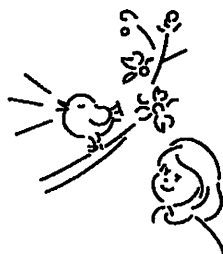


HSK いちばんぼし

227号

昭和48年1月13日第三種郵便物承認
HSK通巻613号
発行 令和5年4月10日(毎月10日発行)
<編集人>〒064-8506
北海道札幌市中央区南4条西10丁目
北海道難病センター内
全国膠原病友の会北海道支部
TEL 011(512)3233 FAX 011(512)4807
<https://kougen-ht.com>
<発行人>北海道障害者団体定期刊行物協会(HSK)
定価100円(会費を含む)

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆	◇ これからの予定	1
☆ もくじ ☆		
☆ 2023.04.10 ☆	◇ 第50回支部総会のご案内	2
☆ 地区だより ☆	◇ 創立50周年祝賀会のご案内	3
☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆	◇ 医療講演会のご案内	4
☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆	◇ 医療講演会講演録	5~21
☆	テーマ: 難病・リウマチ膠原病疾患の克服を目指して	
☆	講師: 手稲溪仁会医療センター・リウマチ膠原病内科部長 松井和生先生	
☆	◇ 詩歌のうたげ I	22
☆	◇ 地区だより	23~25
☆	(北見地区・札幌地区) ..	
☆	◇ 事務局からのお知らせ	26~28
☆	◇ つぶやき	
☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆		



医療講演会 講演録

難病・リウマチ膠原病疾患の克服を目指して

手稲溪仁会医療センター・リウマチ膠原病内科部長 松井和生 先生

ただ今ご紹介にあずかりました手稲溪仁会病院リウマチ膠原病内科の松井と申します。

いつも定期刊行物を読ませていただいておりますが、新型コロナウイルス感染症の流行もあり、なかなかこのように顔を合わせてお話する機会がありませんでした。

今回、膠原病友の会からのお誘いをいただき、皆さんとお会いするのを楽しみにして来ました。

本日のテーマですが、50周年を迎えた膠原病友の会と難病対策と、リウマチ膠原病診療の最初の話題について、お話しさせていただきたいと思います。

50周年を迎えた膠原病友の会と難病対策

膠原病友の会は50周年を迎えました。長い歴史の中で、いろいろな苦労があったと思いますが、この機会に、膠原病友の会が、どのような活動をしてきたかを振り返り、最近の難病対策について触れたいと思います。図①

膠原病友の会は、1971年6月、出席者10名、会員40名が集まり、東京で結成されました。翌年1972年には、名称を全国膠原病友の会と改め、北海道支部も設立され、全国に活動が拡げ、発展してきました。

友の会の設立の発起人の森田かよ子さんがインタビューに答える形で、友の会がどのようにしてできてきたかを紹介しています。彼女自身出産後、発熱に襲われ、入院したのが始まりでした。当時1972年という、全身性エリテマトーデスはまだどういう病気かよく分かっていなかった時代です。今は当たり前のように使っている抗核抗体は、まだ普及していませんし、全身性エリテマトーデスの最初の分類基準は、10年後の1982年でした。

図①

膠原病友の会50周年

- ・ 1971年6月 「膠原病友の会」結成(出席者10名・会員40名)
- ・ 1971年11月 膠原病友の会設立結成大会(東京主婦連会館)
- ・ 1972年4月 「全国膠原病友の会」へ名称を改める。

TRANSCRYPT
友の会創設の人 森田かよ子氏に聞く



●この会けつのように思われたのか?

「私が膠原病の疑いを抱え込んだのは、
...出産し、職場復帰間もなく41度の高熱に襲われ、...入院したのが始まりです。」

膠原病友の会 設立趣意書 (昭和46年) (一部抜粋)
「『膠原病友の会』は次のような目的を掲げ、会員とします。
膠原病 結核性関節炎(エリテマトーデス) 悪性腫瘍(進行性癌性)
七つ病(多発性関節炎) 結核性肺病(結核性多発性肺病)
その他、膠原病の発症、経過のある病気など。
2. 『膠原病友の会』は健康といわれる病状と闘いながら、きつしい日常生活をおくる病友、お辛い病状に奮闘している病友に、苦しみや悩み、悩みを打ち明けあい、共に手をとって生きていく患者同志の団体の会です。従って、この会には特定の宗教、階級をもちこみません。
3. 膠原病友の会が活動の中心となります。
(注) 膠原病友の会が活動の中心となることは、病友や患者の病状を改善し、病友の力を一つに結集して、お辛い病状を克服し、自主性を尊重しあひながら、共通の目的を達成していくことです。
4. 結核、悪性腫瘍として国立大学等の研究機関、研究機関の医師と共同して研究を行います。
5. 事業内容
膠原病友の会、患者同志の会、結核性肺病友の会、悪性腫瘍友の会



SSK 膠原, 2012年, No. 168.

100年前の1907年にイギリスの医学雑誌にあるSLEの患者さんが報告されております。20歳くらいで発熱、関節の痛み、発疹、むくみで発症し、腎臓が悪かったと思うのですが、発症してわずか2週間くらいで亡くなった患者さんの報告です。

1970年代初めには、糖質コルチコイド(ステロイド剤)がありましたが、免疫抑制剤はまだ乏しく、治療が十分がなく、残念ながら、悪くなる方が少なくありませんでした。

そんな中、まずこの病気を持っている患者さん同士が交流したり、抱えている問題を話し合う場所をつくろう、ということで友の会が始まり、当時、朝日新聞の記事などでも紹介されました。

友の会の活動で大事なことは、人と人がつながる場所ということであり、病気そのものの知識がまだまだ不足している中で、それをみんなが共有できる場所をつくること、そのために、患者さんだけでなく、医師をはじめ医療専門職の協力をえること、また、知識が足りない部分があり、専門医も少ないため、地元の開業医の先生と専門医の先生とのつながりをつくり、疾患を啓蒙していくことも、患者会の果たす重要な役割でした。図②

1972年という年は、特定疾患対策懇談会が10月に開かれて、スモン、ペーチェット、重症筋無力症、全身性エリテマトーデスなど8疾患を難病として指定した難病対策要綱ができた年でもあります。

最近、膠原病友の会の法人化と難病法の成立がありましたが、患者会と難

図②

患者会と難病対策のあゆみ

- ・ 結核療養所、ハンセン病療養所に患者会がつくられる
 - － 不治の病であり、治療すら受けられる環境ではない
 - － 1957年朝日訴訟「生きたい、治りたい」
- ・ 1969年スモン調査研究協議会 → 難病に対する社会の関心の高まり
- ・ 1972年「難病対策要綱」—日本の難病対策の始まり—全国難病団体連絡協議会
 - － 1973年北海道難病団体連絡協議会
- ・ 1975年全国患者団体連絡協議会
- ・ 1986年日本患者・家族団体協議会(JPC)設立
- ・ 2005年日本難病・疾病団体協議会(JPA)設立
 - － すべての人が安心できる医療と福祉の社会をめざして
- ・ 2009年第9回難病対策委員会「新たな難病対策・特定疾患対策を提案する」(伊藤たてお委員)
- ・ 2013年一般社団法人全国膠原病友の会設立
- ・ 2014年「難病の患者に対する医療等に関する法律(難病法)」成立
 - － 40年ぶりの抜本的改革による総合的な対策へ



「生きたい、治りたい」
を掲げて生きていく社会に



SSK 膠原, 2018年, No. 189.
SSK 膠原, 2013年, No. 170.

病対策はずっと一緒に歩んできたという歴史があります。

患者会は、膠原病だけではなく、様々な疾患があり、生きたい、治りたいという患者さん自身の要求を取り上げて、社会に発信してきました。その代表が、結核とハンセン病です。結核は、50年代まで国内で蔓延し、死亡原因の第一位でした。当時、朝日茂さんが訴えた訴訟が最高裁まで争われ、結核対策が進みました。その後、スモンなど難病に対する社会の関心の高まりがあり、1972年には全国難病団体連絡協議会が結成され、難病にかかわる患者会・団体が集まり、協議し、対策を考える場所が生まれました。この同じ年に難病対策要綱が策定され、翌年、北海道難病連がつくられていきます。

その後、全国的な協議会が統合・発展していきますが、目指しているのは、「難病であっても人として尊厳を持って生きていける社会に」ということでした。こうした患者会の働きかけもあり、国の難病対策委員会も年に1~2回から、月に1~2回へと回数が増え、難病対策が進んでいきました。図③

1972年という年は、特定疾患対策懇談会が10月に開かれて、スモン、ペーチェット、重症筋無力症、全身性エリテマトーデスなど8疾患を難病として指定した難病対策要綱ができた年でもあります。

2013年に全国膠原病友の会が法人化され、2014年には難病法が成立しました。

かつては難病対策の対象疾患は100疾患もなく、国からの保障も研究事業もないという時期が長く続き、問題となっていました。厚労省は予算のパ

図③

難病法改正のポイント

目的

・ 目的

「この法律は、難病(発病の機構が明らかでなく、かつ、治療方法が確立していない希少な疾病であって、当該疾病にかかることにより長期にわたり療養を必要とするものとなるものをいう。以下同じ。)の患者に対する医療その他難病に関する施策(以下「難病の患者に対する医療等」という。)に関し必要な事項を定めることにより、難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上を図り、もって国民保健の向上を図ることを目的とする。」(第一条 目的)

・ 「難病」に関する基本認識

- ① 難病は、一定の割合で発症することが避けられず、その確率は低いものの、国民の誰もが発症する可能性があり、難病の患者・家族を地域社会が包含し、支援していくことが求められる。
- ② しかしながら、実際には、難病にたまたま罹患した患者は重篤かつ慢性の症状に苦しみ、治療方法が確立されていないため、患者・家族は長期にわたり経済的・社会的な負担を負わなければならない場合が多い。
- ③ また、一般的な疾病ではないために、社会一般の理解が得られにくい上、医療現場においても専門的医療機関を探すことすら困難といった問題がある。

難病法制研究会。難病患者に対する医療等に関する法律。2015年
<https://elaws.e-gov.go.jp/>

イが限られているからできないと説明していましたが、それだったらパイを大きくしよう、例えば、消費税が増えましたけれども、それをしっかり難病対策に振り当てようということで、難病の定義を見直し、総合的な対策ができるように変えました。

2015 年から難病法が施行され、特定疾患から指定難病に名称が変更となり、私たちが医療を提供したくても、なかなかお金の問題でできなかったり、障害があったのですが、それが可能となり、患者さんの療養が保障されるよう、大きく転換してきています。

新型コロナウイルス感染症とリウマチ膠原病

リウマチ・膠原病診療に関する最近の話題ですが、まず最初に、新型コロナウイルス感染症とリウマチ膠原病についてお話したいと思います。

今日、皆さんもマスクをしていますね。実際コロナの対策は終わっていません。幸いなことに少し状況は改善してきていますけれども。

新型コロナウイルス感染症は、2019 年 12 月に最初の感染が報告されました。振り返ると 11 月くらいから症例は出ていたようです。翌年 2 月札幌で雪まつりがあり、その後、北海道・日本でも大きく感染が広がり、世界が大変な状況になりました。図④

図④

ACR2020. 17001. Opening Session.

Welcome & Presidential Address



Less than nine months,
 this tiny 100 nm RNA virus with menacing spike capsid
 took over millions of lives worldwide,
 destroyed economy and
 brought entire nations stand still.

わずか9ヶ月もたたないうちに、
 この恐ろしい刺のついた殻を持つ、小さな100nmのRNAウイルスが、
 世界中で数百万人の生命を奪い、
 経済を破壊し、国家全体を静止させた。

Ellen M. Gravaliese, ACR Convergence Nov. 2020.

2020 年 11 月の米国リウマチ学会はオンラインで開催され、米国リウマチ学会会長でハーバード大学教授のエレン・グラバレーズ先生が基調講演でこう述べています。

わずか9ヶ月も経たないうちに恐ろしい刺のついた殻を持つ小さな 100nm のアレネウイルスが、世界中で数百万人の生命を奪い、経済を破壊し、国家全体を静止させた”

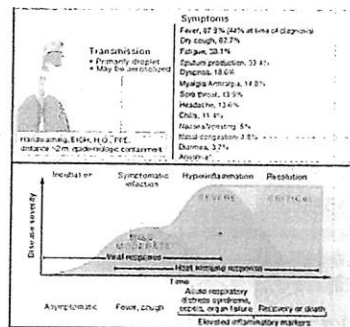
基調講演では、医療専門職として特にリウマチ診療にかかわる私たちの役割についてもふれて、” 私たちはひとりではできない、私たちは免疫学の専門家でもあり、診療に生かしていこう、危機に対処するために、感染症や呼吸器の専門家とも協力して、組織を見直し、連携をしていこう” と、呼びかけました。図⑤

新型コロナウイルス感染症の症状は、軽症・中等症・重症があります。若い人では軽症が多いのですが、肺に炎症が起き、酸素を必要とし、最終的に治ったとしても肺障害が残り、酸素をずっと吸わなくてははいけなくなった患者さんもいますし、残念ながら亡くなった患者さんもいました。私が知るリウマチ膠原病専門医の中でも、大先輩でドイツ・エアランゲン大学教授のヨアヒム・カルデン先生も 83 才で亡くなっています。皆さんもご家族や友人に不幸な経過をたどった方がいるかもしれません。小児では、多系統炎症症候群という川崎病に似た症状を発症したり、大人では、我々が膠原病で診ているよう

図⑤

COVID-19感染症の症状・所見

FDA



軽症・中等症

- 無症状
- 発熱・咳嗽・喀痰・咽頭痛・倦怠感

重症・致死症

- 急性呼吸促進症候群(ARDS)
- 過剰炎症
- 血栓塞栓症
- 神経症状(脳症、脳血管疾患、ギランバレー症候群)

小児とCOVID-19

- 大部分は無症状かわずかな症状
- 稀に多系統炎症症候群(MIC-C)を発症

Nikolay P. Nikolov, ACR Convergence 2020.

な重症の間質性疾患に似た症状や、抗リン脂質抗体が出現して、血栓症を起こす方もいらっしゃいました。

新型コロナウイルス感染症の臨床病期は、1期、2期、3期に分類され、2B以降では酸素が必要なり、重症に位置付けられます。重症の方では、過剰炎症が起き、そこでは炎症を起こすサイトカインや自然免疫が関係します。そのため、治療では、私たちがリウマチ膠原病で使っている、糖質コルチコイド(ステロイド剤)、アクテムラ®、オリミエント®などの薬剤が有効であることがわかり、使用されるようになりました。

ウイルスに感染すると、免疫の働きとして、ウイルスを弱毒化したり、排除する仕組みがあります。その中で、インターフェロンが重要な働きをしています。インターフェロンは若い方が感染するとすぐ出てきてウイルス排除に働くのですが、重症化する方は後から遅れて出てくるのです。そのため、その間にウイルスが増殖していい、元にも戻らないような臓器障害まで起こしてくるというのが仕組みとして分かってきました。ウイルスがすごく入ってきた時、インターフェロンが機能しないとき、ウイルスに抵抗できず、ウイルスが持続し続ける結果、重症病態が起きてしまうことが分かってきて、重症の方をどう治療していくかということも進歩してきました。図⑥

リウマチ膠原病と新型コロナウイルス感染症については、2020年4月の早い段階

図⑥

リウマチ膠原病疾患患者のCOVID-19感染入院リスク因子

COVID-19 IN 2020
YEAR IN REVIEW

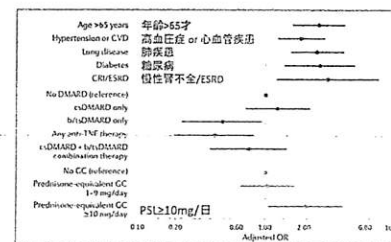


Fig. 1 | Factors associated with hospitalization for COVID-19 infection. This graph visualizes data from 600 patients with rheumatic diseases recorded in the COVID-19 Global Rheumatology Alliance international physician registry reported by Gianfrancesco et al. Associations between the various factors and odds of hospitalization were estimated using multivariable-adjusted logistic regression and reported as odds ratios (ORs) with 95% confidence intervals.

OpenSAFELYデータベース(英国)

- リウマチ膠原病疾患患者では、COVID-19による死亡リスクは、“わずかに”高い。
- RA/SLE/Pso Adjusted HR 1.19, 1.11-1.27
- Williamson EJ, et al. Nature 2020;584:430-436.

COVID-19 Global Rheumatology Alliance registry (N=600)

- 中等量以上(PSL≥10mg/日)の糖質コルチコイドの慢性使用は、重症COVID-19感染による入院と関連する。
- adjusted OR 2.05, 1.06-3.96
- Milena Gianfrancesco, et al. Ann Rheum Dis. 2020 Jul;79(7):859-866.

Hyrich KL, et al. Nat Rev Rheumatol. 2021; Feb;17(2):71-72.

から、国際的なレジストリー研究(観察研究)が始まりました。

よく膠原病だと悪くなりますかと聞かれるのですが、実際分かったのは、病気そのものや、生物学的製剤が悪くなることはあまりないということでした。

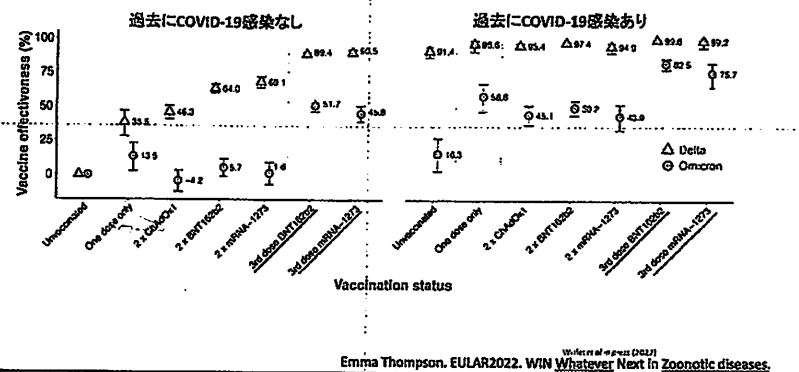
どんな場合に悪くなるかというと、それは、高齢であったり、糖尿病、肺の病気などがある場合でした。また、病気がコントロールされておらず、まだすごく炎症が残っていると、糖質コルチコイドをたくさん使っている方は入院するケースが多かったのです。こういった研究により、リスクのある人をどのように守っていくか、評価の参考になるデータが分かってきました。

図⑦

新型コロナウイルスワクチンですが、3回接種に加えて、4回目・5回目の追加接種が推奨されています。

新型コロナウイルスワクチン3回打つことで、免疫が獲得され、重症化する人が減ってきました。しかし、オミクロン株が出てきて若干状況がかわりました。新型コロナウイルスワクチンは、ウイルスの棘に対する抗体を作るワクチンなのですが、オミクロン株が棘の形を変えてきたので、従来のワクチンの効果が減弱し、ワクチンを接種していても感染する“ブレイクスルー感染”が増えるようになったのです。ブレイクスルー感染の頻度は、従来の3~4%から3~4割に増加しました。そこで、オミクロン株にも対応した二価ワクチンが開発され、追加接種が推奨されるようになったのです。

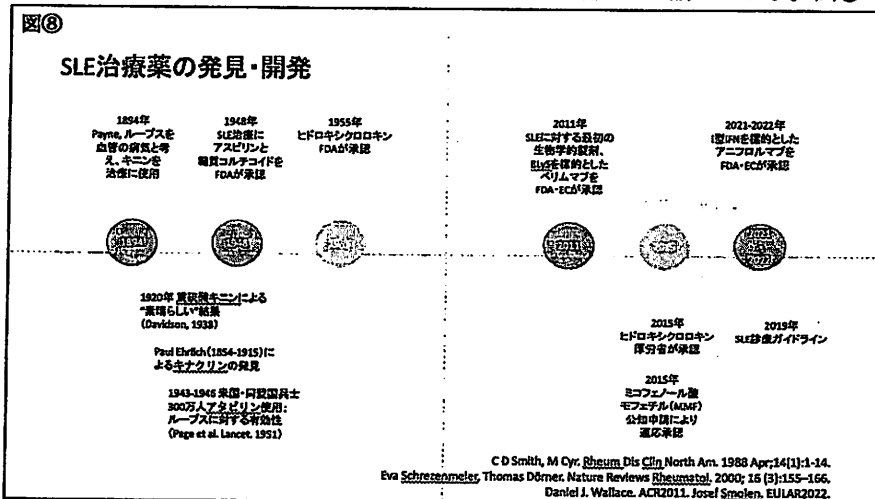
図⑦
COVID-19ワクチンの有効性: デルタ株 vs オミクロン株
オミクロン株では、従来のCOVID-19ワクチンの効果は減弱する



集団免疫としてワクチンが広がり、8割、9割になると、重症化する人が減るだけでなく、感染する人も減っていきます。今、ヨーロッパではマスクをしなくてもいい場所が増えて、規制の緩和が進んでいます。日本もこれからそうした方向に向かうのか、注目していきたいと思います。

全身性エリテマトーデス

2つ目に全身性エリテマトーデス (SLE) の最近の話題をお話します。図⑧

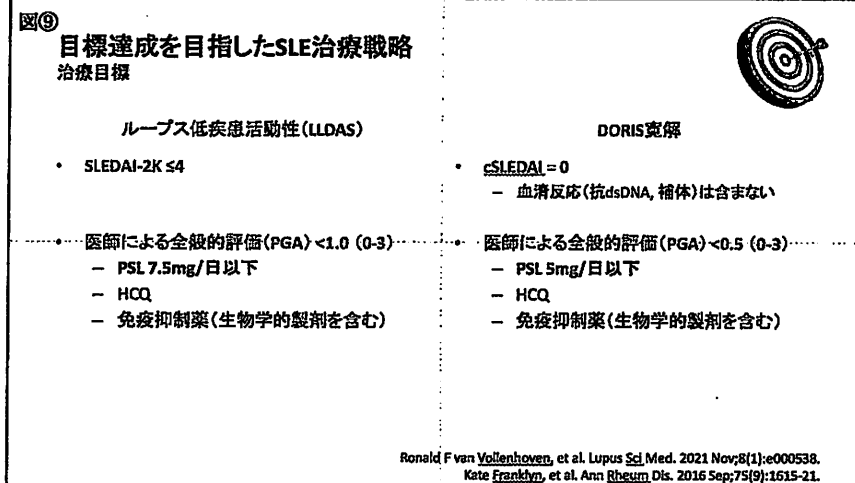


最近、『膠原』でも紹介されていますが、SLE の新しい治療薬が使えるようになりました。

2015 年、SLE の標準治療薬であるヒドロキシクロロキン (HCQ、プラケニル®) が日本でも使えるようになりました。歴史的にいろいろな経緯がありましたが、医師主導の治験が行われ、全国で 100 人ほどの患者さんに協力していただき、関節や皮膚の症状が改善することが明らかになり、承認に至りました。

生物学的製剤も、SLE に対して開発され、2011 年にはベリムマム (ベンリスタ®)、2021 年にはアニフロルマブ (サネフロー®) が承認され、使えるようになりました。

全身性エリテマトーデスの治療は、これまで糖質コルチコイドとかシクロフォスファミド (エンドキサン®) が使われることが多かったのですが、2015 年のミコフェノール酸モフェチル (セルセプト®) の公知申請による承認もあり、治療選択肢が増え、大きく変わってきています。図⑨



新しい治療薬の登場により、SLE の治療戦略も見直されるようになりました。高血圧や糖尿病、関節リウマチと同じように、治療目標を設定して、目標が達成できなければ、治療を調節する、『目標達成を目指した SLE 治療戦略』です。

SLE の治療目標としては、ループス低疾患活動性 (LLDAS)、DORIS 寛解という基準が作られました。

SLEDAI が、LLDAS では 4 点以下、DORIS 寛解ではゼロ。

医師による全般的評価 (0~3) は、LLDAS では 1 未満、DORIS 寛解では 0.5

未満。

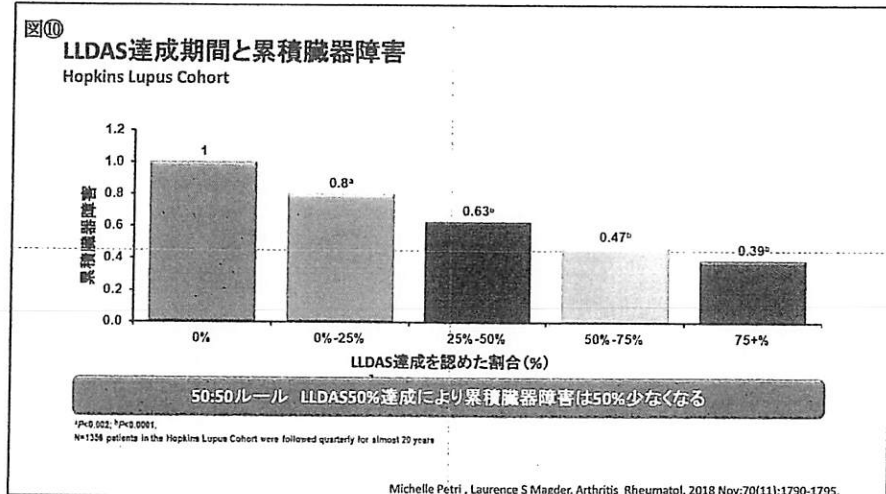
糖質コルチコイドは、LLDASではPSL7.5mg/日以下、DORIS寛解ではPSL5mg/日以下。

以上の基準を満たす時に、LLDAS、DORIS寛解を達成したと定義することになりました。

いずれもHCQ、免疫抑制薬（生物学的製剤）は使用可能です。

SLEDAIは、指定難病を申請する際の重症度の判定に用いています。関節炎、皮膚病変、たんぱく尿、など罹患している臓器病変や、DNA抗体が高いか、補体が低いかなど検査結果で点数をつけます。例えば、中枢神経の病変があると8点以上になります。ループス腎炎もそうです。それらがなくなり、落ちついた状態になり、例えば、たんぱく尿が1日0.3~0.5グラムを切ると、ループス腎炎は寛解になります。そういったものを臓器ごとに評価して、加算していくのがSLEDAIとなります。

LLDASでは、軽い臓器障害や検査異常は残っていてもよいことになっています。それに対して、DORIS寛解では、DNA抗体が高かったり補体が低くてもいいのですが、臓器病変は、すべてゼロです。皮膚病変もないし、関節炎もない、腎臓も全部大丈夫ということです。図⑩



目標達成を目指したSLE治療戦略の根拠ですが、LLDASを達成すると累積の臓器障害が少ないことがわかっています。

米国のJohns Hopkins大学のSLE患者さんで、LLDASを達成しているかどうかを受診のたびに評価し、長期的な臓器障害との関係を調べるコホート研

究が行われました。その結果、全く達成していない0%の場合の累積臓器障害を1とすると、0~25%では0.8、25~50%だと0.63、50~75%だと0.47、75%以上では0.39と、累積臓器障害が少なくなります。

こうした結果から、臓器障害を起こさないためには、LLDASを達成することが重要であるということがはっきりしてきたわけです。図⑪

図⑪

全身性エリテマトーデスの治療

Review
⑥ Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus
OPEN ACCESS
Antonios Fanourakis, ¹Nikolaos Tziolos, ²George Bertias, ^{3,4}Dimitrios T Boumpas, ^{2,5,6}

- 糖質コルチコイド(GC)
 - 即効性と高い有効性 vs 不可逆的な長期の副作用、QOL低下
 - 糖質コルチコイド単独で治療できる病態はわずかであり、減量中止を計画し、免疫抑制薬を選択。
- ヒドロキシクロロキン(HCQ)
 - 皮膚・関節病変に有効、再燃を防ぎ、予後を改善する“アンカードラッグ”
 - ・ 適正な用量を守る、禁煙、定期的な眼科受診(網膜症スクリーニング)
- 免疫抑制薬・生物学的製剤
 - 疾患修飾作用のある薬剤として早期から使用
 - 目標達成を目指して調節、副作用・再燃のないよう維持
- 就学、就労、妊娠・出産、趣味など個々のライフステージに従い、最良の治療を選択

Fanourakis A, Tziolos N, Bertias G, Boumpas DT. Ann Rheum Dis. 2021 Jan;80(1):14-25. Thomas Dörner, EULAR2022.

最近の総説に、SLEの治療がまとめられています。

糖質コルチコイドは、炎症を早く抑えて病気を沈静化させるのに有効な薬剤です。しかし、長期的には副作用などいろいろな問題が出てきますので、単独では使用せず、ヒドロキシクロロキンや免疫抑制薬・生物学的製剤などを使いながら、減量・中止を早い段階で計画することが大切です。

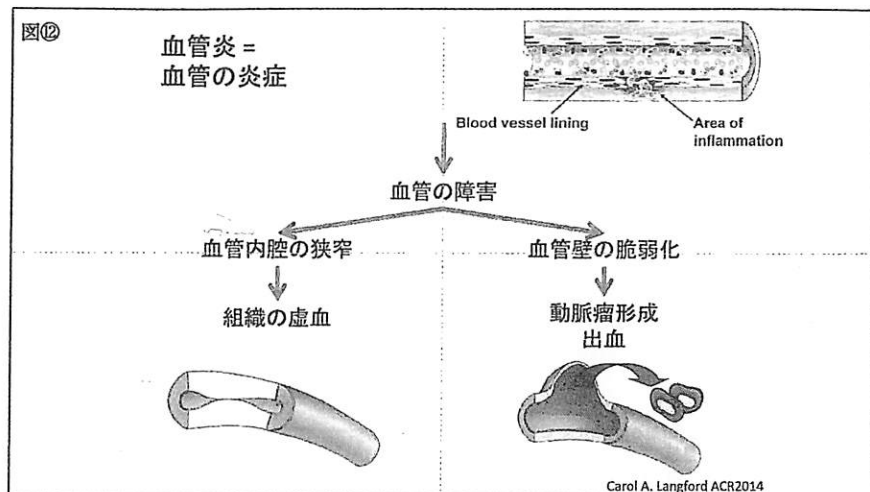
ヒドロキシクロロキンは、SLEの“アンカードラッグ”で、皮膚、関節に有効であるだけでなく、再燃を防いだり、生命予後がよくなるという効果があります。一方、副作用として、網膜症の懸念があるので、適正な用量を守り、定期的な眼科受診によるスクリーニングをしていくことが大切です。

免疫抑制薬、生物学的製剤は、疾患修飾作用があり、早期使用し、目標達成を目指して、副作用・再燃がないよう維持・調節して、上手に使っていくことが重要です。

今は、普通の生活ができることが目標です。若い人は10代から発症し、一生付き合っていく病気ですし、個々のライフステージに従い、最良の治療を選択していただきたいと思います。

血管炎症候群

3つ目に、血管炎について少しだけお話しします。図⑫



血管炎は、血管の壁に炎症が起きる病気です。若い方から、年輩の方まで、罹患することがあります。血管の壁に炎症が起きると、血管の壁が厚くなり、血液が流れなくなり、組織に血液が送れなくなります。逆に、血管の壁が薄くなり、破れて、出血を起こすこともあります。

こうして、血管の障害により、組織の虚血や出血が起き、全身の臓器に障害を起こすのが血管炎の特徴です。図⑬

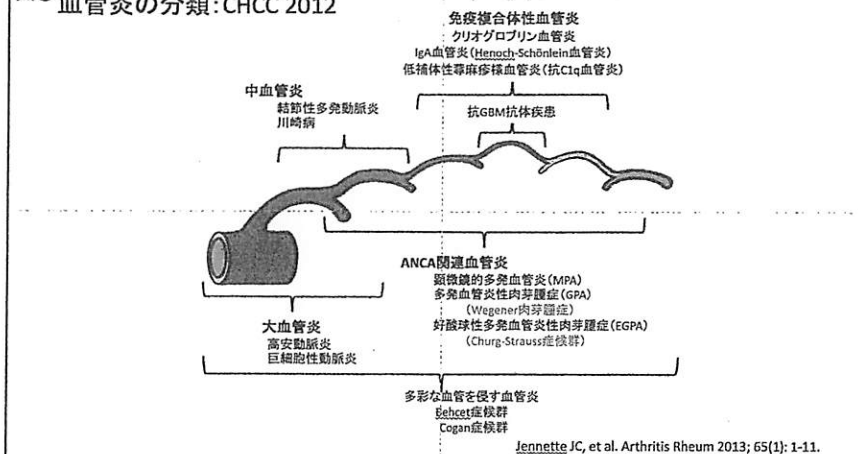
血管炎は、血管のサイズと臨床的な特徴に従い、分類されます。1994年に米国ノースカロライナ州立大学のあるチャペルヒルという街に、血管炎の専門家が集まり、最初の血管炎の名称とか定義が決められ、2012年に改訂されました。

中型血管炎には、川崎病と結節性多発動脈炎があります。川崎病は、子どもが罹患する病気で、つい最近亡くなられた、日本の川崎先生が提唱された疾患です。

大型血管炎には、高安動脈炎と巨細胞性動脈炎があります。

高安動脈炎は、特に若い女性で発症することが多い血管炎です。大動脈から最初に枝分かれした動脈に炎症が起きて、血管が細くなり、上肢では脈が触れなくなることがあります。

図⑬ 血管炎の分類: CHCC 2012



巨細胞性動脈炎は、以前、側頭動脈炎と呼ばれていました。この病気は、50歳以上の高齢者に起きます。側頭動脈は、頭部にあり、首から頭部にいく血管に炎症が起きて、頭痛や頭皮や髪を触ると痛いといった症状で発症することがあります。一番問題なのは、眼の網膜を栄養する血管に炎症が起することで、治療が遅れると、失明してしまうことがあります。

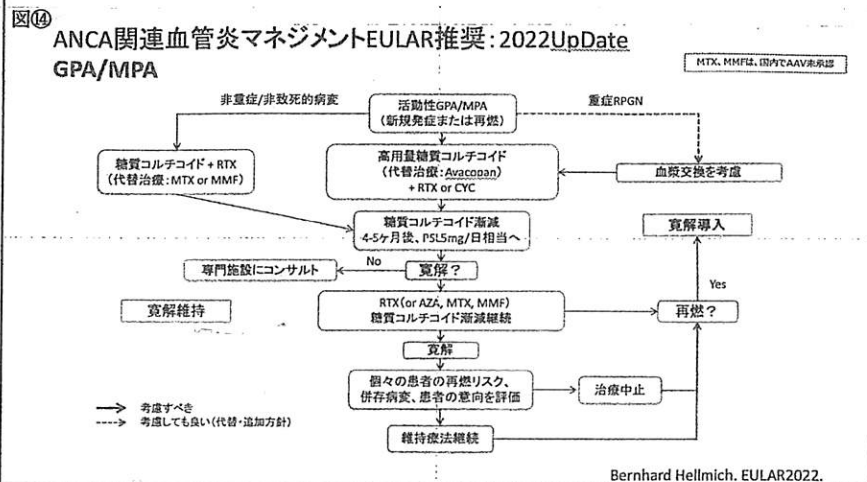
小型血管炎の代表がANCA関連血管炎で、顕微鏡的多発血管炎、多発血管炎性肉芽腫症、好酸球多発性血管炎性肉芽腫症があります。昔は、多発血管炎性肉芽腫症はウェゲナー肉芽腫症、好酸球多発性血管炎性肉芽腫症はチャグ・シュトラウス症候群と呼んでいました。図⑭

血管炎の治療も、SLEと同じように、目標達成を目指した治療が行われています。

治療目標は寛解であり、患者さんが生存し、臓器障害を起こさないこと、寛解を維持し、再燃を防ぐこと、治療の毒性を最小限にすることが強調されています。

今年、欧州リウマチ学会から新しいANCA関連血管炎の治療推奨が発表されました。

PEXIVAS試験や、日本の千葉大学の先生たちが中心となったLOVAS試験という臨床試験の結果を踏まえ、血漿交換の位置づけや糖質コルチコイドの使い方が改訂されました。



糖質コルチコイドは、リツキシマブ（リツキサン®）もしくはシクロフォスファミド（エンドキサン®）による標準的な治療と一緒に開始して、PSL60mg/日から始めて、4ヶ月でPSL5mg/日を目指して漸減することが推奨されました。

リウマチ膠原病とセルフマネジメント

最後にリウマチ膠原病とセルフマネジメントについてお話しします。図15

図15 日常の診療・療養生活と文化芸術



J. Vermeer

As long as the women from Rijksmuseum in painted silence and concentration day after day pours milk from the jug to the bowl, The World does not deserve the end of the world.

Wisława Szymborska 2009.



ライクス美術館の女性が、絵に描かれた静けさと集中のなか、毎日水差しから器にミルクが注がれる限り、世界は終わりを迎えるには値しない。

ヴィスワヴァ・シンボルスカ。2009

Ulla Nordenskiöld, EULAR2022.

今年の欧州リウマチ学会で、医療従事者の会を最初から立ち上げてきたスウェーデンの理学療法士で、96歳になる、ウラ・ノルデンシヨルト先生が、文化・芸術を診療や療養に取り入れていくことが大切だという話をされました。

オランダのライクス美術館にある有名なフェルメールの絵について、ノーベル賞を受賞したポーランドの詩人の方が詩を書いています。

「絵に描かれた静けさと集中のなか、毎日水差しから器にミルクが注がれる限り、世界は終わりを迎えるに値しない」と。

絵が素晴らしいと言っているだけではなく、私たちの生活の中で大切なものがたくさんあり、それをしっかり守っていく必要があるし、そのためにこそ治療がある。文化・芸術は、自分たちの生活を見直したり、生きる意欲につながるものだと思うのです。図16

図16 リウマチ膠原病とセルフマネジメント

- “慢性疾患患者は、人生の99%以上、医療機関以外で、生活している”
- “それらの時間で何をすることが、健康、生活の質、医療資源の使用に影響する”

— Prof. Kate Lorig, RN, PhD, Stanford University School of Medicine.

- セルフマネジメントのトピックス
 - 疾患の身体的・心理的な影響（倦怠感、疼痛、葛藤）
 - 運動
 - 適切な薬剤管理
 - 家族、友人、医療従事者との上手なコミュニケーション
 - 健康的な食事・栄養、睡眠習慣の維持
 - 十分な情報に基づいて治療方針を決める
 - 問題の解決に焦点をあてる



Bente Appel Esbensen, EULAR2021.

セルフマネジメントとは、直訳すると、自分自身で管理する、という意味です。医療においては、患者さん自身による療養に置き換えてもいいかと思えます。

看護師で、米国スタンフォード大学教授のケイト・ロリグ先生は、セルフマネジメントの重要性について、慢性疾患の方は診察室は1%ぐらいで、99%以上は医療機関の外で過ごしており、それらの時間に何をすることが健康とか生活、医療支援にも関係してくるということを述べています。

そして、セルフマネジメントでとりあげるトピックスとしては、例えば、薬の管理のことも大切ですが、それだけでなく、家族、友人、医療者などというふうにコミュニケーションをとっていくか、運動や、食事・睡眠のことなど、数多く課題があげられています。

英国の関節リウマチの患者組織の創設者のエルサ・ボスワースさんは、ツイッターや SNS など積極的に発信し、欧州リウマチ学会の推奨の作成にも参画していますが、セルフマネジメントについて、次のように指摘しています。

疾患の十分な理解や実践的、身体的、精神心理的な対処法が、しばしば不足している。

セルフマネジメントは、患者を中心とした全体的ケアであり、日常診療のケア・パスウェイの中心に位置づけるべきである

そして、セルフマネジメントは、患者個人にまかせるべきではない、と強調しています。図⑩

図⑩ 患者・医師の食い違い： 多くのRA患者は疾患の負担、優先事項、治療目標に関するコミュニケーションが困難と感じている。	
医師の優先事項 • DAS28, CDAI, SDAI, Boolean寛解 • 腫脹・圧痛関節 • 画像上の関節破壊進行	患者の優先事項 • 疼痛・倦怠感のコントロール • 日常生活に対応することができる • 働くことができる • 自立できる
期待の食い違いは、患者の不安、治療アドヒアランス不良、治療の失敗に至る可能性がある	
Grace C. Weight, EULAR2021.	

コミュニケーションについて、みなさんも感じていらっしゃるかもしれませんが、患者と医師では優先しているものがちょっと違います。

例えば、関節リウマチでは、私たち医師は、関節が腫れているか、炎症反応がどうかを診ているのに対して、患者さんは、もっと痛みとか倦怠感をとってほしい、日常生活にどう対応するか教えてほしい、働けることができるか、自立できるか、といったことを大切に思っています

こういったことに日常臨床の中でちゃんと応えていく必要があるわけですが、これらは、医師だけでは対応できず、多くの職種がかかわる必要がありますし、何よりもコミュニケーションのための時間が必要です。患者さん自身によるこうした講演会のような機会も大切になってくると思います。

おわりに

本日は、膠原病友の会 50 周年と難病対策のお話をさせていただきました。

膠原病友の会は、大事な活動を担っており、膠原病を知る機会をつくったり、療養についてどういうふうに改善していくか、難病対策を初めとする社会的支援づくりのとりくみを、ぜひ頑張っていたいただきたいと思います。

最後に、リウマチ膠原病とセルフマネジメントのところ述べさせていただきましたが、患者会と医療従事者が協力して、療養を充実させていければと思います。

ご静聴ありがとうございました。

(2022.10.16 札幌市教育文化会館にて)

松井先生には、お忙しい中講演録の校正をしていただきまして、本当にありがとうございました。この場をお借りしまして、お礼申し上げます。