

(6) 膠原病・感染症科

概要、特色

(a) 先天性免疫不全症候群

膠原病・感染症科の治療対象疾患は3疾患群に分けられる。そのひとつは厚生労働省特定疾患治療研究事業の対象すなわち難病と呼ばれている疾患に含まれる先天性免疫不全症候群である。約30年間にわたる研究班の調査によれば、この症候群の患者数は全国で約1600余名にすぎないが、感染症による臓器障害の解析や治療法の改善、さらには免疫機序の解明など、本症候群を治療管理する過程で得られる知見は日常よく見られる感染症を治療するとき基本となるものである。これまで当科で治療管理してきた本症候群の患者数は全体の約4%であるが、この経験を生かして免疫不全症候群の早期診断と合併感染症の治療のみならず、一般の難治性感染症の治療に関しても適切に支援できるよう努力している。また本症候群では特定の疾患毎に生存可能な期間は限定されていたが、環境の改善や抗生薬の発展により長期生存が可能になったため、感染症の治療に加えてQOLの改善にも配慮した日常生活の感染予防のマニュアルが必要と考え、多施設と共同でその作成を始めており、これが本症候群の亜型や易感染性を持つ一般小児にも利用できることを期待している。現時点で重症複合型免疫不全症や慢性肉芽腫症の根治療法は骨髄移植であり、これまでに3例に実施してきたが、現在当科で治療管理している10数名の患者にもこの療法を積極的に行っていく予定である。また重症複合型免疫不全症の一型であるアデノシンデアミナーゼ欠損症に対する遺伝子治療が北海道大学遺伝子治療講座で計画されているが、その実施・成功を願いながら、患者への定期的な酵素補充療法など臨床面で協力している。

(b) 小児の膠原病

国立成育医療センターはリウマチの指導医・認定医3名を有する日本リウマチ学会の教育認定施設であり、当科のもう一つの治療対象は小児の膠原病である。若年性関節リウマチが主体であるが、難病である全身性エリテマトーデスや皮膚筋炎も含め多くの小児リウマチ性疾患患者を診療している。この部門の治療法も進歩しており、予後は以前と比較し格段に改善しているが、有効な副腎皮質ステロイド療法には発育抑制とともに遠隔的副作用が問題となってきており、副作用に配慮せねばならない。また、リウマチ性疾患に対しては使用される多くの薬剤は小児患者には保険上適応がなく、これら疾患の治療に携わっている小児リウマチ医の悩みである。国立成育センターの諸機能を活かし、問題の解決に努力することを願っている。小児期に発病した膠原病患者には疾患自体の管理に加えて、長期の闘病生活を支援する心理的支援が必須であるなど、生涯にわたる長期的かつ多方面からの治療が必要である。総合的治療計画に基づいた治療を目指してセンター各部門との連携を調整中である。

(c) その他の発熱性疾患

小児期には炎症局所の所在が明確でないため診断出来ない発熱性疾患が一時的に不明熱として治療されており、また川崎病のように治療法としては有効な手段はあるが原因不明の疾患も少なくない。これらの疾患は対症的な治療で緩解もしくは治癒することはあるが、反復しあるいは後遺症が残るなど問題を解決したわけではない。問題解決のための大規模な検査がときには患者に種々のストレスをもたらすことにもなりかねず、根本的対応には継続的な観察のなかで、時期を得た強力な医療的介入が有効である。経過観察には専門性が必要である。

診療活動、研究活動

(a) 膠原病・感染症科の診療

先天性免疫不全症候群のひとつであり、好中球の殺菌能が欠損する慢性肉芽腫症は、かつては7歳までに死亡するため致死性肉芽腫症と呼ばれていたが、治療法の進歩により成人患者も多くなった。本年度もアスペルギルスによる肺肉芽腫症で成人患者が2名入院したが、これら患者では長い経過から原病以外に多くの問題があり、1名は抗菌薬による腎不全に対して腎臓科によって血液透析療法が行われ、また母性内科や循環器科と共に診療した。慢性肉芽腫症のキャリアーに発症した肝膿瘍では外科、放射線科、麻酔科、こころの診療部による集学的治療が必要であった。伴性劣性の遺伝形式を取る無ガンマーグロブリン血症の家族には育児心理科の診療が治療効果を発揮して、原病の治療を阻害する家庭的問題が軽減された。小児期発症の膠原病も治療経過は長くキャリアオーバーした患者には、従来の考え方で言えば原病以外の問題が見られる。経過観察している女性患者には結婚に伴い治療薬剤の妊娠への影響に配慮し、母性内科の治療が不可欠であった。また免疫抑制剤使用により月経のないことを長い間悩んでいた若年性関節リュウマチ患者は婦人科受診後に表情が明るくなり、生活が活発化した。慢性の炎症とステロイド使用によると考えられる発育障害についても内分泌・代謝科の治療は患者にとって大きな喜びとなっている。これまではあまり表立つことはなかったが難病を持つ患者や家族には潜在性に多くの問題が存在しており、これこそ総合的長期的治療の対処する問題であり、成育医療センターが解決すべきものと考えられる。あるいは診療各科の集学的治療により解決できるものとして表面化したとも考えられるが、今後はこれらの問題のよりよい対応に向けて総合診療部との連携を進めていくことになると思われる。

(b) ICT としての活動

膠原病・感染症科は感染対策委員会の実働部隊である Infection Control Team: ICT のメンバーであり、毎週の院内感染症監視回診、院内感染に関する講習会の立案と実行、種々諮問事項への答申と提言を行い、ワーキンググループの一員として院内感染対策マニュアルの作成や抗生薬使用マニュアルの作成に活動した。