

神経難病新聞

No.12

難病嘱託医が経験した指定難病Ⅱ

【骨・関節系2】

難病医療等嘱託医 足立 克仁

難病嘱託医が経験した指定難病（40）

告示番号[71]：特発性大腿骨頭壊死症

大腿骨の阻血により大腿骨頭部分が壊死に陥る病気で、外傷（大腿骨頸部骨折、外傷性股関節脱臼）、骨盤部放射線照射、減圧症などの阻血の原因が明らかな二次性（続発性）大腿骨頭壊死症以外の大腿骨頭壊死症が特発性大腿骨頭壊死症である。壊死発生時に症状はなく、X線学的検査でも異常はないものの、骨壊死領域辺縁の早期修復反応は、MRIによってT1強調画像における帯状低信号像(band-like pattern)としてとらえられる。壊死部に対する周囲からの修復反応で、壊死骨の吸収と新生骨形成によりX線学的にも帯状硬化像や囊腫様透亮像などの異常所見を呈するようになる。壊死骨の吸収により骨強度が低下し、軟骨下骨折や関節面の圧潰を起し発症する。最終的に関節軟骨の変性を引き起こし、二次性変形性関節症へと移行する。年間有病率は人口10万人当たり18.2人と推計された。40～60歳代の割合が高く、男性で40歳代、女性で60歳代の占める割合が最も多かった。リスク因子であるステロイド全身投与歴、習慣飲酒歴、喫煙歴を有する者の割合は、それぞれ55%、44%、32%であった。ステロイド全身投与歴の対象疾患は、SLEが最も多い(17%)。治療法は保存療法と手術療法がある。（菅野伸彦）¹⁾から

この病気は、俳優の坂口憲二氏や芸能人の千原ジュニア氏が罹患し大きく報道された。

重症度分類（医療費助成対象）：特発性大腿骨頭壊死症の壊死域局在による病型分類(TypeA～TypeC)の中で、TypeB、TypeC、または、特発性大腿骨頭壊死症の病期(Stage)分類(Stage1～Stage4)の中で、Stage2以上を対象とする²⁾。

難病嘱託医が経験した指定難病（41）

告示番号[70]：広範脊柱管狭窄症

脊柱管（頸椎、胸椎、腰椎）の広範囲にわたる狭小により、脊髄、馬尾神経または神経根が圧迫を受け、麻痺・疼痛などの症状をきたす疾患をいう。主に中年以降に発症し、四肢・体幹の痛み、しびれ、筋力低下、運動障害を主な症状とする。脊髄障害に起因する麻痺のために重度の歩行障害をきたすこともある。原因は、発育性の脊柱管狭窄を基盤に、局所の力学的要因、慢性外傷、退行性変化などが関与して広範囲にわたる脊柱管の狭小が生じると考えられている。検査については、脊柱管狭小化の程度は単純X線、CT、MRI、脊髄造影などの画像所見で評価する。治療は保存的治療として、局所の安静保持を図るために装具（頸椎カラー、腰部コルセット等）の装着や物理療法、薬物療法、運動療法などが行われる。手術治療は、保存的治療が無効で疼痛が著しい場合や脊髄麻痺が明らかな症例に対して行われる。病態に応じて、前方除圧固定術や、後方侵入による除圧術（椎弓切除術、椎弓形成術等）、後方除圧固定術などが行われる。

（山崎正志）¹⁾から

過去に脊柱管狭窄症と診断され、手術を受けた芸能人・有名人に宮川大助氏、みのもんた氏がいる。

重症度分類（医療費助成対象）：日本整形外科学会頸部脊髄症治療成績判定基準の上肢運動機能Ⅰと下肢運動機能Ⅱを用いて、頸髄症：Ⅰ上肢運動機能、Ⅱ下肢運動機能のいずれかが2点以下（ただし、Ⅰ、Ⅱの合計点が7点でも手術治療を行う場合は認める）、胸髄症あるいは腰髄症：Ⅱ下肢運動の評価項目が2点以下（ただし、3点でも手術治療を行う場合は認める）を対象とする²⁾。

難病嘱託医が経験した指定難病（42）

告示番号[271]：強直性脊椎炎

この病気(ankylosing spondylitis:AS)は、主に体軸関節である脊椎、仙腸関節に慢性進行性の炎症をきたすリウマチ性疾患である。背部の痛みで発症することが多く、進行すると脊柱の後彎変形、可動域制限をきたし、ADLは著しく制限される。体軸関節が中心であるが、末梢関節炎および付着部炎もきたしうる。また、一部の症例においては関節外症状としてぶどう膜炎などを合併する。関節リウマチと異なり、通常、リウマトイド因子は陰性である。本症は原因不明の疾患であるが、遺伝的要因としてヒト白血球抗原(HLA)-B27との強い関連が示されており、HLA-B27保有者の約5%が強直性脊椎炎を有しているともいわれている。有病率は約0.02~0.03%と推定され、男女比は約4:1である。青壮年の男性に好発し、40歳以前に発症することが多く、45歳以上は稀である。本症の特徴的な症状として、(1)腰背部痛、(2)付着部炎、(3)末梢関節炎、(4)ぶどう膜炎があげられる。リハビリテーション、患者教育、運動療法などは治療のすべての段階において行い、薬物療法としてはNSAIDsを最初に用いる。

(岩本直樹、川上 純)¹⁾から

重症度分類（医療費助成対象）：下記のいずれかを満たす場合を重症例として対象とする。・BASDAI スコアが4以上かつCRPが1.5 mg/dl以上。・BASMI スコアが5以上。・脊椎X-P上、連続する2椎間以上に強直(bamboo spine)が認められる。・薬物治療が無効の高度な破壊や変形を伴う末梢関節炎がある。・局所治療抵抗性・反復性もしくは視力障害を伴う急性前部ぶどう膜炎がある²⁾。

【編集後記】 能登半島地震と医療支援

1月1日に能登半島地震が発生しました。20日経った今でも多くの方が避難所生活を余儀なくされ、災害関連死も発生しています。

こうした中、被災地には、全国から医療関係者等が駆けつけ、命を守る活動を展開しています。徳島県からも、災害派遣医療チームや災害派遣精神医療チーム、日本医師会災害医療チーム、リハビリ支援チーム、薬剤師会の災害対策医薬品供給車両、保健師チーム等、多くの支援チームが派遣されています。

また、徳島県内の医療関係者の皆様には、被災地への派遣が行われる中でも、県内医療提供体制が維持出来るよう、ご尽力いただいています。

医療関係者の方々に深く感謝するとともに、自分や家族の命を守るため、そして、災害発生時に医療関係者の負担を減らし、助かる命を増やすためにも、自宅の耐震化や家具の固定など、今一度防災体制の見直しを行いたいと思います。

<健康づくり課 がん・疾病対策担当係長 T.T>

難病嘱託医が経験した指定難病（43）

告示番号[46]：悪性関節リウマチ

この病気はわが国に特有な概念で、既存の関節リウマチに血管炎をはじめとする関節外症状を認め、難治性または重症な臨床病態を伴う疾患と定義されている。内臓障害がなく、関節リウマチの関節病変が進行して関節の機能が高度に低下して身体障害がもたらされる場合には悪性関節リウマチとはいわない。進行性関節炎に全身性血管炎を併発することが多く、欧米ではリウマトイド血管炎と呼ばれる。ただ、悪性関節リウマチは関節破壊が進行性のムチランス型で、リウマトイド因子が高抗体価を呈することが多く、血管炎等の関節外障害は難治性で生命予後が不良という点で単なるリウマトイド血管炎とは一線を画す。本疾患に伴う血管炎は全身動脈炎型と末梢動脈炎型に分類されるが、多くは細小血管領域の血管炎である。原因は不明であるが、悪性関節リウマチ患者の関節リウマチの家族内発症は12%にみられるが、強い遺伝的拘束性はない。関節リウマチはヒト白血球抗原(HLA)-DR4との関連性が指摘されているが、本疾患ではその関連性がより強い。また、IgGクラスのリウマトイド因子が高率に認められ、自己凝集、免疫複合体形成を介して補体を活性化して血管炎を誘導し、内膜の増殖による血管内腔狭窄とフィブリノイド壊死をもたらして組織障害を生ずるとされる。平成28年度の指定難病受給者数は6,067人で、年齢のピークは60代で男女比は1:2である。関節炎に対しては、関節リウマチの治療に準じてメトトレキサートを中心とした抗リウマチ薬、腫瘍壊死因子(TNF)などを標的とした生物学的抗リウマチ薬による治療強化が原則である。(田中良哉)¹⁾から

重症度分類（医療費助成対象）：悪性関節リウマチの重症度分類（1度～5度）で、3度以上を対象とする²⁾。

文献：

1) 指定難病ペディア 2019. 日本医師会雑誌 148・特別号(1)

2) 指定難病に係る診断基準等及び臨床調査個人票について

2015年6月5日

https://www.med.or.jp/doctor/sien/s_sien/003413.html