効果的な前処置の方法や移植後の副作用・再燃等のリスクを減らす方法等が明らかになってきているそうです。先生は「適応基準の認知、健康保険適応の問題、施行出来る病院の普及等々、まだまだ問題は山積ですが、治療法の選択肢の一つとしてこの移植治療法があることをぜひ皆様に知って頂き、広めて欲しい」と結ばれました。

1時間程でとお願いしていた講演が1時間45分ほどにもなってしまいましたが、私達には難しいお話の上、今まで移植についての知識が殆どありませんでしたので、基礎から詳しくお話して頂き理解する事が出来ました。

その後の予定を30分延ばし、親子交流会と別室で個人相談を行ないました。個人相談は、時間の都合で1家族10分ほどでとお願いしましたが、9家族の方が相談されました。

親子交流会では、子どもさんが今年9月に発病されたばかりの方がいろいろと質問され、同じ経験や悩み抱えておられる親御さん達から、いろいろな症状への対応の仕方や学校・日常生活上でのアドバイスを聞かれました。また6歳から発病され今は成人されている方が参加して下さっていたので、体験談を話して頂くことも出来ました。

皆様まだまだ話し足りない様子でしたが、予定の時間をかなりオーバーして
いましたので、個人相談が終わった時点で今回の「親子交流会・小児膠原病医
療講演・相談会」を終了致しました。

当日の講演の内容、親子交流会の様子は、平成15年2月末発行予定の次号
関西ブロック『明日への道』No.99号に掲載の予定です。購読ご希望の方は下
記関西ブロック事務局まで「99号購読希望」と明記してハガキでお申し込み
下さい。機関誌発行時にお送りさせていただきます。

〒664-0856 兵庫県伊丹市梅ノ木5-5-14 久保田百合子

宿泊施設のご紹介 (お問い合わせは直接施設へお願い致します)

難病のこどもさんの闘病生活を支えるために家族の宿泊施設のご案内

★「トナルド・マクドナルド・ハウスせたがや」2001.12.01 オープン

〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-10

Tel 03-5494-5534 FAX 03-3749-2267 利用料金 1泊1室 1,000円

★「特定非営利活動法人 ファミリーハウス」

〒101-0031 東京都千代田区東神田2-4-19

Tel 03-5825-2933 FAX 03-5825-2935

利用料金：患児は無料、家族は1泊1室 1,000円



★「アリスの部屋」

Tel 03-3413-2887 FAX 03-5486-2851

★「サポートハウス親の会」

〒564-0063 大阪府吹田市江坂町2-4-25-501 Tel 06-4861-1679

★「ぶどうのいえ」 Tel 03-3818-3362 FAX 03-3818-3392

〒113-0032 東京都文京区弥生1-3-12

★「AFLAC・ペアレンツハウス」 Tel 03-3638-6512

★「はなのきの会」 Tel・FAX 052-323-9198

〒460-0024 愛知県名古屋市中区正木3-13-8 山田ビル703

新刊紹介

○「教育現場における障害理解マニュアル」 (障害とともに学ぶ)

小野次郎・榊原洋一 [共編] 定価 2,300円+税 朱鷺書房

お知らせ

小児膠原病という病名はなく「小児期の膠原病」という病気を持った親御さんの
会という意味で「膠原病の子どもを持つ親の会」と名称を変更することになりま
した。活動内容は変わりません今後ともどうぞよろしくお願い致します。



支部からのおたより



京都支部

財団法人電気通信普及財団様よりパソコン2台分の助成金をいただきました。

2000年12月から開設している京都支部ホームページの製作活動に対して、財団法人電気通信普及財団から助成を受けることになりました。地道に続けてきた活動について一定の評価をいただいたものと感激しています。これからも内容を充実させるよう努力するとともに、多団体などとの交流を深めていくことができればと思います。また、おかげで北部分会にもパソコンを配置して府北部の会員さんとの情報交換をさらに進めていくこともできそうです。

ホームページは困ってらっしゃる患者さんのために少しでも役立てたらと、膠原病の基礎解説と医療講演・交流会などのイベント情報に重点をおく内容になっていますが、会の活動の主体はやはり実際に会って交流を深めることと考えていますので、これからもその活動を多くの人に伝えられるような内容を目指すつもりです。機会があればぜひ一度ご覧になってください。ご意見、ご要望等もお待ちしております。

ホームページのURL <http://homepage2.nifty.com/KOGEN/Kyoto/Kindex.htm>

東京支部

2002年9月にイーパーツからノートパソコンを寄贈され、支部長宅で活用しています。イーパーツは国内でボランティア等の活動をしている非営利団体を支援するためリユースパソコンを寄贈しています。連絡先は〒153-0064 東京都目黒区下目黒2-18-3 目黒第一花谷ビル605 TEL 03-5759-7806 / FAX 03-5759-7807 URL:<http://www.eparts-jp.org> / E-mail:info@eparts-jp.org です。対象団体の方は応募してみたらどうでしょうか。



会員の方からのお便りです。

いつも、お仕事ご苦労様です。
 私は、37才でSLEです。18才で発病したのでとうとう
 20年のおつき合い。長いです。

去年の秋に妊娠し、大さわざでした。免疫抑制剤を
 のんでいたし、子宮筋腫の大きいのもあったからです。

9週目くらいで入院し、へパカリンの点滴を始めた途
 たん、子宮筋腫が変性して開腹手術。子供は無事助
 かって筋腫も大きなのが(500gくらい)とれました。その後
 何か色々あって(すと入院)5月1日に1184g
 で女の子がうまれました。未熟児の割りにはずすく
 育ち、今は、5.8kg。こんな顔です。ついでに

私も。こんな顔に。医者(せんせい)は、ステロイド
 のせいだと言っていますが、ただの中年太りかも。仕事は、
 (教員)。3年育休がとれるので、ゆっくり育児に励んでお
 何ほ、忙しい毎日だったので(去年までは)ゆっくりするのむい
 かな〜と思います。



「第2回ヘルスケア関連団体ワークショップ」に参加して

副会長 久保田百合子

昨年10月26日(土)～27日(日)、東京・大田区にあるファイザー製薬の研修施設“アポロラーニングセンター”において開催された「第2回ヘルスケア関連団体ワークショップ」に、リウマチ友の会の長谷川三枝子理事長よりお誘いを受け、本部事務局長の鈴木真澄さんと2人で参加させて頂きました。

ヘルスケア関連団体といってもなかなかピンときませんが、障害者、あるいは難病、慢性疾患等の当事者や家族、また専門職等の人達が集まって、ヘルスケアに関する活動をしている団体です。

ワークショップの目的は、一堂に会して交流の場を持ち情報交換をする事によって、①どのような患者団体、障害者団体等のヘルスケア団体があり、どのような活動をしているかを理解する②それらの団体が持っている問題を共有する③問題によっては相互に協力出来ることを確認する④具体的な対策を立てたり、社会へ向けての提言を発信していく、とのことでした。難しく考えると肩が凝ってしましますが要は、“障害や疾病、立場を越えて、お互いが元気になるような集まり”にしようとの思いを共感する人達が集まりました。

暗中模索のなかで開催された第1回目は、まず、すでに会を運営する事で疲れきっている各リーダーのピアカウンセリングを兼ねて、各団体が持っている悩み、問題点等について話し合われたそうです。その結果をもとに今回(第2回目)の各分科会の課題が決められ、その中から各自が参加したい課題を選択し、各分科会では参加団体の方々が、決められた課題を共有し解決の糸口を相互に協力して見つけてまとめ、最後の全体会議のなかで報告し合うといったワークショップになりました。

国内36団体61名、海外からの6名の参加者が以下の8グループ(1グループにファイザー製薬からのサポートの方2～3名をいれて各グループ10名前後)に分かれ話し合いました。

1・2グループ：役員のチームワークと後継者の育成、3グループ：会報・ホームページを含んだ団体PR活動、4グループ：疾患や障害についての情報

提供および教育、5グループ：魅力的な活動の企画・運営および活動評価の重要性、6グループ：活動資金の確保と運用、7グループ：保健、福祉、医療制度への提言および公共計画・政策への参加、8グループ：海外との情報交換を含んだ当事者・介護者・専門職・企業との交流

私はこの中でどれを選ぶか悩みましたが、昨年(2002年)春、関西ブロックのホームページを公開し、その運営の仕方や魅力あるホームページ作りのノウハウをお聞きしたいと、3グループを選びました。本部事務局の鈴木さんは、1グループ：役員のチームワークと後継者の育成、に参加しました。

1日目の懇親会でのグループ名のお披露目や2日目全体会議で行なわれた各グループのまとめのプレゼンテーションでは、各グループともに発表に工夫が凝らされ、模造紙やOHPを使つての報告、即興の寸劇、替え歌、ダンスまで飛び出し、参加された皆様の発想の豊さ、遊び心等々に感心しました。発表内容は各団体の抱えている問題点、有効な対処方法・知恵袋、世間・行政への提言等々、が報告され、これから私達の患者会活動の中に取り入れていけば良いなどと思われるものもたくさんありました。

分科会はそれぞれ異なった課題で話し合われたのですが、まとめの報告を聞いてみると、各団体の構成会員規模の大小、活動期間の長短等にかかわらず、会の活動資金の不足、後継者の問題、誰のための活動か?等々、抱えている問題には共通するものがたくさんあることが分かりました。

事前に送られてきた第1回目の報告集で、ワークショップの主旨、第1回目の様子、参加者された方のお名前等を初めて見た時には、私なんか参加して皆様についていけるだろうかと大変不安でした。しかし、得られるものも多く、2日間楽しく有意義に過ごす事が出来、皆様がそれぞれの場で同じような悩みを持ちながらも頑張っておられる事を再認識し、これからも活動していくための元気をたくさんもらって帰ってきました。

最後になりましたが、企画運営にご尽力賜りましたファイザー製薬のスタッフの皆様、お世話役の皆様にお礼を申し上げます。本当にありがとうございました。

また共に参加し思いを共感しあった各団体の皆様、いろいろと本当にありがとうございました。またお会いしましょう!!

第2回ヘルスケア関連団体ワークショップに参加しての報告 鈴木真澄

今回、日本リウマチ友の会の紹介により、参加することになりました。参加団体は様々でしたが、このような他団体のリーダーの方々とは議論できたことは本当に有意義で、とても勉強になりました。なお、ファシリテーターとして埼玉県立大学保健医療福祉学部社会福祉学科助教授 高畑先生そしてサポート役にファイザー製薬の方が同席してくださり大変心強く話し合いが進められました。以下参加したグループでの発表内容を報告致します。

「役員のチームワークと後継者育成」

チーム名<全ては明日の為に> (FOR THE BIG TOMORROW)

I 後継者がいない

- ・現役員がなかなかやめない／名誉職と勘違いしている
- ・引き継ぎたいのだが、やる人がいない／知識・経験・人格として申し分ないが体力に自信がない

II 原因 (チームワーク)

- 会員数・活性化
- ・昔のような助け合いの気持ちが少ない
- ・会の目的を十分理解していない

III 原因 (後継者)

- ・会長選任にあたり指名的な部分が多い
- ・体力・能力的に不安が多い
- ・一人に対するパワーが集中している (よい面も悪い面も含む)

IV 解決策***チームワークとして**

会の目的を啓発する、皆で国や制度に関わって明日の生活を改善する！

***後継者について**

任期や選出にあたってできるだけ OPEN にする。

会長・事務局皆んなで仕事を分担する

リーダー研修等を企画する

V 患者会は今

参加者がいない・・・なぜ？

- ・患者であることを知られたくない
- ・病気のことを知りたくない
- ・会の存在やメリットを知らない

★ 時代が変わった

日本人の文化的背景・価値観の変化「情けは人の為ならず」

★ 会の原点は 《癒し・行政へのアクション・QOLの向上》

会を支える事務局 (事務局が重要な担い手だ！)

VI まとめ

患者会のリーダーとしても意識改革が必要 より高いレベルへ！！

明日の為に精神・知識・体力の向上を目指す



★ 初めまして、いつも膠原病のお便りを見せて頂いている 18 歳の女の子です。私は S L E になって今年で 3 年目になります。同じくらいの年で S L E の人と手紙交換やメールでいろいろお話しがしたいのでよろしくお願い致します。
(18 歳 M・Y)

★ 私は今年の 4 月に S L E を発病し、現在 22 才の女性です。病気になった時はショックでおちこんだ時もあったけど、今は前向きに頑張っています。発病してからまだ期間が短いので、病気についてわからないこともたくさんあります。同じ病気の方でいろんなことを相談しあえる友達がほしいです。お便り待ってまーす！！
(M・M)

★ 昨年、膠原病といわれました。副作用で「特発性大腿骨頭壊死症」になり現在痛んでおります。バスにのるのがきついです。靴下も着用するのがやっとです。手術を考えておりますが同じ病気の方で手術された方がいらっしゃいましたらお便りお待ちしております。
(J・M)

◎文通お申し込み方法は下記のようにお書きになって本部宛お送り下さい
〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9 千代田富士見スカイマンション 203 号
全国膠原病友の会 伝言板膠原第〇〇号〇〇様宛

おねがい

- ◎匿名の原稿については受付できません。(掲載は匿名可です)
尚、掲載されたものへの問い合わせは本部事務局までご連絡下さい。
- ◎宗教の勧誘・政治活動・物品の販売等患者さんの交流以外の目的に利用されることはご遠慮下さい。尚、被害に合われた方は本部までご連絡下さい。
- ◎文通の手紙を受け取った場合、お返事を出して下さい。

訃報

全国膠原病友の会福岡県支部の支部長 米村 守楯
(享年60歳) が脳梗塞のため平成14年12月26日にご逝去
されました。

福岡県支部の活動にご尽力いただき
感謝いたしますとともに、御生涯と
しのび、ここに謹んでご冥福とお祈
り申し上げます。



事務局だより

☆ 会員の皆様のお便りなど機関誌に掲載したいと思います。頑張っている様子、どうぞご一報下さい。(匿名可)

* 宛先 機関誌「膠原」お便りコーナー 宛 *

☆ 本部 ホームページアドレス <http://www8.plala.or.jp/kougen>
各支部の予定も載っています。“イベント情報”をご覧ください。

☆ 振込先

郵便口座番号

00180-2-116096

加入者名

全国膠原病友の会

今年も多くの皆さんから年賀はがきをいただきありがとうございました。
今年もよろしく願い申し上げます。

