

# LCH患者会会報



## 残暑お見舞い申し上げます。

毎日暑い日が続いておりますが、皆様お元気でお過ごしでしょうか。

LCH患者会会報夏号をお届け致します。

今回の会報では、以下のことを皆様にお知らせ致します。

- 1) LCHの診断及び治療をしてくださる先生方のご紹介
- 2) 森本哲先生より(京都府立医科大学小児科、日本LCH研究会代表世話人)
- 3) 患者さんのご家族より
- 4) 患者会からのお願い

### 1) LCHの診断及び治療をしてくださる先生方のご紹介

先回の会報送付の際、患者さんのご家族より、LCHにお詳しい先生方を次回の会報で紹介して欲しいとのご意見をいただきました。先生方のお名前は、LCH研究会よりご紹介を頂きました。

次ページのご連絡先は、皆様にそれぞれの先生方の外来日に確実に予約をしていただけるように掲載致しました。先生方は、日常の診療業務で大変ご多忙ですので、電話あるいはE-メールでの個々の症状やその他の詳細事項のみのお問い合わせは、ご遠慮ください。また、どのような病気も同じですが、特にLCHという病気の性質上、直接の診察・検査なしに診断を下すことは困難です。皆様のご理解、よろしくお願い致します。

ご不明な点は、患者会の連絡先までお願い致します。



(五十音順)

先生のお名前	ご勤務先	ご連絡先
いましゆく しんさく 今宿 晋作先生	高砂西部病院小児科 兵庫県高砂市中筋 1-10-41	shinim95@mbox.kyoto-net.or.jp
かねがね ひろかず 金兼 弘和先生	富山医科薬科大学医学部小児科 (10月より富山大学) 富山市杉谷 2630	076-434-2281(代表)
きぬがわ なおこ 衣川 直子先生	昭和大学附属病院小児科 品川区旗の台 1-5-8	QZD01355@nifty.com  数字の0です。
さこ まさひろ 迫 正廣先生	マリア保育園 保育研究所 大阪府八尾市若林 1-22-5	sako@ja2.so-net.ne.jp
つねまつ ゆきこ 恒松 由記子先生	国立成育医療センター血液腫瘍科 世田谷区大蔵 2-10-1	03-5494-7208(恒松先生直通) tsunematsu-y@ncchd.go.jp
もりもと あきら 森本 哲先生	京都府立大学小児科 京都市上京区河原町通広小路上 ル梶井町 465	075-251-5567(小児科外来)

## 2) 森本哲先生より(京都府立医科大学小児科、日本LCH研究会代表世話人)

**ランゲルハンス細胞組織球症(LCH)との出会い：まあ君の思いで  
森本 哲先生  
Akira Morimoto  
京都府立医科大学大学院小児発達医学、**



まあ君に出会ったのは、今からちょうど20年前、私が大学の研修医1年目のときだった。まあ君は当時2歳になったばかり。くりくり坊主にくりくり目玉のかわいい坊やだった。まあ君は1歳になる前から両側の中耳炎を繰り返し、右耳からつねに耳だれが出ていた。2歳になる前に、机の角で頭をぶつけた。そこに軟らかなぶよぶよしたこぶができてきた。2歳になると、頭とお尻に少しじゅくじゅくしたあせも様の湿疹ができてなかなか治らなくなった。近くの小児科で頭のレントゲンを撮ったところ、「こぶ」の部分に骨打ち抜き像がみられ、大学病院に紹介されてきた。

今にして思えば、2歳の児に難治性の中耳炎と皮膚炎があれば、まずLCHを疑うし、頭部の打撲痕の軟性腫瘤と、それに一致した骨打ち抜き像をみれば、まずLCHに間違いないとそれだけで言える。しかし、当時の私はそのレントゲン写真を見ても全く病気が思いつかず、「いったいこれはなんでしょう??」と、指導医の1先生にたずねた。1先生はいとも

簡単に、「これはあれやろ、Histiocytosis X やろ。」と答えられた。「ヒスチオサイトーシス X??」、そう言えば学生の時小児科の教科書の片隅にそんな病気が書かれていて、「病気の名前で X とはなんや?? マルコム X か??」と思った記憶はあるが、病気については「X??」状態で全く記憶も理解もしていなかった。20 年前にはまだ LCH という用語はなく、好酸球性肉芽腫と Hand-Schuller-Christian 病さらに Letterer-Siwe 病を合わせ Histiocytosis X と呼ばれていた。LCH という用語が使われるようになったのは 1987 年のことである。

まあ君は、診断をつけるためいろいろな検査を受けた。血液検査では、鉄欠乏性の貧血があったが白血球や血小板の減少はなく、肝機能障害もなかった。胸のレントゲン検査には異常はなかったが、頭の CT 検査では右側頭の腫瘍は側頭骨を破壊し頭蓋内に及んでいた。まあ君は、脳外科で頭の腫瘍の生検と掻破術を受けた。病理検査で、くびれた不整形の核をもつ組織球の浸潤を認め、免疫組織染色で S100 蛋白陽性であり、やはり Histiocytosis X と診断された。

まあ君は、ビンブラスチン(VBL)とステロイド剤、6メルカプトプリン(6-MP)による全身化学療法を受けたが改善せず、肝脾腫が出現し前腕骨にも新たな病変があらわれた。悪性リンパ腫に準じた ACOP 療法(アドリアシン/エンドキサン/オンコピン/プレドニン)や頭蓋放射線照射、インターフェロン療法を行ったが効果はなく、大腿骨にも病変が出現した。当時は、プロビアックカテーテルといった優れものはなく、化学療法のたびに末梢血管に点滴針をさしていた。まあ君はもともとぼっちゃりしていたが、ステロイド剤のせいもあり、手はぷくぷくで毎回点滴には苦労した。時には血管確保に何時間もかかり、そんな時まあ君はけなげに私に手をさし出しながらも、「おしまいしょうか。」と何度も繰り返した。エトポシド(VP16)で少し効果が得られたが、5 歳のときから身長の伸びが悪くなり、下垂体浸潤が判明した。成長ホルモンと甲状腺刺激ホルモンの分泌不全が明らかとなり、尿崩症も発症した。その後、抗利尿ホルモンの点鼻をしながら、シクロスポリンや VBL・6-MP・VP16 で治療し、8 歳時には自然経過か治療効果か判断は難しいが病変は消失し寛解となり、治療を終了した。

まあ君は、頭蓋骨腫瘍が右中耳も破壊していたため伝音性難聴を残したが、成長ホルモンの補充で身長も伸びた。VP16 の総投与量は  $15,400\text{mg}/\text{m}^2$  にも達したが、幸い二次性白血病を発症することはなく、普通中学・高校へと進学した。1 歳発症の多臓器病変型で骨・皮膚病変は再燃を繰り返し難治性であったが、肝・肺・造血器といったリスク臓器の機能不全の認めなかったため、長期の経過で何とか寛解に達したと考えられた。

この 20 年間の間に、LCH の病変形成に多種のサイトカインや破骨細胞が関わること、日本で多施設共同臨床研究が始まり多臓器病変型 LCH の死亡率が 20%前後から 2-3%に低下したことなど、大きな進歩があった。しかし、LCH は、未だに腫瘍性か反応性かの結論も出ていないは正体不明の病気である。私は昨年 11 月より、今宿晋作先生の後を受け日本 LCH 治療研究会(JLSG)の代表世話人を務めることになった。この不可解な病気の謎解きを少しでも進めて行きたい。

ちゅうしゃ、がんばろう!



### 3) 患者さんのご家族より

これから会報の中で、ご家族や患者さんの今までの体験談を掲載していく予定です。第一回目は、千葉市にお住まいの前橋さんです。

～ ～ ～ ～ ～

ＬＣＨの患者会が無事に運営されて、多くの方たちの助けになっている事と思います。それには、天野さんのご尽力がなければ達成できなかったことなので感謝の気持ちでいっぱいです。その天野さんより依頼を受け、お役に立つことが出来るのならばと私たちの経験をお話させていただきます。

私の娘は、1才7ヶ月のときに発症し、2度の再発で化学療法(プロトコール)を行いました。

(使用したお薬は、キロサイド・オンコビン・プレドニン・MTX・エンドキサン・アドリアシン・ビンブラスチン・ロイナーゼ・ラステット・ソルメドロールです。)強い薬も使用し、白血球の減少や頭髪の抜毛・発熱・吐き気の副作用もありました。治療は尿崩症を防ぐという目的でもありましたが、3度目の治療後、尿崩症の合併症になってしまいました。それからは、3度目の再発もありましたが、治療はせず、現在(10才)まで安定した状態を保つことができています。

尿崩症は合併症として患う病気ですが、完治はありませんし、生活の質を下げることとなります。

薬(DDAVP;点鼻薬)でコントロールされれば普通の生活を送ることは出来ますが、私たちが何年間か薬を使用してきて不便に思うことがありました。

それは、冷蔵保存しなければならないので、長時間の外出や旅行の携帯、風邪やアレルギーなどで鼻の調子が悪いときに吸収力が弱まり効きが悪くなったりするので

す。我が家では、その時などは、まだ日本では認可されていない錠剤を利用しています。日本の先生の診断書をいただき、海外で購入させていただいて、臨機応変に使用することができています。もちろん、保険適応外ですので、1錠が高額になってしまいますが、時としては役立っています。

「中枢性尿崩症」の患者会の方でも、認可に向けて働きかけをしているようです。このＬＣＨ患者会でも私個人の意見ですが、そのような活動も進めていただけたらありがたく思います。

大人になったの医療費の助成についても都道府県によってさまざまです。

成果を挙げるには時間がかかるとは思いますが、今後、このような課題を1つ1つ取り上げていただき、前向きな益々の会の発展を望んでおります。

乱筆、乱文をお許しく下さい。

前橋 慶子



#### 4) 患者会よりお願い

##### 今後の検討課題

###### \* 医療費と医療保険の問題

前橋様のお話にもありました通り、医療費の問題を考える必要があると思います。

18歳までの新規登録が可能で、最大20歳までの延長が可能な小児慢性特定疾患も今年の4月より個人の負担が増大しました。お住まいの自治体により格差もあり、皆様不安を感じられていらっしゃると思います。

尿崩症に必要なDDAVPは、必要量に個人差はありますが、健康保険が適用されても一生継続しなければいけない薬剤ですので、個人の負担は少なくありません。また、18歳以降に発症された方に関しては、小児慢性特定疾患の助成を受けることが出来ないのも問題です。

小児時に発症し、継続的な検査や治療が必要な場合は、民間の医療保険への加入も不可能です。この点は、LCHの患者さんだけではなく、既往症があるからこそ入院の可能性が高いのですから、公的な補助を部分的にでもしていただきたいと考えております。公的健康保健に於ける高額医療費の適用という方法もありますが、これだけでは十分とはいえません。症例によりますので、すべてに当てはまるということは無いのですが、今後LCHの治療で、日本で認可されていない治療方法でも、海外の症例で奏功する薬剤が出てくることも考えられます。そのような場合、少しでも患者さんやご家族の経済的な不安を軽くする必要があります。

###### \* 経口DDAVPの国内認可

こちらも前橋様のお話にありましたが、経口DDAVPの国内での認可を一日も早く願わずにはられません。その日ごとの健康状態に最適な、治療方法の選択肢を揃えておくことは非常に大事なことです。

###### \* 成人になって発症された患者さんのケア

LCHが小児期に発症するケースが多いことから、小児科および小児血液科での治療は充実していますが、成人になって発症された場合、医療機関でのフォローは未だ途上の段階にあるようです。発症部位毎の治療を受けていることが多く、全身の検索が必要であるという認識が無いままに治療が進められている場合もあるようです。安心して継続的な経過観察を受けることの出来る医療機関が増えることを願います。

前述の今宿晋作先生は、小児科受診の年齢上限がなく、診察をしてくださいます。すべての患者さんが、安心して継続的な経過観察を受けることの出来る医療機関が増えることを願います。



## 会費に関して

先回よりお願いしておりますが、会費のお振込みが未だの方は下記の郵便局の口座にお願い致します。決して強制ではありませんが、LCH 患者会は、財政的にも磐石ではありませんので、お一人でも多くの皆様のご理解が必要です。昨年患者会で会費は、初年度 3,000 円/1 家族とさせていただきました。次年度からは、今後の患者会の運営方法を検討の上、また皆様のご意見を伺いながら決定したいと思います。

**口座名：LCH 患者家族会（エルシーエイチカンジャカゾクカイ）**

**記号：12160**

**番号：74792461**

## 会報に関して

これからの会報で、患者さんやご家族の体験談を掲載させていただく予定です。匿名でも構いませんので、ご協力をお願い致します。どのようなことでも結構です。その他、テーマに関してご要望もお寄せください。

## 会報の送付方法

会報の送付は、PC メールアドレスをお持ちのご家庭には E-メールで、それ以外のご家庭には、郵送させていただいておりましたが、メールチェックの頻度や PC のセキュリティの設定の関係で PDF ファイルが開けないなど E-メールでの送信が万能でないことがわかりましたので、秋以降の会報送付は、原則郵送とさせていただきます。従来通り、E-メールで送付ご希望の方は、空メールで構いませんのでお知らせください。

## アメリカの患者会より

アメリカの患者会では、“Dear Friends Campaign”という活動をしています。この活動は、患者さん達の顔写真入りの手紙をいろいろなところに発送することにより、LCH をより多くの人々に理解していただくことと寄付を集めることが目的です。**（決して、日本の患者さんやご家族に寄付を求めているものではないことをご理解ください。）**活動の中心は、アメリカですが、日本から写真を送ることは可能です。昨年度は、42 人の方の写真が集まったそうです。その結果、70,000 ドル以上の寄付を集めることができたそうです。それらの寄付により、たくさんの研究プロジェクトが実行されています。日本人の私たちも間接的には、この寄付の恩恵を受けていると思います。

写真をお送りいただける方は、次のメールアドレスあるいは、住所まで、写真（鮮明なもの）に**患者さんのお名前、連絡が取れる方のお名前（患者さんがお子様の場合はご両親のどちらか）、住所、電話番号、メールアドレス**を添えてお願い致します。

\*メールアドレスの場合：[bam4histio@aol.com](mailto:bam4histio@aol.com)

\*郵送の場合：Histiocytosis Association of America  
Dear Friends Campaign  
72 East Holly Avenue, Suite 101  
Pitman, NJ 08071

\*締め切り期日：2005年9月15日

また、患者会として、一括して送ることも可能ですので、E-メールの添付ファイルで送付していただくか、以下の住所まで郵送お願い致します。

\*メールアドレスの場合：[amano@mwc.biglobe.ne.jp](mailto:amano@mwc.biglobe.ne.jp)

\*郵送の場合：〒263-0001

千葉市稲毛区長沼原町317-1-1-808

天野 美知子

\*締め切り期日：2005年9月1日（アメリカへの到着に7～10日かかりますので、期日必着でお願い致します。）

## そ の 他

原稿をお寄せいただきました森本哲先生、前橋様に感謝申し上げます。

そして、LCHにお詳しい先生方がお名前の掲載にご快諾をいただきましたことにもお礼を述べたいと思います。

患者会連絡先：[amano@mwc.biglobe.ne.jp](mailto:amano@mwc.biglobe.ne.jp)

天野までよろしくお願い致します。

まだまだ暑い日々が続きますが、どうぞ皆様お元気でお過ごしください。

