

パシエントボイスカフェ

希少難病

エーラス・ダンロス症候群
視神経脊髄炎

日本エーラスダンロス症候群協会
代表 和久井真糸



本日の内容

■ お話

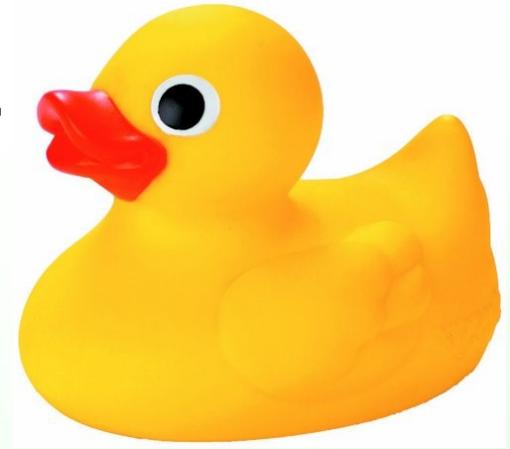
1. 私
2. 病気
3. 薬剤師との印象深いかかわり
4. 薬剤師への期待
5. 活動
6. 最後に

■ 質疑応答

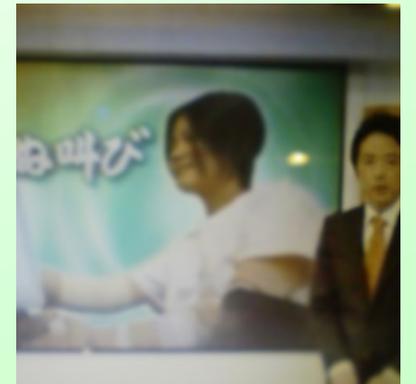


1. 私

和久井 真糸 わくい まいと

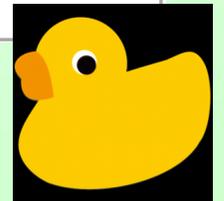
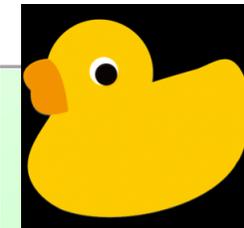
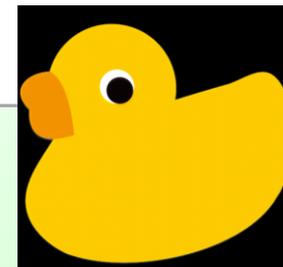


- ・ 自称闘病家 43歳
- ・ 出身 横浜（東京・大阪・福岡・埼玉・アメリカ）
- ・ 仕事 動物病院・医療機器メーカー・現在30年目の闘病家
- ・ 趣味 旅行・音楽を聴く・医療系の情報取得
- ・ 目標（夢） 誰かの役に立つこと・充実した人生であったと思える最期を迎えること
- ・ 好きな言葉 「頑張らなくいい上手に生きよう」
「出来ないことばかり見ないで、出来る事を探そう」
「You are not alone, I am here with you」
「生きている、それだけで十分すごい事で幸せなんだ」



年齢	出来事
18歳	長年つかめなかった発作時心電図がとれ、薬を飲み始める 初めて飲み始めた薬はワソラン
24歳	カテーテルアブレーション後AVブロックになり、薬を飲み始める
28歳	人工ペースメーカー植え込み
29歳	エーラスダンロス症候群（EDS）確定診断 結婚
30歳	車椅子購入、医療用麻薬開始
31歳	エーラスダンロス症候群（EDS）患者会設立
34歳	MRIが撮れない為なかなか確定診断に至らなかったが、視神経脊髄炎（NMO）確定診断
36歳	約1年間の寝たきり生活
39歳	人工ペースメーカー入れ替え

NMOの再発寛解を繰り返しながら今に至る



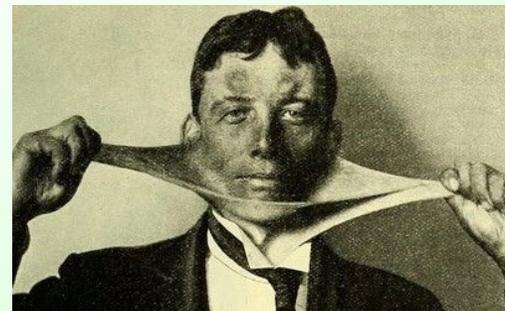
2. 病気

<エーラス・ダンロス症候群>

(EDS : Ehlers-Danlos syndrome)



- 1901年エーラス先生、1908年ダンロス先生が報告
- からだの中で細胞同士を結び付ける「結合組織」の脆弱性に基づく遺伝性疾患
- その原因と症状から、7個の主病型（古典型、関節型、血管型、後側彎型、多発関節弛緩型、皮膚脆弱型、古庄型）
→2017年国際基準で13個に分類された
- 国際基準の13分類のうち関節型以外は原因がわかっている
- 性別・人種に問わず、全病型を合わせた推定頻度は約1/5,000人とされている
- 病型ごとに原因が異なり、主の症状が異なる、同じ病型でも個人によって症状に幅があり同じ家族でさえも程度が異なる
- 若くで突然死する血管型において、βブロッカー（セリプロロール）の有効性が報告されている
- 2015年に国の難病に指定
- EDSには、これといった薬はなく、対処療法となっている



<視神経脊髄炎>

(NMOSD : Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder)

- ・中枢神経系内 (脳、脊髄、視神経) のあちこちで神経細胞が攻撃を受け、繰り返し炎症が起こり、神経細胞が死んでしまったり、神経伝導が上手くいかなくなったりする自己免疫疾患
- ・血液中の「抗アクアポリン 4 抗体 (抗AQP4 抗体)」がアストロサイトを攻撃する
- ・多発性硬化症MS (Multiple Sclerosis) の亜型といわれていたが病態は全く異なる
- ・平均発症年齢は 35歳前後で、約 90%が女性。有病率はMSで見られるような地域や人種による大きな差はみられない
- ・全国で推計3,000~4,000人
- ・感覚障害、強い痛み、痺れ、しゃっくり、嘔吐、意識障害、排尿障害、運動障害、視力障害などが起こる
- ・MSと比べ症状が強く、たった 1 回の再発(初発の場合もある)で失明、完全麻痺、呼吸麻痺、意識障害が起こりえるため、再発を予防することが何よりも大切である
- ・現在MSには複数の予防薬があるが、NMOにはステロイドと免疫抑制剤 (保険適応なし) しかない



<私の症状>

関節型エーラスダンロス症候群

- 全身性関節過可動 (hypermobility)
- 柔らかい皮膚
- 反復性関節 (亜) 脱臼、、、頸椎や水晶体も
- 慢性疼痛 (関節、四肢、背部)
- 内出血しやすい
- 神経因性低血圧
- 起立性頻脈
- 心臓弁閉鎖不全 など 随時対処療法

視神経脊髄炎

- 麻痺・痙性・尿閉・嚥下障害・視力障害・慢性疼痛・痺れ・感覚障害・ウートフ徴候・認知機能低下 など
- 再発時 →→ステロイドパルス点滴、血漿交換など
- 再発予防 →→ステロイド、免疫抑制剤
- 後遺症は対処療法

弁閉鎖不全・不整脈

- 失神
- 動悸
- 胸痛
- 呼吸苦
- 心不全

< 難病者にとってめぐるものは病気だけではない!!! >

身体的
痛み
不自由

精神的
不安・いらだち
理解されない苦しみ
偏見・差別

社会的
経済
仕事
家庭

スピリチュアル
何のために生まれたのか
何のために生きているのか

トータルペイン

しかも。

病気は死ぬまで一緒！
ゴールの見えない闘病！

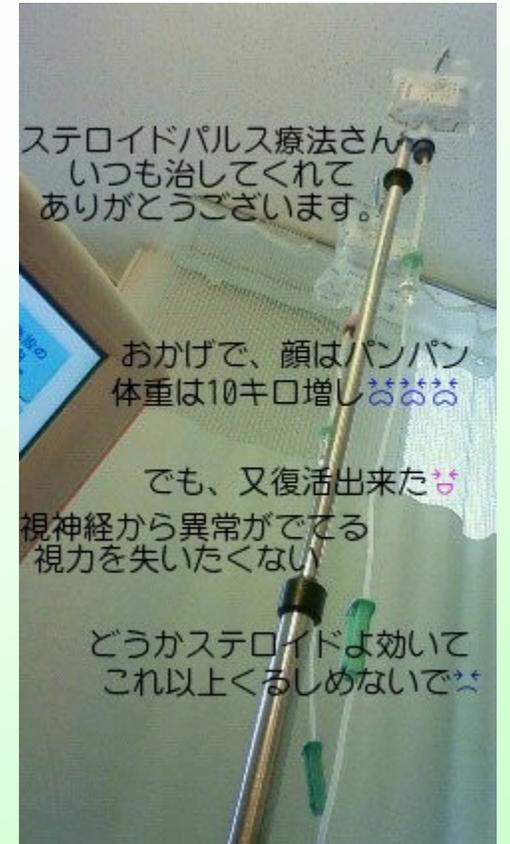
治療法はない！



〈薬〉

毎日30種類・頓服数種類

薬の副作用による薬（ステロイド→PPI、バクタ、ボナロンなど）



3. 薬剤師との印象深いかかわり

<病院で・・・>

- ・主治医には話しにくい薬の相談をしてもらい、薬剤師さんが主治医に薬の変更をすすめてくれた

→専門医は専門の科以外で扱う薬は把握できていない。複数の科にかかる必要があり、薬のことをトータルで見れるのは薬剤師さんである

⇒処方権のある医師との信頼関係を築き、患者さんの薬に対する希望や薬剤師さんからの提案を主治医にフィードバック

<薬局で・・・>

- ・ 新規の薬：丁寧な説明、新規の薬を処方されたことへの不安な気持ちに対する心の寄り添い、新規の薬を処方されたことへの患者さんの体調への心配
- ・ 継続の薬：処方箋を写真にとってメールで送信→分包しておいてくれる
- ・ かかりつけ薬局で医療麻薬を受け取れるように申請してくれた
- ・ 近所（薬局以外）で会った時に声を掛けてくれる→覚えていてくれている

<難病者にとっての薬剤師さんという存在・・>

- ・聞いたこともない希少難病に興味をもってくれ、製薬会社で創薬をしている同期がいるので、病名周知、薬が切望されていることを伝えると言ってくれた

→治療法のない難病者にとっては、希望をもてる一言

4. 薬剤師への期待

<病気は医者だけでは戦えない>

薬剤師、看護師、理学療法士、ソーシャルワーカー、ヘルパー、行政、
家族などなど**チーム**が大切

実は・・・患者さんの薬剤師さんへの期待は大きい
→だって投薬は治療の大きな一つ的手段

 <こんな薬剤師さんに出会いたい> 

一方的な説明ではなく、とにかく話に耳を傾けてくれる薬剤師さん

だって話したい。

とにかく話を聞いてほしい。

辛さを知ってほしい。

苦しさを吐き出したい。

医者の前では言えないことも沢山。

愚痴だって聞いてほしい。

吐き出すだけでスッキリすることも。

話すことで気持ちの整理になる。

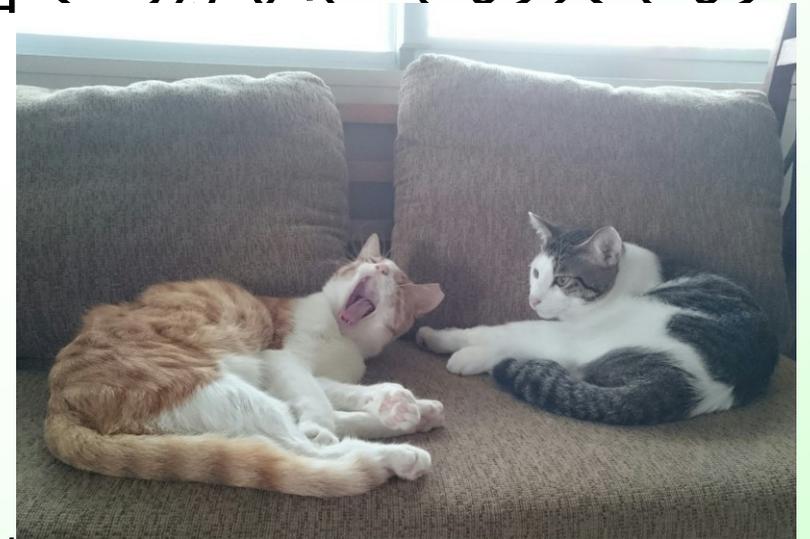
頑張っているのを知ってほしい。

 あなたの当たり前が、患者の当たり前ではない
(専門用語・薬の名前や飲み方)

- 外来語、横文字、医療用語わからない！
 - レスキュー、頓服、辛い時
 - インフォームドコンセント 患者の同意
 - セカンドオピニオン 他の医者意見
- 薬の名前ってなんでカタカナばかりなの？！
- 食間っていつ？ 食事中的こと？

同じ薬・病気・症状でも、感じ方捉え方は個々ちがい、その人その人に合った言葉が大切

- ・ちょっと熱が・・・37℃？ 38℃？
- ・風邪ぐらいよくある・・・風邪なんてめったにならない
- ・頑張って・・・頑張ってるよ・・・これ以上頑張れないよ
- ・ネガティブ？ポジティブ
- ・几帳面？おおらか？



患者さんの年齢や生活環境に合わせて、患者さんが心地よいと感じる言葉を選ぶ
患者さんの表情や仕草を見ながら、気持ちを読み取って、声のトーンや表情を変化させる

患者の立場に立ち、思いに寄り添ってくれる薬剤師さん

「相手を思いやる」

患者さんの置かれている状況や立場に立って考え、目の前にいる患者さんが何を求め、何をしたいと望んでいるのか推測し、患者さんの喜びや不安、痛みや苦しみを想像し、考えやその気持ちに思いを寄せること。

相手に興味を持ち、関心を寄せること。

思いは行動しなきゃ伝わらない、寄り添う気持ちを行動にする



信頼関係ができる瞬間

 薬や病気の知識以外にも興味をもって（医療者目線から離れて）

四六時中病気のことばかりは考えたくない

医療から離れて一般人（患者）になってみることも

幅広い教養、知識、雑学、趣味、話題作り
コミュニケーション能力

患者さんは自分に**共感**を示してくれると

「この病院に来れば話を聞いてくれる」

「説明が丁寧で分かりやすい」

安心、信頼、親しみを感じる

その思いが

「又来たい」「家族や友人にも紹介したい」につながる

「一緒に頑張れる！」

そう思われる薬剤師さんになって

5.活動

日本エーラスダンロス症候群協会（友の会）

患者会設立 2006年

会員数 約110人

経緯

運営で大変なこと、課題

運営していて得た嬉しいこと



難病の定義

難病

- 発病の機構が明らかでなく
- 治療方法が確立していない
- 希少な疾病であって
- 長期の療養を必要とするもの

患者数等による限定は行わず、
他の施策体系が樹立されていない
疾病を幅広く対象とし、調査研究・
患者支援を推進

例: 悪性腫瘍は、がん対策基本法において
体系的な施策の対象となっている

指定難病

難病のうち、以下の要件の全てを満たすものを、
患者の置かれている状況からみて
良質かつ適切な医療の確保を図る必要性が高いものとして、
厚生科学審議会の意見を聴いて厚生労働大臣が指定

- 患者数が本邦において一定の人数^(注)に達しないこと
- 客観的な診断基準(又はそれに準ずるもの)が確立していること

(注) 人口の0.1%程度であることを厚生労働省令において規定。

医療費助成の対象

＜指定難病＞

- ・ 現在331疾患（平成30年4月現在）
- ・ 指定難病を受けている人は約150万人
- ・ 医療費助成の事業規模は約1820億円と推測
- ・ 指定を受けていない難病は約7000種

- ・ エーラスダンロス症候群は2015年7月指定難病追加
- ・ エーラスダンロス症候群で指定難病を受けている患者数64名（2015年）



＜社会資源の問題＞

- ・ 難病の患者に対する医療等に関する法律が 2014 年 5 月 23 日に成立
→毎年 5 月 23 日は難病の日
- ・ 対象疾患は 56 から 331 に増えたものの、今度は軽症者が外される問題点、短期間に多くの難病を追加したため診断基準などが実情にそぐわない、などの問題が残っている
- ・ 難病者への理解や共生社会の現実、生きていくための就労や生活を保障する障害年金制度の後退など新たな課題もある
- ・ 就労に関し、身体・精神・知的障害には国の障害者雇用促進法があるが、難病は対象でなく、有用な社会資源はない

6.最後に



<gift>

誰もが、いつどんな病気になるかわからない、どんな障害を抱えるかわからない
災害や事故や病気、明日が必ずあるという保障はない
生きていく理由としても、**夢を持ち未来を思い、努力することはとても素晴らしい**

その一方で、**今を精一杯生きていくことも、とても大切であると思っています**

「生きている、それだけで十分すごい事で幸せなんだ」



ありがとうございました



Merry Christmas & Happy new year!