

ペイシェントボイスカフェ（エーラスダンロス症候群）

職業としては、動物病院や看護師として働いていたこともあり、医療には関わりが深かった。

およそ30年にわたる闘病

18歳→不整脈にてワソラン（ベラパミル）服用

「作用機序は、細胞外液 Ca^{++} の細胞内流入阻止に基づく Ca^{++} 拮抗作用である。

②心筋の収縮にはカルシウムイオンが必要

房室結節（心房と心室を繋いでいる箇所）に作用して房室伝導系の有効不応期、機能的な不応期を延長させ、房室伝導を遅延させる。」

*長い間、分からなかったが、ようやく診断が出た

24歳→カテーテルアブレーションを施行したが、AVブロックになり、ペースメーカーを埋め込んだ

29歳→エーラスダンロス症候群の診断

30歳→歩行困難に、痛みが強くなり、医療用麻薬を用いることになった

31歳→患者会の設立（12年目）

しっかりした診断としては・・・

視神経脊髄炎→しばらく寝たきりとなったが、現在の状態まで回復

*現在も症状の再燃と寛解を繰り返している

視神経脊髄炎に、アクテムラ（トシリズマブ）が治験的に奏功する可能性が示唆されている

「可溶性及び膜結合性 IL-6 ①レセプターに結合してそれらを介した IL-6 の生物活性の発現を抑制した

カニクイザルコラーゲン誘発関節炎において、関節炎発症前からの投与により関節腫脹の発現を抑制するとともに、関節炎発症後の投与により関節の腫脹を改善した

①体液性免疫→抗体産生に関わるサイトカイン」

【エーラスダンロス症候群】

遺伝性の疾患で結合組織やコラーゲン生成が乏しくなる病態

→現在、病型が拡大され、演者は関節型である

*関節型は原因が不明で、それ以外の型の原因は分かっている

血管型は、10代など若年性で突然死の可能性すらある

大動脈性乖離や脳出血などの重篤な脳血管・心血管障害で突然死亡することがある

→突然死により、解剖されて初めて疾患が判定されることも少なくない

治療としては、遺伝性疾患ということもあり、基本的には対症療法である

症状としては

・関節症状（強い痛みが襲う）

→結合組織が緩く、肩関節の脱臼が起こったり、指の関節が本来の可動域を超えて曲がることもある

*脱臼は緩いため、すぐに治る

・自律神経症状として低血圧

・心臓弁閉鎖不全症→ペースメーカーで元気になった

今では、血漿交換の効果がある可能性あり

【難病患者さんにとって】

診断に至らない

→気のせいとか、精神的なものが原因として判断されてしまうこともある

診断されないことが数ある苦しみの一つ

* 偏見や差別もある

遺伝性→結婚への抵抗感や、空気感染することはないので一緒にいる抵抗感もある

* 生きる目的を失うことさえある

→風邪やがん治療とは少し異なり、ゴールの見えない闘病生活・一生付き合っていく覚悟

【服用薬】

30種類ものお薬を服用している

炎症抑制のためステロイド『プレドニン・フロリネフ（フルドロコルチゾン）』

ステロイド：

臓器の一つである、副腎の内部構造である副腎皮質の束状層から分泌される、糖質コルチコイドの抗炎症作用を強めたもの

糖質コルチコイドの作用としては、胃酸分泌作用、タンパク質異化（分解）作用などがある

→胃酸分泌作用による胃潰瘍予防としてPPI（プロトンポンプインヒビター）

タンパク質異化作用による骨粗鬆症（骨を作っているのも一種のコラーゲン）予防としてボナロンなど

疼痛コントロールのため

・フェントステープ

→医療用麻薬

・トラマール

・NSAIDs（ロキソニン・エトドラク）→常用することで胃潰瘍の恐れあり

→胃粘膜保護薬、胃酸分泌抑制薬も併用する可能性あり

軟骨やコラーゲンなどの結合組織が乏しくなっているため

シナール配合錠（アスコルビン酸・パントテン酸）

→アスコルビン酸は、コラーゲンのアミノ酸構造のリシン・プロリンを水酸化することで強化しているため、補充する形

【薬剤師との関わり】

お薬の相談などをする中で、医師へ**情報提供・処方提案**してくれる

→トータルで見て、フォローしてくれる

* 薬剤師や他職種が医師との**信頼関係**を構築することが重要となる

新規で出されたお薬→新しいお薬を服用しての体調変化について気に掛けてくれる、心の寄り添い

継続のお薬→処方箋などをメールで事前に知らせておくことで、薬局に事前に分包しておいてもらえる

* 個人薬局などで、麻薬の扱いはなかなか難しい中で、申請し扱ってくれた

* 薬局**以外**でも、声かけてくれた（覚えていてくれた）

薬局や病院以外に勤めている薬剤師の人でも・・・

病名周知や薬が切望されていることを伝えると言ってくれた。

→その患者さんが**求める一言**（希望を持てる一言）が大切

【期待すること】

・チーム→もっと**チーム医療**として連携していくべき

* 医師は怖い、米国の薬剤師など、薬剤師もしっかり専門性を活かし、医師と**対等**に議論しあえるはず
疾患に対する治療には、投薬が大きな手段の一つ

・ 話しを聴いてくれる人

→患者さんは、辛さ・苦しさ・愚痴、**頑張っていること**を聴いてほしい

・ 専門用語や服用方法について

→レスキュー：頓服、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：他の医師の意見

【必要なこと】

その人、個々に合った言葉の選択

→年齢や環境はもちろん、その時々**表情・仕草**により用いる言葉は異なる

* 患者側の立場になるとまた分かる気持ちもある

相手に寄り添い、考えることが非常に重要となる

【感想】

今まで聴いたことのない疾患名で、難病指定の疾患であることを知った。

事前にどういった疾患なのかを調べると、結合組織の不足による関節や血管における障害が起こることを知った。しかし、どのような症状が具体的に起こるかはイメージできず、お話を伺って非常に有意義なものとなった。また医療従事者・薬剤師との関わりについて、実際に当時感じていたこと、現在感じていることの変化についても聴けた。

薬剤師は、あまり患者さんと関わる機会がないようなイメージを持っていたとのこと。しかし自身の経験を経て薬剤師がしっかり関われることを知っていただけたとのこと。重要な職能であるというお話を聞いてモチベーションに繋がった。

私なりにですが、コミュニケーションの取り方について、心理学を用いて、より相手が居やすい空間にするために努めている。目線や唇、手の仕草ではじめの数秒で感じ取ることができる情報は意外に多いことが分かった。もしその感覚が異なっていた時には、少しずつ会話の中で変えていくことも可能である。

このイベントに参加することで、自身の仕事や人間としての向き合い方・姿勢について再考する機会になる。非常に有意義な時間である。

以下

次ページより

・患者さんとの会話から減薬になった例

・会話から生活の中に介入できた例

【高齢の男性の家族】

ドネペジル錠（脳を活性化させるお薬）

カルバマゼピン錠（神経痛やてんかんに対するお薬）

→処方より、ドネペジルは認知症に対して、カルバマゼピンはてんかんまたは、神経痛の可能性あり
服薬指導時、認知の状態への変化や体調変化を聴取したが変わらないとのこと。

消化器症状も見られない。

ところが、カルバマゼピン錠を服用している理由を聴くと、患者さん家族も不明の様子。

てんかんの既往もなければ、痛みなども見られない。

→疑義照会

すると数年前、脳梗塞にて顔面麻痺で他院よりカルバマゼピン錠の処方が出され、以後継続していた様子
しかしその後、しびれ症状はなくなっており、今回より削除を提案

ただ、他院からの処方のため、次回一度他院および処方元、家族の3者で話し合いたいということで継続

→その後3ヶ月後来局され、カルバマゼピン錠は不要な薬だったということで削除となった

【13歳女性 家族】

チキジウム（腹痛時）

薬歴より、次回エコー検査と記載あり

→処方および、薬歴より

年齢的に強い胃腸障害は疑いにくい

13歳ということもあり、中学生になり新しい環境下で胃腸状態の悪化が見られた可能性を推測

服薬指導では・・・

初めに、

「学校で何かありました？」

と聴くと、

「実は学校にあまり行けていなくて・・・。」

と状況を話してくれた。

「小学生のときには、いろんな委員会や役職について頑張っていた」

「中学生になって、自分に出来ることが分からなくなってしまったみたい」

ということだった。

娘さんのことで、かなり悩みが大きい様子。

自宅では笑顔で、良く話す娘さんで兄弟もおられる。

私自身が子供時代、高校生までほとんど友人がいなかったけれど、家族が常に味方になってくれていたことで精神的に壊れずに済んだこと、私もそうだったが、これから時間がまだあるからやれることは少しずつ見つけていくことを伝えたところ

「味方でいること、家族で支えていくことはずっと続いていきます。」

とおっしゃってくれた。

コミュニケーション次第で患者さんの想いを受け止めて、前に進むお手伝いができることを知った。