

LCH患者会会報

2006年
春号



皆様、こんにちは。LCH患者会会報、2006年春号をお届けいたします。
今年は、例年になく寒さの冬でしたが、皆様のお住まいの地方では如何でしたでしょうか。
今回の主な内容は、先日皆様にお願ひしましたアンケートの結果とアメリカの患者さんのお母様からのお手紙です。

1) アンケートに関して

2) アメリカの患者さんのご家族からの手紙

3) 患者会よりのお知らせ

- ①ハートリンク共済に関して
- ②アンケートに関して
- ③先日のお知らせに関しての報告（公的支援制度と経口DDAVP認可に関して）
- ④千葉での患者会開催報告
- ⑤今後の患者会開催に関して
- ⑥会費に関するお願ひ
- ⑦患者会ホームページ開設お知らせ



1) アンケートに関して

多くの皆様よりアンケートにご協力いただき有難うございました。大変貴重なご意見を頂くことが出来ました。頂きましたご意見を今後の患者会運営の参考にさせていただきます。下記のようなご意見を頂きました。
LCHの病気の性格から「情報の欠如」「病氣再燃の不安」などは、ほとんどの皆様がお考えでした。その他、病状で個人が特定されてしまう可能性がある内容は、プライバシーを考慮して、支障の無い範囲でのみ掲載させて頂きました。

☆治療に関するもの

- * LCHの研究が進むことを願っています。
- * LCHに詳しい医師が少ないことが不安です。
- * 設備の整った大病院でさえ、的確な診断をしてくれませんでした。
- * この症例をあまり扱っていない病院での出来事です。→検査に時間をかけたにもかかわらず、家族への説明・配慮がなく、病院に失望し、結局、家族自身でのみ情報を集めるしかありませんでした。
- * 症状の差異があるにもかかわらず、同一の標準的なプロトコルによる治療だけで本当に大丈夫なのか不安です。→症状に応じた治療を受けられればと思います。
- * より効果的な治療法を一日も早く確立して欲しいです。
- * 骨の再生に時間がかかりますので、それを促進するような治療方法が望まれます。
- * 幼い子どもでも飲みやすく、副作用の無い薬の開発が待たれます。
- * 医師の間での施設や専門を超えたLCHに関する症例や治療法の情報交換が盛んになることを願います。
- * 眼窩に腫瘍がある場合など、今後の視力障害が不安です。
- * 詳細な検査や治療を受けるためには、県外の病院を受診しなければいけないので、なるべく地理的に近い病院で、検査・診断・治療の一連の流れが完結できることを希望しています。
- * 化学療法を繰り返しましたが奏功せず、長期入院が続いています。
- * 尿崩症の発症まもなくは、電解質のバランスが落ち着かず、DDAVPの使用量が一定せず、苦慮しました。
- * 経口DDAVPの国内認可および保険適用を1日も早くして欲しいです。
- * 再発が心配です。→何年くらい、再発しなければ大丈夫なのか、という統計が必要と感じています。
- * 尿崩症や運動障害などの不可逆的な合併症が不安です。
- * 血液などによる生化学マーカーの早期の確立を待望しています。

- * 情報が少なく、どこで詳細な情報を集めたらよいかわかりません。
- * 最初に行った医療機関で、過剰な検査や治療が行われていたのではないかと疑問や不安が残っています。
- * 頭蓋骨に病巣が見つかり、最初の病院では、外科的治療を勧められましたが、専門の先生にセカンドオピニオンを受けました。その結果、化学療法を受け快方に向かっております。最初の診断だけで、治療方法を決断せず良かったと思います。そのような経験から、セカンドオピニオンの必要性を感じております。

【患者会より】

- ・ 治療に関する問題は、私たち患者や家族の立場で解決できることは少ないですが、LCH研究会に所属されている先生方のご支援を頂きながら、会報やホームページを通じて、正確且つ迅速な情報の伝達に努力してまいります。
- ・ LCH研究会に所属されている先生方は、日常の診療業務の激務にもかかわらず、病気の原因究明と治療法の確立に日々努力して下さっております。皆様が不安や疑問に思っている点を先生方にもお伝え致しますので、患者会までご意見をお願い致します。
- ・ 治療に迷ったとき、専門医の先生のご意見を伺うことは非常に大事なことです。そのためにも最初に診ていただいた医療機関での経過観察を記した資料をご持参の上、受診されることをお願い致します。電話やメールのみで、的確な診断を下すことは無理です。受診時のルールを守ることが患者さんの精神的および肉体的負担を軽減することになりますので、皆様のご理解をお願い致します。セカンドオピニオンに関して、悩まれたり迷われた時、また、どちらの医療機関を受診したらよいか不明な場合は、患者会にご相談下さい。
- ・ DDAVPの錠剤認可の件は、製薬会社に問い合わせを致しました。→今回は残念な結果となりましたが、薬の認可および保険適用には、莫大な資金と時間がかかります。それ故、短期間で出来ることを期待するのは難しいですが、種々の方法を模索してみたいと思います。詳細に関しては、「患者会よりのお知らせ」の項をご覧下さい。

☆財政面に関するもの

- * 小児慢性特定疾患による医療費の軽減以外に、居住している自治体によっては、入院や通院に伴う見舞金が出る制度のあるところもありますが、自治体により随分違いがあるようです。また公的支援がある場合は、主治医の先生や保健所よりご案内があることが多いですが、このような情報を患者同士や知人との会話の中ではじめて知る方もいらっしゃるようです。このような情報が必要な人に確実に伝わる方法を確立して欲しいです。
- * 公的支援は、自治体により違いがあるようですが、国内どこに住んでも同じ制度が利用できることを望みます。
- * 今後、治療費の負担が増えるのではないかと不安です。安心して病気と闘えるような制度の確立を望みます。
- * 成人になってからの公的支援の必要性を感じています。
- * 民間の医療保険に加入できないことが心配です。

【患者会より】

- ・ 公費による助成の充実、現在の国の財政状況から困難なようですが、患者さんの環境が少しでも良くなるよう努力してまいります。このことも、薬の認可と同様、非常に難しいことですが、放置できる問題ではありませんので、何か良いお考えがある方は、是非ご意見をお寄せ下さい。
- ・ 見舞金制度に関して、自治体により格差があるようです。また、そのような情報も確実に行き渡っているわけではありませぬので、患者会からのお願いの欄にも書かせて頂きますが、お住まいの自治体の制度に関してお知らせいただければと思います。今回の会報やホームページで、随時そのような情報もご案内する予定です。

☆精神面に関するもの

- * 尿崩症など不可逆的な症状を本人、家族とも現実を受け入れることが大変でした。→納得のいくよう家族で話し合いをしましたが、現実を受け入れなければいけない気持ちとそれを否定したい気持ちの間で葛藤しています。
- * 高校進学後、治療による入院や通院で出席日数が足りなくなるのではないかと不安です。
- * 「進学の際、既往症を記載しなければいけないのか？」悩んでいます。→そのことで不利益をこうむるのではないかと心配です。
- * 現在、治療中ですが、今後通常の学校生活に戻れるのか不安です。
- * 尿崩症など不可逆的な疾患が残ってしまった場合、精神的にも身体的にも、思春期をどう克服のか心配です。
- * 病気のこと、友人から心無い言葉を言われ、精神的にも深く悩んだ時期がありました。
- * 治療中でも外見では元気そうなので、周囲の人々（学校、幼稚園、保育園の先生や友達）にLCHという疾患がどのようなものかをなかなか理解してもらえませんでした。
- * 新年度になる毎に、担任の先生に時間をとっていただき、病気説明をしていますが、正確に理解をされているのか不安です。→心配して下さるあまり、先生方が過敏に反応することもあり、そのことで本人がかえって不安を感じることもありました。
- * 健康な人にはなんでもないことでも、LCHに限らず、既往症を抱えている人は、風邪やその他の病気が重なることで深刻な状態になることがあるかもしれません。家庭では、注意深く観察していても、学校や幼稚園などではいろいろな病気に感染する可能性があります。教師は無頓着なことが多く、伝染性の疾患がクラス内で流行

っていることを後になって知り、親としては困惑したことがありました。既往症があることも健康調査票等でお知らせしているのですが、外見は全く問題が無いので、教師にはよく理解できないようです。→LCHのような稀少疾患の理解が難しいのは仕方ないことかもしれませんが、一般的な子ども特有の病気や子どものからだの特徴など、教育に携わる者として注意しなければいけない点を大学や専門学校における教員や保育士の養成過程のカリキュラムに組み込んで欲しいです。

- * LCHが原因不明の病気ですので、結果として大丈夫なことであっても、本人のちょっとした体調の変化も不安です。
- * 将来、症状が残ってしまった場合、本人がどのようにそれを乗り越えていけるのか、不安です。克服の方法は人それぞれ違うと思いますが、成人された方のお話を伺いたいです。
- * 現在は小学生ですが、中学・高校と成長するにしたがって、精神面で、今とは違った問題がでてくるのではないかと心配です。
- * 皮膚の症状がなかなか消えず、幼稚園や学校で、つらいおもいをしないかと不安です。

【患者会より】

- ・ 患者さん、ご家族とも、症状の不安はもちろんですが、心理面の相談をどこにしたらよいか、という不安や悩みを抱えていらっしゃる方が、たくさんいらっしゃいます。心理の専門家への相談がしやすいような環境作りも大切と感じました。
- ・ 以前、恒松先生よりアメリカの病院の待合室には、個々の病気毎の説明が書いたリーフレットが設置されている、ということを知ったことがあります。患者会としても、そのような資料を作成する必要も感じておりますので、今後の検討事項と致します。皆様のご意見をお願い致します。

☆ 家族とのかかわりの中で大切にしていること、心配事

- * 入院が長引き、今後の症状がどのようなになるのか心配なのは当然ですが、他にも子どもがおりますので、留守宅のことも気がかり、長期間に及ぶ付き添いは親にとっても精神的負担が非常に大きいです。
- * 父親・母親が交代で付き添っているため、祖父母に他の子どもの面倒を見てもらっていますが、高齢のため祖父母の健康状態が心配です。
- * 病院が自宅から遠いため、また、兄弟姉妹であっても子どもの面会は小児病棟では認められていませんので、妹を実家に預けることが多く、そのことが下の娘の気持ちの中にずっとあるようです。一緒にいられるときは、十分に愛情を注いでいるつもりですが、不在にしていることが親にとっては負い目となり、甘くなりすぎているのではないかと自問自答することがあります。上の娘（患者本人）が病気のことで、辛い治療や入院で家族と過ごすことが出来ない寂しさや悲しさも、親としては苦しみましたが、下の娘への思いはそれとはまた違い、悩むこともあります。
- * 幼い兄弟がいますが、普段よりお互いに助け合うことの大切さを話しています。
- * 入院が長引き、兄弟の保育園や幼稚園の行事に出席することが出来ず、かわいそうな思いをさせることもあります。
- * 幼い兄弟姉妹にも、子どもが理解できることばで、この病気について話し、家族が協力することの大切さを話しています。
- * 病院への面会で時間的にも厳しいですが、病気の子どものケアだけでなく、他の子ども達に関しても、学校とのかかわり・習い事などもなるべく支障の無いよう、努力しています。
- * 祖父母や親戚に精神的に助けてもらっています。
- * 病気説明を祖父母にもしましたが、うまく理解してもらえず悩みました。
- * 闘病中は、病気の子どもの中心になってしまっていますが、他の子どもにも病気の説明、現在の病状について、子どもが理解できることばで話しました。そのことで、自分が蚊帳の外に置かれているのではないという安心感が生まれましたようです。病院のイベントで、家族も参加できるものには、積極的に一緒に参加させました。心理士の先生に相談できたのも良かったです。
- * 子ども自身も兄弟のことが心配で、また不安な気持ちをかかえていました。でも、幼い分、正確に病気のことが理解できず、親以上に小さな心を痛めていたのではないのでしょうか。
- * 小さな子どもは、入院中、患者本人とは、ガラス越しでしか会えませんでした。それでも、顔を合わせているときは笑顔で手を振っていましたが、見えなくなった瞬間、涙を流している姿には、親として胸が締め付けられる思いでした。
- * 私たち周囲の大人が「大丈夫だよ。」とことばを尽くして説明をしても、自分の目で兄弟のことを確かめなくては本当に大丈夫なのか不安なようでした。
- * 身近にいる兄弟が、深刻な病気になったことで、健康な家族の中で暮らしている同年代の子ども達とくらべ、健康であることのありがたさ、命の大切さを実感できる子どもに成長しています。
- * 治療中やその直後は、感染などの問題もあり、病気の子どもの中心となる生活になってしまうのは、仕方が無い

ときもありました。そのため、他の兄弟姉妹の外出も制限され、当時は、上の子どもという自覚が本人にもあったのか、決してそのことでわがままを言うことはありませんでした。親としては助かりましたが、今となっては小さな心を痛めていたのではないかと、声に出せない子ども心を親としてしっかりと受け止めてあげることが出来たのか、自信がありません。とは言うものの、当時は、病気という現実を受け止め、1つ1つの課題を乗り越えることに一生懸命でした。

【患者会より】

- ・ ある一時期、患者である子どもさんが優先されることは、仕方が無いことだと思います。しかしながら、他の兄弟姉妹への精神的ケアの大切さも皆様よくわかっているだけに、葛藤されたと思います。日本では、そのことに関する情報が十分ではありません。せめて、その様な不安を話せる場所が病院や地域の関係機関にあれば、だいぶ親御さんの気持ちも和らぐと思います。また、心理面でサポートしてくれる専門家の育成と内容の充実が今後の課題です。
- ・ また、上記のご意見にもありましたような、病気の子ども以外にも兄弟がそろって参加できるようなイベントの大切さも感じました。
- ・ ケースバイケースなのかもしれませんが、「小さいから、幼いからわからない。現実を話すのはかわいそう。」と思うのは、大人の偏見かもしれません。兄弟や姉妹の病気がどのようなもので、どのような治療を受けるのか、いつごろ退院できるのか、年齢に応じてわかることばで話すことのほうが、不安を与えないように感じました。
- ・ このような悩みを抱えていらっしゃる方が、メールで相談できる仕組みを患者会の中で作ることを計画しています。ご相談があった場合、メールでお応えをしていただける方はご連絡下さい。
- ・ ほとんどの小児病棟が患児への感染症に配慮して、幼い子どもの面会を認めていません。家から病院が遠い場合は外泊も容易に出来ることばかりではないと思いますので、そのような時に、ファミリーハウスなどがもっと簡単に利用できる体制が整うことを願っています。ファミリーハウスは、最近、増えつつあるようですが、まだまだ十分ではありません。需要に比べ供給量が少ないため、利用日数の制限や予約しても必ずしも宿泊できる環境にはなっていないようです。



2) アメリカの患者さんのご家族からの手紙

日本の皆様、こんにちは。

私は、皆様とそしてお子様のご健康をお祈りしております。組織球症というこの世界にいる私たちの全てが、健やかである1日1日に感謝し、病気の1日1日を何とか切り抜ける術を学んでいます。

ここ数年の間に、研究者や医師たちは、組織球症に関して非常に多くのことを学んできました。しかし、いまだに病気の原因や私たちがこの病気から逃れ続けることの出来る最善の治療法は見つかっておりません。

私は、親として次の3つのことが必要であると感じています。

- ① この疾患について自分自身を教育すること
- ② 進行している研究のサポートを続けること
- ③ 組織球症の親の強いネットワークを発展させること

私たち家族は、7年以上にわたり、LCHと闘ってきました。私共の一番下の息子は、2001年に“正式”にLCHと診断されましたが、彼の最初の症状は、1998年の終わりから始まっていたのです。このことは、非常に長く、そして困難な旅でした。しかしながら、私たちは、組織球症という疾患を理解するいかなる過程においても喜びを感じました。私たち家族は、自分の息子から多くを学びました。私たちの息子自身がこの病気について、両親の私たちに教えてくれる**最善の教育者**であるのです。

《1998年》

Vincent は、3歳の時に、いわゆる突発性の尿崩症と診断されました。彼が猛烈な喉の渇きを感じ、早朝5時に水道の蛇口の下にひざまずいていることに気がつきました。小児科医の意見は、息子は、身体的には健康であり、最小限の水分制限で大丈夫というものでしたが、その医師は、息子が何か精神的なものから来る多飲多尿症と診断しました。このような幼い子どもが精神的な病に罹るということは、私たちにとっては疑わしいことでした。

しばらくして、自宅での最小限の水分制限により、Vincent は極度の喉の渇きを覚え、次第に脱水症状の兆候を示し始めました。息子は、地元で、頭部のCTスキャンを撮影しましたが、異常はありませんでしたが、彼の電解質は、たいへん異常な結果を示していました。息子が水分を取ることを許可されたにもかかわらず、血清ナトリウムは、きわめて高かったのです。彼は、ウイルス性の髄膜炎と尿崩症の可能性により、入院しました。医師たちは、尿崩症の原因が、外傷を負ったことに気づかずそれによるものか、あるいは、脳しんとう、脳腫瘍、ウイルス、脳炎、またカビ類による脳の炎症により起きた可能性があると考えていました。

多くの検査の結果、脳のMRIは、いかなる腫瘍も病巣も示しませんでした。唯一の事実、下垂体の明点の欠如が

あるということだけでした。

私たちがこの時に知らなかったことは、下垂体の明点の欠如が浸潤している病気の典型であるということでした。息子を診察した医師は、内分泌専門の医師に相談しました。この専門医が、“組織球症”ということばをすぐに言及しましたが、尿崩症の原因への最終結末はありませんでした。

退院のとき、私たちは、まだどうして息子が尿崩症になったのか知りませんでした。

その後2,3ヵ月のうちは、私たちは、息子の水分の取り込みと排出の調整に、大変苦労しました。たった3歳の子どもが消費する水分の合計に衝撃を受けました。彼は、1時間のうちに、2リットルの水をいとも容易に飲み干し、彼の尿量は、彼が飲んだ水分の合計だったのです。当初、点鼻のDDAVPや錠剤のDDAVPでの彼の管理が容易に出来ませんでした。毎日に、私たちは、息子の水分の摂取と排出の管理の最も良い方法を体得しました。

私がある人に脳腫瘍との関連について話したのですが、脳のMRIは、腫瘍や塊の如何なる異常も示していなかったため、その人は私にLCHに関する記述を読むようにと勧めてくれました。そして、この非常に珍しい病気についての情報探索が始まりました。

最初、私たち家族が遺伝的なタイプの尿崩症でないことを確かめるために、シカゴの専門家に採取した血液を送りました。そして、多くの組織球症に関する記述を読んだ後、私は、血液腫瘍科医と皮膚科医に相談してくれるように、小児科医に頼みました。息子は、頭皮のいくつかの病巣が突然出たり消えたりしていました。

《1999,2000年》

骨格の検査と胸のX線の検査に同意してくれた腫瘍内科医に息子を診察してもらいました。前とは違う内分泌科医が、3ヶ月から6ヶ月に一度MRI検査や、そのほかの広範囲にわたる検査や血液の状態も調べました。1999年と2000年は、これら全てが異常なしでした。

Vincentが、小児皮膚科医を受診したとき、その医師は、頭皮の症状が、組織球症ではないと伝えてきました。しかし、このときは、皮膚の生体検査をしませんでした。引き続き、私たちは、息子を注意深く観察し続けました。2000年、息子はようやく頭皮の生検を受けましたが、そのときは、LCHに関しては陰性反応でした。

《2001年》

Vincentの首の怪我により、腫れが大きくなり、そのことが最初のLCHへの診断となりました。Vincentは、兄達と遊んでいて、彼の首の部分に蹴られたのです。1日のうちに、大きな腫脹へと発展しました。最初の首の超音波検査は、リンパ節、甲状腺、そして”ヘマトーマ(血腫)”と呼ばれる大きな塊を示しました。小児外科医を受診し、その医師は、息子の首に甲状腺のう腫があると指摘しました。しかし、そのときはまだ私たちは、どうして息子に甲状腺腫脹があるのか疑問に感じていました。

息子が高熱と咳の症状を示したため、首の腫れを取り除くための最初の外科的手術は、延期せざるを得ませんでした。1ヵ月が過ぎ、Vincentの首の固まりは、外見上、変化をし続けていました。外科的生検を受け、外科医が、この塊は広範囲で、気管、頸動脈そして甲状腺の周囲に及んでいるということを報告しました。この時、LCHの診断が、病理医により下されました。

手術後、腫瘍内科医が下した治療選択は、甲状腺部分への放射線照射でした。甲状腺のLCHは、MM型のLCHの症状の一部に過ぎないことや多くの医師がLCHの標準的治療として放射線を使用していないことを知っていたので、夫と私は、この方法に反対しました。同時に、放射線の晩期障害についても考えました。手術から間もなく、息子には、LCHとは関連のない高熱と浅い呼吸の症状が出ました。私たちは、救急救命室に連れて行き、そこでの診断は、喘息とウイルスによるものでした。呼吸器の疾患のためのここでの治療は、少量のネブライザー治療と経口のステロイド剤でした。再び、胸のレントゲン写真を撮り、異常はありませんでした。息子に咳、熱とウイルスの症状があったため、私たちは、胸のCTスキャンの検査を要望したのですが、X線に異常がないという理由により、このことは、却下されました。

数週間後、首、甲状腺の部分のMRIを再び撮影したところ、甲状腺の病巣はきれいになっていました。首の腫脹もなくなっていましたし、腫れていたリンパ節も正常なサイズに戻っていました。首の手術とステロイドのおかげで、Vincentは寛解したと思いました。組織球症は、自然治癒することがありますので、この時は、更なる治療は勧められませんでした。その数週間のうちに、息子の頭皮の状態が、再びひどくなりましたが、これは、LCHによるものではないと言われました。また更に1ヵ月後、胸と腹部の発疹がひどい状態になりましたので、生検をしたところ、LCHではありませんでした。

彼が本当に寛解に到ったのか疑っていましたが、何かもっと悪いものが起きているのではないかと感じていました。その後私たちは、息子の変化を注意深く見続けました。

9ヵ月後、彼の胸骨に新たな腫脹が見つかりました。息子にいろいろな問題が起これ続けたことは私たちにとって気になることでした。しかし、彼は、外側からはきわめて健康的で、元気に見えたので、何度も、「彼は病気の子どもではない。」と言われました。

再び、胸のX線写真を撮りましたが、またもや異常なしという結果がでました。胸部の病巣の手術を受けましたが、

それは皮膚から胸部の骨にまで広がっていました。胸部の骨は、柔らかく、退行していました。不幸にも、胸部の切除部分が治っておらず、傷口が開いてしまい、ドレインで傷口の部分の排出物を出していました。また、腫瘍内科医は、胸部に関しては化学療法ではなく、放射線照射を提示しましたが、私たちは、息子が、絶望的な状態にいるのではないかということを感じました。

私たちは、胸と首そして腹部のCTスキャンをお願いしました。また、骨格の検査や骨のスキャン、脳のMRIも頼みました。これらの検査を全てこなすのに、2ヶ月以上かかりました。というのは、息子が、“腫瘍学的に病気のある子ども”とは見られていなかったからです。

《2002, 2003年》

2002年のはじめ頃、残念なことに、CTスキャンがからだの広範囲にわたるLCHを示していました。突如として、元気で寛解している息子は、重病の子どもになってしまいました。Vincentは、呼吸器の症状を提示していませんでしたが、CTスキャンは、肺結節と肺の空気う胞が彼の肺胞の至るところにあることを示していました。甲状腺の腫脹が再び出てきましたし、2つの頭皮の病巣も見られました。広範囲に拡大したLCHにもかかわらず、息子は、毎日学校へ行き、サッカーをし、肉体的には非常に活動的に過ごしていました。

このときの疑問は、化学療法が必要だったかということです。最終的な決定は、大量のステロイド剤と6週間にわたり週に一度のビンブラスチンの注射と経口の6MPが始まりました。Vincentには、治療から6週間目に肺に広がった病巣がありましたし、加えて、浅い呼吸があり、化学療法の注射が続きました。私たちは、週に1度のビンブラスチンとステロイド剤の治療をもう6週間続けることにしました。

2002年2月から2003年8月まで、彼は化学療法を受けていました。肺の繊維化などにより最初は肺移植が必要ではないかとも考えました。肺の空気の通り道が非常に小さくなっていたため、肺の機能は非常に低下していました。彼は、軽いぜんそくの診断も受けていましたので、ステロイドの吸入薬を服用し、それが肺の容量を広げるのに役に立ったようです。

化学療法後、経過観察を続けてきましたが、2年以上がたち、肺の状態も改善してきました。2005年2月、彼は、ついに“寛解”を迎えることが出来ました。彼はつい最近、睡眠時のいびきと無呼吸を和らげるための、扁桃腺の手術を受けました。

私たちは、7年以上にわたり、組織球症に関する多くのことを学ぶことができました。息子は、私たちにこの病気の診断、治療、そして予後を推測すること、全てが難しいことであると教えてくれました。他の誰よりも自分のお子さんの方が良くなっているとあなたが理解し、お子さんの調子が良くないときでも、ご自分の直感に従うことを心に留めておこうとすることでしか、私は、あなた方を励ますことは出来ません。

LCHのはっきりとしない病気の領域を検索するために、医学的に調べる必要があります。最初、息子は、呼吸器に関する症状がなく、たびたび胸のレントゲンは撮りましたが、異常がありませんでしたので、CTスキャンは受けていませんでした。このことが私たちを混乱させましたが、肺に疾患を持ったLCH患者の多くに自覚症状が無いということのある資料で読んだことがあります。息子は6回、胸のレントゲン写真を撮りましたが、何も異常はありませんでした。しかし、CTスキャンでは、肺の広範囲に疾患が現れていることが明らかでした。その後は、肺の疾患の診断に関して、決してX線を頼ることはしませんでした。胸と腹部のリンパ節はCTではしっかりと観察することが出来ますが、X線では出来ないと感じています。

私たちが読んだ論文には、甲状腺のLCHはしばしば、MM型であったり、攻撃的なLCHの一部の症状であると提示していました。私は、このことに親として疑問を持っています。1998年からの安定していた尿崩症と2001年の甲状腺腫脹に関しては、いかなる関連性もありませんでした。また、息子は、元気そうに見えましたが、病気が体中に散らばっているとは疑う人は誰もいませんでした。

Vincentには、また、いたるところに皮膚の疾患があり、これらの病巣が活発なときも、生検を受けませんでした。彼の皮膚のバイオプシーの最初の染色は、S-100でしたが、現在は、CD1AがLCHの診断として推奨されていることを私たちは理解しています。恐らく、これらの皮膚の病巣は、活性化していたLCHだったでしょう。皮膚の疾患が現れ、拡大していたとき、この疾患が、他の臓器にも広がっていたのかもしれませんが。大掛かりな化学療法以来、彼には、皮膚や頭皮の病巣が見られません。もし、皮膚や頭皮に再び病巣が現れたならば、LCHが再び活性化したかどうかを調べるために、完全なスキャンをお願いするでしょう。

放射線治療が、息子のために提示されました。放射線治療は、LCHのいくつかの症例には、使われているのかもしれませんが、息子には、全身の化学療法が必要でした。彼の病気は、MM型の危険性が高いもので、SS型ではなく、一部分に限局したものでありませんでした。そして、私たちは、尿崩症が安定した疾患と言われてきました。全てのLCHは、LCHの広がり範囲と使用される治療法の決断を認知される必要があります。

《患者同士、親同士 支えあうことの重要性和親の役割》

息子が尿崩症と診断されたとき、CTスキャンで、首・胸・腹部そして、骨盤を調べるべきでした。LCHがしばしば、MM型であること尿崩症のある子どもが、MM型のLCHを発症することを私たちは、今ではよくわかっていま

す。最初は、2,3の器官の部分的な疾患と考えていましたが、現在では、それが、攻撃的で、危険性の高いLCHになっています。

親として、私たちが学んだ多くが、私たち自身で読んだLCHに関する医学的記述でした。また、私たちが会った他の親御さんが私たちに力強く、役に立つ助言をしてくださいました。この珍しい病気と付き合うには、他の親御さんを支えることが親として大切なことです。LCHの各々のケースが異なること、各々の子どもの治療への反応も違うことを心に留めておく必要があります。過去7年間で、私のあった親御さんで、息子のケースと似た子どもさんを持った人は、たった一人だけでした。私たちの息子は化学療法によく反応したので、とても幸運でした。両親が、他の親たちを支えることの必要性は明らかです。

現在、LCHに関して知られていることでは、成人になっても自分の子どもを観察し続けることの必要性を私たちに示しています。尿崩症は、LCHの診断以前でさえ、起こる可能性があるかもしれませんが、LCHの診断の随分後になっておこることも考えられます。LCHのある子どもはまた、成長の遅れやLCHによる下垂体での疾患から他の内分泌の異常を示すかもしれません。これらの子ども達は、内分泌科の医師による追跡が必要です。

私たちは、尿崩症、いかなる脳のLCH、頭蓋内のLCHそして、MM型の病気を、中枢神経変性症を引き起こす危険性がより高いことも知っています。様々な中枢神経の症状をみるために、子ども達を観察し続けることが必要です。このグループの子ども達には、脳のMRIを撮ることを確実にする必要があります。中枢神経変性の疾患は、ゆっくりと起こり、LCHが診断され、治療されてから何年かたって起こる可能性があるかもしれません。

骨にLCHのある子どもは、骨自身が元通りになったかを確実に観察し、成長についてもよく観察することも必要です。骨のLCHはしばしば再発し、寛解に到るのに、大変困難な子どもがいる可能性もあります。

肺にLCHのある子どもはCTスキャンを撮り、LCHの診断時、CTスキャンにより肺の疾患の検索をするべきです。これらの子どもは、できるだけすぐに肺機能テストをする必要があります。肺の繊維化は、致死率と高い関係があります。小児の専門病院は数は少ないですが、そのような病院では広範囲に繊維化がある肺のLCHの症例を多く見ることができます。肺にLCHのある子ども達には、喫煙(間接喫煙も)が深刻なダメージを受けるということをお教えることが必要です。

皮膚にLCHのある乳児は、しっかり調べ、よく観察する必要があります。これらの子どもは、週に1回は検査を受ける必要があります。なぜならば、乳児性の皮膚のLCHは急速に広がる可能性があるからです。LCHが活発に広がったら、監視をしっかりとし、検索や検査を繰り返す必要があります。

肝臓、肺、脾臓そして骨髄にLCHのある子どもは、ハイリスクグループであることはわかっています。このような患者には、攻撃的で強力な化学療法や多剤併用の試み、そして、LCHのこれらの疾患を治療するための試みとして、骨髄移植でさえも必要とされるでしょう。

LCHのある子どもは、寛解してから何年も観察する必要があります。病気が大人になってからでも、再活性することも考えられますし、あるいは、成人に成長したとき、LCHの晩期障害のいくつかを見るかもしれません。

治療に反応しない子ども達とは何? 進行したLCHを持った子ども達とは何? 適用できる治療法はどんな? 両親は、この病気のエキスパートにより推奨された治療法あるいは、新しいプロトコールに気づくでしょうか? 会報や意志を疎通させることが、LCHに関してお互いに教育することを助けるでしょう。あなたがLCHの知識を親として持てば持つほど、あなた自身の子どもさんを助けることをより可能にするでしょう。LCHに関して、さらに学びたいということを援助するために、また、あなたの医療機関で適用される治療法を、あなたの子どもさんの主治医と腫瘍専門の看護師に尋ねてみてください。

《LCHの研究が促進されるために親が出来ること》

私たちは親として、この病気のための研究をどのように支援できるでしょうか? あなたの子どもが余りに稀な病気にかかったとき、私たちは、必要とされる研究を援助するための資金に関しても責任を負わなくてはなりません。組織球症学会はLCHやHLH(血球貪食症候群)を精力的に研究している国際的な医師、研究者そして科学者の集まりです。毎年継続的な歩みが、これらの疾患の理解を促進しています。研究のための基金に寄付することが私たち自身の子どもを助けているのです。私たちのひとりひとりが、研究を経済的に援助する責任があるのです

両親達が、しばしば「どのように募金を始めたらよいか?」と尋ねます。まず、あなたが楽しく出来ることや参加して楽しいイベントは何かを考えてみてください。この病気に関して学ぶ他の人々を助けるために、組織球症に関して話すいろいろな方法を考えてみてください。他の人を助けるために、学校・図書館・地方紙などへの投稿や手紙を書くことは、「組織球症」という言葉を熟知させます。組織球症について他の人に伝えるために、いろいろな機会を使えば、地域のサポートを得ることはより容易になるでしょう。

私たちの子どもがこの病気に罹っているのなら、子どもの学校へ手紙を書いてみましょう。2002年、私たち家族は、Vincentが通っている小学校の生徒さんひとりひとりの家に手紙を送りました。手紙には、組織球症に関して、病気の厳しさに関して、最新の治療方法、そして財政的に地域のサポートが必要であることを書きました。私たちの隣人や友人が研究のための寄付をアメリカの患者会へしてくれました。

アメリカの患者会は、年に何度か募金活動を行います。現在の活動のひとつが“Dear Friends Campaign”です。このキ

キャンペーンで行われていることは、組織球症に関する手紙を友人や家族に送ることです。手紙には、子ども達の写真、この病気に関する説明、財政的援助が必要であることが記述されています。

私たち親は、しばしば、ハイキング、ウォーキング、マラソン、釣り大会、ゴルフトーナメントそしていろいろ他のスポーツイベントを開催しています。

この病気と闘っているのは、私たち自身の子供であること、子ども達との毎日が真の意味での尊い贈り物であることを心に留めてください。親である私たちは、組織球症の治療法を模索するいろいろな方法を見出すことができます。私たち家族は、皆さんが強くこの病気と闘うという使命を持ってくださることを希望しています。

Sharon Miller

《Sharon Millerさんについて》

メッセージをお寄せくださいました、Sharon Millerさんは、現在アメリカのアリゾナ州にお住まいの3人の男の子のお母様であり、病院の集中治療室で働く看護師さんでもあります。Vincent君は、3番目のお子さんと、現在10歳です。

Sharonさんのお話は、大変示唆に富んだ内容ですが、アメリカと日本の国情は異なり、彼女の助言の全てがわが国で通用するもので無いことも、私たちはよく理解しております。特に、募金活動や学校へ手紙を書くことなどは、LCHのみならず、病を持つ子どもの親から考えれば、このようなことが実現することは本当に素晴らしいこととあります。しかしながら、日本ではこのような行為がいつも受け入れられるとは、限りません。むしろ、不可能なことのほうが多いのではないのでしょうか。多くの患者さんやご家族は、病気であることを世間から同情して欲しいと思っているのではないと思います。ただ、相手のできる範囲で構わないので、理解する姿勢だけは示して欲しいと願っているのではないのでしょうか。

Sharonさんのこのような活動を可能にしたのは、彼女の努力と真摯な姿勢が主たる要因ですが、「For others (他者のために)」というキリスト教的思想もありますので、地域の教会での呼びかけは比較的容易に出来ると思います。また、アメリカでは、奉仕活動をするのは、仕事をしたり、学校で勉強をするのと同じ目線で考えられており、彼女の国では比較的寛容に受け入れられるのではないのでしょうか。又、自分の所得から寄付や募金することで、税制面の控除が充実しているのもひとつの要因かと思われます。

彼女自身、記述にあるような手紙を書くこと以外にも、忙しい家事や育児、仕事の合間を縫って、他のLCHの患者さんのためのイベントの資金集めに奔走していた時期もありました。当時、アメリカの経済状況は不況下にあり、企業を回っても、お金が集まらないと嘆いていたこともありました。

また、彼女は、LCHに関する膨大な量の医学論文を読んでいます。これも看護師という専門知識があったこと、又アメリカでは地域の図書館での資料の入手が簡単に出来るようです。

周りの協力や理解という点からは、アメリカのほうが環境は整っていますが、反面、皆様もご存知の通り、日本のような公的皆保険制度はありませんし、小児慢性特定疾患研究事業というものもありませんので、個人の医療費の負担は莫大です。そのような理由から、相互の助け合いという習慣が生まれたことも事実です。

先ほど申しましたとおり、私たちが即実行できることばかりではありませんが、彼女の勇気と実行力には、何度も励まされました。私が Sharonさんをご紹介した訳は、彼女がいつも自分や自分の子どものことだけでなく、他者への思いやりを忘れない人だからです。そのことに関しては、頭が下がる思いです。彼女のメッセージが、少しでも皆様の励ましになればと思います。

《Vincent君のその後》

彼のLCHは、全身に及びぶものでしたが、18ヶ月間にも及びぶ化学療法の結果、寛解にいたりました。しかしながら、LCHによる肺のダメージから完全に快復したわけではありませんので、定期的な検査は続いています。今後の検査の結果で異常がなければ、今年の6月中旬から7月中旬にかけて行われる、"the Big Fix Riders"に参加を予定しています。このイベントはアメリカの患者会が中心となって、組織球症患者を支援し、研究のための基金を集めるためのものです。たくさんの方々から自転車で、カリフォルニア州のデビスをスタートし、マサチューセッツ州のボストンをゴールにアメリカ合衆国を横断します。詳細は、次のURLwww.fixhistio.orgで紹介されていますので、募金のご協力がいただける方は、お願い致します。より詳しいご案内を患者会のホームページに掲載予定です。 (天野 記)



【最近のVincent君】

3) 患者会よりお知らせ

①ハートリンク共済に関して

「ハートリンク共済」という小児がんを経験した方向けの共済が2005年8月に発足いたしました。LCHの方も、共済加入の対象となりましたので、ご案内させていただきます。患者会ホームページでは既にお知らせしておりますが、詳細に関して資料ご希望の方は、当患者会にも資料がありますので、その旨お知らせ下さい。更なる詳細が知りたい方は、下記のハートリンク共済さんのご連絡先にお問い合わせください。

大変申し訳ないのですが、この共済の加入条件に治療終了後7年以上経っていることと薬剤の服用中で無いことがあるため、尿崩症の方は対象外となります。LCHの患者さんの場合、尿崩症の症状をお持ちの方が多数いらっしゃるため、皆様へのお知らせをするべきか、患者会を運営している者としては非常に悩みましたが、おひとりでも

加入の対象となる方がいらっしゃれば、お知らせする必要があると思い、ご案内することになりました。

【ハートリンク共済事務局】

〒950-0982 新潟市堀之内南3丁目8-1-702

tel:025-285-8534 fax:025-281-9088

(受付時間:9~17時 土・日・祝日・年末年始を除きます。)

e-mail:info@hartlink.net URL:<http://hartlink.net/>



【共済金のご請求先】

共済事故センター tel:03-5575-2511

(受付時間:9~17時 土・日・祝日・年末年始を除きます。)

②アンケートに関して

昨年末に実施いたしましたアンケートの締め切りは、昨年12月25日としておりましたが、引き続き皆様のご意見をお待ちしておりますので、書式や形式はどのような形でも結構ですので、ご都合のよいときに患者会までお寄せ下さい。

③先日のお知らせに関する報告（公的支援制度と経口DDAVP認可に関して）

11月下旬に送付させていただきました患者会からの手紙の中に、公的支援制度充実と経口のDDAVP認可に関して、衆議院議員の田嶋要先生（民主党所属）に厚生労働省など関係機関にどのような申し入れをすればよいか、ご教示いただくようお願いをした旨、書かせて頂きました。

その結果をご報告させていただきます。

・公的支援制度充実に関して

田嶋要事務所より、厚生労働省へお問い合わせをさせていただきました。

厚生労働省からのお返事の概略は、以下の通りです。

現在、LCHに適用されております、厚生労働省の小児慢性特定疾患研究事業は、児童福祉法に基づくものであり、そのため、20歳未満（一部の疾患は、18歳未満）と年齢が規定されているそうです。LCHの患者さんの中には、成人に達しても継続的な医療機関での治療が必要な方がいらっしゃり、慢性特定疾患への指定あるいは、何らかの公的支援制度の適用なども患者会としてお願いをいたしましたが、援助を必要としていらっしゃる方は、他の疾患でもたくさんいらっしゃり、認定するための条件・範囲を判定することが非常に難しいこと、また、現在の国の財政状況を考えれば、難しいというお返事を頂きました。

・経口DDAVPに関して

手続きの手順として、厚生労働省に申し入れるのではなく、製薬会社に患者会として国内認可と保険適用に向けた、製造あるいは輸入をする可能性のある製薬会社に要請することが本来の方法、という田嶋要事務所よりご助言を戴きました。そこで、患者会より、点鼻薬の輸入元である、協和発酵工業株式会社様へお問い合わせをさせていただきました。

下記が頂きました、お返事の詳細です。

～当社の見解～

欧米で市販されている現行経口製剤は、バイオアベイラビリティ（薬剤を静脈内投与した場合の血液に吸収された値を100%とし、色々な剤形にして投与した場合、血液にどのぐらい吸収されるか測定した値のこと）が極めて低いことや食事による影響を大きく受けることから、国内での開発はかなりハードルが高いと判断しています。

デスマプレシンは、経口投与した場合、胃酸や消化酵素による分解を受けやすく、点鼻液に比べてバイオアベイラビリティが更に低くなります。

実際に発表されている文献によりますと、デスマプレシンのバイオアベイラビリティは、点鼻投与（20μg）で10%、経口投与（200μg錠）で1%と報告されており、経口剤のバイオアベイラビリティは極めて低く、また個人差が大きいことも問題となっています。

更に、空腹時投与のデスマプレシンの吸収は、食後投与と比べ、約1.7倍高く、食事による影響も大きい点が問題としてあげられます。

食事による影響が大きい場合、本剤のような微量で効果が現れる薬剤では安全性確保の面からも、吸収のバラツキの大きさが、開発上の問題点となることが予想されます。

以上の様な点から国内ではデスモプレシン錠の開発が進んでおりません。
しかしながら、現在、導入元のフェリング社では新しい経口剤を開発したとの情報もあり、当該製剤のバイオアベイラビリティや食事の影響の改善が認められれば、当社としても国内での開発を検討する予定です。

今回は、残念な結果となりましたが、新たな経口剤の開発という情報もありますので、望みを持ちたいと思います。また、折に触れ、諦めず申し入れをしていきたいと思います。

今回の上記2点の問い合わせに関して、田嶋要先生と秘書の山本様に多大なるご尽力を頂きました。この場を借りまして、深謝申し上げます。

また、私共の問い合わせに真摯に応じてくださいました、協和発酵工業株式会社様の担当者の方にもお礼を申し上げます。

③千葉での患者会開催報告

昨年12月4日千葉県在住の患者さんの集まりを持ちました。この会は、全体の会合ではありませんので、患者会に係る経費の全てを皆様から頂いている年会費とは関係なく、ご参加の皆様より別途徴収させて頂きました。当初は、年に1度の全体の集まりを持つことを予定しておりましたが、経費・先生方のご予定・場所の選定などの都合で、昨年は見送りとなりました。

そこで、試しに小さな規模での患者会を開くことを計画いたしました。当日は、国立成育医療センターの恒松由日記子先生と出張で偶然にもご帰国されていた池田純さん（タイ在住・最初の患者会の発起人）がご出席くださいました。その他の患者さんのご参加は、大人9人、お子様5人でした。当日は、昼食を頂きながら、日常不安に思っていることなどを、和やかな雰囲気の中で、恒松先生にご教示いただくことが出来、大変有意義な会となりました。

④今後の患者会開催に関して

患者会の形式を、講演会形式の場合と今回のような会食のような形をとり、雑談を交えての集まりなどいろいろな会を持つことが出来ればと思っておりますが、皆様はいかがお考えでしょうか。

全体の患者会に関してですが、場所を借りるのにお金がかかります。交通の便を考えると東京都内での開催が可能性としては一番高いのですが、経費が余りかからない会場をご存知の方がいらっしゃいましたら、お知らせいただければと思います。都や区が運営している会場は、都内に居住しているか勤務しているかの条件がありますので、お心当たりのある方がございましたら、情報をお寄せ下さい。

⑤会費に関するお願い

先回の会報送付後もたくさんの皆様より会費のお振込みを頂き有難うございました。

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した。今回は、**1月20日**お振込み分まで、反映されております。それ以後に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。

前回の振込み日を起点として、その1年後に会費（3,000円）をお振込みいただければ幸いです。お振込先は、下記の郵便局の口座にお願い致します。

口座名：LCH患者家族会（エルシーエイチカンジャカソクカイ）

記 号：12160

番 号：74792461

⑥患者会ホームページ開設お知らせ

LCH患者会のホームページを立ち上げました。

ホームページのURLは、<http://www7.abiglobe.ne.jp/~lchkanjakai/>です。または、Yahooからアクセスしていただく場合は、「LCH患者会」と検索して頂ければ、ご覧いただけます。

内容は、まだ発展途上ですが、順次整備していく予定ですので、どんな内容が必要か皆様のご意見をお聞かせ下さい。

春を迎え、卒園・卒業や入園・入学の季節ですが、会員の皆様の中にも新しい生活に入られる方もいらっしゃいます。新しい生活が皆様にとりまして、実り多きものとなりますよう、心よりお祈り申し上げます。

そして、全ての皆様へ、幸せな桜の季節をお迎えになりますことを願っております。

患者会連絡先：amano@mwcbiglobe.ne.jp 天野まで

