

医療講演会 質問内容と先生からの回答

講演会:「血管炎症候群について」～わかってきたこと・まだわからないこと・そして新しい治療について～

講師:京都市立医科大学大学院医学研究科 助教 和田 誠 先生

開催日:令和元年6月2日、7月7日

Q1:顕微鏡的多発血管炎

質問	回答
① しびれは病気と関連性があるか?	<p>・しびれはいろんな事で起きるのですが、血管が炎症を起こすと、血管から酸素や栄養をもたらしている神経細胞もやられて、しびれが出現します(末梢神経障害)。血管炎症候群では、50~70%の方にみられる代表的な症状で、関連がある可能性は高いです。</p>
② しびれに漢方治療の効果はあるか?	<p>・漢方薬(牛車腎気丸、十全大補湯など)で、効いた人もいるという程度の症例報告はありますが、しびれの程度を数値化することは難しく、効果の評価が難しいこともあり、明らかに末梢神経障害に効果が認められたという論文はありません。</p> <p>・最近では神経障害性疼痛治療薬【プレガバリン(リリカ)、ガバペンチン(ガバペン)、ミロガバリン等】の効果が一定割合あると認められ保険適応となりました。</p> <p>・血管炎の治療でステロイドや免疫抑制剤を使用し、強力に炎症を抑え、しびれも進行しないようにしたり、ガンマグロブリン大量療法をしびれの症状をとるためだけに使うこともあります。</p> <p>・血管炎は抑えられ、しびれだけが残っている場合、痛み止めや抗うつ剤、オピオイド、ノイロトロピン等様々な薬を使用しますが、すっきり効かないのが実状です。</p> <p>・いろんな薬が出てきているので自分に合う薬を主治医と相談しながら見つけてください。</p>
③ 頭痛と病気の関連があるか?	<p>・顕微鏡的多発血管炎の悪化※1や治療の合併症※2の可能性がありま。今まで頭痛がなかった方が急に起こってきた場合は注意した方がいいです。主治医の先生と相談をして耳鼻科受診、頭のMRI検査、血液検査で炎症反応やNPO-ANCAの値を調べるなど、総合的に判断してもらう必要があります。</p> <p>※1肥厚性硬膜炎といって頭の中の硬膜が炎症を起こして分厚くなることで頭痛が起こる場合や、他に、ANCA関連疾患性中耳炎や、頭の中の血管が炎症を起こして頭痛が起こる場合もあり、疾患と関連した頭痛の可能性はあります。</p> <p>※2ステロイドの使用で血圧が上がリ、頭が痛くなることや、免疫反応を抑えることによって中耳炎や帯状疱疹の出はじめて頭痛が起こることもあります。</p>
④ 目のかすみと病気の関連があるか?	<p>顕微鏡的多発血管炎の悪化※3や治療の合併症※4の可能性がありま。</p> <p>※3後部虚血性視神経症(視神経の血流が悪くなり目が見えにくくなる)や、視神経周膜炎(血管炎により視神経の周囲にある膜が炎症を起こす)、他にも炎症細胞が視神経に直接浸潤したり、強膜炎(白目の部分の炎症)などにより、視力が低下します。</p> <p>※4ステロイドの使用で白内障がすすみやすくなったり、眼圧上昇(緑内障)、結膜炎などの感染症にかかりやすく、見えにくくなることがあります。眼圧は上がりやすい方が一定の割合おられるが、上がらない方もあり、ステロイド投与後1ヶ月後3ヶ月後等かかりつけの眼科医をつくって定期的なチェックで確認する必要があります。</p>
⑤ 耳の聞こえが悪くなったが、病気と関連があるか?	<p>顕微鏡的多発血管炎の悪化※5や治療の合併症※6の可能性があり、耳鼻科受診が必要です。</p> <p>※5: ANCA関連血管炎性中耳炎で耳の聞こえが悪くなる場合があります。</p> <p>※6: 咽頭周囲の感染症(風邪引きやすくなる)などで、耳管が狭窄(耳に水が入ったような感覚)し、耳の聞こえが悪くなる場合があります。</p>
⑥ 両足の腫れや皮膚が弱くびらんを繰り返す等の症状と病気の関連があるか?	<p>・疾患の悪化というよりも、ステロイドの影響で体に塩分・水分をためやすくなり、足が腫れることがあります。</p> <p>・ステロイドの影響で皮膚の真皮が薄くなり外からの刺激に対しての抵抗力が弱くなるので、皮膚にびらんが生じる(皮膚の表面が薄くはがれた状態)など治療の合併症として起こっている場合が多いです。しかし、血管炎の悪化によって起こる場合もあるので次回受診を待たずに早めに受診し主治医に相談してください。</p>

<p>⑦ 体に良いとされるウォーキングや食事など免疫アップにつながることを、免疫を抑制している者が行なうことはどうか？</p>	<p>・快活に動いた方がよいでしょう。気持ちも前向きになり、食事もおいしくなり、筋肉量が増えて代謝もアップします。 ・免疫機能はいくつもありその一つが誤作動を起こしているが、食事や運動による免疫アップは問題ないので、バランスよく食べ、無理のない範囲で運動をおこなってください。</p>
<p>⑧ ステロイドはずっと飲み続ける必要があるか？</p>	<p>血管炎症候群の方全般にですが、基本的にステロイドは飲み続ける必要があると思って頂いた方がいいです。大血管系の方の中でアクテムラの併用でステロイドが大幅に減量出来る方の中にはおられます。主治医も少しでも減らそうとしていると思いますが、「完全になし」にするというのは、現段階では難しく、ステロイドを服薬しておくことで病状を維持することが大切と考えます。</p>
<p>⑨ ステロイドによる緑内障の発症確率は何%ぐらいか？</p>	<p>ステロイドによって眼圧があがりやすい人は15～40%おられ、全員が緑内障になるわけではありませんが、定期的な眼科受診でチェックを受けてください。</p>
<p>⑩ 薬の副作用で顔が腫れているが今後元に戻るのか？</p>	<p>顔が腫れるという症状は、ステロイドによる副作用で、プレドニンが10ミリ以下になると顔の腫れ症状は減ってくるかと思われます。では、9ミリになると症状はなくなるのかと言えばそうではなく、連続性の変化でもあるので7～9ミリになっても、服用前に比べると若干ふっくらした感じは残るかもしれません。ステロイドの量が減れば症状は軽減しますが、どれくらいになったらというのは個人差があります。</p>
<p>⑪ この病気は遺伝しますか？</p>	<p>遺伝する病気とは考えなくて良いです。</p>
<p>⑫ ANCAの改善は出来るか？薬は1日にプレドニゾン3mg、イムラン錠を100mg、を4年間服用しています。</p>	<p>ANCAの検査値は病気の活動性の指標の1つにはなりません。しかし、ANCAの値だけで病気の状態が決まるわけではないので、ANCAの数値だけを気にしないようにしましょう。あくまで総合的に判断することが重要です。今後良くなるかどうかについては、現在の病気の活動性がどのような状態かがわからないので、これだけではお答えしづらいです。</p>

Q2.多発血管炎性肉芽腫症

質問	回答
<p>① 再発の可能性は何%か？</p>	<p>完治は難しいので、再発ではなく、寛解状態(安定した状態を維持している)からの再燃(再び悪化する)としてお答えします。寛解する人が8割強でその状態からの再燃が40～70%程度あります。ステロイドを減らすと再燃率はあがるため、副作用との兼ね合いが難しいところです。</p>
<p>② この病気が一番特徴的な事は何か？</p>	<p>頭頸部の炎症(聴力低下や目の奥の痛み等)が特徴的です。その後、下気道に至り、時々腎臓に炎症を起こすこともあります。体調の変化があれば主治医の先生に尋ねることが大切です。</p>
<p>③ 食事で刺身や生ものを食べることは控えた方がよいか？</p>	<p>膠原病内科でおこなう免疫を抑える治療は、血液内科で行うような白血球の数を「0」にする治療より免疫抑制の程度が比較的軽いので、普通に食べても大丈夫です。梅雨時期の食中毒などの一般的な注意には気をつけてください。</p>
<p>④ 目頭が腫れてくるのは、この病気と関係があるか？</p>	<p>血管炎との関連性は低く、油を出す組織(マイボーム腺)の出口が詰まる霰粒腫の可能性や眼瞼下垂によって起こっている事などが考えられますので、眼科でまず相談してください。</p>
<p>⑤ 痺れ、筋力低下、筋肉減少、冷え、網膜静脈分枝閉塞症等、様々な症状が出るが苦痛の軽減が出来ないか？</p>	<p>ステロイドの影響で筋力低下や筋肉量の減少が起こってくる可能性はあるので、椅子に座って出来る簡単な運動やストレッチを日常的に行い、筋力の維持に努めてください。冷えには土ショウガなどの体を温める物を食べたり、体を冷やさないように食事の工夫や衣類の調整などに注意し、様々な症状には、病気自体のコントロールが必要なので、主治医とよく相談してください。</p>
<p>⑥ 2年間寛解が続いているが、薬はいつまで飲まないといけないのか？不安。</p>	<p>考え方によりますが、2年間服薬していることで安定した状態が維持できていることが大事と思えるか、2年間何もなかったのに薬を飲み続けてきたと思うか。主治医としては、副作用がおきていなければ、現状維持できていることを重視し、現在の服薬量で維持していきたいと考えます。薬を減らすことで「再燃」してしまい、結局ステロイドが増えたり、入院が必要な状況になってしまうこともあるので、服薬については、患者の思いも伝え、主治医とよく相談してください。</p>

Q3.好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

質問	回答
① 好酸球値が改善傾向にあっても、症状が悪化するの、何に起因するのか？	この病気は好酸球の値だけで病勢を判断できないところが難しく、総合的に判断しています。
② 9ヶ月前に発症し、足裏のブツブツがとれないが、今後治るか？	診てみないとなんとも言えませんが、皮膚科を紹介する可能性もあります。
③ 朝、手の指が真っ白でロウのようになるが、病気と関連があるか？主治医からは写真を撮り見せるように言われたが、まだ見せられていない。	関連の可能性はあると思います。主治医に写真を見せることは病状がより把握できるので、是非写真を撮って先生に見てもらってください。
④ 再発の可能性はあるか？	ステロイドに対する反応性は良いのですが、30～40%再燃します。
⑤ ステロイドの一生に飲んでも良い許容量を超えていないか？不安。	一生に飲んでよい量というのはありません。少ない方がよいのですが、飲む必要があるから飲んでもらっていますので、副作用を減らす、または副作用が起きにくいような日常生活を心掛けてください。
⑥ 慢性的な副鼻腔炎があり、将来的に酸素ボンベを持ち歩く生活になるのか不安。薬さえ飲んでいれば良いか？また、今後の見通しは？	副鼻腔炎は鼻の空気の通りが悪くなるだけで、肺への酸素の取り込みは悪くならないので、副鼻腔炎の治療に酸素を使うことはありません。しかし、慢性的な副鼻腔炎は血管炎の悪化につながるため治療をした方が良いでしょう。
⑦ 治療方法を選ぶ時、メリットとデメリット(副作用など)をどのように考えたらよいか？	ステロイドは副作用も多いですが、強力で良い効果があるから患者さんには納得してもらって使用しています。「確実に起こる病状や進行」と「起こるかもしれない副作用」を同じテーブルで考えるかということになります。やめるのもありますが、よく考えて判断しなければいけないことです。治療に時間的余裕があれば、家族同席で主治医に相談することも考えてはどうでしょうか。

Q4.結節性多発動脈炎

質問	回答
① 皮膚型結節性多発動脈炎は治せないのか。治療研究はどこまで進んでいるか？	皮膚型は命に関わることはあまりなく、痛み止めで様子を見ることが多いです。治療研究はあまり進んでいない実状です。
② 手足のしびれの治療方法はあるか？	顕微鏡的多発血管炎を参照
③ 立ってする作業が下肢の痛みでしんどくなってきたが、疾患との関連があるか？	足のどこが痛くなるかで変わります。股関節が痛い場合は、ステロイドによる大腿骨骨頭壊死など股関節の病気を考えなくてはなりません。膝であれば加齢による変形性関節症の可能性もあります。膝から下の痛みの場合は結節性多発動脈炎の病状が悪化している可能性があります。色々な意味で病気と関連していることが考えられるので主治医に相談してください。
④ 足が皮下出血で汚く見える状態と副腎皮質ホルモン剤の服薬量と関係があるか？また、適当量はどのように決めるのか？	年齢を重ねると真皮は薄くなりますが、ステロイドの長期服用でも真皮は薄くなります。皮下が見えやすい状態になるので、そういった意味では関連があると言えます。病気の勢いを抑さえ込める必要最小量を決めています。

<p>⑤ 元々シェーグレン症候群で、この病気になった場合の、血管炎の原因は何か？完治するか？再発するか？</p>	<p>元々膠原病疾患は他の疾患との合併が多く、遺伝子レベルで関係があるかも知れませんが、質問の血管炎の原因はわかりません。寛解には持ち込めても完治は難しく、再燃の可能性もあります。</p>
<p>⑥ ステロイドと免疫抑制剤を飲んでいて、他剤を飲んだときの体への影響はあるか？現在、血小板も減少してきている。</p>	<p>血小板減少の有無にかかわらず他剤の影響が出ることはあります。ステロイドの副作用予防で服薬する胃薬が原因で血小板減少が起こることがあります。他にも、血小板減少の原因は様々あり、その理由により対処法が違ってきます。</p>
<p>⑦ ステロイドと免疫抑制剤を内服しているが、今自分で気をつけることは何か？ 他の病気でステロイドを20年服用し、大腿骨頭壊死で手術を受けた後、血小板が減少し、ステロイドを減らしてほしい。</p>	<p>ステロイドと免疫抑制剤の服用によって免疫力が落ちているので、感染に気をつける必要があります。自宅で静かに過ごすということではなく、活動的な生活を送り、体調を維持することが大切です。ステロイドの服薬量が多いから血小板が減るということは考えずらく、別の原因があると思われるので、ステロイドを減らしてほしいという思いを主治医に伝え、減らせない理由もあわせて聞かれたらよいでしょう。一人で聞きにくいのであればご家族に同席してもらおうとか、これだけは聞きたいことをメモしておくこともいいと思います。また今後、年齢を重ね、遠くの医療機関に通院しにくくなることもあり、近くのかかりつけの先生をもっておくことも大切です。</p>

Q5.高安動脈炎

質問	回答
<p>① 内服量が非常に多く、薬害が生じないか心配。最新の薬状況はどうか？</p>	<p>アクテムラが強力に炎症を抑えることが可能で、ステロイドを減らせる効果は高いです。</p>
<p>② 薬を副作用で2回変更しているが、この先、病気に効く薬がなくならないか？</p>	<p>選択肢は少なくなるかも知れませんが、将来的には新しい薬は出てくると思われるので、今使われている薬を大事に使っていく必要があります。</p>
<p>③ 将来、出産は可能か？胎児に影響はないか？</p>	<p>血管や臓器の障害が重度になっていなければ、出産はほとんどの場合可能です。胎児への影響は妊娠に対して問題のない薬でコントロールできていれば、一般の方と同じくらいのリスクで出産は可能であると思われます。</p>
<p>④ 少しの動作でも息切れや動悸があるが、どこまで気をつければよいのか？</p>	<p>原因が筋力低下の場合はしっかり体力をつけることが必要ですし、心臓の問題や肺高血圧症だとすると超音波検査等が必要なため主治医と相談してください。</p>

Q6.巨細胞性動脈炎

質問	回答
<p>① 多発血管炎性肉芽腫症と巨細胞性動脈炎の違いは何か？</p>	<p>炎症から肉芽腫を形成する点では同じですが、多発血管炎性肉芽腫症は小血管で、巨細胞性動脈炎は大血管で発症し病気のすみ方も異なります。</p>
<p>② この病気の寛解はあり得るか？</p>	<p>十分あり得ます。</p>
<p>③ アクテムラ皮下注射はどれくらい続けるべきか？</p>	<p>アクテムラを止めるとステロイドや免疫抑制剤を増やす必要が出てくることもあり、うまくいっているのであれば、続ける方がよいと考えます。アクテムラが血管炎治療において保険適応になってから2年であり、長期使用時の副作用はわかりませんが、リウマチで10年の使用歴があり、少なくとも10年ぐらいまでは大丈夫だろうと考えています。</p>

Q7.悪性関節リウマチ

質問	回答
① 悪性関節リウマチで5～6年治療を続けても治らない、この病気はこういうものなのか？他の医療機関を受診したいと主治医にも言えず悩んでいる。	すっきり治るというわけにはいかない部分があります。悪化していないことを評価してもらいたいです。 他の医療機関を受診し、違う医師の意見も聞いてみたいと思う気持ちは誰しも思うことなので、私が主治医であれば、そのまま伝えてもらいたいです。

Q8.その他

質問	回答
① セカンドオピニオンを受けたいがどうしたらよいか？	膠原病は過去の経過や治療歴などの情報が非常に重要であり、紹介状なく身ひとつでは何も言えることがなく、満足できない結果になると思われれます。主治医に不満があるわけではないが他の先生の意見も聞いてみたい気持ちもわかるので、そのことを正直に主治医に伝え、紹介状をもらって、上手にセカンドオピニオンを利用してほしいと思います。