

SSKO
膠原

2009年
No.153

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
<http://www8.plala.or.jp/kougen/>

平成21年度

総会のご案内

4月19日(日) in 高知



高知城

もくじ

- ・平成21年度総会案内
- ・平成21年度総会プログラム
- ・「子どもの膠原病とは—治療と今後の展望」 横田俊平先生
- ・平成21年度支部総会の予定
- ・伝言板
- ・事務局だより

21年度 全国膠原病友の会 本部総会 in 高知



昨年来、100年に一度といわれる不況の波が多くの
人々を苦しめています。「派遣切り」は、ますます就職難に繋がり、
健康な人も生きづらい世の中になってきています。

「どこまで続くのでしょうか・・・この不況!!」

明るい話題に乏しく、落ち込んでしまいがちですが、難病と言われよう
とも気持ちは健全でありたいものです。

こんな中、21年度の「難治性疾患克服研究事業」に100億円の予算
が付きました。厚生労働大臣の「難病対策を何とかしなければ」という考
えで付いた昨年の4倍の予算です。私たち難病患者にとって、これが有効
に活用されますことを願い、多いに期待しましょう。

さて、全国組織の当会では、毎年、各支部の協力を得ながら、開催支部
を決めています。

21年度の総会開催は、高知支部の顧問の先生方、役員、会員のみなさ
まのご協力により高知での開催の運びとなりました。

講演会では、精神的なケアや子どもの膠原病について、テーマにしてい
ます。近県の方々は、ぜひ、本部総会に出席され、「全国膠原病友の会」
が一丸となって取り組んでおりますことを実感していただけたら幸
いです。

多くの方々のご参加をお待ちしています。

(会長 畠澤千代子)

と き 平成21年4月19日(日)

**ところ 高知市文化プラザ かるぽーと11階
中央公民館 大講義室**

龍馬も待ちゆきね 土佐の高知で!



よさこい祭り発祥の地、四国の中でも太平洋に面した
東西に長い気候も人情も暖かい高知県。

男性は「土佐のいごっそう」女性は「土佐のはちきん」
と呼ばれ歴史上豪快な人物が沢山います。

来年の大河ドラマは坂本龍馬が主人公の「龍馬伝」が始まります、桂浜で太平洋
を眺めながら龍馬も待ちゆうき会いに来てや!!

また海の幸、山の幸と豊富で安くて美味しいものが沢山あります。高知城の元で
は農作物などの露天市「日曜市」が開かれ近年は県外から新鮮な野菜や果物、漬物、
田舎寿司などを求めて沢山の観光客が訪れています。朝少し早く起きて日曜市を散
策してみてください。

今回の医療講演会・パネルディスカッションは遠方から高知まで来て頂く全国の
支部長、役員や会員の皆様にとってこれからの患者会活動に活かせる内容になれば
と願っております。

高知支部の役員・運営員少ないスタッフで不十分なこともあるかと思いますが、
心から皆様のお越しをお待ち致しております。



プログラム



【総会】 当日資料配布 10:00～10:45

【講演会】 11:00～11:45

「膠原病といわれたとき ～患者・家族の心のケア～」

講師 松山 毅 先生 (松山クリニック院長)
精神科・小児膠原病専門 (東京都品川区)

～ 休憩 昼食 ～ 11:45～12:45

【アトラクション】 12:50～13:10

合唱 ♪♪ しらゆりコーラス ♪♪

【パネルディスカッション】 13:15～15:00

「どうちがう？ 大人と子どもの膠原病」

◎ パネラー

松山 毅 先生 (松山クリニック院長)
森澤 和 氏 (高知県健康福祉部健康づくり課予定)
島澤 千代子 (全国膠原病友の会 会長)

◎ コーディネーター

三宅 晋 先生 (高知県 島津病院院長)
池川 貴美子 (高知支部 事務局)



「子どもの膠原病とは—治療と今後の展望」



横浜市立大学小児科

横田 俊平先生

皆さん、こんにちは。今、ご紹介いただきました横田です。昨日は、松本に長野県のこども病院がございまして、そこに重症の子どもさんがいて、診てほしいということで行ったのですが、同時にこども病院の先生方に全部集まっていたいただいて、子どもさんの筋肉とか関節の診察の仕方をお教えしてきました。

特にリウマチ・膠原病という病気は、筋肉や関節に病変が及ぶことがとても多いんですね。もちろん、内臓の腎臓や肝臓に病変が及ぶことも多いですけど、今の日本の医療体制というのを今一生懸命覆そうと、日本のオバマになろうと思って「チェンジ」って言っているのですが、なかなか覆すのが難しい事情もございまして。そうであれば、一步一步病気を診られる先生を増やしていくのが一番いいかなと思って、ここ七、八年、子どもの膠原病を診られる先生を増やす努力をしているところなのですが、なかなかやはり浜の真砂ではないですが、努力が十分に成果として出てくるようにはなっていないで、皆さんには大変ご迷惑をかけていて申し訳ないなと思っています。

当初、横浜にリウマチ・膠原病の専門医が 6 人おりまして、今それが倍増して 12 人います。当時は全国で小児科でリウマチ・膠原病の専門医というのは 18 人しかいなかったものですから、6 人というと全国の 3 分の 1 の医者がいたということなのですが、それにしても少ない数でした。

それで、ようやくひと月ほど前に札幌で「日本小児リウマチ・膠原病の学会」を北海道大学の先生に主催していただいて開催したのですが、何と 700 人小児科医が集まりました。今はそういう時代を迎えてきているということで、膠原病の子どもさんたちにも、小児科の先生でこういう病気の治療に参入しようという先生たちが増えてきているというのは非常にいいことだと思っています。でも、医療体制自体がまだ非常にこれでいいのかなと思うような状況があって、今マスコミで話題になっていますように、お腹に赤ちゃんのいるお母さんが、脳出血を起こして 6 つの病院で断られてなどということがございますよね。あれは病院の問題ではなくて、医療体制の問題ですね。妊婦さんが頭に出血するなどという何%というのはいまもう分かっているわけですね。その分かっているようなことに対処できる体制が組まれていないというのが問題なので、今、ちょうどこの春から日本小児科学会の会長を仰せつかってやっ

るのですが、体制作りを何とかしようというふうにならなっています。

今日は、**子どものリウマチ・膠原病**についてお話をとということだったので、スライドをたくさん用意してきました。それで、今日お集まりいただいた皆さんの子どもさんの病気が、全身性エリテマトーデスと若年性皮膚筋炎と、それから子どもさんのリウマチということが今、分かりました。

小児期のリウマチ性疾患

- 若年性特発性関節炎
- 全身性エリテマトーデス
- 若年性皮膚筋炎
- 血管炎症候群～川崎病
- 混合性結合組織病
- その他：
 ペーチェット病、シェーグレン症候群
 抗リン脂質抗体症候群、全身性強皮症など
- 自己炎症症候群
 地中海熱、TRAPS、HIDS、CINCA症候群など

それで、今日どういうお話の組み立て方をしようかなと思ったのですが、1つの病気にだけ集中するのも、なかなか他のお父さんお母さんたちにとっては飽きてしまうことだと思うので、一応子どもさんの時期に僕たちが診ている病気がどんな病気かというお話と、それから、その病気に今どこまで診断の方法、それから治療の方法が行き着いているかというお話をしたいと

思います。

まず、**若年性特発性関節炎**というのがこの分野の中で一番多いんですね。昔、若年性関節リウマチという言葉を使っていたのですが、ここ10年ぐらい世界的に若年性特発性関節炎という言葉を使うようになりました。そして、この病気が子どもさんの人口10万人当たり大体15～20人という数なのですが、これは世界の統計とほぼ変わらないのです。だから人種差が余りないということになりますけれど、この病気の治療がここ5年ほどでもものすごく進歩したんです。それで、もう95%の患者さんを僕たちは治せます。

そして、その治療の進歩が、ほかの膠原病の子どもさんたちにも新しいお薬を使う試みが今始まっているということで、担当の先生から大変重症の病気である、長くかかる重篤な病気であるというお話を皆さんお受けになっていると思うのですが、今その時代が変わろうとしています。だから、希望が見えてきたんだというふうにならなっています。

今お話しましたように、私たちが診ている病気、リウマチ、日本で今この会も膠原病の会ということになっていますが、それ英語で言うとcollagen diseaseと言いますね。「膠原病 (collagen disease)」という言葉を使っているのは、日本と台湾しかありません。世界的にはリウマチも膠原病も全部ひっくるめて、「**リウマチ性疾患**」という言葉、「rheumatic disease」という形で教科書等が書かれています。広くこの言葉を広めたいと思っているのですが、明治以来、膠原病という言葉が使われているので、なかなかその言葉を捨て切れなっています。したがって、今僕たちは「リウマチ・膠原病」、リウマチ・(なかぼち) 膠原病というふうな呼び方をしています。言葉からしてまだまだ不十分だと思います。

今お話ししましたように、若年性特発性関節炎、これはもとは**若年性関節リウマチ**というふう呼んでいた病気ですけれど、これが子どもさんの人口 10 万人当たり大体 15~20 人ぐらいということで、白血病などの病気、がんとあまり変わらない数なんです。ただほかの病気から比べれば、やはり非常に少ないということは確かだと思います。

2 番目に多いのが**全身性エリテマトーデス**ということで、略語を使って**SLE**という言葉を使いますが、この病気が関節に炎症が起こるリウマチの約 3 分の 2 の数です。それに 3 番目が**若年性皮膚筋炎**と呼ばれる病気ですが、これは若年性特発性関節炎の約 3 分の 1 の数です。だんだんと少なくなっていきます。

それから、**血管炎症候群**というのもございますけれど、これも非常に少ないのですが、ただそれは統計のとり方で、**川崎病**という病気をお聞きになったことがあると思うのですが、小さいお子さんに出る病気です。この川崎病が今、年間 1 万 2 千人患者さんが出ているのですね。この 1 万 2 千人というのは群を抜いて多いのですが、これを入れてしまうと非常にこれが多いということになります、そのほかの高安病とか、**結節性多発動脈炎**とかそういうものを**血管炎症候群**として考えると、**若年性皮膚筋炎**のすぐ下に入るということです。

それからあと**混合性結合組織病**という病気もあります。これは、全身性エリテマトーデスに非常に近い病気、あるいはなかなか紛らわしい病気で、混合性結合組織病の診断がつけられる先生は、まずリウマチ・膠原病のいわばプロだと思います。ほとんどの先生は、**SLE**という診断をつけてしまう病気なのですが、**予後が違**うんですね。エリテマトーデスという病気の予後は、1 番は腎臓をどうやって守ってあげるかということです。2 番目が中枢神経ですね、頭のほう、脳のほうをどうやって守ってあげるかというのが 2 つの大きな問題なのですが、この混合性結合組織病は **SLE** という病気に非常によく似てるのですが、予後、どういうことで悪くなるかということ、肺高血圧症という病気なんですね、心臓が肺に血液を送って酸素をもらってくるようにしているわけですが、心臓が肺へ送るときに、肺のほうの圧が非常に高くなってしまいうために、心臓のほうが一生涯懸命収縮しないと血液が送れなくなってしまうのです。一生懸命にやればいいのですが、心臓にも限りがあるわけで、それがもう何年も続くと、今度、心臓のほうが疲れてしまつて心臓が止まってしまうということになるような病気です。

ついこの間、2 週間前にアメリカのリウマチ学会へ行った時に、とんでもないデータが出ていました。ハーバード大学にボストン小児病院という小児科があるのですが、アメリカの場合には大学病院の中に小児科はないんですね。大学病院があると、その隣に小児病院というのができていて、子どもに対して非常に手厚い医療というのが行われています。日本の場合、大学の中に小児病院をようやく持ったのが、栃木の自治

医科大学というところで、それからあとそのすぐ隣にある獨協医科大学というところが、大学病院のすぐ隣に小児病院をつくったというので、最近話題になっています。大体は大きな大人の病院の中にワンフロア小児科があって、僕たちが朝診に行くと、3歳の子どもさんがほうれん草のおひたしにお魚を焼いたのがちょっとついてるぐらいのご飯を食べているんですね。決して今の子どもの食事じゃないです。大人のおじいちゃんおばあちゃんの食事と同じ物が出されているんです。子どものための病院でないから、そういうことになってしまうのですけれど。

そのほかに数は少ないのですが、**ベーチェット病、シェーグレン症候群、抗リン脂質抗体症候群、強皮症**、こういう病気がございます。

私たちのところは専門施設だということもありまして、今、若年性特発性関節炎の患者さんが約 200 人いらっしゃいます。それから、全身性エリテマトーデスの患者さんが 70 人、若年性皮膚筋炎の患者さんが 50 人、混合性結合組織病の患者さんが約 40 人、ベーチェット病、シェーグレン症候群、抗リン脂質抗体症候群、強皮症が大体 5～10 人ぐらいずついらっしゃいます。

私たち臨床医は、患者さんから教わるんです。したがって、いろいろな失敗ももちろんあります。でも、失敗だけしていてもこれは駄目で、失敗をしたら、それがなぜ失敗だったかということちゃんと考えるお医者さんが名医になるんだと思います。患者さんを診ないで教科書を読んでいる先生は、これは名医でもなんでもないですね、ただの読書家です。教科書を見ながら治療なんていうのはとんでもない話で、一人一人の患者さんを診せていただきながら、同じ病名でもみんな一人一人病気が違うんですね。それをいかにかぎ分けていくかというのが僕らの仕事だろうというふうに思っています。

そのほかに最近、**自己炎症症候群**という一群の病気がリウマチ性疾患、リウマチ・膠原病に加わってきました。これは、私たちが学生のころは、例えば地中海熱なんていうのは、まさに地中海の周りにたくさんの患者さんがいる病気なのですが、「この病気は日本にいないよ」と言われていたのが、今判るようになってきて、日本で今 15、6 人見つかってきています。それから TRAPS という病気も、ほんの数人ですが見つかっています。それから HIDS という病気も、日本でまだわずかに 1 人しか見つかっていないのですが、今、私たちの外来に来てくださっています。それから、CINCA 症候群も全国で 20 人ぐらいでしょうか、非常に少ないです。

ところが、今ここでも大きな問題が起きていまして、それぞれの病気に今治療法ができ上がったのですが、そこで使われている薬剤が日本に入ってきていないのです。それで、例えば、この**CINCA 症候群**は、**アナキンラ**という薬剤が非常に効くんですね。それでアメリカのそれをつくっているアムジェンという会社のお情けで日本にもそういう患者さんがいるだろうから 10 人分だけ生涯にわたって送ってくれるというところ

ろまで何とか約束をとりつけたんですね。そして日本でも小児科の先生が頑張って診断がつくようになってきたら、17、8人になってきたんですね。そうすると10人分しかもらっていないから、あと7、8人分の患者さんについては薬がないんです。輸入すると、年間250万円かかるので、とても若いお父さんお母さんにそんなお金を出せるわけがないので、厚労省に使えるようにしてくれと言っているのですが、今だに何の音沙汰もないですね。ひどいものです。

この病気それぞれがどんな病気かということ、それからこの病気たちを、1つに括っているというのは、実は理由があるわけです。この中に風邪や肺炎は入っていないわけです。これを1つにまとめているというには1つの理由があるのですね。その理由に基づいて今治療というものが積み重ねられてきて、どの病気も、先ほど言いましたけれど、**若年性特発性関節炎はもう95%治せます**、まだ5%は駄目ですけれど。でも例えば、20年前はほぼ、全例が駄目だったんですね。私がこの病気を始めてもう30年経つのですが、その当時では、この若年性関節炎というのを僕は診察したいけれど、決して受け持ちにはなりたくなかった。治す方法がなかったのですね。だけど、今はもう95%治るようになってきてる。

それから、**エリテマトーデスもどのぐらいでしょう、8割はうまくいきますね**。今9割に近づきつつあるという時代です。

若年性皮膚筋炎も、これはちょっとまた上の2つとは性質が違って、ある種非常に治療がうまくいく患者さんたちが8割いるんですね。残り20%がなかなか難しい。中でも本当にわずかに何%でしょう、5%以下ですけれども、とんでもない症状のケースの患者さんがいます。昨日の松本の病院には1人ICUという、インテンシブ・ケア・ユニットに入っていた患者さんが、この病気の方でしたけれど、もう虫の息という状態でした。そういう非常に重症の方がいらっしゃる反面、8割、9割の方は非常に治療がうまくいくということが分かっています。

血管炎症候群も、今は何とかできるようになりました。

それから混合性結合組織病も、何とか助けられるようになりました。

川崎病という病気は、皆さんあまり知られていないかもしれませんが、何が問題かという、心臓を養っている冠動脈という動脈があるのですが、その冠動脈にこぶができて、それが破裂して死んでしまうのですね。非常に怖い病気なのですが、横浜ではここ6年ぐらいですが、一人もそういうこぶをつくらないで済んでいるんですね、そういう特殊な治療を今行っています。若い先生たちは、何とか川崎病はもう僕らは克服したぞというふうには思っています。

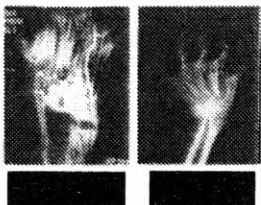
それで、今日のお話ですが、今上げましたいろいろな病気について少しずつお話をします。そして、その共通項がどこにあって、その共通項に対して僕たちがどういう治療を組み立てているかというお話をします。どの病気も診断は非常に難しいので

すね。でも、トレーニングを受ければ非常にうまく対応できるようになるということです。だから、若い先生には是非ともこういう病気のトレーニングを僕たちも施したいと思っているし、全国で今 47 人小児科の専門医がいるのですが、横浜に 12 人、鹿児島に 10 人、東京の病院に 9 人となると、東京、横浜、鹿児島でほとんどの人が網羅されてしまって、ほかにはいないですね。それで、ここ東北地区は今、宮城のこども病院に梅林先生という方がいて、彼が僕のところで 2 年間トレーニングして、こういう病気も滞りなく診れるようになって、治療も組み立てられるようになってい

ます。ただ、東北というのはとっても広い地域ですね。地図で比べると岩手県が四国と同じ大きさなんです。だから、四国が 6 つ、7 つあると考えなくてはいけないから、それを梅林先生 1 人でというのも、これはなかなか大変な話です。

それから、今、山形大学に 1 人この病気に興味をお持ちの先生がいて、僕がちょうど 3 年前でしたか、1 年間、宮城のこども病院へ毎月通って、周囲の先生たちのトレーニングとそれから患者さんの集約化を進めて、そのときに毎月毎月秋田大学の先生が来られて、診察を一緒に見ていただいたんで、秋田でも何とかできるかなという事態に至っています。

私は、愛知県でそういうことを 1 年ちょっとやって、そして東北で 1 年やって、今は札幌へ行っています。北海道に専門医は 1 人もいらっしゃらないので、毎月毎月、診療の終わった後にお寿司を食べるのが楽しみで行っています。

若年性特発性関節炎	
	関節型 <ul style="list-style-type: none">RF陽性：成人RAとほぼ同型。炎症反応強い。ANA陽性：ぶどう膜炎の併発多い(10~40%)。炎症は軽度。抗CCP抗体が予後に関連。 全身型 <ul style="list-style-type: none">弛張熱、紅斑、肝脾腫、リンパ節腫脹、漿膜炎マクロファージ活性化症候群への移行

それで、一番最初に、まず、**若年性特発性関節炎**ということですが、これは、非常に大きなタイプが 2 つに分けられます。それで、一般的に大人のリウマチのような病気だというふうには理解されるのですが、関節型というのが大人のリウマチと同じようなタイプです。全身型というのは、今ではこの中に入れてはいけないのではないかという人が出てきていて、

私もそう思っているのですが、一応関節に慢性炎症が起こるという意味で、ここに入っているということになります。

この関節型というのは、写真がありますけれど、これが発病して 20 年たった患者さんの写真なんです。あまりレントゲンご覧になったことがないと思うので、どこがおかしいのかなあとと思われるかもしれませんが、ここに長く伸びているのが前腕という腕の骨なのですが、通常はそれがこの辺で止まって、手のひらの中にある手根骨という骨ときれいに関節をつくっているのですが、それが骨が溶けてしまって、全部

これがつながってしまっているのですね。それから、ここのところが非常に分かりやすいと思うのですが、この辺ですね。ここはきれいにこの上にのっかって伸びているはずなのですが、これ全部脱臼を起こしてしまっているんですね。だから、この方は私の外来に来ている方なのですが、例えば僕が指を1本出して、「この手を握ってください」って言うと、ふわっと握るんですね。「もっと力入れて握れよ」と言っても、「先生これが最大限です」って言います。もう物が持てないのですね。全部脱臼を起こしてしまっている。

それから、見る人を見ると分かるんですけど、こういう骨の濃さを見ますと、普通の人の骨の濃さではなくて、非常にもうおじいちゃんおばあちゃんと同じような骨粗鬆症が起こってしまっている骨ですね。つまり、治療がまだなかった時期にこの病気を発病して、20年たってしまうともう関節とか骨が使い物にならない状態になっている、これがこういうリウマチ・膠原病の一番怖いところなんです。何十年にもわたって炎症というのが続くから、そのために体のこういう組織がどんどん壊れていく。

「炎症」という医学用語を使いましたが、いろいろなところでお聞きになると思います。でも「炎症」という言葉を聞いたら、火事を思い浮かべていただければ一番分かりやすいと思います。こういう関節に火事が起きてしまうのですね。そうすると、火が燃えているときにはまだ骨とか屋根が残っているわけですが、その炎がどんどん進んでいくと、柱がどんどん焦げてくる、屋根が落ちる、家がだんだん壊れていくわけですね。これが家が壊れたところの姿だということです。柱はもうなくなってしまっ

て関節がガタガタになっているということですね。それで、こういうことが壊れた後なんですけど、炎がぼうぼう燃えている時はどうかというと、関節が腫れてくるんですね。そして関節を触ると熱いんです。そういうのがまさに火事ですよ。そういうものの診察ができるかどうかの問題なんです。触って熱いんだっただれでもできるじゃないかと思われるかもしれませんが、それがなかなか。今の特に内科、小児科の先生もそうかもしれません、病院に行くと、コンピュータが前にあって、それでお父さんお母さんがこの子がこうなんですよとお話をする。そうすると先生は一生懸命カルテを書いて、コンピュータをカチャカチャやっている。患者さんを触らないんですよ。触りなさいよっていうのが昨日の講習会の話だったのですが、関節を人間で触ろうとすると大体70数カ所触ることができるんですね。

それで、私たちのところへ関節炎だったら、横浜だっというので、膝1カ所にどうも関節炎があるんですと送られてきて、私たちが触ると1カ所って言われたその子が、10何カ所関節炎があるなんていうことはもう普通のことなんです。

数えてみれば分かることで、肩、肘、手、それから指のこういう関節、すると片側だけで17関節あるんですね。だから、両腕で34関節です。それから足は、股関節

から足の先まで 17 関節あります。それ両方で 34、だから手と足を合わせて 68 カ所の関節を僕たちは触れるんです。それから、顎がありますね。顎っていうのはしばしばやられます。顎の関節、ガクガクするところがありますよね、これは 2 カ所ある。そうすると 70 ですね。それからあとの病気で非常にやられやすいのが、頸椎なんですね。首の骨はちょうど「だるま落とし」のおもちゃみたいに、つながっているんです。そのだるまの一つの木の間に腫れてくるんです。こういうところを触ってくると、大体これで 4 カ所触れますから、74 カ所触れるんです。しかも慣れてくれば 1 分あれば触れるんですよ。1 分を惜しんだために子どもさんの痛みが僕らに伝わらなかったというのは、こんなゆゆしい事態はないと思うのです。とにかく「触れ」っていうのが昨日の講演だったのですが、触るだけではなくて、血液の検査でも病気の重症度が分かるようになってきています。

ここにありますように、これリウマチ因子というものなのですが、リウマチ因子が陽性の人と陰性の人とがいるんですね。そのうちリウマチ因子が陽性の人の方が、関節炎が長く続きますよということが分かってきます。それから、最近分かってきたんですが、CCP 抗体というのが測れるようになって、CCP 抗体が陽性の方は長いだけではなくて、どんどん関節が壊れていくタイプということが分かってきました。

したがって、リウマチ因子、あるいは CCP 抗体が最初に陽性だと分かった時点で、最初から強い治療をがぁーっと始めないと、そのお子さんの関節はこういうふうになってきてしまうということになります。そして、がぁーっとやる治療ができるようになったんですね。それが先ほど言った 95% 治せるということですよ。

それから、全身型というのもこれもなかなか大変な病気で、関節症状は最初は出てこないんです。最初は弛張熱という熱が出てくるんですね。弛張熱というのはどういう熱かという、例えば朝の 11 時になると 40 度の熱になる。朝起きた時はそんなに熱はないのに、朝の 11 時になると 40 度出る。これは午後の 2 時の人もいるし、夕方 5 時の人もいるのですが、11 時に熱が出る、ところが、午後の 2 時ぐらいになると熱は下がってしまって 36 度になってしまうのですね。そして翌朝また 11 時になると熱が上がるという、こういうちょうど波形ですね、のこぎりのような熱の波形をとっていくのを弛張熱というのですが、こういう熱が出始める。そして、熱が出始めると、40 度の熱が出るときに、体に赤い斑点が出てくるんです。午後 2 時になって熱が下がってしまうと斑点も消えてしまうのですね。1 週間たち、2 週間たちしているうちに、心臓の周りに水がたまったり、肝臓とか脾臓を触るとポコポコに大きくなっていたりする。そのうちに、関節が腫れてくるということになってきます。こういう全身型があります。

この全身型は、皆さん知っているプレドニゾロン、プレドニン、そういうステロイド剤ですね、それしか使いようがない病気だったんです。小児科の先生はみんな心優

しいですから、何とかしなくてはというんで、効く効かないはともかく、さまざまな**免疫抑制剤**を使われる。しかし1個も効くものがないんですね。

心優しい先生ほどたくさんのお薬を使ってしまう。しかもステロイドの量も30mg以上使わざるを得ない。そうすると、肥満どころではないですね。骨が弱くなって、感染症に弱くなる、いろいろな問題が出てきます。だから、この全身型という病気なんか、まさに診断するというのはお医者さんにとっては非常にスリリングな経験なのですが、診断まではやるけれど、診るのは診たくないなあと思ってしまう病気だったんですね。


ところが、ちょうど10年前に、私が大阪大学の先生と講演会でお会いしていろいろ話を聞いているうちに、この病気がなぜこういう変な熱が出るか、関節が腫れるかというのが少しずつ分かっている時期だったんです。その時に、サイトカインという、体の中の蛋白、特にその中のIL-6という蛋白が非常にこの病気では血中に上がっているというのを見つけていまして、その後、イギリスとかイタリアからそういう同じ報告がいっぱい出てきたんですね。そうしたら、大阪大学の先生が、「その蛋白を抑える薬をつくった」と言うんですね。もう飛びつきまして、それでここ8年間、その薬を子どもさんに使えるようにしようというので、それはそれは大変な努力をしてきました。そして、今年の4月16日にアクテムラというお薬ですが認可がおりたんですね。そのお薬はすごいんです。もう2ヵ月ぐらい弛張熱が続いている子でも、そのお薬を1回入れただけで翌朝熱が36度になる。そして、CRPが10~20ぐらいまで動いていても、4日後にはゼロになってしまうのです。そのような非常にいい薬が出ました。

それは大阪大学で開発した薬で、アメリカでもヨーロッパでも全く使えないんですね。それに乗じて、数年前からアメリカ、ヨーロッパの学会にこんなにいい薬ができたぞっていう話をして歩いているんですが、今年は9月の初めにロンドンでヨーロッパのリウマチ学会があって、そこで、これを長期に使っても副作用がほとんどないという話をしたのですが、そうしたら何と横田先生がヨーロッパ小児リウマチ学会賞をもらってしまいました。


つい2週間前はアメリカへ行って、またそれから次のステップの治療の話をしてきたのですが、アメリカのリウマチ学会というのはすごいんです。全世界から1万4千人のお医者さんが集まる場所で、その中のトップ5に入って記者会見をやってきました。そうすると、僕のしゃべったことに質問が出るんですね。昔はそんなにずうずうしくなかったのが、ドキドキしたと思うのですが、最近僕はずうずうしくなりましたから、みんなが手を挙げると、こういうところから「はい」ってこうやってやる。ちょっと格好いいことをやってきました。それで、これも本当に良くなるということが分かってきました。

今、アメリカでも今年中に治験が始まるということになっていまして、非常にいいということです。大人のリウマチにも効く薬です。子どもさんのこっちのタイプの病気にも効く薬なんですね、それが 95% 良くなるということの根拠なのです。


全身性エリテマトーデス



蝶形紅斑



ループス腎炎像



HE染色



蛍光抗体 (C1q)

- 腎、皮膚など全身臓器疾患。
- 抗核抗体・抗dsDNA抗体陽性
- 汎血球減少、ESR亢進/CRP(+) 高γグロブリン血症など。
- 活動性指標として補体価低下(C3, C4, CH50) (ループス腎炎)。
- シェーグレン症候群、抗リン脂質抗体症候群を併発。
- IVCY、リツキサン治療の導入。

次に、今日はたくさんいらしてと思いますが、**全身性エリテマトーデス**という病気もこういう病気の中では非常に問題のある病気です。発病の仕方は、多くの場合微熱が続いているという方もいらっしゃいますし、高熱が続いて何だかわけが分からないと思っているうちに、お顔に蝶形紅斑というのが出てくる。そして熱とともに、あち

こちの関節が痛くなってきます。それから場合によっては、口の中に口内炎がいっぱいできたりとか、それから突然引きつけて、何か神経の病気だぞと運ばれて、いろいろ調べていったらこの病気だったという方もいらっしゃいます。それから、この病気は9割の子どもさんが、大人は50%なのですが、腎臓をやられるんですね。最初に腎不全という形で始まる方もいらっしゃいます。そういういろいろな発症の仕方をするのですが、必ずしもそれぞれが特徴的な症状を持っているわけではないんです。

例えば、私たちの外来に今70人いらっしゃいますが、蝶形紅斑は全くない方たちは3分の1以上います。何でエリテマトーデスなのっていう部分がありますが、それは今日この後に、この病気だけをちょっと取り上げて詳しくお話しします。

それで、私たちは病気を診ていくときに、悪くなってから、例えば腎臓がもう尿をこし出せないようになってから、これは大変だっていうのでは、医者なんか要らないわけですね。だから、あらかじめ外来で診ていながら、病気が今悪くなり始めたか、始めたらずきに治療を取りかえなくてはいけない。チェンジしようということなんですけれど、そういう目印ですね。病気の動きを抑えていく目印を大変大事にしています。

それで、この病気を診ていくときの目印はどんなことがあるかということ、一つはds-DNA抗体の量で、悪くなる直前はこのds-DNA抗体が非常に上昇してくるんですね。これは病気、特に腎臓を悪くする一番最初の悪い物質だということが分かっています。

それから、全身性ですから必ずしも腎臓だけではなく、いろいろなところの臓器に病変が来るわけで、この全身という意味では白血球がさあっと減ってくるんですね。だから、うまく治療ができていると白血球が5,000とか6,000とか7,000とかというレベルで動いているのですが、ある日調べたら、白血球が3,600だとドキッとするわけです。

病気が少し悪くなる兆候ではないかというふうに思います。

と同時に、一つだけではもちろん病気の動きというのは分からないので、幾つも組み合わせながら考えていくのですが、もう一つは、赤沈というのを調べます。その赤沈は通常 20 以下、子どもさんの場合多くは 1 桁なのですが、1 桁というのは 5 とか 7 とかという意味です。一般的にはでも 12~13、15~16 というぐらいで動いているのですが、それが突然 37 になったりするんですね。そういう動きがあった時に、白血球の数が減り、赤沈値が少し高くなってきた、これはおかしいぞっと思うわけです。

それから、特にこの病気の 9 割の子どもさんが腎臓がおかしくなると言いましたけれど、腎臓のおかしくなる最初の兆候は、ds-DNA 抗体の値が少し上がってくるということと同時に、補体価というものが動いてくるんです。補体というのは、通常 C3、C4、CH50 という 3 つをバランスよく見ながらいくというのが大事なことで、1 個だけ取り上げて高いとか低いとかはあまり言わないんです。

例えば腎臓が悪くなってくると、この C3 というのが 70 という値を切ってきます。60 を切り、50 を切るとこれはまずいという話になってきます。それから、C4 というのは、通常 1 桁になるとまずいなというのが出てきます。それから、CH50 がトータルで見る方法なんですけど、CH50 は大体 25 から 35 の間ぐらいにあるのが一般的なのですが、これが 25 を切り始める。それから 20 を切ったとなると、病気の動きとしてはかなり腎臓のほうに病変が進行するぞと、その時に例外なく ds-DNA 抗体というのが非常に高い値であるということが分かっています。

でも、DNA 抗体が高くなって、補体下がってきて、尿を調べても、まだ、蛋白尿はおいていないんです。ところが、腎臓がちくりちくりと炎症を起こし、火事がちよちよと火がついてきたなって考えるんですね。そうすると、そこで治療変更しないと、火がぼうぼうに燃えてきてしまう。そうすると腎臓がどんどん壊れていく、そういうプロセスをとります。

原則として私たちは、体のどこの部分でも壊れたものは治せないんです。腎臓が壊れてしまったらもう治せないです。壊れる前にどうやって腎臓を壊れないようにしてあげるかということが僕らの仕事で、壊れてしまったものを治せていうのも、これはなかなか無理なんです。

それから、この病気は、エリテマトーデスということだけで終わってしまう方もいらっしゃるんですが、約 4 割の方がシェーグレン症候群というもう一つの膠原病を併発しているんです。だから、エリテマトーデスという診断がついたら、シェーグレンという病気も一緒にいかどうか調べないといけません。後で見つけるのでは駄目なんです。それから、抗リン脂質抗体症候群という病気も 15% の方に、そして特に今何とか治療をしなくてはいけないという方が 7% いらっしゃいます。

シェーグレン症候群については、これは外分泌腺というところの異常になります。

外分泌腺で日常的にどこが問題になるかというは涙です。それから唾液、その 2 つが大きく問題になります。涙が出ないと目というのは角膜炎をもう明日にも起こしてしまうのです。それを繰り返していくと、角膜が濁ってきて目が見えなくなってくる。それから、もう一つの唾液が出なくなると物が飲み込めないですね。私たちが物を食べられるというのは唾液があるからなんです。例えばどんな美味しいトロを食べようと思っても、トロと一緒に茶とかお水で飲み下さないと食道へ落ちていかないですね。つまり食生活に非常に大きな問題が来ると同時に、普段から唾液が出ないと、虫歯がどんどん進行していくんです。

つい昨年、高校 2 年生の女の子が来られました。何か微熱が続く、だるいというので来られたんですが、診察をしていく上で、のどを診たんです。診たら全部虫歯なんです。その虫歯を見た途端に、僕はシェーグレン症候群だと診断したんですが、血液の検査を見ていくと確かにそのとおりのことが分かりました。歯が全部溶けてしまうんですね、唾液がないと。

抗リン脂質抗体症候群というのは、いつ起こるか分からないのですが、血管の中で血液が固まってしまう病気なんです。それで、それがいつ起こるか分からないのですが、血液の中の抗体というのを調べるとそれが分かるんです。それを調べると陽性の方が 15%いるということと、それから、小さな血液の塊が血管の中にでき始めている方が 7%いるということです。したがって、全身性エリテマトーデスという病気は、この病気のことだけ心配していればよいということではなくて、この病気だという診断がついたら、シェーグレン症候群や抗リン脂質抗体症候群を合併していないかということまで、一番最初の段階でチェックしないと、後で痛い目を見るということです。

子どもさんの場合には、抗リン脂質抗体症候群はいつ血管の中で血液が固まるかという問題になるのですが、大人の方のほうが問題が非常に大きいんですね。血管の中で血液が固まる病気なので、ある特殊な事情が大人の方に出てきます。それは、妊娠ということです。妊娠というのは、胎盤で子どもさんと血液のやりとりをします。その血液のやりとりは非常に密に血管があるわけです。その血管が詰まってしまうのです。そうすると、習慣性流産、何回も子どもさんできたのにどの子もみんな流産してしまいましたという、大人の場合にはそれが一番問題になるんですね。でも今、この病気だと分かれば、子どもさんをちゃんとつくることができます。

それで、この全身性エリテマトーデスの治療は、後ほど詳しくお話しますが、標準的な治療が随分とチェンジしました。昔はプレドニンが何 10mg というところで行く、あるいはステロイドパルス療法というのでドカンと行く。一見それで良くなるんですね。そして、プレドニンの量を今度は減らしてきて、さあ退院しようかというところ、そのころにまたドカンと再発してしまうのです。それでなかなか退院できない。入院が 3 カ月、6 カ月は当たり前、1 年、2 年の入院も仕方ないということで経過して



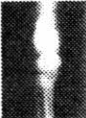
たのですが、標準というのは世界標準という意味ですが、これが全く変わりました。

私たちもステロイド剤を、例えば中学、高校の子どもさんを対象にしても 20mg 以上は使いません。昔、例えば 50mg 使わなくては良くならなかった子を 20mg で行こうとすると、その差が 30mg あるわけですね。その 30mg の差をどうやって埋めようかということが、免疫抑制剤のいいものを使っていくということにあります。

ステロイド剤の根本は、炎症をおさめる薬です。火事を消す消火剤の役割をしています。それから、皆さんは勉強したことがあると思いますが、それだけではなく、免疫を抑える薬だよというふうに習ったと思うんですね。あるいは担当の先生からそういうふうにお聞きしていると思うんです。しかし、ステロイド剤で免疫を抑えるためには、50mg も、60mg も大量に使わないと免疫は抑制できないんです。20mg では全然抑制できないんです。でも、30、40、50mg 使うと副作用がひどいですね。子どもさんの骨が溶けてしまうし、多毛になる、背は伸びないということになってきます。

したがって、私たちは炎症を抑えるためにこの薬を使うので、免疫を抑制するためには使っていないんです。免疫を抑制するための免疫抑制剤というのが今非常にいいものがたくさん開発されてきました。それを使う方法論をやっぱりマスターすべきなんだと思います。

それから、特殊な治療が今開発されてきました。これは、先ほどのリウマチの治療薬としてできたものが、エリテマトーデスにも使えるよということがいろいろ分かってきたんですね。後ほどお話しします。

若年性皮膚筋炎	
	筋炎所見 <ul style="list-style-type: none">筋肉内血管炎症候が成人例より強い。個々例の臨床症状、予後、薬剤の反応性が多彩。異所性石灰化(28%)。間質性肺炎
 皮下石灰化(右肘部)	
	石灰化X-P

それから、3番目に多いのが**若年性皮膚筋炎**です。ここでちょっと気づいていただきたいのは、「若年性」というのは、これ juvenile という意味で、子どもさんという意味なんです。大人の病気と違って若年性という名前がついています。それは、病理学という学問がありまして、病変が起きているところの組織を少しいただいて顕微

鏡でのぞく。そうすると、どんな形で病気が進行していくのかというのがある程度きれいに分かってくるんです。その病気の起こり方、進行の仕方が全身性エリテマトーデスは大人も子どももほぼ同じなんです。ところが、皮膚筋炎という病気は、大人と子どもの発病の仕方、それから進行の仕方が違うんです。違うという意味を込めて「若年性」という名前がついています。

この辺は、普通の小児科の先生だと全く理解してくれないのですが、あえてこれは

「若年性」と言わないと、皆さんの中であるいはこの病気をお持ちになった方で、学校の校医さんに何かとんでもないことを言われた経験のある人いらっしゃるかもしれませんでしょうか。校医さんに、「うちの子は皮膚筋炎だと言われたんです」と校医さんに言うと、「がんは大丈夫なんですか?」と言われたと思うんですね。大人の皮膚筋炎はがんを併発するんです。ところが、若年性皮膚筋炎はがんを併発した報告は一例もないんです。それは発病の仕方が違うからなんですね。

それで、こういうふう組織をいただいて顕微鏡で見ますと、筋肉を養っている血管の周囲に、炎症を起こす細胞が、うあーっとたまってしまったんですね。血管というのはこの中に血液が流れていて、それが筋肉や皮膚などに栄養を補っているわけですね。

そして、筋肉というのはこういう筋束という 1 つずつの束になっているのですが、束の真ん中に動脈が通っていて、束全体の栄養を養っているわけですが、こういうところに炎症が起きると、筋肉の隅々まで栄養が行き渡らなくなってしまうのです。そして、束の端のほうから筋肉が壊れていくのが子どもさんの皮膚筋炎なんです。

大人の皮膚筋炎はそうではなくて、ここに集まってきてる細胞が筋肉のあちこちに飛んでいるんですね。それでその細胞が筋肉の一つ一つを食いつぶしていくという病気なんです。だから、発病の仕方が違うので、子どもは子どもの対応を考えなくてはいけないんです。

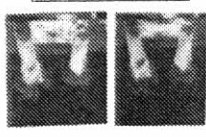
そうとはいえ、ステロイド剤をうまく使い、それから免疫抑制剤をうまく使うことで、7割、8割の子どもさんは何とかよくなるようになるのですが、一部の方に石灰化というのが起こってくるんです。ここにあるのがそうなんです、皮膚の下に新しい骨ができていくんですね。それはもう尖った形で出てくるわけで、そうすると、皮膚を食い破っていくんです。手がなかなか曲がりにくくなるとか、実はお尻の骨のところの物が当たるところにこういうのは出やすいんですね。肘や、それから膝の上のところとか。痛くて痛くて学校でいすに座ってられないんです。そして、皮膚を食い破ると、ここから漿液が出てきて、もうとめどなく出てきます。子どもさんの生活が非常に制限されてくるということが、異所性石灰化というものです。何かごりごりがあるよというので終わってしまう軽い人ももちろんいるんですけども、ひどい場合にはこういうことになってきてしまいます。実はひどい患者さんたちがみんな横浜に来ていたものから、私たちは決して簡単な合併症だとは思っていないのです。全国調査をしますと、約 3 割の方がこういうものを持っています。この異所性石灰化も大人には出てこない合併症で、これも子どもに特徴的なものです。

それからもう一つ、初期から**間質性肺炎**というのを起こすんですね。僕たちはこの病気の方だと診断がついた途端に、すぐに胸の CT スキャンを撮ります。そして、間質性肺炎がないかどうかだけチェックします。間質性肺炎がある場合は、もうその場

でエンドキサンという薬剤をだぁーっと使っていきます。なぜかという、これを持っているかなりのパーセントの方が亡くなってしまいますのです。それで、当初非常に甘く見ていると、だんだんこれが進行して行って、その時点で治療しようとしても、薬が効かないんです。今私たちは 6 名の方を診ていますが、一人も失っていません。非常にみんなうまくいっています。

ただ、昨年だけでも僕の耳に入ってきた、この病気の子どもさんで 5 人の方が亡くなっているのですが、その 5 人の方すべて間質性肺炎です。もう進行してしまうと、何の治療も効かないんです。だから、**見つけ次第たたく**というのが非常に大事で、見つけ次第という意味は、**発症と同時に**出てくる方が多いんですね。だから、発病して私たちのところへ来た時に、CT スキャンで胸を診ればそれが分かるわけですから、間質性肺炎があった場合にはもうそこから治療が変わっていきます。この 2 つが子どもにとって非常に困る病態です。

そして、今年 4 月から厚労省から多少お金をいただいて、全国でこの病気での合併症になる人がどれほどいるのか、あるいはここ 5 年、10 年の間にどのぐらいいて、どのぐらいの方が亡くなっているのかということ今調査している最中です。他の膠原病というのは、即そこで命を落とすということはないのですが、この病気だけは間質性肺炎があるとなかなか命にかかわる病気であるということが言えます。

混合性結合組織病	
サーモグラフィー所見	<ul style="list-style-type: none">• レイノー症状と抗 U1-RNP 抗体陽性で診断。• 高γグロブリン血症、RF(+), 抗核抗体高価。• 小児期では SLE 様症状が強いが、青年期では強皮症様症状(肺高血圧)が出現。• 活動性指標に乏しい。
	
SLE との鑑別が重要!	

混合性結合組織病は、この郡山の、太田病院というところに粕川禮司先生という方がおられたんです。もう 80 歳近いでしょうか、私の大先輩です。その先生が、日本で混合性結合組織病を初めて全国的にまとめられたという経緯がございます。その研究班に、まだ若輩だった私も入れていただいて、この勉強をさせていただきました。

この混合性結合組織病というのは、症状は非常に SLE に似ているのですが、1 つ違うのは、ほとんどすべての患者さんがレイノー症状を持っているということなんです。レイノー症状というのは何かというと、先ほど新幹線をおりて外へ出たら、郡山寒いんだと思ったんですが、そういう状態になると指がさぁーっと白くなり、青くなってしまふんですね。冷たい空気に触れると指が白くなり、青くなってしまふんです。

それで、それは必ずしも冬だけに起こる現象ではなくて、真夏でも暑い外を歩いてきて、冷房がガンガンきいている部屋にポンと入ると指がさぁーっと白くなってくるんですね。それから、精神的な影響もあります。非常に緊張してくると指が真っ白になってくる。色が変わるだけだったら何の問題もないのですが、血液が回らなくなるということが色が変わる原因なので、従って、指がものすごく痛くなるんですね。し

かも、指先だけではなくて足の指もなります。特に足の指の場合には体重がかかっていますから、ものすごい痛みが出ます。この病気の特徴はこういうレイノー現象があるということと、血液の中に R N P 抗体というのが陽性に出てくるという、この 2 点です。

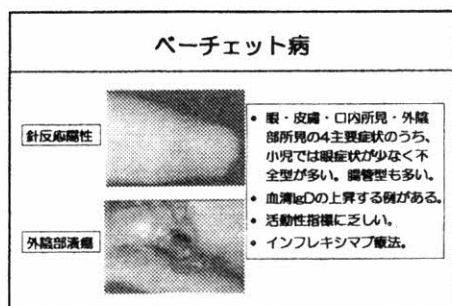
その他に血清的な特徴がありますが、先ほど申しましたように肺高血圧症が起こることが大きな特徴です。先ほどちょっと話が途中になってしまいましたけれど、今回のアメリカリウマチ学会で、ハーバード大学ボストン小児病院からこの病気の 4 例の報告があったのです。そこに通っていた方たちの中の 4 人の方が、宗教的な理由で治療を拒否したのだそうです。ステロイドとか免疫抑制剤は使いたくないと言われて、そして、その後 4 年から 6 年、外来だけには来て下さっていたそうなのですが、4 年から 6 年たつうちに、その 4 人の方はみんな肺高血圧症で亡くなったということでした。

つまり、治療が必要であるということです。ステロイドは嫌だ、免疫抑制剤は嫌だということももちろんあります、副作用がいろいろありますからね。でも、火事を燃えたままにしておく、体がやはり壊れてしまうんです。したがって、ステロイドとか、免疫抑制薬というのは必要なんです。でも、問題は、私たちが大変一生懸命勉強をして、使い方に習熟するということだと思っんです。

いろいろな検討がされているのですが、例えばステロイド剤も量を区切って、その後どういう副作用が出たかというのを調べていくと、量が多ければ多いほどいろいろな合併症が出てきます。肥満もそうだし、感染症も、骨の問題もそうです。ところが、一定の量から少なければほとんど副作用ないんですよ。それは、炎症を抑えるための使い方をするかどうか、免疫抑制の効果までをステロイドに求めるかどうかと、そういうことだと思っているのです。

だから、炎症を抑えるためにだけ使うので、私たちは 20 mg 以上は絶対使わないというのはそういう意味なんです。これはまた、30 mg、50 mg、60 mg という量を 1 年、2 年、3 年と使っていけば、それだけ合併症が非常に多くなってくるんです。だから、ステロイドの使い方に私たちが、お母さんたちもお父さんたちも皆そうですが、いかに習熟するかということ、これはとても大事なんです。やはりお薬全般に言えることですが、お薬というのは、飲まないにこしたことはないんです。

これは大変なのですが、使い方次第なんです。お薬というのはもろ刃の剣です。だから、効果を十分引き出しながら、副作用をどうやって抑えるかという使い方をしていく、まさにそこが「さじ加減」と言われる一番大事なところだと思うのですけれど。



次は**ベーチェット病**です。このお子さんは小学校 6 年生で来られたのですが外来の戸を開けて入ってきた時に、がに股といいますか、足を開いて歩いてくるんです。最初何だろうと思ったんですね。そうしたら。外陰部に大きな潰瘍ができていて、大陰唇がもう取れてしまうような状態でした。それからあと、お口の中に口内炎

がいっぱいできているというのが特徴です。今このベーチェット病の子どもさんが約 10 人いるんですが、こういう外陰部潰瘍で来たのは男の子女の子含めて 3 人です。だから、あと 7 人の方はできていないんで、まあまあいいのですが、一番困るのはこの病気はとつてもだるいこと、それからお口の中に口内炎がいっぱいできるので、物が食べられなくなるんです。それから、注射したところの跡が、真っ赤に腫れてくるんです。この針反応というのはこの病気の特徴だと言われています。それで、このベーチェット病もなかなか大変です。目に来る方がいらっしゃいます。ぶどう膜炎といって、それが進行すると目が見えなくなります。それから、今の外陰部潰瘍、口内所見、それから肘とか膝の皮膚に真っ赤な発疹が出てくるんですね。それが痛くて、触ると熱い発疹なんです。そういうものが出てきます。


それから、消化器症状、出血ですね、消化管に潰瘍ができてしまうお子さんもいます。4 年生で発病して、大学卒業する直前に実はできた男の子がいて、「もう 1 カ月血便が続いている」と言うんですね。早く言えよって言うんですが、まあまあ年齢が上になればなったでいろいろ問題もあるのでしょうか、しかし、目も失明してしまう可能性があるわけです。それから、消化器性の腸管型というものもそうなんですが、消化器の潰瘍がどうしてもなくなる方いらっしゃるんですが、今このインフリキシマブという新しい薬剤ができて、これがもう著効を表します。もう信じられないほどよく効きます。

それから、エパデルという、これは、お父さんお母さんのコレステロールを下げのお薬なんですけれど、これがなぜか口内潰瘍に非常にいいんですね。理由はよく分かりません。全例このお薬は使っています。これは、魚の脂から抽出した物質で、どこかでお聞きになったことがあると思うのですが、オメガスリーという脂が入っているんですね。オメガスリーという脂が高脂血症を改善するんですが、同時にこういう潰瘍もよくなるんですね。


それから、先ほどお話したシェーグレン症候群というのは、唾液腺とか、涙腺に病変が起こって、これはどんどん壊れていくんです。そもそもこのシェーグレン症候群という病気は、大体 30 代後半の女性の病気だというふうに言われてるんです。どこかでお読みになるとそう書いてあると思います。

シェーグレン症候群

唾液腺造影所見



口唇生検所見



- 外分泌腺障害が主であるが、臨床上是強い疲労感、睡眠障害が著しい。
- 乾燥症状のない subclinical Sjs が多い。
- 抗SS-A/SS-B抗体陽性、小唾液腺組織でリンパ球浸潤・線維化(+)。
- 唾液腺造影で apple tree sign(+) で診断。
- SLE や混合性結合組織病に伴う二次性シェーグレン症候群が多い。


しかし、少なからぬ方が、実は子どもの時から始まっていたんだということが分かっています。子どもの時にはどういう症状で始まるかという、こういう外分泌腺障害はないんです。それで、唾液腺がおたふく風邪のような状態が何度も繰り返していたり、それから、関節が腫れて痛かったりということを繰り返しているんです。

反復性耳下腺炎という言葉があるんですけども、子どもさんが耳下腺が腫れるというのは、おたふく風邪は有名な病気ですけども、おたふく風邪は1回だけなんです。ところが、おたふく風邪みたいなのを何回も繰り返す子がいると、それはもしかするとこれかもしれないということになります。それで、35歳以降の女性がこの病気だというふうに診断を受けた時に、いろいろお話を聞いていくと、いや子どもの時からしょっちゅうおたふく風邪と言われたんですよという方が多いですね。ということは、これはとても大事なことなのですが、例えば10代から病気が始まっていて、30代まで20年、30年かかって病気ができてくるんですね。ということは、30年かかって唾液腺が壊れて、そして最近どうもお口の中が渇くとか、目が乾く、お医者さんへ行ってみようかと。そうしたら35歳でシェーグレン症候群という診断がつくというわけです。でもよくよく調べると、10代からそういうことがあった。10代はまだ壊れていないんですよ。それで、いよいよ壊れたから涙も出ない、唾液も出ないという状態になっている。そうすると、20年前に治療して壊れるというところを防いであげられれば、その方は35歳になって涙が出ない、唾液が出ないということにはならなかったはず。そこがポイントなんですね。だから、小児科の段階で薬剤を使って壊れるのを防いであげれば、35歳以上になっても普通の生活ができているということになります。目が乾く、お口が渇くということ以外に、性腺の分泌がなくなるんです。そのために離婚ということがしょっちゅう起こる病気だというふうに言われています。

それから、**血管炎症候群**、これは川崎病の話が一番子どもさんにとっては大事なことかなと思うのですが、今、治療方法として血漿交換療法、それからインフリキシマブという、商品名は「レミケード」というお薬ですけれども、「レミケード」を川崎病にも今適用することで、川崎病が非常に良くなります。冠動脈瘤ができないで済みます。

血管炎症候群

川崎病
冠動脈瘤所見




血漿交換療法による冠動脈病変の抑制

Multivariate analysis	Odds ratio (95% confidence interval)	p value
Plasma (-)	1	
Exchange (+)	0.041 (0.007-0.244)	0.0004

- 腫される血管径、自己抗体(ANCA)の存在によって分類される。
- 高安病、結節性多発動脈炎、川崎病など。
- 小児では川崎病が12,000人/年。
- 川崎病ではガンマグロブリン療法無効例に血漿交換療法が有効。
- 血漿交換療法、infliximab療法


抗リン脂質抗体症候群

頭部MRI (T2W)



- 全身血管に多発梗塞を起こす。
- 動脈系も静脈系も梗塞部位。
- 検査所見として、PT正常 / APTT延長、ループスアンチコアグulant/抗カルジオリピンβ2-GPI(+)
- 抗凝固療法の継続。

血管造影所見 (左総腸骨動脈)




それから、抗リン脂質抗体症候群、先ほどお話ししましたように、血管の中で血液が固まって、固まったものが血管の中に詰まるわけですね。詰まりやすいところが頭です。それから末梢の血管ということで、こういうことが起こると、引きつけを起こしたり頭痛が非常に続いているうちにバタッと倒れたり、非常に数は少ないんですけど


もそういうことがあります。しかし、先ほどお話ししたように、習慣性の流産を起こすというところが大きくなってからの問題になります。

全身性強皮症

左肘部潰瘍所見



食道内視鏡所見



- 無治療で軽快する症例から、死亡例まで病気のスペクトラムが広い。
- 内臓病変を合併する進行例ではシクロフォスファミド・パルス療法などの積極的治療が必要になり、効果的。
- ポセンタン

強皮症は、この字のとおりで皮膚がだんだん硬くなっていくのです。しかも指先からどンドン手の上のほうに上がってくる、足先からずうっと上がってくるということになります。焦げ茶色でパリパリした皮膚になってくるんですね。何かちょうどローストチキンじゃないですが、そういう皮膚になってきます。本当にかわいそうです。

しかし、これも治療法が確立してきています。それは、シクロフォスファミドという治療を1年間ポンポンとやっていくだけで、皮膚の硬くなるのを防ぐことができます。これも硬くなってからでもいいのですが、できれば硬くなり始めにやったほうが効果が非常に高いです。

この硬くなるということはどういうところに問題が来るかということ、呼吸ができなくなってしまうのです。僕たちは普通に呼吸しているわけですが、それは肋骨があって、皮膚があって、それが柔らかいからです。その皮膚ががちっとなってしまうと、肺が開かなくなってしまうんですね。だから、非常にたいへんな状態になります。また、なぜこういうことが起こるのかという研究も今私たちの研究室もやっていますけれど、ネオファイブプラストという細胞にどうも調節異常が起きているということが分かってきています。この細胞の調節異常を矯正する薬剤が今つくられつつあります。

ここまでで、個々の病気のお話を終わりにしますが、結局、こういう病状をつくるのに非常に大きく2つのことが関わっているということが分かってきたのが最近の成果です。それは、皆さんがいろいろに担当の先生からお話を受けるように、自分の体

の成分に対する抗体ができてくるのが、こういう病気の一つの問題なんだというように思います。

先ほどの全身性エリテマトーデスの時にダブルストランドのDNA抗体というのが問題になるんだとか、それから抗リン脂質抗体症候群などは、まさにその名のとおりでリン脂質に対する抗体ができてくるのが問題なんだとか、混合性結合組織病はRNP抗体、シェーグレン症候群は抗SS-A抗体ができてくるのが問題なんだということになってきます。確かにそういう抗体が、主に血管壁とか皮膚の下のほうに沈着を起こしてくるんです。それが引き金になってそこにポツポツと火がついてきて、そこにずっと炎症が起きてくる、そのことが問題だということになるわけです。

そしてもう一方に、炎症性サイトカインというのが、実は油の役割をしているということ、火がついたら、炎症性サイトカインがそれをどんどん燃やしていく働きをしているということが分かってきました。

それで、一つ一つの病気に大きな違いがあるわけですが、その違いは、自己抗体が原因となって火がついてくるのか、それに油として炎症性サイトカインが大きく役割を果たしているのか、そういう大きな違いがあるんだということが分かってきました。

例えばSLEという病気は、やはり自己抗体のDNA抗体とか、そういう免疫複合体が一番炎症の中心なんだというのが分かってきましたし、リウマチとか川崎病というのは、こういうことがあるかもしれないけれど、そうではなくて何かのきっかけにサイトカインがいっぱい出て、もう一度火がつくとサイトカインがどんどん油を供給して燃えていってしまう、燃え尽きていくんだということが分かってきました。

こういうことが分かると、そうであるならば、この炎症性サイトカイン、油を中断してあげればいいではないかという話になります。その中断する薬剤が最近出てきたということです。先ほどインフリキシマブ(商品名レミケード)という薬剤を1つ言いましたが、これはTNF- α という油を中和してしまう薬剤です。それで炎症をおさめてあげるということで、先ほどお話したように、川崎病、ベーチェット病、それからリウマチにも非常によく効く薬ということが分かってきたんです。

逆に、自己抗体をつくってることが病気を誘導してくるのであれば、この自己抗体をつくることを抑えてしまえばいいのではないかということになるわけです。自己抗体をつくっているのはBリンパ球であるというのが分かってきたんですね。そのBリンパ球を殺してしまえということになるわけです。まだ全国で使われているわけではないのですが、それで作られてきた薬が「リツキサン」というお薬で、これを4回注射するんです。1回と言う人もいますが、4回注射すると、Bリンパ球というのがゼロになってしまうのです。そうすると一時ですが、体の中で抗体をつくる細胞も、いい細胞も、もちろんその中にいるわけですが、それがゼロになってしまうんですね。そうすると、今度骨髄の中からまた新しいBリンパ球ができてきて、そのリンパ球は

いいものばかりだろうという想定でやって、今 SLE という病気が他の何の治療もしない、ステロイドも使わないで約 6 割の方がそのリツキサンを 1 回使うだけで良くなってしまおうという時代になりました。そういう時代が来ています。

ただ、「リツキサン」というのは、構造の中にまだまだネズミの蛋白が入っているんですね。ネズミの蛋白を取り除いて人間の蛋白に切り換えないと、いわゆる血清病というのが起きたり、アレルギー反応が起きやすくなるんですね。だから、今それを改良している最中です。改良したのも既にアメリカではもう出回っています。そういうものが入手できるようになりました。

つまり、**最近の膠原病の考え方は、今ここで診ている子どもさんの病気が、どういう理屈で起きているのかというのをまず探し込むことなんですね。その探し込んだ理屈に応じて、どうもこれが悪さをしているということになれば、これをたたく薬剤を使う。しかもそれは他に影響の少ないお薬です。**

先ほどの炎症性サイトカインのうちの TNF というのを潰すインフリキシマブというお薬のお話をしましたけれど、インフリキシマブというのは TNF に対するモノクローナル抗体という物質なんです。モノクローナル抗体というのは、体の中にそれを入れると、どこへ行っても TNF というものしか潰せないんです。非常にピュアで他に何の影響も与えないんです。

モノクローナル抗体というのはそこだけしかいかないんです。TNF というものだけを潰す、あるいはインターロイキン-6 だけを潰すとか、インターロイキン-1 を潰すとか、そういう治療になってきているんですね、ピンポイント攻撃です。

それで、いろいろな病気がどうも**サイトカイン**によって起こってくるというのが見つかったという話なんです、実は 1980 年代から見つかったのですが、本当に 1 個のサイトカインがこんな病気を起こすのかと僕も思っていたし、みんなも思っていたんですね。ところが、先ほどお話した全身型というのを見てみますと、IL-6 なら IL-6 だけを潰せば病気がよくなってしまふ。先ほどの TNF- α なら TNF- α だけを潰せばよくなってしまふ、そういう時代になっています。

それからもう一つ、こういうリウマチ・膠原病を診ていくときの物の考え方なんです、組織が壊れていくので、壊れたところを人間の体はもう一回再生してそれを埋めていこうとするんですね、これを**線維化**といいます。

ただ、ここで起こってくることは、例えば、腎臓が火事を起こして壊れ始めた。そうしたらそれを線維化によって補おうとするのが人間である。ところが、ここで起こる線維化というのは、**腎臓の組織が再生するのではなくて、私たちの皮膚と同じものが再生するんですね。だから、腎臓は元に戻らないのです。**

それで、例えばこの**線維化がリウマチで起こったとすると、手の関節にリウマチが起きて、炎症が起きて、そこに線維化が起きてくると、線維でつながってしまったために、**

今度関節が動かなくなってしまうのですね。だから、時間がたてばたつほど関節が動かなくなってくるわけですから、それが蓄積していく。これがこういう**リウマチ性疾患の特徴**で、共通の特徴であるということが分かってきました。

10年、20年たったとき、患者さんが一番困るのは、動かなくなった関節や、壊れてしまった腎臓なんです。炎症が真っ盛りの時に、この炎症をおさめてしまえば組織が壊れたり線維化が起こることはないはずですね。

したがって、こういう病気は、初期の対応が非常に大事であるということになります。10年たってからSLEを治してくださいって、それは大変なことです。始まったばかりで何とかしてください、それは私たちはできますよって、そういう話になります。だから、**初期対応が非常に大事だ**という事です。

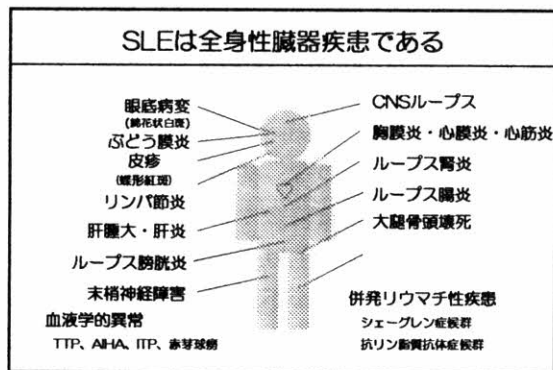
それで、**子どものSLEというのは、慢性炎症性疾患**、よくなったり悪くなったりしなからずと続いていきます。そして、線維化が起こることによって、腎臓は腎臓の役割を果たさなくなり、関節は関節の働きをしなくなってくるということになります。

ただ、これは、慢性の炎症性疾患と、先程、言いましたように最初のうちに私たちが病気をたたかなかったから慢性化したのではのではないかという私たちの反省も必要なのではないかなということを私たちが自問しているわけです。私たちの治療法がまだまだ不完全であるために、慢性の病気になっているのではないかということです。これは私たちの問題として、あるいは医療側の問題として、僕は非常に大事だと思っています。こういうことを内科の先生に言うと、「君、君、ちょっと言い過ぎじゃない」と言われます。それで、SLEというのは全身性ですから、全身の臓器がどういうふうに障害を受けているかということ発病時点で調べ込まないと駄目だということです。

蝶形紅斑が出てくる方もいます。蝶形紅斑というと何か絵を思い浮かべますけど、これは非常に凹凸の激しい赤みがあるなしというところがはっきりしているものです。それから、大脳基底核というところに石灰がたまってきて、頭痛とか眠れないとか、あるいは鬱とか、そういう症状が出てくる方もいらっしゃいます。

それから、腎臓のところには先ほどのDNAとDNA抗体というのがたまってくるんですね。このために、腎臓というのはある意味フィルターだと思っていただいているのですが、そのフィルターが詰まってしまったんですよ。てんぷらを揚げた油をこす時に紙を使いますでしょう。あれが詰まってしまったと考えていただければいいんですね。それで、SLEは非常に幅の広い病気ですが、これっていうものも確かにあるんです。それは臨床症状と抗核抗体、DNA抗体が陽性であるということで、これはSLEではもう動かしようのない事実です。しかし、ある患者さんはそれ以外にも、例えばSS-A/B抗体を持っていて、SLE以外にシェーグレン症候群の症状を出してくる。それから、ある患者さんはアセチルコリンレセプターの抗体をつくって、

SLEの他に**重症筋無力症の症状**を出してくる。去年、こういう患者さん、中学校1年生の子が来ました。最初診た先生は、「重症筋無力症だ」と言ったのですが、どうもおかしいので、調べていったら、もともとはSLEだったと。そうすると、この治療を幾らやっても効かないんです。このSLEもとの治療、「元をたたなきゃ駄目よ」というやつです。そういうことで、いろいろな病気が併発してくるので、こういうところに惑わされていると、治療が効かないということになります。

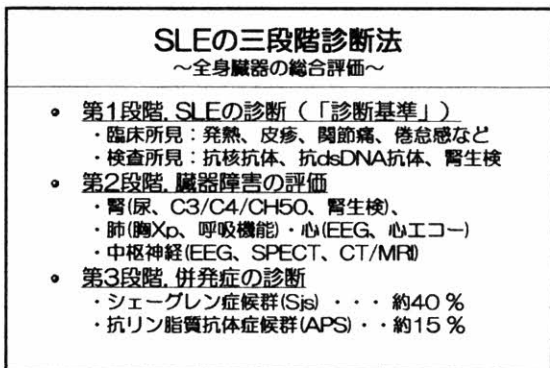


2番目に、全身の病気だということですから、どこがどういうふうに障害されてるかということ、最初の時点で調べておかないと駄目なんです。この病気だからこの治療をしている。そのうち、よく診ていたら唾液が出なくなってきた。もしかしてというので調べたら**シェーグレン症候群**があった。これもたたかなくては行けない。そのうち、心臓に水がたまって

きて、これもたたかなくていけない。モグラたたきの病気では困るんです。最初にどこまで病変が進んでいるかということ調べていただかないと困るんです。

私たちは、例外なく**腎生検**をやっています。腎生検というのは腎臓に針を刺すことで、ご両親にお願いするのは大変心苦しいのですが、ただこの子の5年、10年、30年先を考えると、今、腎臓がどうなのかということを知っておくことは非常に大事なのです。そういう意味では全例やらせていただいています。

それから3番目には、先ほどお話したように、シェーグレン症候群が4割の子に合併しているし、抗リン脂質抗体症候群を15%の人に合併しているのです。だから、最初にそのことを知っておかないと、治療の方向も定まらないということになります。だから、モグラたたきをやってはいけないよという話と同じことなのですけれど。



したがって、私たちはこれを第1段階、第2段階、第3段階で「SLEの三段階診断法」ということをやっています。つまり、病気を、我々は「戦争だ」と言いましたよね。敵がどういうものであるかということを知らないで治療なんかできるはずないじゃないですか。だから、敵を知るということがこの三段階診断法ということになります。

ステロイド薬の考え方

- 生理学的作用
 1. 炎症抑制作用：用量依存性、最も強力
 2. 免疫抑制作用：高用量で(+)、低用量で(-)=漸減・再燃！
 ＊リウマチ性疾患は慢性炎症性疾患、その基礎に自己免疫したがつて、抗炎症作用を期待し免疫抑制薬で補強。
- 使用法の考え方
 - 生体物質として受容体・機能システムが体内整調済み＝副作用
 - 作用時間による使い分け：PSL 24時間薬として基本薬
長時間薬＝効果↑ 同時に副作用も↑。長・短使い分けなど。
- 製剤の選び方・投与ルート
 - mPSLパルス療法・水溶性PSL・リポ化ステロイド(標的法)
 - 経口薬：種類・分割法(隔日、朝分1、朝夕分2、一日分3)

うことと、それから免疫抑制剤を適切に使いましょと。抗炎症作用を期待し免疫抑制剤で補強をするという、こういう考え方になります。

免疫抑制薬と使用法の考え方

- 種類に限られる。
- 抑制機能に特徴がある。
- 副作用は使用量・期間に依存する。
- 病態に応じて選択する。
- 疾患により使用法が異なる。
- 一次選択、二次選択の標準化と専門性。
 - Me・DCの抑制 : steroid, MMF, MTX, IVCY
 - T細胞の抑制 : CyA, FK
 - B細胞の抑制 : AZP, MMF, IVCY, RTM
 - サイトカインの遮断 : 生物学的製剤

例えば、セルセプトというお薬は、マクロファージという細胞の抑制に非常に効果があるのですが、T細胞の抑制には効果はないんですよ。それから、Tリンパ球にはシクロスポリン、あるいはタクロリムスという薬剤、サンディミュン、という薬剤が非常に効果があるのですが、この2つはBリンパ球には効かないんです。

だから、免疫抑制ということは、免疫系もいろいろな細胞から成り立っているんで、そのどれに効くのかということのを頭に置いて、かつ、今お子さんの病気が、例えばマクロファージが非常に活性化している状態というふうに読めば、マクロファージに対するこういう薬剤を使えばいいし、自己抗体をいっばいつくってB細胞がいっばい活性化しているといえ、イムランとかセルセプトとかシクロフォスファミドとかリツキサンとか使えばいいわけ。T細胞がめちゃくちゃ活性化してるという所見を得ているのに、リツキサンを使う医師はいないんですね。そういう使い方にもいろいろ問題があり、勉強しないといけないということが出てきます。

それで一般的には1番の時期、2番の時期とありましたが、今これが世界標準です。病気が見つかった時にはステロイドのパルス療法を1クール、2クールやって、まず火を消して、そして免疫系の、もう1回火をつけるのは免疫系ですから、それを潰すためのシクロフォスファミドのパルス療法をやる、これが世界標準です。そして、維持療法では、プレドニゾロンに、これはまだ保険が通っていないんですけど、セルセ

それで、ステロイド薬は先ほどから何度も言っていますように、炎症を抑える役割と免疫を抑制する役割がある、これはそのとおりなんです。ところが、免疫を抑制するところまで使おうとすると、非常に高用量になる。そうすると、副作用が山ほど出てくる。したがって、日本では知りませんが、国際標準では少量にしましょうとい

それからもう一つは、免疫抑制薬ですが、種類によってみんな特徴があるのですね。ところが、多くの先生は免疫抑制剤というのはひとくくりで、Aが駄目ならB、Bが駄目ならC、Cが駄目ならDという使い方をするんです。それは大変間違った使い方、欧米ではそんな使い方はしていません。

SLE治療の原則

- SLEは全身臓器の慢性炎症性疾患
- ループス腎炎に限定した治療法ではない
- 全身の臓器病変・併発疾患により異なる
- ループス腎炎は全体の病態の中核ではある
- 抗炎症療法+免疫抑制療法
- 大量ステロイド単独の時代は終わった!
- 個々の免疫抑制薬の性質を熟知

て、このうちの膜性ループス腎炎というのは治療法がなかったんです。ところが、セルセプトは膜性ループス腎炎にも非常によく効きます。タイプでいうとV型というタイプです。5番目のタイプですね。

先ほどお話したように、大体の方がB細胞を潰すことでよくなります。ということは、逆に残りの4割はB細胞が中心になっていないんだということになります。そう

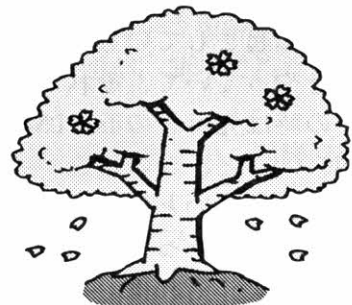
最近の治療法の進歩

- 背景
 - SLE治療の進歩により長期生存が可能=QOL向上
 - 免疫抑制治療の中で、副作用の少ないものが求められている。
- AZP/MZBに代わり、MMFが登場
 - 腎移植で効果・副作用の検証済み
 - 副作用が軽微(胃腸症状、皮疹、感染症)
 - メザンギウム増殖性腎炎+膜性ループス腎炎に効果
 - 腎以外の臓器症状にも効果 (ITP, skin rash, APS)
- rituximab(抗CD20抗体)
 - B細胞のreset=60~70%に効果
 - 残り30~40%はIVCY/パルス療法へ戻る
 - IVCY/パルス療法は血管炎の基本的治療法

すると、SLEという病気は非常に広範囲の、その人によって悪さをしている部分が違う病気なんだというのが分かります。そういうことで、だいぶ詳しく今日お話させていただきました。まとめさせていただくと、診断がとても大事であるということ、つまり敵を知らずしてどうして敵を攻め込めるかということですね。それから、敵さえ見えれば治療法はあるんだということです。いい治療法が今たくさん出てきました。だから、治療法があるんだということです。そして、燃えている病気の最初にたたくということがポイントで、10年、20年たってからSLEを治してくださいっていうのも、これもなかなか難しい話です。燃えている今が大事だということです。

どうもご清聴ありがとうございました。(拍手)

*この講演は平成20年11月8日(土)
福島県郡山市市民交流プラザ「ビックアイ」
にて行われました。



〈医療相談会〉



14歳の女子でSLEと抗リン脂質抗体症候群、病歴は7年です。今はステロイド5mgで落ち着いている状態です。これから成長するにあたってどうなっていくのか不安です。どういう覚悟をしておけばいいのか教えていただければと思います。

先生：SLEでプレドニンが5mgという量は、ほとんどもう副作用がない量です。だから、それはよろしいと思うのですが、抗リン脂質抗体症候群を考えると、あと数年すると結婚という事態が出てくると思いますが、その時どうかということになります。検査値のことや、体の状態のこととかをご自分で把握しておく事が大事かとおもいます。

抗リン脂質抗体症候群ですが、常に血液の固まり具合の検査をしていると思いますが、数カ月に一度はこういう検査をしてもらうべきですね。それで、PTの方が正常で、APTTの方だけが延長している時、これが非常に困った状態です。片方のAPTTの方だけが延長してる時は、これが血液の固まり具合がおかしくなっているぞということになります。だから、多分、抗リン脂質抗体症候群を合併しているということは、ループスアンチコアグラントという検査とか、それからβ2GPIとか、こういうものが陽性だということだと思います。それで、2つとも陽性だとすると、血液が固まってくる可能性があるということになります。片方だけ陽性だと固まってくる可能性はごく低くなります。診断は抗リン脂質抗体症候群でいいのですが、この2つが陽性かどうかということはきちんと確かめてほしいということと、2つが陽性だといつ固まるかこれが分からないので、追い追いPTとAPTTの検査をしていくというやり方で、APTTだけが長く延びているというようなことが、もし分かったら、それは血液が大変固まりやすい状態ができてから、ワーファリンとかを使われているのでしょうか。ワーファリン等をきちんと使ってあげないと、脳とかに血栓をつくってしまうのですね。だから、ポイントはそこだけです。

それから、SLEの場合に、やはり大きな問題は腎炎なんですね。だから、腎炎をもし起こしている経緯が何年かの間にあるとか、あるいは場合によっては腎生検をやっている、それがⅢ型とかⅣ型とかⅤ型とかというのが分かっているれば、その時は先ほどのds-DNA抗体というものと、それから先ほどの補体ですね、C3、C4、CH50と、この検査が非常に大事になってきます。それで、万が一、だるいとか、微熱が続くとか、あちこち関節が痛いとかということがあったら、それは是非すぐにでも診てもらったほうがいいです。それは、病気全体の動きが動いてきたよというこ



とになります。これは、**腎臓がどうか**ということを示しているのです、先ほどお話したように、ds-DNAが高くなってくる。特にこれが100以上になってきた時にはちょっと何かが起こるかもしれないと思わなくてはいけないし、C3が70、60、50と少なくなり、この辺からはすぐに治療に入らないとまずいし、これはさっき言ったように1桁ですね。それからCH50は20を切ってきたら、余程注意しないとイケないというか、治療を変えないとイケないですね。こういうことは同時に起こってくるのですから。大体気をつけることはこういうことです。

先ほど言いましたように、結婚が近くなるでしょうから、**抗リン脂質抗体**がある場合にはそれなりの検査が必要です。順天堂大学では何百人という妊婦さんを診ています。そうすると、同じ抗リン脂質抗体でも、この数値以上にあると危ないとか、これより、陽性だけでも、あるレベルより低ければ何の問題もなく出産に持っていけるとか、大体その辺が分かっています。僕ら小児科ですので、妊娠以降はよく分からないのですね。

それからもう一つ、この方が**SS-A抗体**というのを持っているかどうかということもどこかでチェックしておく必要があって、SS-A抗体が陽性であると、抗リン脂質抗体が陽性のとき以上に注意しなくてはいけないことがあります。SS-A抗体が陽性の方の100人のうち1人が赤ちゃんの**心臓に病変**が起こるんですね。99人は大丈夫なのですが、お一人には起こってしまうんですね。それで、いわゆる**伝導障害**といって、心臓というのはリズムカルに動いているわけですけど、それは心臓の表面をずっと電気が伝わってリズムをつくっているんですが、その電気がプツツと切れてしまうのです。そのために突然死したりするんです。だから、その辺は非常に大事なことだと思います。



8歳の女の子で、**若年性皮膚筋炎**です。今年6月にいわき市の共立病院から紹介されて、先生がいらっしゃる横浜市立大学に診ていただいています。6月中旬に入院して若年性皮膚筋炎と診断され、パルス療法を受け、その後退院して、今はプレドニン1日16mgで治療しています。退院後、一たん良くなった顔の赤みが退院後3カ月ぐらいたってからまた、赤くなり出したのは、再燃の兆候なののでしょうか。原疾患の状態が悪くなると、皮膚にあらわれるのでしょうか。また、2週間に1回共立病院で診ていただいて、その時の血液検査でここ2回ほど血沈の値が高く、そのためにプレドニンの量も減っていない状態です。これも何か原疾患の状態と関係があるのでしょうか。最後に、このような血沈が高いという状態の時、**インフルエンザの予防接種**を受けてよいのでしょうか。

先生：若年性皮膚筋炎はJDMと訳すのですが、**皮膚筋炎**ですから皮膚に症状があって、筋肉に病変が及ぶというのがこの病気の本体です。

ところが、見ると分かりますが、皮膚があって、筋肉があって、その間に皮下組織があるんですね。この病気は実は皮膚も皮下組織も筋肉も病変があるということです。その皮下組織に病変が及んだ人が、石灰化を起こしてくるんですね。だから、一般的には皮膚と筋肉ですけれど、皮下組織も病変が来るとい病気だというふうに理解すればいいのだと思います。

それで、発疹は筋肉の病変とは一緒に動かないです。発疹は発疹で動く、筋肉は筋肉で動くということになります。ただ、揺れがあります。一度きれいになってもまた出てきたりということを繰り返しながら良くなっていくというのが、この発疹で、発疹に対して**ステロイド薬**は非常によく効くはずですし、多分パルスをやった後には非常にきれいになったのだと思います。しかし、発疹のためだけにステロイドを長期にわたってたくさん使うということはあまり賛成できない使い方です。いわきの先生とコネクションがちゃんとできていると思いますので、ご心配な点はいわきの先生と、今診ていただいている先生との間で連絡をとってもらえればいかなと思います。

それから、血沈が動いているということは、一つは病気がやはり動いているというふうに考えると思いますが、この病気は先ほどの検査値の話をしてみると、非常に理屈が通るのですが、この病気を診ていく時に、**CK**という数値と**アルドラーゼ**という数値を見ます。そして**ミオグロビン**というのを使います。それから、**FDP**というのをを使って、それから血沈、こういうものを見るんです。

良くなり始めるとCKがまず良くなって、その後にアルドラーゼが良くなって、それからFDPが良くなって、赤沈が良くなるという流れになってきます。悪くなり始めると、血沈が悪くなって、FDPが悪くなって、アルドラーゼが出て、CKも上がってくる。プレドニンを使っていると、あまりCKというのがあてにならなくなってしまふんですね。だから、この辺で物を見ていくということになります。

だから、赤沈だけでは分からなくて、例えば30とか40とかにもしなるようでしたら、FDPがどうなのかということを見てもらうことが必要になってきます。それで、これを放っておくと、アルドラーゼがドーンと上がってきます。

皮膚の症状からプレドニンを減らせないということは、これはあり得ないです。皮膚の症状は、必ず良くなりますから、そのためにたくさんのステロイド剤を使うというのは賛成できないので、むしろ多分一緒に**リウマトレックス**というお薬を使っているのではないかと思います。それで、筋炎の方を抑えていくしかないと思います。

それから、先ほどお話した**間質性肺炎**は、最初の段階で調べてあるはずですから、それさえなければ多少波はあるけれど、必ず良くなりますから大丈夫です。

皮膚の症状だけでプレドニン 16 mg というのはまだちょっと多過ぎるなという気がします。それはステロイドの軟膏とか、幾つかの対処の仕方がありますから、できるだけ早く 7.5 mg ぐらいまで持っていったほうがいいだろうと思います。

それから**インフルエンザのワクチン**については、やって結構です。ワクチンには 2 種類パターンがあります。生ワクチンと、それから不活化ワクチンというのがあります。例えば麻疹ですね。麻疹のウイルスが毒性は除いてあるけれど、生きていたウイルスが入っているというのは生ワクチンです。それから、不活化ワクチンというのは、インフルエンザがそうですけれど、ウイルスは死んでいるんです。ウイルスの表面の蛋白だけを使ってワクチンにしようというものです。

それで、私たちの四、五年前の仕事ですけれど、当時インフルエンザの脳症のことが結構問題になった時期に、お母さん、お父さんが大変心配されて、インフルエンザのワクチンをやってもいいかということがありました。ところが、文献を調べてみると、やっていいとか悪いとか、全く調査がされていないんですね。それで、私たちは、36 人の患者さんにご了解を得て、ワクチンをやる前の血液をいただいて、それからワクチンをやった後、4 週から 6 週後にもう 1 回採血させていただきます。大体 1 ヶ月、2 ヶ月ごとに僕たち血液のチェックをしていますから、別にあえてとったわけではないのですが、こういうことに使わせていただいたんです。

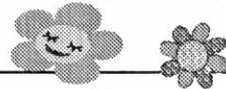
そうしたら、ワクチンを受けた子どもさんの場合は、ほかの健康な子にワクチンをした場合と全く同じ抗体の反応なんです。それで、副作用が出たお子さんは一人もいないですね。多分普通の先生にお聴きになると、「インフルエンザワクチンをやっても抗体が上がらないよ」って言われると思うんです。それは、先ほどからのお話で、プレドニンとか免疫抑制剤は、抗体をつくろうとするのは免疫系ですから、免疫を抑えてしまうんだと。だから、ワクチンをやっても抗体はできてこないだろうという理屈なんです。ところが、実際やってみるとちゃんと抗体ができるんです。だから、インフルエンザの場合には、インフルエンザのウイルスが来て高熱が出ることでいろいろなことが起きるんですね、それなので、ワクチンで防いでおいたほうが得です。**インフルエンザワクチンは是非やったほうがいい**と思います。

それから、去年、一昨年あたりからまた大きい子の**麻疹**が問題になっていますよね。来年の春は、多分風疹がまた流行するだろうと言われています。麻疹と風疹はどちらも**生ワクチン**なんですね。それで、生ワクチンというのはウイルスが生きていますから、そういう意味では免疫を抑えるお薬を使っている時に、注射した**ワクチンのウイルスが増殖**する可能性があるということで、一般にはやっていないです。

それは、実は根拠があって、皆さんご存じの**エイズ**という病気がありますね。

あのエイズの方に**生ワクチン**をやったために、**ウイルスが繁殖**してしまったという事実があるんですね。エイズとステロイド、免疫抑制剤は違うのですが、私たちにはエイズでの結果が免疫抑制をしている人に同じようなことが起こると嫌だなというのがあって、やっていないということです。こちらは、根拠はどこにもないんです。

それで私たちが研究としてやった36人の方については、他の人と同じように、全部が抗体が上がったという言い方ではないですよ。というのは、健康な方にインフルエンザのワクチンをして、あれは3種類入っているんですが、A型ウイルスがH1というのとH3という2種類、それからB型ウイルス、その3種類あるのですが、普通の方でもB型ウイルスの抗体獲得率というのは70%ぐらいなんです。それから、H1、H3も抗体獲得率は90~95%なんです。そのパーセントと同じパーセントが出ましたよという話で、100%抗体ができましたよということではないんです。それは何でもない方でもそうなので、つまりワクチンの効果というのはそんなものなのです。



12歳の男の子で、**皮膚筋炎**になって約10カ月です。両手、関節上に霜焼けのようなものがあり、血液検査では抗核抗体は振り切っていると書かれている状態です。**レイノー症状**や手首にささくれがひどいことから、2日前よりプレドニン35mgの治療が始まっています。薬の量が多いのでとても心配ですが大丈夫でしょうか。

先生: ちょっと印象だけで申し上げると申し訳ないのですが、これは診断が違ってないかというのが1つポイントです。もしかすると、**混合性結合組織病**ではないかという気がするのですが。

ゴットロンが出ているんですね。そうすると、レイノー現象というのがあると、ささくれができやすいのはそのとおりなんです。それは、指に血液が十分に回らないために、栄養や、それから酸素が足りないということで、肌がとても荒れてくるんですね。去年の暮れから使えるようになった治療薬があって、**ボセンタン**というのですが、これが非常によく効くと思います。

それからレイノーがあると、これから東北で寒い時期を迎えるのに、とてもかわいそうなことで、ひどい場合ですと指の先に潰瘍ができてしまうんですね。穴があいてしまう。これはものすごく痛いんです。それはまわりが思う以上に痛いんだと思いますから、ボセンタンという治療薬を使うのがいいのかなと思います。それから、プレドニンとリウマトレックスかイムランかを一緒に使っていますか。

質問者: プレドニンだけ35mgです。

先生: プレドニンは多くてもさっき言ったように20mgで、それにリウマトレックスを

一緒に使うというやり方が世界標準なんですね。35mgは多過ぎます。それから胸のほうはどうでしたでしょうか。

質問者: CTは大丈夫でした。

先生: それはもうラッキーです。必ず良くなりますから、7割に入りますから。

質問者: ステロイドの副作用がちょっと心配ですが。

先生: 私も心配です。多分どんどん減らしていくと思いますが……。今度は減らし方が問題ですね。先生同士が連絡をとっていただけるようお願いしたらどうでしょうか。

質問者: でも、こちらからお願いすると、気分を害され、今の先生には診てもらえない状態になると思いますので、そこまで言えないのですが……。

先生: それもおかしな話なんですよ。だから今、小児学会でやろうとしているのは、そういうことがない世の中にしようと思っているのですけれど……。



9歳で、**全身性エリテマトーデス**の男の子です。病歴が1年で、顔に赤い発疹ができていますが、薬の副作用と言われました。蝶形紅斑ではないのですか。

先生: 昔から**SLE**という病気は、男の子と女の子の比率が大体1対10なんですね。男の子のほうは断然少ないんです。私たちの病院も今70人いるうち、男の子が2人ぐらいしかいないんですね。ただ、**男の子のほうが症状がきつい**、こういう言い伝えがあるんですね。最初から男の子ということでしっかり治療しないと駄目だよという話になってきます。

それから、問題は、先ほどの皮膚筋炎の場合もそうなのですが、皮膚の症状というのは、我々にとっては診断の根拠になる非常に大事なものなのですが、逆に皮膚の対処の仕方は内服薬でいかないで、つまり腎臓とか脳の問題からすれば大したことではないのではないかとこの部分があって、そこを目がけた積極的な治療というのは実はあまりしないんですね、それに良くなりますから。それで大もとさえピシッと抑えれば皮膚も良くなります。だから、皮膚だけを問題にするというのは、表向きにそこが見えますからね、そこを目がけて大きな治療に変更したりはしないです。

エリテマトーデスの蝶形紅斑の特徴は、鼻の鼻根部をまたぐんですね。ここが大きな特徴です。だから、よくよくご覧になって、ここのところに発赤がずうっと続いているれば、これは病気そのものの問題だと考えていいですね。

よくほっぺたが赤くなる病気は子どもさんにありますでしょう。りんご病というのはそうですね。だから、発疹も全然違います。それから、比較的**SLE**の

子どもさんのほっぺたに発疹が出やすいということもあるのだと思うのですが、暖かくなったりして、血流がよくなるとぼうっとやはり赤くなってきますね。でも、それはそういうものだなと思うぐらいで、積極的にどうするということはあまり考えないと思います。



25歳の娘ですが、病歴が1年5カ月です。最初に**腎臓**がやられ、脳の上皮状静脈洞が詰まったり、胸に水がたまったりしたのですが、プレドニン30mgから少しずつ減らされて、現在プレドニン11mgと免疫抑制剤プログラフ3カプセルを服用しています。日常生活では朝犬の散歩を30分程度し、疲れたら休みながらうちの中でのバイトをしています。食欲は普通、甘い物は好きで食べますが体重管理をしているため、さほど太ってはいません。長期にわたって服用している薬の副作用について、今の段階で特に問題となることをお知らせください。

先生: SLEの方ですね。この処方を見ると、主治医の先生は多分膠原病の専門の先生だろうなと思います。**プログラフ**というのは、日本で開発された**タクロリムス**というお薬なのですが、これが去年SLEという病気に適用が通ったんですね。効果があるということです。

質問者: その先生は腎臓の先生です。

先生: 腎臓の病気と、それから**SLEの腎臓**の病気とは見立てが違うんですね。だから、むしろ去年、腎臓学会で「子どものSLEの腎臓のことを話せ」と言われて、30分話したのですが、その前に腎臓のSLEのところのセッションがずっとあったのを聞いていて、何だこれかと思ったんですね。というのは、腎臓の先生というのはやっぱり腎臓しか診ないものですから、ほかの全身のいろいろなことについての配慮が回らないんですね。ループス腎炎という言葉を使うのですが、腎臓の先生に言わせるとループス腎炎か腎外症状かというとらえ方をするんですね。ところが、SLEというのはその名のとおりで、systemicというのは全身性という意味なので、**全身症状の中に腎臓があるんだ**というのが膠原病の先生のとらえ方なんです。だから、脳のほうに発症時に問題が来たということは、恐らく抗リン脂質抗体を持っているのだと思うんですね。そういうところへの配慮が腎臓の先生だといかないのではないかと思います。

年齢からして、もう18歳を超えればいつ妊娠しても構わないわけですから、赤ちゃんの問題とか、そういうことが確実に出てきますから、腎臓だけではなくて、そういう全体を網羅したケアというのがとても必要だと思いますね。

質問者: 一応お薬はそのほかにワーファリンと一週間に一度**骨粗鬆症**を防ぐ薬も飲んでます。

先生: ワーファリンを飲んでる。それです。それは、多分抗リン脂質抗体が陽性

なんです。それで血液が固まらないようにということでワーファリンを飲んでいて、大腿骨頭壊死もステロイドの影響と、それから血管が詰まるという事態があって初めて骨頭壊死が起こるんで、それを目指してのワーファリンでもあるかもしれないですね。体調はどうなのですか。

質問者:うちの中で高校生の小論文の添削指導をやっているのですが、それで頭が疲れた時とかは少し横になっています。

先生:原則、この病気も**普通の生活をするというのが目標**ですから、**抑えて抑えて生活する**というの、これは人生じゃないですから。

それで、プレドニンは先ほど申しましたように、5mg以下だと全く問題がないんです。それから、5mgから10mgぐらいだと少し問題がある。それで20mgを超えると結構問題が出てきます。量的には問題のない量には入ってきているのですけれど、例えば何でもない人を1としますと、5mg以下の人だとそれが1.1ぐらい問題がある。20mg以上だと3ぐらい問題が出てくるといって、そういう数値でいくと、この11mgというのは1.2か1.3ぐらいのところに入るから、そんなに大きな問題ではないですけど、1と1.3の違いがあるとすれば少しある、そういう言い方です。



17歳、高校2年生の娘です。**SLE**の発症が小学校2年生、7歳の時です。中学校2年の時に、腎臓の数値が悪く、先生のところにも一度、行かせていただいて、年に2回ほど先生の病院に行き、あと地元の病院に行っています。先月プレドニンがゼロになりまして、今セルセプトを朝夕3錠ずつ飲んでいますが、これはあとしばらく飲んでみましょうねということなのですが、現在血沈がちょっと高めで、ほかの数字は本当に問題ないのですが、薬が全然なくなるということもあるのでしょうか。

先生:おかしいですね。**セルセプト**というお薬は、本当に新しいお薬で、一番効果があるのが腎臓なんです。それで、そのほかにも先ほど心臓がパカパカしていると言われていましたが、体のいろいろなところに病変が出てくるのがこの病気ですよね。その他のところにどのぐらいの量でどんなふうに効果があるのかということが、実はあまりまだ分かっていないのです。

私たちが診ている限りは、例えば**中枢神経症状**のある方は非常に効きます。それから、血小板という細胞が減ってしまっている方もセルセプトで上がってきます。幾つかのいい点はあるんですね。それで、腎生検を12歳でやって、それで良くはなっているんですね。

質問者:ええ、蛋白も血尿も何もなくて、本当に血沈が少し高いぐらいです。

先生:セルセプトはやめられると思います。ただ、全部やめた時に、これがなか

なか難しくて、ちょうど 2、3 年前にお薬やめてから 11 年たったという方が、急性腎不全で入院してきたんですね。彼女は銀行員になっていて、社会的にも活躍している方だったのですが、11 年間何もなくて、もう来なくてもいいのではないかみたいな話をされていて、11 年目にぼかんと来たんで、僕らも非常にショックでした。彼女が実は SLE は治るぞという旗印だったんですね。そういう意味では、この病気も 100% みんなよくなるのかということ、そこもなかなか難しいんですね。でも、いい状態を続けられるということはできてきているから、お薬をやめることも僕は可能だと思うんですね。ただ、やはり例えば今のように 1 年に一度ぐらいは診てもらおうような経過をその後もとっていくということが必要だと思います。多分つなぎで使っているのだと思うんです。治療効果を求めて使っているのではないと思います。3 カプセルって言いましたでしょう。

質問者：朝 3 カプセルに夜 3 カプセルです。

先生：では、6 カプセルですね、そうすると、6錠で 150mg、まあでも治療よりは全然少ない量ですね。

質問者：高校生でお薬を飲むのをとっても嫌がってしまっていて、私が無理やり毎回出して渡しているような状態なんです。何も言わないと飲まないのですが、それってどうなのでしょう。

先生：しょうがないですね。多分これはなかなか難しいのですが、**病気の認識というのはみんな違う**というのが一つと、それからもう一つ、**ある年齢に達するとなかなか難しくなります。**

例えば、糖尿病という病気がありますけれど、小さいうちはお母さんが一生懸命インシュリン注射できるんですね。それで中学生ぐらいになってきて、自分でやりなさいというのでやり始める。それからもうちょっとすると、いつの間にか打たなくなってしまうというのがあります。痛い目を見る方がいいか悪いかという問題がありますけれど、でも本人の認識という面では、どこかで 1 回痛い目を見た方がいいのかもしれないですね。



高校 2 年生の娘なのですが、今年の 6 月 30 日に**全身性エリテマトーデス**の診断を受けまして、50mg からステロイドを始めて 1 カ月おきに 5 mg ずつ減ってきて、今 30mg です。それで今度 11 月 16 日に 25mg に減らしていいと言われているんですね。それで、20mg ぐらいまで減ったら、免疫抑制剤を使っていきましょうということをおっしゃっているのですが、そういう方向でいいのでしょうか。あとこの間、血液の検査をした結果、さっき先生が言われた C3 が 71、C4 が 1 けたの 9 になっているのですが、それで良いのでしょうか。

先生: 病気が始まった時の状態がどんなだったのでしょうか。

質問者: 関節の痛みと、あとむくみがひどくて、6月初めごろからすごくむくんでズックが入らないような状態でした。蛋白尿も出ていたと思います。

先生: 僕たちは子どもさんが入院するのをあまりいいとは思わないので、最初に**ステロイドのパルス療法**をやって、その後**少量のステロイド**とそれから**免疫抑制剤**と一緒に服用するというスタンスです。ずっといました。

それで、今やっているのは、**腎生検**をその間にやって、悪い結果が見えれば、その段階ですぐステロイドのパルス療法の後に**エンドキサンのパルス療法**というのを一連のコースでポンポンとやっていくんですね。それで、ほぼ、ほとんどのSLEは良くなってしまいます。

ただ、パルス療法というのがいいか悪いか、特に内科の先生はあまりやりたがらないですね。それで、内服のプレドニンを少し多めに使って、そして下げてきて、今度そこから**維持療法**というのに入り、少量のステロイドにあと免疫抑制剤でいく、そういうスタイルだと思うんです。それで、ちょっと検査で気になるのが幾つかあるのですが、血小板が10万というのはこれはまずいです。これは多分PIgGという抗体が出ていて、その抗体をどういうふう処理するかということを考えなくてはいけないのですが、それがここには調べられていないから、どこかで調べているのかもしれないけれども、その処理をちゃんとしないと、血小板がもっと下がってきます。それで、10万だとまだまだ大丈夫ですけど、これが7万になり、5万になり、2万になってくると、今度あちこち出血を起こすんですね。例えば生理の時に、出血が止まりにくくなったりとか。

質問者: ずっと生理はきていないんですが。

先生: プレドニンが今多いからですね。そういうことが出てきます。それからあと、肝機能がちょっと悪いですね。

質問者: 今回、上がったみたいで、前までは良かったのですが、今回の検査結果はちょっと高いですね。

先生: 高いですね。高いと同時に、**人間の臓器というのは2つ診ていく**んですね。だから、腎臓が悪い時に、今ずっとお話してきたのは腎臓の**糸球体**という部分が悪いことを問題にするのですが、腎臓というのはもう1パートあって、**尿細管**というところに問題が来る病気もあります。だから、腎臓は両方がちゃんとしているかどうかを診るんです。同じように肝臓も、**肝臓の細胞**のところと、それからあと**胆道系**というビリルビンが流れる経路がどうかと診るんですが、これは両方やられているんですよ。ビリルビンが1.21となっていて、これはまともではないです。だから、肝臓の両方がやられているというと僕らは緊張します。これからどういうふうに進捗してしまうかということ。

だから、肝臓の問題と、それから血小板が低くなっているという問題、それか

ら、ここではC3は71で一応普通にあるのですが、C4が9ですよ。そうすると、これがなぜかというところを考えなくてはいけない。

それで、このC4が9ということは二つ考えられます。一つは、先ほどの血小板が低いということは血小板の抗体というのができていて、それが血小板を壊してしまっている。その時にC4というのがかっついていくんですね。それとも一つ、先ほどの抗リン脂質抗体が多分陽性です。だから、C4というのが低いんです。もう一つの考え方は、腎臓の病変が先ほど言った**V型**というのに入る時に、**C4**だけが低くなるんです。そのどちらかを決めないと、治療の方向が決まらないと思うんですね。血小板が低いこととC4が低いことは多分一緒に、抗リン脂質抗体が陽性なんだと思います。

質問者: 仙台のこども病院に診ていただいてよろしいでしょうか。

先生: 可能であればその方がいいかもしれないですね。というのは女の子さんだし。

質問者: この間は肝臓は「これぐらいだったら気にしなくていい」と言われたんです。

先生: 気にします。抗リン脂質抗体が出ているか出ていないかという話はこれまでにないでしょう。

質問者: ないです。最初の頃は、こういう病気が出るからその予防に努めましょうということは聞いたのですが。

先生: 僕はこれは出ていると思います。そうでなければ、むしろ**腎臓のほう**が**V型**というタイプなのではないかなと思うんですけど。

質問者: 腎生検はしなかったんです。

先生: していないですよ。C4だけが下がるというのは今までお話しをしたそのどちらかなんです。

質問者: 分かりました。ありがとうございました。

畠澤会長: スタートの時点で診断がついても、ちゃんとした治療がされているのか不安になるかと思います。本当にこういうところでセカンドオピニオン的に先生に助言をいただくのはありがたいと思いますことですね。今後の治療につながっていけばと思いますが・・・。そこが問題ですね。

先生: 今思いついたのですが、例えばこういう膠原病友の会で、膠原病専門の先生方が来られますよね。そうするとやはり同じような事態というのが起きているのではないかと思うんですね。そうすると、膠原病の相談会でこういう心配があるということを言われても主治医の先生はあまり知らないかもしれないです。だから、先生方に、僕も含めて、こういうことがあるのですがこの辺は大丈夫ですか的な何か膠原病友の会の書類として作って、先生たちにも協力していただかなくてはいけないわけですよ。だから、そんなシステムを作ったらどうかなと思

います。

会長: これは東京のことなのですが、医療相談会というのが病気別にございまして、その時に専門の先生、順天堂の先生だったり女子医大の先生だったりをお願いして20分ぐらいで個人的な医療相談をやります。その時に、形はセカンドオピニオンなのですが、その場でその先生が、では、うちに来なさいというような紹介状を書いていただくとか、そこで先生を替わるということは結構ございます。

ただ、会としてどの先生にという紹介を逆に先生のほうにしているものか、小児の場合は横田先生だということで、比較のご紹介しやすい状況ではあるのですが、大人の膠原病の場合は難しいのと、あと地方のほうにどういう小児膠原病の先生がいらっしゃるかという、病院のリストといいますか、そのようなものがこちらのほうでできればとは思っているのですが。

先生: 私たちのところにも主治医の先生に内緒で来ちゃいましたなんていう人が結構いらっしゃるんですよ。そういう先生に、今これではまずいという場合があるわけで、そうすると、それなりに気遣いながら書くのですけれど、それを持って行った時に、怒ってしまうという先生もいらっしゃるし、あるいはああそうなんだと思ってくださる先生もいらっしゃるんですね。書き方というものもあるんですね。例えば、今のケースだと、検査値でこことこことこが異常で、それでその異常というのはこういうことで起こっている可能性があるから、この辺についてのチェックをお願いしますとか、そういう書き方だったら多分だれも怒らないと思うんですね。これ何やっているんだみたいなことを書くと、怒ってしまいますね。こういう会が、単に患者さんの集まりということだけではなくて、やはりそれなりにある種特殊なステータスを持ってもらったほうが僕はいいだろうと思うんです。

会長: また、先生によってなのですが、そういう相談を受けて明らかに今やっている治療法がおかしいと直接言って、それだったらうちに来なさいという形で、はっきりおっしゃる先生も中にはいらっしゃいます。結構友の会の医療講演をするたびに患者さんが増えるのは非常に申し訳ないと思うのですが、快く受けてくださる先生と、先生もお忙しいと思うので、そこもどうなのかというところがあります。会がどこまで関わればいいのかということも難しいところなのですが、逆に紹介してほしいという問い合わせは結構ございます。

それで、こちらとしても住んでいる地域でどこに行けば小児の膠原病の専門の先生に診ていただけるか、先生のほうから最新情報でもいただければ、ご紹介はできるかなとは思っております。皆さんやはりお子さんの病気というのは一番気になるところかと思いますので、先にいい治療に進めることができれば、心配がない病気だということで、安心して受けられるような治療ができればと願っています。



いわきの共立病院で診てもらってから、宮城のこども病院に今年 3 回お世話になっています。今 9 歳の男の子で病歴が 3 年です。**若年性関節リウマチ**で、最初は両膝、両指、手の指で始まり、プレドニン 5 mg とメソトレキセートを週 1 回服用、1 年半かけてプレドニンを 2 mg まで減らして終わりました。メソトレキセートも 1 年 9 カ月で終わって、その後はブルフェンを 1 日 3 回、400 mg を飲み続けたのですが痛みが全然その間出なかったのも、一たんやめました。でもやめて 3 カ月後にやはりまたもとのような痛みが出てしまいました。でも CRP もそんなに上がらなかったのも、突発性なものだろうということも、今またブルフェンを 1 日 3 回、600 mg を飲んでいますが、すごく運動が好きで今も週 3 回テニスクラブに通っているのですが、本人に病気の名前は言っていないので、多分成長痛と今も思っている状態です。こども病院でも週 3 回ちょっとやるぐらいなら大丈夫だよということも続けているのですが、3 年ぶりぐらいに出た痛みは 5 日間ぐらい湿布を張っても痛くて、ずっと親がさすっているのが 4 日ぐらい続く状態だったので、親としてはテニスはどうなのかなと思うのですが、本人は「痛くなって薬を飲んで 1 週間ぐらいで治るんだったらやめないで続ける」と言っています。プレドニンを始める必要はないだろうという先生の判断なのですが、その辺が親としてはいつも心配しながら見ている状態です。

先生: 特にリウマチの場合の**関節の痛み**というのは、必ずしもリウマチが起こったから痛くなるわけでもないんですね。リウマチがあったということは、関節にけがをしたと同じような傷がついたということなんです。したがって、また同じ**関節が痛くなってきた時に、リウマチ**がまた起こって痛くなってきているのか、それとも今言われたように**運動量**が増えて痛みが出てきたのか、それとも**季節的**なものなのか、大体 3 つぐらいを見分けなくてはいけないんですね。

それで、もしリウマチが再発して出てきたとすると、これは**リウマトレックス**か**ステロイド**が入らないと良くならないんです。それで、三、四日で済んだということは良くなったわけですから、これはリウマチの痛みではないのではないかなと思うんですね。

質問者: 最初、3 年前は両膝だったのですが、今回は両足首だったんです。

先生: 一番体重がかかる場所ですね。だから、もしかするとその前に例えば試合があるので運動量をふだんより多くしたとか、それにまた季節や天気がかかわったために痛くなってということはないですか。

質問者: 胃腸炎にかかって 1 週間くらい調子が悪かったんです。それで、テニスに行き始めたと思ったら、帰ってきて夜から痛くなりました。

先生: その辺ですよ、きっと、だから、こういうことがあるんですね。リウマチの女性が赤ちゃんができた。それで、妊娠すると良くなってしまいます。それで、子どもさんが産まれた後にまた悪化するんです。だから、産まれた直後からの治療がとても大事になるのですが、それも大変うまくいったのだけれど、3カ月目、4カ月目に左の肘が痛くなるお母さんって多いんです。赤ちゃんが重くなって、6キロになって、抱っこしてというのが大体頭が左にくるでしょう。そうすると左の肘が悪くなる。だから、これはリウマチで悪くなるのではなくて、過重で悪くなるんですね。重さがかかることで悪くなるんです。

特にリウマチのある方の関節の痛みは、今言ったように3つの点を考えなくてはいけなくて、例えば過重で悪くなるとか、天候で悪くなる場合はブルフェンでいいんです。それは短期間でもいいし、念のためということで何カ月かにわたってもいいと思います。

質問者: その量は600mgで大丈夫ですか。

先生: 量は普通そんなものですよ。ブルフェンは量が多いから副作用が多いという薬でもないですから。

質問者: 大人だと熱を出した時に出るのはその半分ですよ。

先生: 解熱剤で使う場合と、それから関節痛で使う場合とは違います。

質問者: ではブルフェンをやめる時も来るといえるか、やめて痛みも出なくなることはこれから先あり得るといえることですか。

先生: 出なくなるかもしれません。

質問者: そうですか。分かりました。

会長: 今、先生のお話の中でもございましたように、病気に関しては人や、場所を選ばずやってきますけれど、どこに住んでいてもやはり専門の先生がいらっしゃる場所で、私たちとしては同じような治療が受けられるような形でのシステム作りやネットワーク作りに、友の会としてできるだけことは声を上げていきたいと思っております。

また、先生側の情報も会を通して何かの形をとらないとなかなか伝わらない部分もございます。皆さんが一緒になって声を上げて、どの地域にいても初期の治療が間違いない治療でスタートできればと願っております。

今日は、本当にお忙しい中をありがとうございました。

皆さんもどうぞこれからの治療に是非今日のことを生かして、治療に励んでいただきたいと思います。

今日はどうもありがとうございました。(拍手)



平成21年度支部総会の予定

支部名	月日	場 所	講 演 演 題	講 師
北海道	6/13 6/14	北海道難病センター 医療講演会	未定	勤医協中央病院 院長 田村 裕昭先生
岩 手	6/28	アイ・いわて県民情報交 流センター	膠原病と呼吸器疾患	岩手医科大学附属病院 第3内科 小林 仁先生
秋 田	6/7	秋田県社会福祉会館	未定	
宮 城	6/21	仙台市シルバーセンター6階 第2研修室	未定	
福 島	6/14	郡山駅前ビック・アイ(仮)	未定	
群 馬	5/17	群馬県社会福祉総合センター	未定	
茨 城	5/24	茨城県総合福祉会館	①医療相談 ②体験談発表	なるしま内科医院 院長 成島 勝彦先生 森田 かよこさん (本部設立者)
栃 木	7/5	ホテルニューイタヤ (宇都宮市)	長期療養患者のリアル ス (30周年大会)	精神科医 水島 広子先生
埼 玉	6/7	埼玉県障害者交流センター	膠原病の治療法に ついて	北里大学北里研究所 ゲイカセンター病院 院長 近藤 啓文先生
千 葉	6/14	千葉市文化センター	30周年総会、記念講演 と医療相談会 「笑いとお癒力」	医学ジャーナリスト協会 副会長 松井 壽一先生 内科・整形外科・皮膚科の 先生方
東 京	6/21	北とぴあ (北区王子)	老化・加齢について考 える-膠原病の場合	順天堂大学付属 順天堂越谷病院 小林 茂人先生
神奈川	5/23	ソレイユさがみ (橋本)	皮膚症状から分かる 膠原病	北里大学病院 皮膚科 新井 達先生
長 野	5/31	松本市なんなん広場	交流会 秋に医療講演会を予 定	信州大学医学部 脳神経内科/膠原病科 松田 正之先生
静 岡	6/14	あざれあ	未定	福間クリニック院長 福間 尚文先生
愛 知	5/17	名古屋市総合社会福祉 会館	未定	三重大学皮膚科名誉教授 清水皮膚科クリニック 院長 清水 正之先生
三 重	5/17	三重県津庁舎6F 大会議室	三重県における難病対 策・「膠原病と検査」 (仮)	未定
滋 賀	5/16	未定	総会と交流会 (25周年)	医療講演、相談会は春 と秋に開催予定

支部名	月日	場 所	講 演 演 題	講 師
京 都	6/6	ハートピア京都	ホームドクターのかわり方 (仮題)	藤田 宗先生
大 阪	5/3	エル・おおさか	医療講演とシンポジウム (企画中)	
兵 庫	6/28	神戸市勤労会館 (神戸市三宮)	総会・交流会 医療講演・相談会	講師未定
奈 良	6/28	奈良市男女共同参画 センター (予定)	膠原病の基礎知識 と合併症	二上駅前診療所 院長 山田 秀樹先生 産婦人科 (予定)
島 根	5/17	松江市殿町 島根県民会館	(1)医療講演 (演題未 定) (2)医療相談会 および交流会	松江赤十字病院 内科 漆谷 義徳先生
岡 山	6/7	岡山市ゆうあいセンター	総会 医療講演会ココに癒し 「時には涙も味も気分ツキ！」	川崎医療福祉大学 教授 保野 考弘先生
広 島	5/31	未定	未定 交流会	広島大学病院 リウマチ・膠原病科 杉山 英二先生
山 口	7/5	ホテル みやげ (新山口駅前)	未定	未定
高 知	5/23	パシフィックホテル (予定)	医療講演会 テーマ未定 総会 (10周年記念)	三宅 晋先生
香 川	7/26	香川県社会福祉総合 センター	医療講演会 「膠原病を知る」 ～臨床医の立場から (仮)	未定
福 岡	5/31	福岡市中心身障害福祉 センター 7階大研修室	未定	九州大学病院 第1内科 准教授 堀内 孝彦先生
大 分	未定	未定	未定	
佐 賀	6/7	難病相談・支援センター	未定	未定
長 崎	9/20	長崎県総合福祉センター 県棟2階		
熊 本	4/23	難病相談支援センター 多目的ホール	支部活性化を求めて、 話し合い、交流会	
沖 縄	未定	未定	未定	未定

※ 上記、総会の詳しい内容は各支部へお問い合わせ下さい。



新しい書籍のご案内



「ともに生きる リウマチ・膠原病」

順天堂大学名誉教授 橋本博史著

悠飛社 平成20年12月発行 1,680円

日本で膠原病が注目されはじめた約40年前からリウマチ・膠原病の専門医として診療、研究に携わってこられた著者が、膠原病の歴史的背景から症状、経過、治療等をわかりやすく解説しています。最終章の「リウマチ・膠原病とともに一膠原病と上手につきあうには？」は全国膠原病友の会発足に係わってこられた著者からの患者へ向けてのあたたかいメッセージが掲載されています。

〔内容〕

- 第1章 膠原病の歩み
- 第2章 膠原病の仕組みと成り立ち、最近の考え方
- 第3章 膠原病でみられる臨床症状
- 第4章 膠原病でみられる検査異常
- 第5章 膠原病の治療法
- 第6章 膠原病に含まれる病気
- 第7章 リウマチ・膠原病とともに一膠原病と上手につきあうには？



※ 「膠原 No.152」P26 に掲載いたしましたあとがきに誤りがありましたこと
をお詫びいたします。ここにあらためてあとがきを掲載いたします。

この間、リウマチ・膠原病の分野における進歩は目覚ましいものがあり、特に生物学的製剤の導入により関節リウマチの完全寛解も夢ではなくなり
ました。早晚、リウマチ・膠原病を克服できる日も近いと思われ
ます。既に、リウマチ・膠原病を患っていても生命予後の著しい改善が
みられるようになり、リウマチ・膠原病よりも生活習慣病やアンチエイ
ジングに留意を払わなければならない時代に入っています。すなわち、
病気に縛られている時代から、病気を自分自身で管理し、病気中心の
生活から自分中心の生活へ変革することが大切と思われ
ます。本書をお読みいただき、リウマチ・膠原病を一病息災とし、
病気をどのように自己管理すれば良いのか、皆様
に少しでもお役に立ていただければ幸いです。

(あとがきより一部抜粋)



「改訂版 正しいステロイド剤の使い方 1. 内用剤編」

東京医科歯科大学大学院膠原病・リウマチ内科学教授 宮坂 信之 編
医薬ジャーナル社 平成20年11月発行 1,785円

ステロイドがどのような薬なのか、その効果は、そして副作用についての対処法はなど、ステロイドについての正しい理解を深め、適切な療養生活を送れるようにと書かれたものです。(A4版)

〔内容 (抜粋)〕

- ・ステロイド内用剤とは？
- ・ステロイド内用剤はどうして効くのか？
- ・ステロイド内用剤はどのように使われるのか？
- ・ステロイド内用剤の副作用とその対処法
- ・ステロイド使用の注意点は？ (妊婦・小児・高齢者の場合)



「ステロイド薬がわかる本 —病気別 使い方と副作用の正しい知識—」

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科
膠原病・リウマチ内科学分野教授 宮坂 信之 編著
法研 平成20年6月発行 1,575円

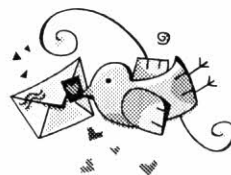
〔内容 (抜粋)〕

- ・ステロイド薬について知りましょう (基礎知識)
- ・ステロイド薬の副作用
- ・ステロイド薬を使うおもな病気
関節リウマチ・全身性エリテマトーデス・強皮症・混合性結合組織病・結節性多発動脈炎・シェーグレン症候群など

.....

以上3冊の書籍は本部でも取り扱っておりますので、ハガキかFAXでお申し込み下さい。振込用紙を本に同封しますので郵便局でお振込み下さい。なお、書籍代は会員の方は送料込みの価格です。

不要入れ歯リサイクルに 引き続きご協力をお願いいたします



不要になった入れ歯、どうしていますか？

捨てないでください。一人ひとりの協力が大きな資金になります。

金属の付いている入れ歯、歯に被せたクラウン、歯に詰めたインレー、歯と歯をつないだブリッジなどには貴重な金属（金、銀、パラジウム）が含まれています。それらの金属を集めてリサイクルすることは環境保護にも貢献し、収益も得られます。

日本難病・疾病団体協議会（JPA）では不要入れ歯リサイクルキャンペーンに参加し、その収益の一部をユニセフに寄付します。（収益金の 45%をユニセフに寄付、15%を JPA、10%を NPO 入れ歯リサイクル協会、30%を患者団体に還元）

全国膠原病友の会もこの趣旨に賛同し不要入れ歯リサイクルに参加いたします。

捨てられずにしまっている不要になった入れ歯や、歯の治療の際取り除いたクラウンなどを本部までお送り下さい。不要になったクラウンなどは治療費に含まれていて本来は患者さんのものです。あなたのご協力で収益金の 30%があなたの支部へ還元されます。会員の皆様のご協力をよろしくお願いいたします。

不要になった入れ歯を寄付する方法

汚れを落とし、熱湯か入れ歯洗浄剤（除菌タイプ）で消毒をしてください。



新聞広告等の厚手の紙で入れ歯を包み、ビニール袋に入れてください。



封筒に入れ、下記の宛先まで郵便でお送り下さい。

（申し訳ございませんが送料約 120 円は自己負担になります）

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

全国膠原病友の会



差出人は匿名でも結構ですがその時は県名を封筒の裏に必ずお書き下さい。

（収益金を各支部に還元するために県名が必要になります）

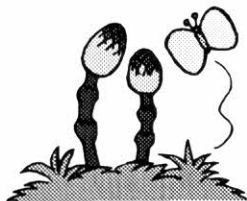
お問い合わせは本部事務局（TEL03-3288-0721）まで



伝言板



- ★ 34年間SLEがつかず離れずで、岡山大学にかかっています。昨年は慢性心不全で一年間入院をしました。一人ですので話し相手を希望しています。お便りお待ちしております。(ねこ)
- ★ 群馬県在住の32歳独身男性です。SLEになり2年たちますが、今は快方に向かい仕事に頑張っています。近辺にお住まいの独身女性、同じ位の年齢の方お友達になって下さい。(D.I)



◎ 文通ご希望の方は下記のようにお書きになって本部宛お送りください

〒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 膠原〇〇号〇〇様宛

※ 差出人名は必ず明記してください。



《おねがい》

- ◎伝言板は会員同士の交流の場です。会員外の方または会員の方でも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)
掲載されたものへのお問い合わせは本部事務局までご連絡ください。
- ◎伝言板を通じてお友達ができた方、良い情報を得られた方もお知らせください。
- ◎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た場合は退会とさせていただきます。尚、被害にあわれた方は本部までご連絡ください。

事務局だより

暖冬とはいえ春が待ち遠しいこの頃ですが
皆様体調はいかがでいらっしゃいますか。
この膠原153号がお手元に届く頃には、
桜の便りも聞かれるでしょう。
季節の変わり目は体調を崩しやすいので
お気をつけください。



今回もJPAの国会請願署名と募金にご協力いただきまして ありがとうございました。

3月初めに皆さまからの署名と募金をJPAへ送付いたしました。
本部宛に2月末までにお送りいただいた請願署名数と募金額をお知らせいたし
ます。

(地域難連がJPAに未加盟の支部と難連に加盟していない支部分)

東京支部	1000筆	195,600円
埼玉県支部	150筆	40,600円
神奈川県支部	410筆	80,800円
愛知県支部	916筆	86,600円
島根県支部	522筆	72,708円
山口県支部	420筆	37,200円
沖縄県支部	812筆	17,000円
本部会員	159筆	45,500円

*引き続き入れ歯リサイクルにもご協力をお願いいたします。