

LCH患者会会報



2005年
初冬号

秋から冬への季節の変わり目を感じる今日この頃ですが、皆様お変わりなくお過ごしでしょうか。

初冬号を発行いたしましたので、よろしくお願い致します。
主な内容は、下記の通りです。

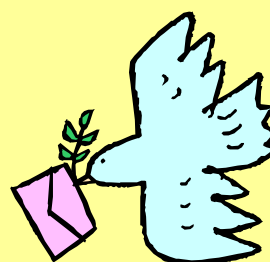
* 今宿先生のお話

- 1. バンクーバーでの学会
- 2. セカンドオピニオン
- 3. LCH患者の予防接種

* アメリカの患者会より

* 患者会よりお知らせ

- 1. 会報送付方法の変更
- 2. 次年度会費に関して
- 3. 会計報告に関して
- 4. 「ロハスメディカル」掲載お知らせ
- 5. アメリカの患者会支援のお願い
- 6. その他



今宿晋作先生 (西部高砂病院)



1 バンクーバーでの学会

Histiocyte Society(HS) は米国の LCH 患者会ともいべき Histiocytosis Association of America (HAA)の協賛下に毎年国際的な学術集会を開いている。Histiocyte とは組織球のことで、HS は組織球が体の中で異常に増える病気(Histiocytosis) なかではランゲルハンス細胞組織球症(LCH)と血球貪食を主体とする疾患(HLH)が2大疾患を研究対象としている。すなわち、HS は研究者の集まり、HAA は患者会、患者の親の会であり、この両者は密接な関係にある。HAA は LCH や HLH の患者さんの相談事や悩み事のサポートを目的とし、また HS の学会活動も支援している。HS の学術集会では LCH や HLH の病態の解明や優れた治療法を見出すために、毎年世界各国から研究者が相集い研究発表を行い、意見交換をしている。

すでにご存知の方もおられると思うが、この会はもともと LCH に罹患したお嬢さんをもった Jeff and Sally Toughill 夫妻が米国で LCH の研究者に相談を持ちかけ、1985 年には HS の学術集会を、1986 年には LCH の患者会、親の会ともいべき HAA を組織したことに端を発している。HAA は多くの賛同者を得てその後、資金を集め毎年の学術集会の開催をサポートし、最近では世界的なレベルで優れた研究テーマを申請した研究者たちに年間数万ドルの研究費を与えるまでの組織になっている。



写真提供：アメリカ患者会

今年 2005 年は学術集会が始まってから 21 年目、すなわち第 21 回目の開催で、カナダのバンクーバーにある Sutton Place Hotel を会場として 9 月 25, 26, 27 日の 3 日間行われた。通常、学術集会の前日（今年は 9 月 24 日）には HLH や LCH に関するいくつかのグループ研究の研究班の個別会議が持たれるので、これらの班研究にも関係していると実質は 4 日間の会議になる。ちなみに第 14 回の学術集会は 7 年前の 1998 年に日本の京都で開催している。この研究会への参加者は例年 100 名前後で大変アットホームな雰囲気のある学会であるが、今年の日本からの参加者は石井栄一（佐賀大）、衣川直子（昭和大）、恒松由記子、塩田曜子（国立成育医療センター）、森本 哲、上田育代、八田佳奈子（京府医大）、迫 正廣（大阪市立総合医療センター）、の諸先生と小生（高砂西部病院）であった。例年、学術集会の 1 日目夕には Histiocytosis Family Organization Dinner（患者会の夕食会）が、2 日目夕には HS 学術集会出席者の晚餐会が開かれ、バイオリンの演奏やダンスパーティーもあって楽しい会になる。今年の晚餐会はホテルを移してバンクーバーの海と山を見渡せる素晴らしい眺めの Pan Pacific Hotel であった。

今回の学術集会の内容としては特別講演が 3 題、口演が 26 題、研究グループの進展報告 6 題、ポスターが 17 題で Meet the Expert session 2 題、で一般演題の総数は 45 題でなかなかの盛会であった。LCH については、LCH 患者さんに見られる神経変性性の中枢神経病をどの様に理解するか、予防や治療をどうするのか、といった問題、HLH については家族性の HLH では次々と発症の原因となる遺伝子異常が見出されてきたが、まだ半数の症例では遺伝子異常を同定することができていない、といった問題、について活発な議論があった。

なお、第 22 回の学術集会は 2006 年 10 月 15, 16, 17 日の 3 日間、アルゼンチンのブエノスアイレスで開催されることになっている。LCH や HLH に興味のある医師のみでなく、日本の LCH 患者会の皆さんにも参加して頂ければ嬉しいことである。

2 セカンドオピニオン

(1) その必要性

古くから日本では医師と患者さんとの関係は 1 対 1 として好まれる傾向にあった。たとえば外来が 2 診開いていて、2 人の医師が担当している場合、どうしても患者さんの嗜好はある特定の医師に偏って、その医師以外には診て欲しくないといった傾向になりやすい。受診された時間順に 2 つの診察室に患者さんを平等に割り振ると、一人当たりの診察時間も増えて十分な診察が受けられるのではないかと思うが、患者さんのサイドからすると折角受診したのに、今日は望んでいる医師が診てくれなかったという不満がでる。一方、医師の側からすると、ある特定の患者さんをずっと一人で診ていくのは実のところ不安なものなのである。どこかに診断の見落としがないか？自分の選択している治療は間違いがないだろうか？といった不安が常に付きまとう。どうしても自分を補ってくれるもう一人の医師の目が欲しい。そこで、私は以前あるところで『二人主治医』というコラムを書いて、二人の主治医が同じ患者さんを交互に診察することにより、思い違いや、ひとりよがりの診断や治療をなくす方法を提案したことがある。最近では一人の医師、あるいはある特定の医療機関だけに頼るのは危険ではないか、と

いう危惧の念がむしろ患者さんの間に広まってある種の社会現象のようにセカンドオピニオンを求められる機会が増えてきている。これは患者さんの側にとっては、常に主治医に気兼ねしながら、という後ろめたさが付きまとう感じが拭えないかも知れないが、一方、医師の側からすると、自分を補ってくれるもう一人の医師の目を自分の周りで見出せない良識ある医師にとっては願ってもないチャンスなのである。そのような意味からいってもセカンドオピニオンがうまく作動すると、患者さんの側にも医師の側にも大きなプラスが期待できる。

(2) 必要な資料

E メールが普及するようになったこともセカンドオピニオンが広まったことと無関係ではなさそうである。私はセカンドオピニオンを求められる場合、予め主治医の先生から臨床経過に沿った経時的な検査データをエクセルか何かの表として Eメールの添付資料として送って頂いて、眺めることにしている。そうすることで患者さんの状態を実際に診察するまでに、あるいは患者さん自身は見えなくて両親なり誰かがセカンドオピニオンだけを求めに来られても、その時点までに患者さんの全貌をおおまかに捉えておくことが出来る。最近は画像診断が多彩になっているので、CT、MRIなどの画像写真類は受診して頂く時に全てを持参して頂くことにしている。Eメールに添付された2、3葉の写真のみでは診断を誤る可能性もあるからである。

(3) 主治医との関係を損なわない方法

医師に限らず人間は感情が豊かな動物であり、プライドの高い動物でもある。患者さんがセカンドオピニオンに際して主治医との関係を損なうとすれば主治医がプライドを傷付けられたと感じる時といえる。医師の性格には大まかに2通りあって、自分を常に第三者の目から観察できる医師と、あくまで自己中心的にしか見られない医師がある。前者の場合だと通常セカンドオピニオンに関して患者さんとの関係が悪くなることは少ない。後者の場合には、自分はこの患者さんのためにこんなにも尽くしてきたのに自分を信用せずにセカンドオピニオンを他に求めるのか、といった誇りを傷つけられた感情が医師の側に残り易い。あるいは主治医の年齢も関係するかも知れない。ある年齢に達して世の中が判った医師にはセカンドオピニオンを申し出ても問題が少ないが、新進気鋭の医師では関係がギクシャクすることもありうる。患者さんの側から主治医との関係を損なわない方法ということになるとなかなか難しいが、患者さんの側で医師の性格なり、人間性を見抜いてそれなりの対応が出来ればスムーズなセカンドオピニオンへの道が開けるかも知れない。

(4) 主治医とセカンドオピニオン医との意見の食い違い

セカンドオピニオン医がある一人の患者さんに費やせる時間は限られたものである。仮に1年間ある病院で治療を受けてきた患者さんがセカンドオピニオンを希望したとする。患者さんの実態を最もよく知っているのは1年間ともに過ごしてきたその家族であり、その主治医である。セカンドオピニオンを引き受けた医師にその1年間の患者さんの病態を僅かな時間で正しく把握し判断する能力がないと、当然のことながら患者さん本人や、家族、主治医の意向とかけ離れた判断を下す恐れがある。そのような意味からは患者さんの側にも、セカンドオピニオン医が専門医であって常に自分の主治医よりも上位の医師であると思込まない心の準備が必要である。また、仮に単純にある腫瘍について診断については両者の意見が一致するが、その治療方針が外科手術を優先するのか放射線治療を優先するのか、といった意見の違いが主治医とセカンドオピニオン医の間に生じることはあり得る。その場合にはさらにサードオピニオンを求めることも可能である。


3 LCH患者の予防接種

予防接種では生ワクチン（ポリオ、はしか、水痘、おたふく風邪、BCG）と不活化ワクチン（インフルエンザ、肝炎ワクチン、3種混合）を区別する。

先ず、副作用（副反応）という点からすると生ワクチンに注意が必要になる。一般的に免疫不全のある患者さんは予防接種の要注意者、特に生ワクチン接種に際しては要注意と指定されている。そうすると免疫状態はどうか、ということがLCHの患者さんの予防接種を考える上での問題点となる。免疫不全状態とは、もともと先天的に免疫不全（生まれつきガンマグロブリンを作れない、生まれつき胸腺がなくてT細胞を作れない、生まれつき細菌を殺菌できない、といった状態）のあるヒト、その他、後天的に免疫不全（白血病や悪性リンパ腫を発症、それに対して放射線治療を受けているヒト、長期または大量に副腎皮質ステロイド剤や抗がん剤の投与を受けているヒト、HIV感染者、などで正常のリンパ球の働きが失われた状態）のあるヒトが該当する。LCHの患者さんがもともと免疫不全であるというはっきりした証拠はこれまでのところ明らかでない。しかし、LCHの患者さんが放射線治療や長期または大量に副腎皮質ステロイド剤や抗がん剤の投与を受けている時には、生ワクチンの予防接種は避けるべきであるといえる。一方、不活化ワクチンについては問題が少ないので、特にインフルエンザワクチンは積極的に受けることが勧められる。

次に、予防接種の効果はどうかという問題がある。予防接種をしても付かない（抗体が来ない）と折角、接種をしたのに無駄だったということになる。LCHの患者さんが健康なヒトに比べて、予防接種の付きが悪いというデータは出ていないので、効果については特に心配はないと思われる。勿論、全く健康なヒトが予防接種を受けても100%付くという訳ではない（はしかのワクチンを受けたのにはしかなった、というヒトや、インフルエンザのワクチンを受けたのに結局インフルエンザに罹った、という経験のあるヒトは稀でない）ので、その点の留意は必要である。



 **アメリカの患者会より**

1 . Jeff Toughill 氏より(アメリカ患者会会長)

患者会会報春号で、ご紹介しました Jeff Toughill 氏が、生後まもなく、LCHと診断された、娘の Bethany さん(現在、22歳)の近況を知らせてくださいました。

彼女は、1982年、生後18週でLCHと診断されました。検査の結果、皮膚・頭部のリンパ節・頭蓋骨に異常が見つかりました。頭蓋骨の病巣は、左の耳にまで達していたそうです。診断直後の化学療法は奏功しましたが、2歳半の時、再発し、尿崩症と診断されました。皆様もご存知の通り、尿崩症は不可逆的なものですが、その後の彼女はごく普通に少女期を過ごしました。



そして、彼女は、今年の9月に女の子を出産されました。右がその時の写真です。

このニュースは、闘病中の患者さんやご家族にとっては、励まされるものだと思います。



患者会よりお知らせ



1. 会報送付方法の変更

先日の会報の中でもお知らせ致しましたが、従来通りの電子メールでの送付をご希望の方以外は、今月よりメール便による送付に変更させていただきます。送付方法の変更は随時できますので、変更希望の方は、患者会までご連絡お願い致します。

2. 次年度会費に関して

昨年の患者会の折、入会金として3,000円を設定させていただき、次年度以降は、再度検討するとのことでしたが、今後の患者会活動を維持するためには、引き続き皆様に年会費として同額の3,000円をお願いすることに致しました。皆様にはご負担をお掛けすることになりますが、どうぞご理解頂きますようお願い致します。

また、会報送付時の宛名の下に前回の会費のお振込み日を明記致しますので、それをご参考に下記の口座まで、お振込み下さい。今回は、**10月26日**お振込み分まで、反映されております。それ以後、お振込みいただいた場合は、次回の送付に明記させていただきます。

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

3. 会計報告に関して

別紙の通り、会計報告をさせていただきますので、よろしくお願い致します。
会費をお振込みいただきました方には、この場をお借りしてお礼申し上げます。

4. 「ロハスメディカル」掲載お知らせ

10月に創刊されたフリーペーパー「ロハスメディカル」11月号にLCH患者会の情報を掲載していただきました。「ロハスメディカル」は、東京都内の主要病院と首都圏のいくつかの病院の待合室に置かれています。(病院の待合室で入手の場合は無料) また、郵送による、年間購読も可能です。その場合は、年間購読料、2,400円が必要です。詳細は、下記の事務局までお問い合わせお願い致します。

〒107-0062

東京都港区南青山 2-2-15 ウイン青山 616

株式会社 ロハスメディア内

: 03-5771-0073

購読受付 Fax: 03-3478-3955

URL: <http://www.lohasmedia.co.jp/>



LCH患者会

主に小児に起こるランゲルハンス細胞組織球症という非常にまれな難病の患者と家族の会。情報共有の必要性から結成された。ホームページは

<http://www.7a.biglobe.ne.jp/~lchkanjaka/>

5. アメリカの患者会支援お願い



いつもたくさんの情報を頂いております、アメリカの患者会の運営は、個人・企業からの寄付といくつかのグッズ販売で成り立っています。

カード決済による募金もできますが、グッズを購入(カード決済)することにより利益が患者会活動に充てられます。個人的に左の写真の品物を購入してみました。

ご希望の方は、直接アメリカの患者会にお問い合わせいただくか、日本の患者会の連絡先にご連絡ください。

アメリカ患者会メールアドレス：Histiocyte@Aol.Com

左上：シリコン製のブレスレット(1袋に5個入り) 12 US\$

左下：ピンバッジ1個 10 US\$

(縦約3センチ x 横約2センチ)

* ブレスレットは、同額で子供用も販売されています。

6. その他

患者会としての課題は、まだまだたくさんありますが、今回は患者さんだけでなく、患者さんの**兄弟姉妹の方の精神的ケア**について考えてみたいと思います。

LCHに限らず、長期の闘病を必要とする病気の場合、ご家族の気持ちが一時的に病気のお子様集中してしまうことは仕方のないことだと思います。しかしながら、兄弟姉妹の方への配慮の必要性は、皆様お感じになっていると思います。このような問題を克服された方、あるいは、現在お子様が闘病中で、このようなお悩みをお持ちの方、いろいろな立場から皆様のご意見を伺いたいと思います。

上記の事柄以外にも、皆様のご経験やご意見を是非お寄せ下さい。LCHは、患者さんそれぞれ症状がさまざまです。そのため、抱えている問題もそれぞれ異なりますが、お一人お一人のご助力の積み重ねにより、解決の糸口を見出すことは可能だと思います。どうぞ、よろしくお願い致します。

最後になりましたが、今宿先生の示唆に富んだ解説は、多くの方の指標となるはずで

また、アメリカよりお便りを頂きました、Jeffさんのお話は、患者さんはもちろんのこと、ご家族の方々への励ましとなることでしょう。

今宿先生、Jeffさんに感謝の気持ちを表したいと思います。

患者会へのご連絡やお問い合わせは下記までお願い致します。

患者会連絡先：

amano@biglobe.ne.jp

天野



木々の色合いが秋から冬の訪れを知らせておりますが、皆様お元気でお過ごし下さい。そして、2006年も皆様にとりまして良い年となりますよう、心よりお祈り申し上げます。