

LAM

よくある質問

この冊子は、第3回 LAM 勉強会(2004年)、第4回 LAM 勉強会(2005年)、第5回 LAM 勉強会(2006年)、栄養指導教室(2006年)に寄せられました質問と回答、及び、難病情報センターのホームページに掲載されている Q&A を項目事にまとめたものです。

尚、内容が重複するもの、情報、制度が変更されたものは割愛いたしました。

LAM、結節性硬化症について

症状について

検査、および、診断について

気胸について

腎血管筋脂肪腫について

妊娠・出産、生活一般について

ホルモン療法、吸入療法について

呼吸リハビリテーションについて

乳糜、低脂肪食、リンパ浮腫、等について

在宅酸素療法について

肺移植について

新薬開発、臨床試験について

呼吸不全に関する調査研究班について



LAM、結節性硬化症について

[難病情報センター HP]

Q. 肺リンパ脈管筋腫症 (LAM) とは？

A. リンパ脈管筋腫症 (lymphangiomyomatosis : LAM) は、異常な平滑筋様細胞(LAM 細胞)が、肺を中心として腎臓(血管筋脂肪腫等)、リンパ節等で増殖する稀な病気です。そのほとんどは妊娠可能な女性に発症すると言われていました。臨床的には肺病変が重要であり、難病として問題になるのは肺リンパ脈管筋腫症 (pulmonary lymphangiomyomatosis; 肺 LAM) と考えられます。肺ではびまん性に LAM 細胞が増殖し、さらに無数の小さな穴が生じ、進行すると呼吸不全に至る、難治性疾患です。文献上 1937 年に最初に報告され、1977 年にカリントンらにより命名された疾患ですが、本邦では 1970 年に山中、斎木らによりびまん性過誤腫性肺脈管筋腫症として報告されました。LAM は単独で発生する場合 (sporadic LAM) と、結節性硬化症という病気に伴って発生する場合の二種類があります。

[呼吸不全に関する調査研究班 2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM の患者さんはどの位いるのですか？

A. どの位の患者様がいるのか実数はわかりません。本邦では平成 15～16 年に厚生労働省特定疾患呼吸不全調査研究班(久保恵嗣班長)で医療施設を対象とした全国レベルの疫学調査が行われ、173 人の患者さんの情報が集まり検討されました。その結果、日本での LAM の有病率は 100 万人あたり約 1.2～2.3 人と推測されています。一方、北米では現在約 400 人の患者様が知られていますが、結節性硬化症の女性患者の数%から 30%に LAM を認めるとの報告から推定すると約 7,000 人の女性結節性硬化症に LAM があるとも言われています。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM はどのような人に多いのですか？

A. Sporadic LAM も、結節性硬化症に合併する LAM もほとんどは妊娠可能な女性に発症します(閉経後の女性、男性の報告も稀にあるようです)。30 才代半ばで診断され、30 才代と 40 才代に患者様のピークがあります。人種、喫煙との関係は明らかではありません。一般に妊娠や女性ホルモン(経口避妊薬等のエストロゲン製剤)服用で症状が出現、悪化すると言われていました(しかし肺機能の悪化もなく正常出産した報告もあるようです)。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM の原因はわかっているのですか？

A. 結節性硬化症では、*TSC1*、*TSC2* という細胞増殖を抑制する遺伝子の異常が認められその結果、異常細胞が増殖するのではないかと考えられています。Sporadic LAM でも、LAM 細胞が増殖している部分で、主に *TSC2* 遺伝子の異常を認めるとの報告があり、原因の一つと考えられています。LAM 細胞は更にコラーゲン等を分解する酵素を出して肺などを破壊するのではないかと考えられています。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM は遺伝するのですか？

A. Sporadic LAM では、遺伝するとは考えられていません。結節性硬化症は常染色体優性遺伝を示す疾患で遺伝しますが、明らかでない場合(不全型)もあるようです。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM にはどのような治療法がありますか？

A. 症状や合併症のある場合はその治療と対策が重要です。呼吸不全には酸素投与、繰り返す気胸には胸膜の癒着が必要です。乳糜胸腹水に対しては内科的、外科的治療が行われます。肺外の症状として、まれに血管筋脂肪腫から出血することもあり外科的処置、血管塞栓術が必要になることがあります。呼吸不全が進行した場合は、肺移植の対象になりますが、肺移植の後、再発したとの報告もあります。

本疾患は女性ホルモンの関与が考えられ、LH-RH アゴニスト、メドロキシプロゲステロン、卵巣摘出術などのホルモン療法が行われています。これらは有効であったとの報告もありますが、効果に一定の見解はなく今後明らかにしなくてはなりません。

病気の進行のスピードは個人差があり、治療は個々の状態に応じて生活の質も考慮して慎重に選択する必要があります。または心理的、社会的な配慮も必要とされています。

最近病気の原因が徐々に明らかにされつつあり、新しい有効な治療法の開発は急務とされています。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. LAM はどういう経過をたどるのですか？

A. 慢性に進行し呼吸不全に至る予後不良の病気です。古くは 10 年以内に多くの方が亡くなられると言われていましたが、最近の報告では、診断後 10 年後の生存率は 40～75%とされています。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. どういう根拠によって、LAM の進行度を決めるのでしょうか？特に肺の症状がありません。診断されて間もないのに、ホルモン療法を始めるように言われました。その根拠が良くわかりません。

A. 呼吸機能検査や胸部～骨盤までの画像検査(CTやMRIなど)の検査結果に応じて病気の進行度や活動度を総合的に判断します。呼吸不全調査研究班で作成されたLAM診断基準では、安静時動脈血酸素分圧と6分間歩行時のSpO₂(経皮酸素飽和度)を指標とした重症度分類が示されていますので、ご参照下さい。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. LAM と診断される前に、喫煙の経験があります。LAM の発症と喫煙の関連は示唆されているのでしょうか？尚、私は結節性硬化症の診断を受けており、医師からは結節性硬化症の病変の一つとして説明を受けています。また、LAM の進行にも喫煙の影響はあるのでしょうか？

A. LAM の発症と喫煙の因果関係を示すデータはありませんが、発症の原因になっている可能性はほとんどないだろうと思われます。喫煙がLAMを進行させるかどうかについても同様にデータはありませんが、喫煙そのものに肺を慢性的に傷害していく作用があり、健康被害があることはよく知られています。肺の病気の有無にかかわらず、喫煙は直ちにやめることをお勧めします。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 結節性硬化症の疑いがあると言われました。今後、気をつけなければならないことを教えてください。

A. 難病情報センターのホームページに結節性硬化症の説明があります。こちら http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/024_i.htm を是非、ご参照下さい。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[難病情報センター HP]

Q. LAM 患者の中には結節性硬化症(TSC, プリングル病)も発症している方もいると聞きましたが、どのようにして検査をするのでしょうか？

A. 問診や家族歴を聞き、さらに診察や画像検査を行うことにより、臨床診断として結節性硬化症(TSC, プリングル病ともいいます)に合併した LAM (TSC-LAM)なのか、孤発性 LAM(sporadic LAM)なのか、を判断します。結節性硬化症(TSC)の臨床診断基準が発表されていますので、誰でもこの診断基準を参考にして判断することが出来ます。結節性硬化症では全身に良性腫瘍が発生する可能性があるので、LAM 以外に結節性硬化症でよくみられる病変を合併していないかどうか、検査します。具体的には、皮膚の診察(皮膚科専門医に依頼してもよいでしょう)、脳の MRI 検査、眼底検査(眼科専門医に依頼)、腹部から骨盤腔までのCT(コンピューター断層撮影)あるいは腹部超音波検査、心臓の超音波検査、などを必要に応じて行います。ただし、とても軽症の(あるいは合併病変の少ない)結節性硬化症の方では、この臨床診断基準では正しく診断できない場合もあります。その場合には、TSC 遺伝子検査が必要になります。一般に、TSC 遺伝子検査は血液中の白血球から分離したDNAを用いて行います。稀ではありますが、臨床診断では sporadic LAM でも、遺伝子検査の結果 TSC-LAM であることがわかった患者さんが報告されています。遺伝子検査の結果の解釈で大切な点は、TSC 遺伝子異常が検出された場合には「TSC-LAM である」と断言できますが、TSC 遺伝子に異常を検出できなかった場合には、「確かに遺伝子異常はなく、sporadic LAM である」という可能性と「本当は TSC 遺伝子異常があるのに技術的な問題で検出できなかった、すなわち本当は TSC-LAM であるのに検査で明らかにすることができなかった」という可能性の、2通りを意味していることです。従って、TSC 遺伝子異常が検出されなかった場合は、臨床所見と総合的に検討して TSC-LAM なのか、sporadic LAM なのか判断します。ただし、現在、TSC 遺伝子の検査を通常業務として行っている施設(大学、検査会社)はありません。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 結節性硬化症は進行を遅くする方法などはないのでしょうか？

A. 結節性硬化症の治療は現時点では対症療法のみです。肺病変を合併している場合ホルモン療法、肺移植が行われる事があり、また最近はラバマイシンの試みも検討されています。

症状について

[難病情報センター HP]

Q. LAM と診断されて数年が経過しますが、徐々に息切れが強くなってきています。階段や上り坂でパニックを起こしそうになります。このまま肺機能が悪化していくと酸素吸入が必要になるのでしょうか？また、炭酸ガス(CO₂)がたまって高炭酸ガス血症になるといわれているのが心配です。

A. LAM の肺では、LAM 細胞が増殖している場所で肺が破壊されて嚢胞が生じています。嚢胞がたくさんになり肺が気腫状になると「閉塞性換気障害」(肺への空気の出し入れが悪くなり、肺の中に貯まった空気を十分に吐き出せなくなる状態)が起こってきます。閉塞性換気障害は、労作時の息切れや日常生活活動の制限因子のひとつとなりますので、なぜ息切れがひどくなるのか理解しておく、階段や上り坂での息切れでパニックにならずに冷静に対応できるようにもなります。呼吸が苦しく不安が強くなると、より浅く早い呼吸になりがちですが、そのような浅く早い呼吸はさらに苦しさを増強しパニックに陥りがちです。呼吸が苦しいときこそ、落ち着いて、口すぼめ呼吸をしながら呼気時間を長くとるよう意識しましょう。深くゆっくりとした呼吸をこころがけると良いでしょう。「閉塞性換気障害」自体は、慢性閉塞性肺障害(COPD)と呼ばれる病気でも良く見られるものです。その場合、薬物療法として、キサンチン製剤、抗コリン薬吸入、
2 刺激薬の吸入や貼付といった気管支拡張療法が、単独あるいは組み合わせて用いられます。LAM は稀な病気のため、COPD と同様のメカニズムで気管支拡張療法が息切れの改善や運動耐用能の向上をもたらすのか、現時点では、エビデンスがあるわけではありません。しかし、病態の似ている部分のある COPD での治療成績を参考にしながら、医師の経験などに基づいて、閉塞性換気障害が強い LAM の患者さんでは、気管支拡張剤を投与しているのが一般的であると思います。

閉塞性換気障害が高度になると、低酸素血症(酸素の身体への取り込みが不十分になる)と高炭酸ガス血症(炭酸ガスを十分に吐き出せなくなる)が起きてきます。前者に関しては、適切な時期に酸素吸入を開始して、不足している酸素を補ってあげることが重要です。後者に関しては、非常に高度な高炭酸ガス血症に関しては、人工呼吸器の一種を使用する場合も考えられますが、原則として特別な治療法はありません。気管支拡張療法を継続し、呼吸リハビリテーションを試みるのが標準的な対処であると思います。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. 血痰が出ます。止めるにはどうすれば良いのでしょうか？出やすい時期がある様に思いますが、考えられる原因を教えていただけないでしょうか？

A. 血痰の程度により対応は異なります。少量の場合は、必要に応じて止血剤の内服あるいは点滴を行います。喀血と言えるほど量が多い場合には、呼吸不全を伴うこともあり、入院管理が必要になる場合もあります。一般に LAM では、大量の血痰が出る方は非常にすくないようです。

生理の時期に一致して血痰が出ると思われる場合には、異所性子宮内膜症を合併していないかどうか、よく検討する必要があります。LAM では血痰の生じやすい特別な時期があるとの報告はないと思います。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 骨盤周辺にも、LAM 病変(または結節性硬化症の病変)が出現することがあるとの説明がありました。その様な場合の、症状及び治療法がありましたら、教えて下さい。

A. お腹や骨盤腔内に、LAM の病変ができる場合があります。多くは、リンパ節に LAM 細胞が増殖したものです。リンパ脈管筋腫 Lymphangioliomyoma と言いますが、LAM の患者さんでも、合併する人としらない人がいます。合併している方でも大きさや数、は様々です。一般に、自覚症状も乏しく、骨盤腔に巨大な Lymphangioliomyoma が有りながら妊娠・出産を問題なく経験した方もいます。症状がある場合

には、腹痛、下肢のリンパ浮腫、などがあるようです。従って、一般に、治療の対象となることは少ないと思います。ただし、悪性リンパ腫、腫瘍、肉腫、などと鑑別がつかないために診断目的で生検が必要になる場合もあります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[難病情報センター HP]

Q. LAM ではどのような症状がおきますか？

A. 主な症状は肺病変によるもので労作時呼吸困難(進行例では安静時呼吸困難)、咳嗽、血痰、喘息様の喘鳴などを認めます。気胸、胸水や腹水(乳糜)を認めることがあり、それに伴う胸痛、呼吸困難を認めることがあります。腎臓の血管筋脂肪腫から出血を認める事もあります。

結節性硬化症ではてんかん、皮膚病変など全身の症状も認められます。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. LAM の合併症、具体的な症状について教えてください。具体的にどのような症状が起きるのかわかると自覚しやすくなります。

A. 呼吸不全調査研究班で行った全国調査をもとに作成されたL A M診断基準では、その主要症状および臨床所見の部分に、以下のように記載されています。(*カッコ内は厚生労働省 LAM 全国疫学調査(平成 15-16 年)による診断時における症状および所見の頻度)

胸郭内病変による症状および所見

労作性呼吸困難 (74%)*

気胸(53%)

咳(32%)

痰(少量)(21%)

血痰(8%)

乳糜胸水(7%)

胸郭外病変による症状および所見

乳糜腹水(5%)

後腹膜腔～骨盤腔の Lymphangioliomyoma や腎血管筋脂肪腫に伴う諸症状
(腹部膨満感、腹痛・腹部違和感、下肢のリンパ浮腫、血尿など)

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

検査、および、診断について

[難病情報センター HP]

Q. LAM の確定診断のために肺生検という検査が必要だと言われました。この検査は、全ての患者に対して必要でしょうか？何か基準はありますか？肺機能が低下している患者に対しては、病気の進行を早めてしまう場合はないでしょうか？

A. 喫煙歴のない女性、労作性の息切れ、気胸を反復する、胸部 CT で嚢胞が多発している、腎臓や後腹膜～骨盤腔に腫瘤がある、などの特徴的な所見があればかなりの精度で診断が可能だとは思いますが。

一方で、厳密に他疾患を除外し診断を確定するためには、気管支鏡あるいは胸腔鏡による肺生検や手術による腫瘤生検を行い、得られた病変の病理組織検査が必要になります。しかし、生検は侵襲的で患者さんに身体的負担のかかる検査であるため、適応は個々の患者さん毎に慎重に判断されます。LAM による肺障害が進行し低肺機能となっている場合には、肺生検後の合併症のリスクが高くなるため、生検を行わず検査成績を総合的に判断して臨床診断する場合があります。今のところ、肺生検そのものが LAM 自体を進行させるとの報告はありません。 [呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第3回 LAM 勉強会、2004.10]

Q. 肺と心臓は密接な関係があり、特に肺の機能が低下している場合では、循環器(心臓)の定期的な検査は重要でしょうか？肺の症状で心臓への負担を見逃してしまうような事はないでしょうか？どのような病気への危険性がありますか？また、その場合どのような治療法がありますか？

A. 血液が全身を循環する際、必ず心臓と肺を通ります。LAM により肺が破壊されると肺血管も減少するため、血液が肺を通過するための抵抗が高くなり、そのため心臓(特に右心系)に負担がかかります。肺高血圧症、肺性心、という病気になります。したがって、肺動脈圧が高くなっていないか、心臓に負担がかかっていないか、定期的な心臓超音波検査や血液検査が重要になります。肺高血圧症や肺性心を合併した場合には、必要に応じて酸素、利尿剤、肺血管拡張剤などを投与して治療します。

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. LAM の合併症として肺高血圧症を発症した場合、LAM や移植に何か影響はありますか？

また、LAM と肺高血圧症の治療は平行して行えますか？

A. 肺高血圧があると予後が悪い可能性があります。移植の登録は早めにした方が良いかもしれません。肺高血圧の治療と LAM の治療は通常平行して行う事は可能です。

気胸について

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 多くの患者が、「気胸を一度起こすと、その後短期間の間に再発を繰り返す」という経験をしていますが、どのようなメカニズムで再発を繰り返すのですか？この現象を止めることに対して研究や工夫がされている、或いはされる予定はありますか？

A. 再発のメカニズムは判っておりません。気胸学の展望として、今後の課題だと常日頃学会で提唱しています。メカニズムは判っていませんが起こすときの状況に特徴があります。

- (1) 身体的、心理的ストレスを感じているときです。たとえば、深夜の仕事や徹夜の勉強などの寝不足状態が続くとき。
- (2) 休みがなく慢性的な疲労が続いているとき。
- (3) 職場での人間関係で悩んだり、仕事上の行き詰まり状態。転勤などで環境が変わったときに起こることが多いです。
- (4) 海外旅行に行くとき必ず起こすという人もいます。時差の問題と異国というストレスがあるのでしょう。
- (5) 夫婦げんかや、彼氏とけんかすると必ず起こすという人も結構多いです。
- (6) 他には結婚式が近づくほど起したり、離婚調停中に何回も起こすというような例もありました。精神的なストレスだと考えます。

[日産玉川病院気胸センター 栗原正利]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 胸腔鏡手術をしてもすぐに再発する場合、麻酔や術中の人工呼吸管理に原因は求められませんか？

A. 私が回答する予定になっていませんが、経験をお話します。

麻酔は分離喚起、陽圧呼吸管理をします。したがって反対側のブラが麻酔中に大きくなり、破けやすくなっていることを実際、経験しています。当院では麻酔医にこの事情を説明し陽圧をなるべくかけない麻酔をするようにしています。この技は結構難しいと思います。かなり経験を積んだ麻酔医にお願いすることをこころがけましょう。LAM患者さんの麻酔では、これは意外な盲点で注意が必要です。

[日産玉川病院気胸センター 栗原正利]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. ドレナージ、胸腔鏡手術にかかわらず、気胸の手術後、すぐに歩かされる病院と、絶対安静にさせる病院がありますが、両者の違いは何故ですか？またその違いによって、再発率は変わりますか？

A. 教科書では術後は安静が重要と書いてあります。

しかし、最近の研究では普通に歩行したり、活動した方が実は肺の膨張が良いとの研究があり、当院ではなるべく動かすように、自由にさせています。安静を強調するやりかたは経験の少ない医師のやり方といえるでしょう。再発率に差はないと思います。

[日産玉川病院気胸センター 栗原正利]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 気胸を起こした経験があります。また、起こすのが恐くて、仕事を辞め、遠出もしていません。だから、勉強会に行きたくても、恐くて参加できません。気胸を起こさない為に注意しなければならないことがありますか？

A. 程度を越えた疲労、過労、精神的ストレスを受ける状況をなるべく改善することです。喫煙は肺を破壊するので当然禁止です。

適度な運動も可能です。運動中に気胸を起こすことは必ずしも多くありません。しかしダイビングはやめましょう。水中で気胸になると致命的な状態になるからです。浮上できなくなってしまう。

こうした患者を何人が知っています。

[日産玉川病院気胸センター 栗原正利]

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 気胸に対し、癒着療法が向かないと診断された場合、他にどんな治療法がありますか？

A. 肺の状態が悪すぎて、肺が膨らまないのでしょうか？肺と胸壁の間に距離があると薬を入れても無着は困難です。手術や胸腔鏡下の治療もありますが、患者様の状態によって異なりますので主治医の先生とご相談下さい。

[難病情報センター HP]

Q. 気胸になった時の処置法について教えてください。

A. 気胸の治療には 2 つの目標があります。第一は、迅速に達成しなければならない目標、つまり肺と胸壁との間の空間(胸腔)に貯まった空気を取り除き、肺を再びふくらますことです。第二の目標は気胸の再発を予防することです。これらの目標は治療法の選択の際に熟考されなければなりません。以下、一般的な状況パターンと判断の目安と記載しますが、実際には患者さん毎に担当医が判断することになります。

(1) 気胸の程度による判断

- a. 軽いものは観察のみ
- b. 脱気をする
- c. 外来管理用の小型胸腔ドレーンを挿入する
- d. 入院管理の胸腔ドレーンを挿入する

(2) 気胸は片側か、それとも両側か

- a. 片側は気胸の程度に応じて上記 (1)のどれか
- b. 両側同時は両側にドレーンを入れて手術へ

(3) 初めての気胸か、それとも再発か

- a. 初回は非手術的治療が主体であるが、リーク(空気漏れ)がとまらない場合は手術
- b. 再発は手術を考える

[呼吸不全に関する調査研究班 2005.12]

腎血管筋脂肪腫(AML)について

[第3回 LAM 勉強会、2004.10]

Q. 腎血管筋脂肪腫からの出血は今回で二度目ですが、いずれも生理中でした。そこで、やはりホルモンと関係しているのだと思い、試験的にスプレキュア点鼻薬を使ってみることにしました。しかし、ホルモン治療が100%腎臓の出血を抑えられるかは否かは不明だそうで、「気を付けて下さい」というだけで先生も日常生活上の留意点はあいまいです。具体的なことがわかったら心強いのですが。

A. AML からの出血に対するホルモン治療の効果に関する成績はないのが現状です。したがって、日常的な注意点としては、AML のある腎臓に対して物理的な衝撃が加わらないよう注意するしかありません。具体的には転倒、打撲などに注意し激しい運動には注意した方がよいでしょう。

[第3回 LAM 勉強会、2004.10]

Q. 腎血管筋脂肪腫からの出血は、腎内血管へ金属コイル(白金もしくはステンレス)を挿入し留置することにより止めていただきました。私の場合 18 個使ったそうです。その金属コイルの件ですが、飛行機搭乗前の金属探知機に影響があるか否か？さびないか？ いずれもこちらの先生に聞いたらわからない、と言われたので不安になりました。

A. 一般に医療用で使用される金属やその他の異物は生体適合性のよい材料が選択されています。肺を縫合したり血管内を充填するような金属はプラチナやチタンが使用され、錆びることもなく、金属探知器にも感知されることはありません。

[第3回 LAM 勉強会、2004.10]

Q. 私は腎血管筋脂肪腫の腫瘍がありますが、大きさはどのくらいになってから手術が必要でしょうか？肺の機能が低下してる患者の場合、手術は行うべきでしょうか？また、行う場合には局所麻酔もしくは全身麻酔などどちらがより影響を及ぼしますか？

A. 良性腫瘍であり、無症状である限りは特別な治療を必要としないのが一般的です。しかしながら、悪性の可能性がある、出血による痛みや血尿といった症状がある、破裂の危険がある、などの場合に何らかの治療が必要になります。多くの場合、腎機能を温存するために塞栓術が選ばれますが、奏効しない場合や出血の程度がひどい場合には、部分あるいは全腎摘出術が行われます。肺機能、その他の全身合併症、などの状況を総合的に判断して手術適応や麻酔方法を選択します。

妊娠・出産、生活一般について

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 移植後の妊娠の可能性について教えてください。

A. 一般的に、移植後の経過がよければ、妊娠、出産は可能と考えられています。免疫抑制剤の催奇形性なども皆無ではありませんが、頻度がそれほど大きく増すことはないと言われています。ただ、LAM の場合には、腹部などの病変が進行する可能性、移植肺再発のリスクが増す可能性は否定できませんので、主治医の先生とよく相談する必要はあるでしょう。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 腹水がある場合、妊娠、出産は可能でしょうか？また、可能である場合は、その際の影響として考えられることは？

A. 貯留している乳糜腹水の量にもよりますが、一般的には、妊娠は困難であると思います。しかし、MRI や CT 検査で初めてわかる程度の貯留では、妊娠や出産に影響はないかもしれません。一般的に言って、妊娠期間中は体液量が非妊娠時の1.5倍くらいに多くなりますし、低蛋白血症になりやすくなります。従って、毛細血管から漏れ出る血漿成分は増加し、組織間質液量も増加し、さらにはリンパ流量も増加することが予想されるため、乳糜腹水量も多くなるかもしれません。さらに、乳糜腹水を合併したLAM患者さんが妊娠によりLAMの病状が悪化すれば、より乳糜は漏れやすくなることが予想されます。総合的にみて、妊娠の継続は難しいかもしれません。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[難病情報センター HP]



Q. 子供を産むことは可能でしょうか？

(第5回 LAM 勉強会での質問事項にもありました)

A. 病気の発症・進展に女性ホルモンが関わっている事が示唆されること、実際に妊娠・出産を契機に病気が進行したとの報告があること、等から、一般的には LAM 診断後の妊娠・出産は避けるべきと言われています。平成 15～16 年に行われた厚生労働省特定疾患呼吸不全調査研究班(久保恵嗣班長)の全国調査では 173 例の LAM 患者さんの情報がまとめられましたが、45%の方は LAM 診断時には妊娠・出産を経験されていました。また、LAM 診断後に妊娠・出産を経験し、呼吸機能障害が進行しなかった患者さんも報告されています。従って、LAM 診断後の経過、呼吸機能障害の程度や進行の速さ、拳児希望の程度、等を勘案して個々の患者さん毎によく相談して対応することが現実的であると思われます。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[難病情報センター HP]

Q. 日頃どんなことに気をつけたらいいでしょうか？

A. 万一口タバコを吸っているなら、直ちに禁煙しなければなりません。受動喫煙(他人のタバコの煙を吸うこと)も避けて下さい。あなたには、タバコの煙のない家に住み、オフィスで働く権利があることを忘れないで下さい。多くの LAM 患者さんの場合、特別食は必要ありません。一般にいわれる健康的な食事をとることが大切です。たとえば、毎日5品目以上のフルーツや野菜を食べたりすることです。骨の密度を維持するのに有効な脂肪分の少ないタンパク質とカルシウムが豊富な食事を取り、糖分の摂りすぎに注意しましょう。乳糜胸水や乳糜腹水を合併している場合には、低脂肪食にすることが必要な場合がありますので、担当医とよく相談して下さい。適度な睡眠を心がける、ストレスをためない、といったことも大切です。医療機関には定期的に受診し、処方された薬は決められた通りに服用し、何か問題が生じた際には、自己判

断することなく担当医と良く相談して指示を仰ぎましょう。 [呼吸不全に関する調査研究班, 2005.12]

[第5回 LAM 勉強会, 2006.9]



Q. LAMと診断されて、なにか注意しなければならないことはありますか？例えば、進行を早めるようなこと、仕事はどうでしょうか？在宅酸素療法、4~5 L/min ですが、仕事があるので続けたいと思います。そういうことでも負担になっているのでしょうか？

A. もし、貴方がタバコを吸っていたら、禁煙してください。生理不順でホルモン剤投与を受ける場合、避妊のためにピルを内服する場合は、場合によってはLAMを進行させる可能性があるため、担当医師とよく相談することが必要です。在宅酸素療法をしている方で歯科治療が必要になった場合には、一般に、麻酔医がいて呼吸管理ができるような施設でないと同所麻酔を使用しづらいようで、一般の開業歯科医では断られることが多いようです。歯科診療もしている総合病院を進められるようです。

酸素療法を行いながら働くことには問題はありませんが、仕事内容、仕事量、等々についてはなんらかの工夫が必要だと思います。一般に、低肺機能の患者さんは、過労、ストレス、栄養、などの様々な面で体調を維持するために注意が必要です。担当医と相談して、病気と上手にお付き合い下さい。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会, 2006.9]



Q. 肺の病気の方は、なぜ、飛行機内に搭乗するときに注意しなくてはいけないのですか？

A. 機内は飛行中には通常、約0.8気圧くらいになり、吸入器酸素濃度は地上の15%相当に低下、ガスの容積は1.4倍になります。年齢などの条件によりますが、健常人でも PaO_2 53~64 Torr、 SpO_2 85~91%まで低下します。また、機内の温度は22℃前後に保たれ、湿度は長時間の飛行により10%以下までに低下します。従って、低肺機能の方は、地上よりも呼吸が苦しくなる可能性があります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会, 2006.9]



Q. 在宅酸素療法をしていない患者です。過去の気胸の経験と、階段等で息が切れる以外には目立った症状はありません。身体が動かなくなる前に、一度くらい遠い外国に行ってみたいのですが、長時間(たとえば10時間以上)飛行機に乗る時の注意を教えてください。在宅酸素療法をしていない患者でも、飛行機に乗る時は、搭乗時間分の酸素を手配した方がよいのですか？また、それは、何時間以上乗るならば必要で、何時間以内なら不要、という分け方が出来ますか？

A. 海拔レベルでは在宅酸素療法が不要な方でも、機内では酸素が必要になる可能性はあります。例えば、準呼吸不全の方($PaO_2 < 70$ Torr)では、機内の気圧低下により、搭乗中は酸素吸入が必要となる可能性があります。また、短時間のフライトであれば身体的影響は少ないが、長時間のフライトでは酸素吸入をした方がよいと思われる場合もあります。飛行適正に関する評価は、一般に安静時 PaO_2 70 Torr、 $FEV_1 < 50\%$ 予測値、 $FVC < 50\%$ 予測値、拡散能力 50% 予測値、 SpO_2 95%、50m 歩行で強い息切れを認める場合に考慮する必要があります。このように、海拔レベルでの患者さんの動脈血酸素分圧、呼吸機能により、機内での状況は変わります。担当の先生とよく相談してください。

一方、在宅酸素療法を実施している方では、大気圧下での酸素流量のおおよそ2倍あるいは1~2L/分の追加が必要になると見込まれます。在宅酸素療法をしている方が飛行機を用いた旅行時には、あらかじめ準備が必要です。携帯用酸素ポンペを機内に持ち込むことが必要ですが、持ち込みに際しては14日以内に診断書(各航空会社の書式による)とHOTプロバイダーが発行する仕様証明書の提出が求められます。国際線に搭乗する場合には、あらかじめ診断書が必要になり、また、渡航先での酸素の手配も必要となります。

これとは別に、LAMのような嚢胞が多数肺内にある病気の人では、気胸の発生するリスク可能性があります。そのリスクを定量的に指摘することは困難です。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 外国の患者は、NIH の検査や LAMposium に参加するときなどに飛行機を利用していると聞きましたが、日本の先生方は飛行機に乗る患者に対してどのような指導をされているのですか？

A. 気胸の発生、低酸素血症の出現あるいは増悪する可能性を説明していると思います。最終的には、医師からの説明をもとに、患者さんが飛行機を利用するかどうか決めていると思います。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 友人で LAM 患者がいます。友人として私のできること、気をつけるべき点、患者さんが周囲の人に望むことを知りたいです。

A. 先ずは患者さんの話をゆっくり聞いてあげて下さい。その時はむやみな励ましは逆に負担になったり、真剣に考えてもらっていない、と受け取られる場合もあります。在宅酸素をしていて外見を気にしたり、乳糜などで外食できる場所が限られている方もいます。家に籠もりがちなので一緒に髪の毛をカットしに行ったり、禁煙、バリアフリー、食べられるお店などを探してあげるのも喜ばれます。肺機能が低下している患者さんの場合は、一緒に、あるいは一人で病院や地方自治体が主催する呼吸リハビリ教室に参加し、咳き込んだり、痰を吐き出せない時の介助の仕方を習っておくと身近な手助けになります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) J-LAM の会事務局]

ホルモン療法、吸入療法について

[難病情報センター HP]



Q. ホルモン療法について教えてください。効果はあるのでしょうか？副作用にはどのようなものがありますか？ (第4回、および、第5回 LAM 勉強会での質問事項にもありました)

A. はじめにお話しておかなければならないのは、現時点ではホルモン療法が LAM の治療法として有効であるとのエビデンスはなく、確立した治療法ではないという事実です。もちろん、呼吸機能の悪化にプレキをかける効果があったという報告がある一方、治療の有効性に疑問があるとの報告もあります。どのような効果が得られれば有効と判断するか、すなわち「有効性」の定義に関しても意見の違いがあります。また、ホルモン療法が気胸の再発防止あるいは発生防止に有効であるとのエビデンスもありません。現実的には、「何らかの治療をしないと LAM が進行して呼吸機能が低下してしまうと予想されるような方に、効果が現れることを期待して行っている」のが実情です。

ホルモン療法は、女性ホルモンであるエストロゲンそのものを低下させるか、あるいはエストロゲンと拮抗する働きのあるプロゲステロンを薬剤として投与することにより、閉経のような状態を作り維持することです。エストロゲンを低下させるには、腹腔鏡手術などで外科的に卵巣を摘出するか、あるいはゴナドトロピン放出ホルモン誘導体のような薬剤をもちいて内科的に卵巣機能を停止させる、のどちらかがよく用いられます。プロゲステロン製剤を用いる場合には、内服製剤より筋注製剤のほうがプロゲステロン血中濃度が安定して維持されるという理由から、欧米では酢酸メドロキシプロゲステロンを月1回筋注する方法が多いようです。しかし、日本では販売されていないので、代わりにカプロン酸ヒドロキシプロゲステロンを2週間毎に筋注する方法が用いられているようです。LAM の進行度は患者さんにより様々ですので、肺機能が年余にわたって安定している方ではホルモン治療の必要はないと考えられます。しかし、肺機能検査で FEV1(1秒量)や FEV1/FVC(1秒率)、拡散能などが経時的に低下していく患者さんではホルモン治療を考慮します。ホルモン療法は、効果のある患者さん(肺機能が少し改善する、肺機能の低下スピードが治療開始前よりゆっくりとなる、など)もあれば、効果のない患者さん(肺機能の低下スピードが遅くならない)もあるようです。ホルモン療法開始前に治療効果を予測できるような指標もないため、効果は行ってみないと何とも言えないのが実状です。現状では LAM そのものに対する治療法としてはホルモン療法しかないので、肺機能が悪化する場合には担当医とよく相談してホルモン治療を行うかどうか決めて下さい。

副作用としてはいわゆる更年期症状があります。特別な問題を感じない方もいますが、顔のほてり、発汗、冷え、動悸、いらいら、不眠、頭痛、不安感、等々の更年期症状を感じる方もいます。程度も期間も患者さんにより異なります。症状がひどい場合には漢方薬、自律神経調整薬、安定剤などを内服し症状の軽減に努めます。他には閉経により骨粗鬆症になりやすくなりますので、定期的に骨塩量を測定し、低下するようなら骨粗鬆症の治療薬を内服します。血液中のコレステロールや中性脂肪が増加し動脈硬化が起こりやすくなる場合もありますので定期的な血液検査が望まれます。ゴナドトロピン放出ホルモン誘導体による内科的な卵巣機能停止療法の場合には使用する薬剤によりますが、糖尿病のような糖代謝の異常が見られる場合もあるようです。

[呼吸不全に関する調査研究班、2005.12]

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 病院や医師により、6ヶ月でホルモン治療が適用外になるケースが地方に住んでいる患者から聞かれます。呼吸器学会などを通じて、LAM への理解、治療のアドバイス(LAM にはホルモン治療が不可欠である)など情報を流したりする医療関係者への啓蒙活動はしていただけないのでしょうか？

A. 現在の医療は保険診療となっています。保険で認められない場合はその費用は病院の負担となってしまいます。LAM という稀な病気の病名では、通常の治療薬でも保険適応とされてない場合があります。主治医の先生が良いと思って処方しても保険を審査する委員会がどう判断するかが問題です。保険適応

は全国的に決められていても、地域で判断が異なる場合が確かにあります。大学や専門病院では認められている者が開業医の先生では認められない事もあります。

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 卵巣、子宮を摘出する基準を教えてください。また、摘出したことにより更年期障害などの副作用について教えてください。

A. LAM の治療のために、すぐに卵巣を摘出することは考えません。歴史的には、第一選択の治療として行われた時期もあります。しかし、現在では月 1 回の注射をすれば、安定して女性ホルモンを低下させ、卵巣を摘出した時と同じ状態にすることが可能です。従って、もはや、まず最初に考える治療ではありません。内科的に長期間閉経状態にして LAM が安定している場合には、患者さんとよく相談して、患者さんが希望されれば卵巣を摘出することもあります。一般に、LAM の治療のために子宮を摘出することはありません。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 今現在スピリーバという吸入剤を使用されている方の効果について教えてください。残念ながらこの吸入剤が合わなかったのですが、今後また新たな吸入剤が開発されているのでしょうか？

A. スピリーバがとても良かった人も結構いますが、効かなかった人も確かにいます。スピリーバは長時間作動型の抗コリン剤の吸入薬ですが、気管支を拡張させる薬には、作用機序が異なりますが、ベーター2刺激剤と言う薬もよく使われます。その長時間作動型の吸入薬がセレベントと言う薬です。塩外には他にも内服薬で長時間作動型の薬が開発されており、そのうち日本にも入ってくるでしょう。現状では患者様に使っていただいて効果を確認しそれぞれの患者様に合えば続ければ良いと思います。

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. ホルモン療法をしています。大豆製品の摂取、イソフラボン、コラーゲンなどのサプリメントは避けた方が良いでしょうか？

A. 健康食品ブームで大豆製品、イソフラボン、コラーゲンなどのサプリメントが注目を集めていますが、LAM との関わりについてデータはありません。大豆製品中には女性ホルモン様作用をもつ物質が含まれていることが知られていますが、これも LAM にとって悪影響があるかどうか、データはありません。一般的な考え方として、何事も過量にならないよう注意するべきだと思います。サプリメントはあくまでも、「補助食品」であり主食ではありません。「過ぎたるは及ばざるが如し」です。LAM と診断される前に極端に多くの大豆製品を摂取していたのであれば、すこし控えてみてはいかがでしょうか？ 反対に、もう全く食べない、とまで決意する必要もないと思います。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

呼吸リハビリテーションについて

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 以前、呼吸リハビリは LAM 患者に有効と聞きましたが、そうでない場合もあると言われました。どの様な人に向いていて、どの様な人が不向きなのですか？

A. 呼吸が障害される患者様はすべての患者に適応があるとも言えます。終末期や危険な状態では難しいですが、それぞれの患者様の状態にあった方法で行われます。

[難病情報センター HP]

Q. 呼吸リハビリテーションについて教えてください。

A. 呼吸リハビリテーションは、慢性呼吸器疾患により低肺機能となって日常生活に何らかの支障をきたすようになった患者さんがより良い日常生活を送れるようにするための治療法です。原因となっている病気そのものに対する治療ではありませんが、呼吸困難などの自覚症状の改善や、運動耐用能の向上、生活の質(QOL)の向上、精神面の安定などの効果があることが知られています。呼吸リハビリテーションの内容としては、呼吸法の練習、ストレッチによる柔軟性の改善、呼吸筋トレーニング、全身持久力トレーニング、筋力トレーニング、感染予防や栄養管理などに関する指導、等々が含まれます。

GOLD ガイドラインといわれる世界的規模の慢性閉塞性肺疾患(COPD)の診療・管理・治療に関するガイドラインでは、中等症～重症の COPD 患者(1秒率(FEV1/FVC)<70%、%FEV1<80%の患者さん)には呼吸リハビリテーションを行うよう勧めています。呼吸リハビリテーションプログラムの内容は施設によって多少の違いがありますし、人手と時間を要する治療プログラムなため、特定の医院や専門病院でしか提供されていないのが実状です。呼吸リハビリテーションの対象疾患は COPD に限られたものではありませんが、リハビリテーションの方法や効果に関する研究は主に COPD 患者さんを対象として行われてきました。

肺機能障害の進行した LAM 患者さんも呼吸リハビリテーションの対象となると思いますが、LAM 患者さんで呼吸リハビリテーションを行いつどのような結果が得られたか、COPD 患者さんと同じ内容のプログラムでよいか、COPD 患者さんで認められるような呼吸運動パターンの異常や骨格筋障害が存在するのか、LAM の病期のどのくらいの時点から開始したらよいか、等々についての研究はなく、わかっていないのが実状です。したがって、現時点では、COPD 患者に対して行われているプログラムや適応基準を LAM 患者にも当てはめて、肺機能障害が進行した方や肺移植待機中の患者さんが移植に備えて呼吸リハビリテーションを受けているのが実情と思われる。

[呼吸不全に関する調査研究班 2005.12]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 移植前に、体重を落とし、体力をつけるように指導している施設があるようですが、私は移植前の体力作りについて指示されていません。何かするべきこと、した方が良いことがあったら教えてください。

Q. 酸素の吸入量が少しずつ増えるに従い、家の中で過ごすことが多くなり、あまり動かないので、運動不足や筋力の低下が気になります。少し歩いただけで足がだるかったり、腹筋がなくなったせいとお腹がポッコリ出てきたり、お尻が垂れたり・・・家の中で簡単にできて、あまり身体に負担にならないような運動があったら教えてください。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9)ので黒澤一先生の講演内容に回答は含まれます]

乳糜、低脂肪食、リンパ浮腫、等について

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 脂肪の多い食事をし、活動量が増えると比例して乳糜の生産量も増える」と聞きましたが、それ以外に日常生活で、気をつけることがあったら教えてください。

A. 乳糜の漏れがある人では、乳糜の産生が増えると漏れもひどくなります。脂肪の少ない食事を心がけることが大切です。乳糜の漏れる程度も患者さん毎に違います。脂肪分の多い食事をすれば、すぐに乳糜の漏れの増える人もいれば、それほどではない人もいます。活動が増えれば乳糜の漏れも増えますが、現実的には終日じっと安静にしているわけにもいきません。大切なことは、乳糜の漏れが増えるメカニズムを理解し、パニックにならずに自分の状態を理解し、知識を自己管理に役立てられるようにすることです。脂肪分の多い食事をしたときの乳糜の漏れ具合を理解し、自分の食事制限の程度に反映させたり、どのくらいの活動をしたらいいか、この程度の活動をしたらその後はどの程度の安静にしていれば回復するか、自分自身の病態を理解できるよう今日の栄養指導教室で学んだことを役立てられるようになってください。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 低脂肪食は、一度始めたら、乳糜が減ってきても続けた方がいいのでしょうか？

A. 脂肪制限食は、乳糜がもれた原因に対する治療ではなく、あくまでも症状に応じた改善策・対応策であり、対症療法です。乳糜の漏れる原因について治療がなされ、乳糜の漏れるスピードが遅くなっている、あるいは漏れなくなっている場合には、脂肪制限食の程度を緩和したり、あるいは制限をやめてもよいでしょう。脂肪制限食にしたときの乳糜の減少効果(息切れや腹満感などの改善)、あるいは普通食を食べた時の乳糜増加効果(息切れや腹満感などの増悪)を自分でよく理解し、脂肪制限の程度を自己コントロールできるようになりましょう。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 一般に高脂肪の食事を取ると腹水が溜まりやすい、と言われていると思いますが、そのような食事を摂取して、どの位の時間で腹水が溜まる症状が出るのでしょうか。逆に言えば、低脂肪食に変えて、症状が緩和するとすれば、どの位の時間で、症状が良くなるのでしょうか。

A. 絶食にして栄養を点滴だけで接種するようにすると、数時間で乳糜色が退色し、乳糜胸水や腹水は減少します。食事の影響は食後数時間で現れると考えてよいでしょう。一方、乳糜胸水かどうかを確かめる検査で、バターに脂溶性の色素(例えばcoal-tar dye, Cosmetic Green No.6)を混ぜてパンに塗って食べてもらい、食後30~60分で胸腔穿刺をすると胸水が緑色になるかどうか、を見る試験があります。食事の影響は、このくらいの時間後(30~60分)には始まる、と理解してよいでしょう。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 腹水の症状があっても、両肺の癒着治療をしている場合、胸水の症状は出にくいのでしょうか。それとも癒着治療済みかどうかは無関係なのでしょうか。腹水の症状が出る場合と、胸水の症状が出る場合の違いや関連性を教えてください。

A. LAM患者さんで乳糜が漏れる場合には、乳糜胸水だけ、乳糜腹水だけ、乳糜胸水と腹水の両方を合併している、など、個人差があります。胸と腹のしきりとなっている横隔膜の筋繊維の隙間から乳糜が胸腔に漏れていく場合があります。あるいは横隔膜にはリンパ管もあり、LAMに伴うリンパ管新生により胸腔と腹腔がリンパ管を介してつながってしまいます場合もあります。胸膜癒着術をしてあれば、理屈の上では、癒

着により胸腔が閉じているので腹腔から漏れてくることはないでしょう。また、胸管から新たに漏れてくることもないでしょう。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 胸水の場合、横になったときの重たさとか、下の物を拾う時の不快な感じで、呼吸の息苦しさなどで、「あれ？もしかしたら…」と思うしかないのでしょうか。レントゲンを撮らなくても、溜まっていると判断できる方法を知りたいです。判断できる機械とかないでしょうか？

A. レントゲンを撮らなくても、打診(胸部を指でトントン叩いて音や指に伝わる響きで判断する)や聴診である程度の判断はできますが、確実性に欠けます。レントゲンの被爆を危惧する場合には、適宜、超音波検査により腹水や胸水の存在や量を確認できます。しかし、経時的な胸水や腹水の量的変動や正確に比較することは難しいかもしれません。やはり、胸部単純レントゲン写真と組み合わせて判断することが、より有用であると思います。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[栄養指導教室、2006.4]

Q. 乳糜が溜まる人はリハビリテーションができないのでしょうか？できる場合は、どんな運動ができますか？

A. できないわけではないと思いますが、状況に適したリハビリを考える必要があるでしょう。乳糜腹水の貯留している人では下肢の運動は下肢からのリンパ流量を増やし、腹部膨満感を悪化させるおそれがあります。一方、上肢や上半身を使ったリハビリでは、症状の悪化はしにくいでしょう。状況は乳糜胸水の貯留した患者さんでも同様ですが、胸膜癒着をして胸水のコントロールができている人では、注意深く観察しながら下肢の運動量を上げていくことができるでしょう。運動療法以外の呼吸リハビリ(リラクゼーションや呼吸法の習熟など)は、乳糜胸腹水の有無にかかわらず、できると思います。

[順天堂大学呼吸器内科 瀬山邦明]

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. どの様な症状になったら、低脂肪あるいは無脂肪食になるのでしょうか？一度、低脂肪食を始めると、どの位の期間続けるのでしょうか？私は胸水とか溜まったことがないので低脂肪食をとるように言われていないのですが、切り替えた方がいいのでしょうか？ どういうきっかけで導入するのでしょうか？

A. 乳糜胸水や腹水があれば低脂肪食を行います。無脂肪食は大変だと思います。それほど多く水が溜まっていなければ、こころがける程度で良いでしょう。柔軟に考えて下さい。乳糜はもともと腸で脂肪が吸収されてできるものです。食事の中の脂肪分が少なければ乳糜も少なくなります。治療の期間は水が溜まっている限り行い、通常長期になります。乳糜胸水・腹水を合併していなければ食事療法の必要はありません。

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 乳糜胸水があり、癒着をしました。それによって、他に乳糜がまわることがあるのでしょうか？

A. 癒着をしたために、他の部位から乳糜が漏れる、という因果関係のある出現の仕方はないと思います。癒着をすることにより、今まで漏れていた乳糜は何らかの別ルートをとって循環血液中にもどらねばなりません。乳糜は、胸、お腹に溜まったり、喀痰、尿に出たり、子宮からも出てくることがありますが、癒着をしたために、これらの別の部位から漏れが始まることはないと思います。すでに、複数箇所乳糜の漏れがある方、たとえば、乳糜腹水と胸水と一緒にある場合には、胸膜癒着を行うと腹水が増えることもあるようです。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. リンパ系の病気の方は水分を体内で溜めやすいので、塩分を通常より控えるように指導されているようですが、乳糜やリンパ浮腫もそうなのでしょうか？

A. 日々の塩分摂取量は体内の水分量に影響し、塩分摂取量が多いと体内に貯留する水分量も多くなります。そのため、むくみのある方、心不全の方では、一般に飲水量と塩分摂取量を控えるように指導されます。リンパ浮腫や乳糜貯留のある方も、同様の考え方が当てはまると思います。日々の体重や自覚症状の推移を見ながら、飲水量や塩分摂取量に気をつけてください。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. リンパドレナージについて教えてください。乳糜もあります。

Q. 弾性ストッキングの選び方を教えてください。地方に住んでいるので、具体的なアドバイスは受けられません。通販での購入になります。

Q. 乳糜のように、リンパ浮腫も食事療法はあるのでしょうか？

[第5回 LAM 勉強会(2006.9)ので佐藤佳代子先生の講演内容に回答は含まれます]

在宅酸素療法について

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 在宅酸素療法を始める基準を教えてください。

A. 「呼吸機能障害のため動脈血ガス(特に O_2 と CO_2)が異常値を示し、そのために正常な機能を営めない状態であり、室内気呼吸時の動脈血酸素分圧(PaO_2)が60Torr以下となる呼吸器系の機能障害、またはそれに相当する状態」は、呼吸不全と定義されます。十分な薬物療法を行っても1ヶ月以上呼吸不全状態が持続する場合には在宅酸素療法が適応となります。学会での適応基準と、保険適用基準は若干異なります。すなわち、保険適用基準の中で高度慢性呼吸不全例の対象患者は、 $PaO_2 < 55$ Torrの者、および $PaO_2 < 60$ Torr以下で睡眠時または運動時に著しい低酸素血症を来す者で、医師が在宅酸素療法を必要と認めた者、となります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 外見、経済的理由により、在宅酸素療法を受け入れない人がいます。その場合のリスクを教えてください。

A. 慢性的な低酸素血症による臓器障害(心不全、肺高血圧、大脳高次機能障害)などが現れ、生命予後に影響する可能性があります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 歩いている時などは酸素をした方が良く、座っている時は酸素をしなくて良いという判断基準を教えてください。

A. 酸素投与の目標は PaO_2 60Torr(SpO_2 90%)を維持することです。安静時にはこの条件を満たしても、歩行などの労作時には PaO_2 (あるいは SpO_2)が低下し、 $PaO_2 < 60$ Torr($SpO_2 < 90\%$)となってしまう方がいます。労作時に酸素を吸入することにより、より強い労作や長時間の労作が可能となり、運動耐容能が改善します。しかし、長期的効果はよくわかっていません。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 眼鏡タイプ、胸からでるものもあるようですがカニューラの種類を教えてください。業者によっては柔らかいものがあるようですが、自分で選べるのでしょうか？

眼鏡タイプ(帝人、他のメーカー)、リザーバー付きカヌラ、等あり、選択できるカヌラはプロバイダーにより異なります。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 入院中や業者から提供されるカニューラの頻度が気になるのですが、どの位の頻度で変えれば良いのでしょうか？衛生面から考えると一週間に二度と考えますが、

A. 在宅の場合は一ヶ月から一ヶ月半に交換(メーカー推奨)、あとは患者様の訴えにより(カヌラが堅くなる等)交換。このお金は保険料に入っています。[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 液体酸素、濃縮酸素の違い(費用を含めて)を教えてください。

A. 以下のように若干の費用の違いがあります。ご自身の事情を考慮し、担当の医師とよく相談

して選択してください。なお、以下は保険点数を示してあり、1点 = 10円です。総額に保険の自己負担比率、例えば、3割負担なら、保険点数合計 × 10 × 0.3、が自己負担金額です。

・液化酸素装置の場合

在宅酸素療法指導管理料	2,500点
設置型液化酸素装置	3,970点
携帯型液化酸素装置	880点
合計	7,350点

液体酸素の詰め替え(携帯も含む)にはお金はかかりません
親容器交換が必要で、携帯用の酸素流量は4L/分まで

・酸素濃縮器と高圧酸素ポンペの場合

在宅酸素療法指導管理料	2,500点
酸素濃縮器加算	4,620点
携帯型液化酸素装置	880点
合計	8,000点

携帯用ポンペの交換はお金はかかりません
電気代がかかる(1,000~5,000円)

[第5回 LAM 勉強会(2006.9) 瀬山邦明]

肺移植について

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. どういう症状になると移植の対象になるのでしょうか？

A. 薬などの内科的治療では治すことの難しい、進行性の肺疾患の患者様が肺移植の対象となります。呼吸器内科の専門医の診察を受け、そのような肺の病気と診断され、投薬などの内科的治療が行われたにも関わらず、予後が限定されると判断される場合、肺移植の適応とします。症状の目安としては、呼吸困難が徐々に進行し、在宅酸素療法の導入が必要となった頃に、肺移植の登録をされる方が多いです。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 脳死肺移植待機から生体肺移植を勧められる基準がありましたら教えて下さい。

A. 生体肺移植の利点は長い期間待機する必要がないこと、欠点は臓器提供者に対するリスク(1%以下と考えられます)と臓器提供者の肺機能の低下(肺活量で15~20%程度の低下がありますが、日常生活に差し支えることは通常ありません)です。この欠点のため、脳死下の臓器提供が待てない(間に合わない)可能性が大きいと判断される場合に、生体肺移植が行われることが一般的です。どの時点で生体肺移植に踏み切るべきかに関しては、なかなか数字のようなもので表される基準はありません。主治医の先生、移植施設の医師やコーディネーターと相談しながら、最終的には御本人と御家族で判断していただくことになります。生体肺移植には、血液型が一致(A-Aなど)または適合(O型-A型など)する二人の臓器提供者が必要で、体格のマッチングの基準(患者様より体格の大きな臓器提供者の方が理想的です)もあります。体格のマッチングには、はっきりとした基準がありますので、詳しくは、移植施設の医師またはコーディネーターに御相談下さい。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 海外では、片肺ではなく、両肺移植が勧められているようですが、その理由を教えてください。また、日本ではどのように考えているのか教えてください。または、患者本人が選択できるのでしょうか？

A. LAM に関しては、当初片肺移植を受けた方に移植肺への再発が見られたため、両側肺移植が勧められたのではないかと思います。しかし、両側肺移植や生体肺移植(両側)を受けられた患者様の中にも再発は報告されています。瀬山先生などがお話になるとと思いますが、LAM は肺のみではなく腹部をはじめとする全身の組織を病気の間とする疾患であることがわかってきています。この意味では、片肺だから再発する、両肺は再発しないということは必ずしもないのではないかと思います。

片肺移植がよいか両側肺移植がよいかを決定するには二つの要素があります。一つは言うまでもなく患者様の病状の要素です。例えば、両側の胸膜癒着術が行われていて、癒着剥離に伴う大量出血が予測される場合には片肺移植が有利でしょうし、逆に多量の乳糜痰があるような場合には、片肺移植では乳糜痰が移植肺へ入ってしまうことが予想されるので両側肺移植がよいと思われます。このように、片肺、両肺どちらの術式がよいかは、患者様の病状を総合して判断されることになります。

術式を決めるもう一つの要素は、社会的な問題です。片肺移植であれば、一人の臓器提供者からいただいた肺を二人の患者様に移植することが可能です。両側肺移植であれば、移植を受けることのできる患者様は一人です。この観点から、片肺移植、両肺移植どちらでも差し支えない、と判断される患者様には、片肺で登録していただくことをお願いしています。

患者様御本人が選択できるかどうかというご質問にお答えするのはなかなか難しいのですが、基本的に

は、上記のような医学的、社会的要素を勘案して移植医が適する術式をお勧めしているのが一般的です。
[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 医療や保険制度の違いもあると思いますが、海外では移植後 2-3 週間で患者さんは退院すると読みました。その理由を教えてください。また、日本ではなぜそうしないのか教えてください。

A. 退院の時期は、患者様の術前の状態、移植手術および術後の状態によって決まります。移植後 2~3 週間で退院できる患者さんの多くは、術前の状態がよく、人工心肺を用いず手術ができた方だと思われます。実際、欧米では、人工心肺を用いずに肺移植を行える場合が、全体の 70~80%を占めるとされています。日本では、人工心肺を用いずに手術できた方は、全体の 10~20%程度ではないかと思います。大雑把に言ってしまうと、欧米では軽症の、日本では重症の患者さんに多く移植を行っていると言えます。これが、日本の方が入院期間が長い理由の一つと思われます。

もう一つの理由は、米国などでは、退院しても移植施設のすぐ近くに住んで、連日リハビリに通院する、といった場合が多いことです。3ヶ月位は地元へ帰らず、移植施設のすぐそばに滞在する場合も多いと聞きます。
[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006]



Q. 移植後にかかる薬代、機械などの平均治療費を教えてください。

A. 幸いなことに、移植後に用いる免疫抑制剤の主要なものは、2003年1月から保険適用となりましたので、全額自己負担ということはありませんでした。それでも、身体障害者などの適用となっていない場合には3割の自己負担が生じるわけですから、月数万円程度の医療費がかかることとなります。抗ウイルス剤など、特殊な薬剤を使わなければならない場合、このような薬剤の中には保険適用となっていないものがあり、自己負担が生じる場合があります。機械というのは、スパイロメーターやオキシメーターのことだと思いますが、それぞれ5~10万円程度です。保険はききませんので、自己負担となることが多いと思います。
[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006]



Q. 移植後の免疫抑制剤の副作用の具体的な例を教えてください。

A. これは、あげればきりがなくたくさんありますが、最も頻度が高く、注意を要するのは感染、特に気管支炎や肺炎です。免疫抑制によって、通常はかかることがまずない特殊なウイルス感染などを発症する場合があります。もう一つ重要なものは、ネオラルやプロGRAFによる腎機能障害です。欧米では、肺移植後5年以上経過した患者様の10%が腎不全に陥った報告もあり、透析が必要になることもあります。命には直接すぐにはかかわらないものの重要な副作用としては、ネーラルの多毛、高血圧、プロGRAFの糖尿病、高血圧、セルセプトの貧血、ステロイドの骨粗鬆症や肥満、胃潰瘍などがあります。これらの副作用は、もちろん必ず出現するというものではなく、また、出現してもごく軽症で済んでいる場合もあります。一方、これらの副作用、特に感染が移植後の死因となることも少なからずあります。
[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006]



Q. 移植後の生存年数を教えてください。

A. 国際的な一般的な数字としては、1年生存率:75%、3年生存率:60%、5年生存率:50%、10年生存率:30%です。これまでの日本の肺移植の生存率は、上記の数字よりやや良好です

が、まだ数が少なく、観察期間も短いことを考慮する必要があります。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006]



Q. 移植手術をする上でのマイナスになりうる処置、その理由(癒着等)

移植手術する上で問題にならない、あるいは受けても良い処置、理由(カバーリング術など)

A. 癒着術が施行された後の肺移植は、癒着剥離に伴い出血量が多くなる点で不利だと言えます。特に、人工心肺を使わなければならない場合には、ヘパリンという血をかたまりにくくする薬剤を使う必要があるため(人工心肺内で血液が固まってしまうのを防止するため)、出血量が非常に多くなる可能性があります。とはいえ、気胸や乳糜胸のコントロールのために癒着術をしなければならない患者様もたくさんいらっしゃいます。癒着術が肺移植に対しては不利になることは確かですが、癒着術をしたから肺移植の適応外とすべきだとは考えていません。

カバーリング術は、気胸のコントロールのためには有効で、癒着も比較的少ないようです。この意味では、癒着術よりもカバーリング術の方が、肺移植に対しては有利だと言えます。ただし、カバーリング術では乳糜胸のコントロールは難しいと思いますので、乳糜胸を合併している場合には、癒着術をせざるを得ない場合があります。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006]



Q. 国内外の移植後の再発率。片肺、両肺の場合、それぞれ教えてください。

A. 少し前(1996年)の報告になりますが、外国の論文で34例中片肺移植後の1例(約3%)に再発がみられた(平均観察期間3年程度)というものがあります。また、1999年の外国の論文で13例中、両側肺移植後の1例(約8%)に再発がみられた(平均観察期間不明)というものがあります。日本でどの位再発があるかは詳しく調査していないので正確なデータはありませんが、やはり10%ぐらいの再発があるようです。[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 移植する前に死亡した患者数、また死亡理由(具体例)

A. 臓器提供が少ないこともあり、残念なことに日本では肺移植登録後に亡くられる方が、移植を受ける方よりも多いのが現状です。現在まで肺移植登録をされた患者様260名(LAMに限らず全ての疾患です)中、脳死・生体肺移植を受けた方が48名、待機中に亡くなった方が92名となっています。亡くなる理由は、ほとんどの場合が呼吸不全です。LAMは、肺移植適応疾患の中では比較的進行がゆるやかな疾患ですので、亡くなった方の中に占めるLAMの患者様の割合は大きくはありませんが、それでも10名を越す患者様が肺移植登録後、移植を受けられる前に亡くられています。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 肺移植後の食生活について海外では論文がでているようですが、日本でもそういう研究はされているのでしょうか?

A. 肺移植後の食事については、東北大学では特別な制限は設けていません。海外の施設、日本国内の他の施設でも、施設間に多少の違いがあると思いますが、特別な制限を設けているところは多くないと思います。

とはいえ、気をつけなければならないことがいくつかあります。一つは、グレープフルーツやグレープフルーツジュースは、免疫抑制剤の血中濃度が異常に高くなってしまいうため禁止ということです。もう一つは、

LAM の患者様で、乳糜胸や乳糜腹水の問題がある方は、マクトンオイル食という特別な食事を摂っていただかなければなりません。免疫抑制剤により糖尿病や高血圧、高脂血症などが出やすくなることがありますので、これらに気を配ることも大切です(もちろんこれは移植後に限りませんが)。施設によっては、生ものの摂取を制限しているところもあります。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 約一年半前に脳死移植の登録をしましたが、その後、血痰、喀血などもあり、少し進行が早いらしく、今年2月に生体肺移植の話もされました。良く考えて決めれば良いと主治医にも言われましたが、悩んでいます。術後、再発することもあるというのも気になります。

A. これは、「脳死肺移植待機から生体肺移植を勧められる基準がありましたら教えて下さい。」のところでお答えした通り、数字で表されるような判断基準がないので難しいところですね。患者様が悩まれるのもごもっともです。たぶん、主治医の先生や移植施設の先生も悩んでいるかもしれません。現状を総合的に判断して決めなければなりません。多くの専門医の意見を聞いた上で、最終的には御本人、御家族で決定するしかないのだと思います。

[東北大学病院呼吸器外科 岡田克典]

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 登録していた病院から、通院しやすい病院へ転院する事は可能ですか？

A. 患者の意志で転院する事は可能です。主治医の先生とご相談下さい。

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 移植待機中に待機時間が待てない場合、海外へ渡航し、移植する事は可能ですか？

A. 可能です、ただし受け入れ先が必要です。しかし各国の事情で、どれ位外人を受け入れるか決まっている事があります。行ってから検査をして評価されるので大変です。心移植は早いこともありますが、肺は2年くらい待たされる事があり滞在費も多くなります。

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 肺移植を受けに海外へ渡航したケースはありますか？

A. 過去におられます。費用はかなりかかります。

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. ABO 式が適応すること、というのは理解できますが、Rh 式はどうなのでしょう？

A. Rh も入っています。

[第4回 LAM 勉強会、2005]

Q. 生体肺移植の場合、どうして一人の片肺を移植できないのでしょうか？結核で片肺を切除した人の体験を何人も聞いています。

A. 半分の肺でも生きていけるが、その肺が病気になった場合、問題が大きくなります。倫理的に問題があります。

[難病情報センター HP]

Q. 肺移植について教えて下さい。

A. 肺移植の対象となるのは、移植以外に有効な治療法がなく、このままでは長くは生きられないと医学

的に判断され、患者さん自身が肺移植とその後の生活について十分理解しており、家族などの周囲の協力が期待できる場合です。

肺移植には脳死の方から臓器を提供していただく脳死肺移植、2名の生体ドナー(家族や配偶者)から左右の肺の一部を摘出して患者さんに移植する生体肺葉移植、の2種類があります。脳死肺移植には、患者さんの片方の肺だけ摘出しドナー肺を移植する片肺移植(従って、反対側には疾患肺が残ります)、両方の疾患肺を摘出してドナー肺を左右とも移植する両肺移植、さらに心臓と肺をブロックとして一緒に移植する心肺移植があります。

脳死肺移植の場合には、肺移植が必要となった原因の病気によって、片肺移植、両肺移植、心肺移植のどれになるか決定されます。LAM の場合は、通常、片肺移植が適応となり、右肺移植になるか左肺移植になるかについては患者さんの状況に左右されます。このように、患者さんの希望ではなく、医学的な見地からどの移植をおこなうか決定されます。生体肺葉移植の場合は、脳死ドナーの出現を待つ必要がありませんが、ドナーとなる方のリスクと肺機能低下が問題となります。従って、生体肺葉移植は、ドナーとなりうる方からの自発的・積極的な提供の意思がある場合に限り成り立つ治療法です。

日本で脳死臓器提供者から肺移植を実施できる施設は東北大学、京都大学、大阪大学、岡山大学の4施設だけでしたが、最近では他に千葉大学、獨協医科大学、長崎大学、福岡大学の4施設が追加され合計8施設となりました。肺移植を希望する場合には、8施設のうちのどれかに担当医から紹介して貰う必要があります。患者さん自身の希望に応じて8施設から移植施設を選択できますが、移植間近になると移植施設に入院あるいは近くに住まねばならないことを考えると、自宅から近い施設に移植を御願ひするのが現実的であると思われます。肺移植実施施設では、紹介を受けると肺移植が本当に必要とされる患者さんであるかどうかを審査するため、必要な検査結果や情報の提供を担当医に求めます。この際、不足する検査は担当医の施設で実施する場合も、肺移植実施施設に短期入院して行う場合もあります。審査は肺移植実施施設内肺移植適応検討会(地区肺移植適応検討会)で行われますが、検討会で肺移植の適応が認められると、その後は中央肺移植適応検討委員会に肺移植適応検討の申請をすることになります。肺移植実施8施設のどこに紹介して貰っても、最終的には中央肺移植適応検討委員会で審査され、公平性が保たれます。中央肺移植適応検討委員会での審査は約1カ月位の期間が必要で、肺移植の適応が認められると、日本臓器移植ネットワークに登録され、待機患者として登録されます。肺移植実施施設に紹介してから肺移植待機患者として登録されるまでに数ヶ月が必要となります。地区肺移植適応検討会、中央肺移植適応検討委員会、の各々に肺移植適応の評価を依頼する際にはインフォームドコンセントが必要で、肺移植実施施設から肺移植に関する詳しい説明を受けたのち、「十分に情報を得た上でなされた同意」を表明しなければなりません。

[呼吸不全に関する調査研究班]

新薬開発、臨床試験について

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 以前、アメリカの「ラパマイシン・トライアル」について聞きましたが、その後、治療結果(LAM に効くかどうか)のデータは出ているのでしょうか?

A. 効く可能性があるので次の治療研究が予定されています。

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. アメリカ以外でも「ラパマイシン・トライアル」は始められていますか? 日本では「ラパマイシン・トライアル」の具体案はでていますか?

A. ドイツであります。国際共同研究が予定されているが、北米以外の多くの国の状況は日本と同じレベルです。

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 今後、期待される治療法について教えてください。

Q. 海外におけるラパマイシン、ドキシサイクリンなどの治験結果や進行状況について教えてください。

Q. 日本国内でのラパマイシン、ドキシサイクリンなどの治験の実施の可能性について教えてください。

Q. ドキシサイクリンは抗生物質ですが、抗生物質を長期間服用することによる副作用などの心配はないのでしょうか?

[第5回 LAM 勉強会(2006.9)ので井上義一先生の講演内容に回答は含まれます]

呼吸不全に関する調査研究班に関して

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 難病情報センターなどのホームページをみると、神経皮膚症候群に関する調査研究班というのがあり、結節性硬化症(プリングル病)の研究もしていると理解をしています。また、疾患の説明の中に LAM についても言及しています。呼吸不全班は、例えば神経皮膚症候群に関する調査研究班など他の研究班と横断的な研究あるいは情報交換をしているのでしょうか?現在していないのならば、今後はありえますか?

A. 確かに結節性硬化症(プリングル病)は特定疾患として皮膚結合組織疾患の調査研究疾患です。リンパ脈管筋腫症(LAM)は呼吸器系疾患として特定疾患となっています。現時点では他の研究班との情報交換はありませんが、今後の問題です。

[第4回 LAM 勉強会、2005.10]

Q. 地域格差をすごく感じるので、治療指針ができるのであれば、先生方と議論せずに安心して受診できる様になります。

A. 治療のガイドラインはもう少し、LAM についてわかってきたら作りたいと考えています。病状は個々の患者で異なり、従って治療も個人個人で異なります。ガイドラインが出来ても個々の患者様と主治医が話し合って治療を行ってゆくことは変わらないでしょう。

(現在、「LAMの治療と管理の手引き」を呼吸不全調査研究班で作成中です。)

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 研究班の各年度の研究はどのように決められているのですか?全国調査のように、班として、中長期的に取り組んでいる研究はあるのでしょうか?それに対し、患者として、協力できることはありますか?

[第5回 LAM 勉強会(2006.9)ので久保恵嗣先生の講演内容に回答は含まれます]

[第5回 LAM 勉強会、2006.9]



Q. 国会答弁や新聞報道を読むと、学会から厚生労働省に働きかけることにより、治療に必要な薬などを保険対象にすることがあるようです。昨年もお聞きしましたが、研究班として呼吸器学会や厚生労働省にホルモン治療について、保険適用となるよう働きかけてもらうことは難しいのでしょうか?あるいはホルモン治療の有効性について、調査、研究データはあるのでしょうか。

[第5回 LAM 勉強会(2006.9)ので久保恵嗣先生の講演内容に回答は含まれます]