



しょう に はっ しょう たか やす どう みやく えん

小児発症高安動脈炎の 子どもと親のための ガイドブック

日常生活を考えよう

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)難治性血管炎に関する調査研究班
日本小児リウマチ学会



はじめに

病気と向き合い治療を続けていく子どもにとって、自分の病気を受け入れ、自分で健康管理をする力を育てていくことは将来へ向けたとても大切な課題です。成長のステップごとに、周囲の大人による適切なサポートが必要とされます。そのため、ここでは小児発症高安動脈炎の患者さんの日常をサポートするために役立つ知識や情報を、できるだけわかりやすい言葉でまとめました。

慢性疾患まんせいしっかんであっても、未来への希望をもち続けることは大切です。前向きに明るく過ごす保護者や家族の姿は、子どもを勇気づけ、自立させ、成長させます。どうぞ、そのような気持ちをもって読み進めてください。

2020年7月

東京女子医科大学医学部こうげんびょう膠原病リウマチ内科学講座
研究代表者 ほりがいまさよし 針谷正祥

執筆担当者

- 横浜市立大学ほっせいせいいくしょうに発生成育小児医療学 いとうしゅういち 伊藤秀一
- 東京女子医科大学病院つうふう膠原病リウマチ痛風センター・小児リウマチ科 みやまえたかこ 宮前多佳子
- 愛媛大学えひめ医学部小児科学 なかのなおこ 中野直子



もくじ

1	高安動脈炎に関する日常生活の注意点	4
	運動	4
	食事	5
	発熱したときの対応	6
2	予防接種について	7
3	高安動脈炎の子どもとの向き合い方	8
	病気への理解・納得を促す	8
	病気や治療への向き合い方と親の役割	10
	兄弟姉妹・家族・親戚への接し方	11
4	社会環境との関わり方	13
	児童期	13
	思春期から成人期	13
5	医療費助成について	15
6	患者会について	17



1 高安動脈炎に関する日常生活の注意点

長期入院、学校生活での運動制限、両親の過保護などは、ときに子どもの心理発達や社会性の発達の遅れの原因となり、将来の自立のさまたげになる可能性が指摘されています。病気のお子さんは、心理社会的な自立に加え、さらに自己の健康管理の自立が必要になります。不要な制限をなくし、病気によるコンプレックスが生じないよう、できるだけ普通のお子さんと同じ学校生活をさせる配慮が必要です。

運動

かつて小児のリウマチ性疾患・結合組織病は生命を脅かす難病おびやと考えられ、安静や長期の入院が不可欠だと考えられてきました。しかし、近年の治療の進歩によって病気をよりよい状態で保ち、後遺症や合併症、薬剤の副作用を減らすことができるようになってきています。現在では、運動することで病勢が悪化することを示すデータは少ないことから、病状が落ち着いていればほとんどの患者さんが運動を制限する必要はないと考えられています。重大な合併症(①病気を知ろう P.26参照)がなければ原則的には運動は可能であり、学校行事や課外活動への参加もあきらめず、前向きに検討してよいでしょう。

運動は子どもの身体能力を高め、風邪をひきにくい丈夫な体じょうぶをつくるだけでなく、ステロイドの副作用である肥満や骨粗しょう症の予防・改善のためにも大切です。合併症などによる運動制限があるお子さんでも、体育や部活動の一部に参加する、部活動でマネージャーをするなど、さまざまな形で運動を楽しむことができるでしょう。ただし患者さんごとに状況は異なるので、まずは主治医に、遠慮せずに相談してみましよう。



食事

高安動脈炎であるために避けたほうがよい、あるいは積極的に摂取したほうがよいことが証明されている食品はありません。成長期に適したバランスのよい食事を心がけることが大切です。

食事制限が生じることはほとんどありませんが、合併症や副作用、服用薬などに応じた制限が必要となる場合もあります。

● 食事の制限・注意が必要な場合

高血圧を合併している場合	減塩食が必要
ステロイド性の肥満がみられる場合	カロリー制限食が必要
ワルファリン(血栓防止するための薬)服用時	納豆、クロレラ、青汁を避ける(ワルファリンの効果を下げするため)
シクロスポリンやタクロリムス(免疫抑制薬)服用時	グレープフルーツを避ける(薬剤の血中濃度を上げる可能性があるため)





発熱したときの対応

高安動脈炎の治療に用いられるステロイド、免疫抑制薬、生物学的製剤はいずれも免疫を抑える治療薬で、その使用により感染症が重症化する可能性があります。風邪などの感染症によって発熱がみられたときは、ステロイドの服用量の変更、免疫抑制薬や生物学的製剤の一時休薬や投与延期などが必要になる場合があります。早めに主治医に連絡して対応を検討してください。こうした状況はいつ起こるかわからないので、普段から主治医と相談しておくといでしょう。

● 感染症に関して注意すべき場合と必要な対応

水痘や麻疹の予防接種を行っていない

ステロイド、免疫抑制薬、生物学的製剤の使用中に水痘や麻疹に感染すると生命を脅かすほど重症化する場合があるため、予防接種を行っていない、あるいは接種済みでもワクチン抗体価が低い(感染予防に十分な免疫が得られていない)患者さんは水痘や麻疹の流行状況に留意し、感染者と濃厚に接触した場合は主治医に連絡して対応を相談すること。

ステロイドを長期間服用している

ステロイド離脱症状(①病気を知ろう p.17参照) 予防のため、高熱時に少量のステロイドを1日3回くらい(例:プレドニゾン15mg/m²/日)内服する方法があるので主治医に相談を。

トシリズマブ(アクテムラ®)を使用している

感染症が重症であっても発熱や痛みが現れにくい傾向があるため、発熱がなくとも咳・鼻水、下痢・腹痛・嘔吐などの症状が続く場合は、早めに主治医に連絡すること。

シクロスポリン(ネオーラル®)やタクロリムス(プログラフ®)を服用している

マクロライド系抗菌薬の服用によりシクロスポリンやタクロリムスの血中濃度が上昇してしまうので、風邪などでかかりつけ医などにみてもらう際には、そのことを伝える。その他の抗菌薬、感冒薬、整腸剤や解熱剤の使用は問題ない。

2 予防接種について

予防接種は、感染症の予防と軽症化のために有効な手段です。病気が落ち着いていて接種可能な状態であれば、積極的に接種すべきです。

予防接種に用いられるワクチンには、大きく分けて「不活化ワクチン」と「生ワクチン」の2種類があります。不活化ワクチンについては、ステロイド、免疫抑制薬、生物学的製剤の使用時であっても、病気の状態が落ち着いていれば積極的に接種すべきです。しかし生ワクチンについては、少量のステロイドのみを服用している時以外は、ワクチン株によりウイルス感染症が発症する危険があるため、基本的に接種は禁止されています。免疫抑制薬や生物学的製剤を使用中のお子さんへの生ワクチン接種の有効性や安全性を確認するための研究が進むことが望まれます。

● 予防接種に用いられるワクチン

分類	特徴	ワクチンの種類
不活化ワクチン	<ul style="list-style-type: none"> ・細菌やウイルスの成分の一部を用いて作られる ・感染力をもたない 	4 (3,2) 種混合、肺炎球菌、インフルエンザ菌 (Hib)、日本脳炎、B型肝炎、インフルエンザ、ヒトパピローマウイルス など
生ワクチン	<ul style="list-style-type: none"> ・弱毒化されたウイルスや細菌 ・感染力をもつ 	BCG、ロタウイルス、麻疹、風疹、水痘 (みずぼうそう)、ムンプス (おたふくかぜ)

抗体検査のすすめ

麻疹や水痘の原因ウイルスと十分に戦えるだけの抗体をもっているかどうかを前もって調べておけば、感染症の流行や感染者との接触があった場合の対応を判断するために役立ちます。主治医に相談してみてください。



3 高安動脈炎の子どもとの向き合い方

高安動脈炎を発症後の生活は、発症前に比べて大きく変化する場合も少なくありません。お子さんにとって、病気や治療の必要性を理解して受け入れるまでには時間がかかるかもしれません。本人はもちろん保護者にとっても、将来への不安を感じることもあるでしょう。また、病気の発症が家族の人間関係にも影響を及ぼし、別の問題を引き起こすこともあります。慢性疾患のお子さんとその家族は、それらを乗り越えるために、病気や治療以外の問題についても十分に理解して向き合っていく必要があります。

病気への理解・納得を促す

高安動脈炎の治療においては、入院治療が必要になる場合が多く、血液検査も繰り返し行う必要があり、その結果によって診療方針が変更されることもあるでしょう。その時々状況を、お子さん自身がどのように受け止めているのかを確認することが大切です。

子どもが発する疑問や不安に耳を傾けることはもちろん、うまく表現できない思いを抱え込んだりしていないか、ゆっくり時間をかけて聞いてあげてください。

そして、以下のような疑問や不安に対してきちんとわかりやすく説明をして理解をうながすようにします。納得して治療や検査を受けることは、小さなお子さんであってもとても大切なことです。

● なぜ体の調子が悪いのか？

● どうして検査が必要なのか？

● どんな検査なのか、痛い検査なのか？

● どうして薬を点滴したり、飲んだりしなくてはいけないのか？

● 元どおり元気になるのか？ いつ元気になるのか？

病気や治療法について正しく理解するために



病状や治療方針などについてあいまいな点や疑問・不安を感じる事があれば、遠慮せずに主治医に質問する姿勢が大切です。最近ではインターネットでたくさんの情報を得ることができますが、高安動脈炎は患者さんごとに病気の状態は異なり、治療や管理の方法もさまざまなので混乱を招くこともあるかもしれません。そんなときも、ためらわず主治医に質問してください。

ご自身の疑問や不安が解決できれば、お子さんへの説明も自信をもってでき、日頃のお子さんの状態や変化に気づいたときには主治医に必要な情報を的確に伝えることができるでしょう。

主治医をはじめ医療従事者との良好なコミュニケーションのもとで、お子さんと一緒に高安動脈炎と向き合っていくことが望まれます。

「ほめる」の効用

通院・治療・検査はしばしばお子さんに負担や苦痛を与えますが、いずれもお子さん自身が乗り越えていかなければならない課題です。甘やかすだけでなく、ときに励ましながら、お子さんががんばっているとき、うまくできたときには意識的にほめてあげてください。「できた」⇒「ほめられる」⇒「またできた」⇒「ほめられる」という経験の積み重ねが、病気に向き合う意欲を生み、将来の自立へと導いてくれます。



病気や治療への向き合い方と親の役割

治療が長期に及ぶうち、病気との向き合い方に変化がみられることも少なくありません。病気が安定してくるにしたがって、発症前の自分や周囲の健康な友だちと同じように生活することを望んで、登園・登校だけでなく課外活動や受験などにも意欲が出てくる反面、病気への自覚や治療に対する意識が希薄きはくになってしまうケースも見受けられます。

同じ高安動脈炎の子どもでも、自覚症状も異なれば、治療内容もそれぞれ異なります。同じ年齢でも、親や医療従事者に対して依存的な子どももいれば、自立度が高いと感じられる子どももいます。いずれにしても、高安動脈炎の子どもたちの多くは長期に及ぶ治療が必要になる可能性が高いので、病気の状態や性格・ライフスタイルに応じた「病気や治療(病院)とのつき合い方」を確立していくことが求められます。

子どもの成長に合わせて、子ども自身の病気や治療に対する理解を深めていくようサポートすることが重要です。受診時の受付のしかたや薬の管理、主治医への体調の説明など、自分でできることを段階的に増やして行ってあげてください。

主治医をはじめ医療従事者サイドは、子ども自身が自らの健康管理の担い手であることを認識し自立的に行動できることを目標に、診療への主体的参加を促すようサポートしていきます(「移行支援いこうしえんについて」 p.12参照)。

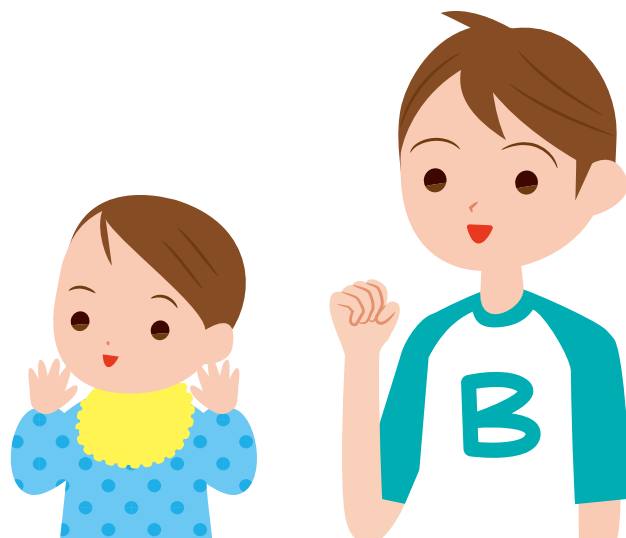


兄弟姉妹・家族・親戚への接し方

子どもの病気、しかも高安動脈炎のように長くつき合っていかなければならない慢性疾患の発病は、本人にとっても家族にとっても重大な出来事です。それをきっかけに、家族の生活が病気の子どもの中心の生活に変わったり、親の関心が病気の子どもの向かいがちになるのはやむをえないことです。

ただし、兄弟姉妹には十分な配慮が必要です。子どもなりに家庭内の空気の変化を察して、無理してがんばってしまったり、逆に親の気を引くような言動が目立つようになるなど、さまざまな形で心配・不安・罪悪感・プレッシャー・孤立感^{こりつ かん}などを表現するでしょう。スキンシップやコミュニケーションを心がけ、気持ちを聞いてあげたり、「あなたのことも気にかけているよ」と態度や言葉で愛情を伝えてあげてください。

親戚^{しん せき}に対しては、子どものプライバシーや人権にも配慮し、病気についてどこまで説明するか、どの程度の距離感で接するかを考えて対応するようにします。医療について参考になる情報を提供してくれたり、時には親切心から宗教や健康食品などの民間療法^{みん かん りょう ほう}を勧められることがあるかもしれませんが、判断に迷うときはよく考え、主治医にも率直に相談して、最終的に病気の子どものために本当に必要であるかどうかを基準に判断するようにしましょう。

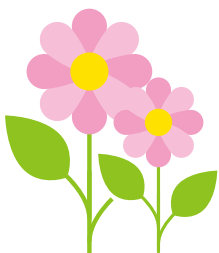


移行支援について

小児医療の進歩により、これまで難病といわれたしょうに しっかん 小児疾患や先天性疾患せんてんせいしっかんの病状が改善され、かつては失われていた生命も助けられるケースが増えました。それに伴って成人期以降も長期にわたって経過観察が必要になる患者さんが増えたことから、小児から成人への移行期医療の確立・充実が強く求められています。

日本小児科学会が2014年に公表した『小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言』から、移行医療の3つの基本を以下に抜粋します。これはすべての小児慢性疾患に共通する重要なことからです。

- 1) 自己決定権の尊重: 成人期医療は、患者がどのような医療を受けるかの決定権(自己決定権)をもつことが前提の医療です。本来、自己決定権は年齢にかかわらず、患者自身にあるべきものです。小児科診療においても、患者がその理解力と判断力に見合った説明を受け、意思を表明できるように、意識的な関わりや取り組みが必要となります。
- 2) 年齢(加齢)により変化する病態や合併症への対応: 多くの小児発症疾患において、成人期における医学的管理の指針は未確立で、今後の課題となっています。小児発症高安動脈炎に関しては、成人発症例との違いや小児期から成人期に移行し生じてくる合併症などの情報が不足しており、今後それらの問題を研究し、対処法を確立する必要があります。
- 3) 人格の成熟に基づいた対応と年齢相応の医療: 子どもの発達段階、とくにその後半期に人格が形成され、それに伴って健康管理の主体を保護者・医療者から患者である子ども自身へと移していくべきです。それまで「保護者による、保護者と患児のための医療行動」であったものは、「患者による患者のための能動的な医療行動」に変えていかなければなりません。そのために、学童期以降に準備を開始することが望まれます。



4 社会環境との関わり方

児童期(保育園・幼稚園・小学校)

児童期の子どもは、自分の不調に気づかなかつたり、気づいていても周囲にうまく伝えることができないことがよくあるので、毎日の注意深い観察が大切です。疲労が病気を悪化させることもあるので、「がんばりすぎない」日常生活を心がけてください。また風邪をはじめとする感染症も病気の悪化につながるので、施設で流行している感染症の情報を早めに把握できるようにすることも大切です。

また、入園や進級で環境が大きく変わるときは、できることやできないこと、配慮が必要なことを、主治医と相談して明確にしておくといでしょう。病気や治療に関することは事前に園や学校に伝えるなど準備をして、理解やサポートを得るようにしましょう。必要に応じて主治医に診断書しん だん しょを書いてもらうこともできます。

日頃から病気について話をするすることで、子どもは自分の病気に自然と向き合い、自分の個性の1つと考えるようになっていき、将来にとってもよい影響をもたらします。

思春期(中学・高校・専門学校・大学)から 成人期(専門学校・大学・就職)

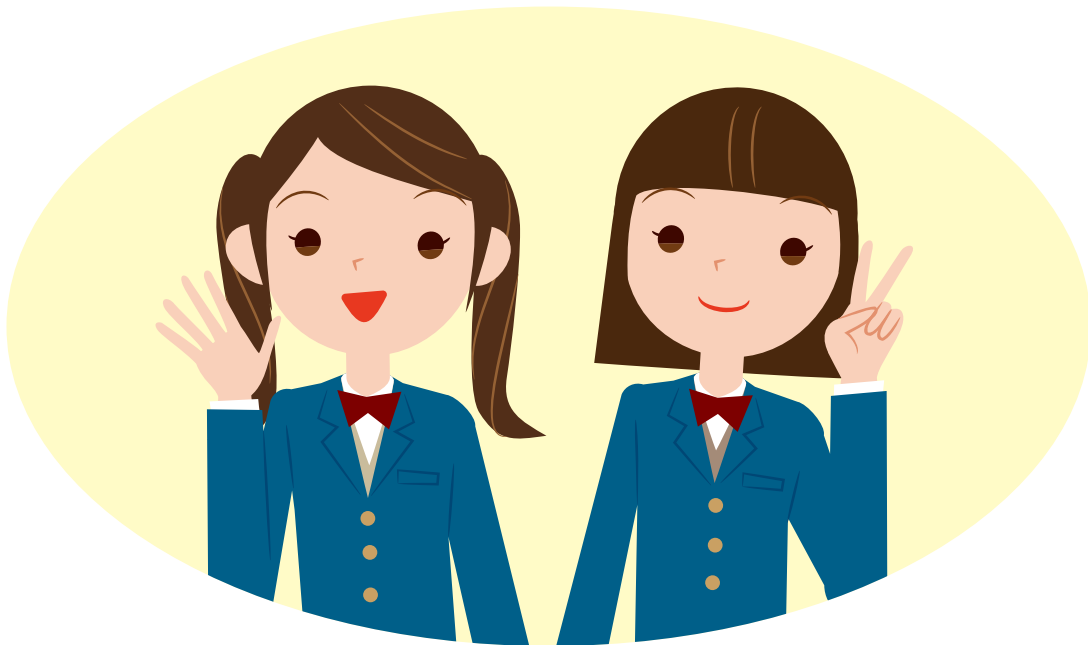


一般に思春期は、親からの干渉かん しょうをうとましく感じ、反抗的な態度をとりはじめる時期であり、親子のコミュニケーションも希薄になりがちです。しかし多くの場合、まだ完全に自己管理ができるわけではありません。服薬をおこたって病気が再燃することが多い時期でもあります。日頃から子どもの様子を見守り、必要に応じて病気や治療に関するさまざまな問題について話し合えるような環境をつくっておくことが大切です。「何かあったら守ってくれる」という心理的安全性は子どもの心の支えになります。

また、友だちと違うことをいやがり、周囲からの視線や評価を気にする年頃とし ころでもあります。学校生活において、病気のことを周りにどう伝えるのか、どんなときにどのような助けを求めらるかなどについては本人の考えを尊重して、それから学校と話し合うようにしましょう。

受験・進学の際は、事前の説明会などを通じて学校の^{ふん い き}雰囲気や教育方針と内容、環境や設備をよく確認しましょう。通学手段、年間行事、体育の授業内容、バリアフリー対策なども必要に応じて調べるとよいでしょう。本人の希望を尊重すると同時に、病気と向き合っていく生活も十分考慮した学校選びが大切です。また、学業を優先するあまり、健康管理の自立がおろそかにならないよう注意が必要です。

進学や就職を経た後も、病気と向き合っていく生活は続きます。社会生活との両立ができて、医療費の面で経済的なサポートが必要になることもあるかもしれません（p.15参照）。女性では^{にん しん}妊娠・出産の問題に直面した際には、妊娠の可否や治療薬の変更・調整など医学的な判断が必要になります。ほかにも^{てき ぎ}予測のつかないさまざまな事態が生じる可能性があります。本人の意思を尊重しつつ、適宜医療従事者に相談しながら、よりよい選択をしていくことが望まれます。



5 医療費助成について

小児慢性特定疾病対策(2015年度より改称)による助成制度は、子どもの健全育成を目的として、疾患の治療法の確立と普及、患者家庭の医療費の負担軽減につながるよう、医療費の自己負担分を補助するものです。高安動脈炎は小児慢性特定疾病対策の対象疾患であり、医療費助成は18歳未満かつ、疾病に対する治療状況などの基準を満たす場合に新規申請の対象となります。詳細は小児慢性特定疾病情報センターのホームページ(<https://www.shouman.jp/assist/>)および各都道府県または指定都市または中核市のホームページなどを参考にしてください。

2018年4月1日より難病法の一部更新により、小児リウマチ性疾患の多くが、年齢にかかわらず規定を満たせば指定難病医療助成の対象となりました。こちらの制度については難病情報センターのホームページ(<https://www.nanbyou.or.jp/entry/5460>)、および各都道府県のホームページをご参考ください。

小児慢性特定疾病対策制度と指定難病制度では助成額が異なるため、18歳未満で登録できる場合は前者を利用し、20歳到達時に後者に切り替えることも可能です。助成を受けられる基準が異なる場合が多いので、指定難病の申請にあたってはあらかじめ確認しておく必要があります。指定難病としての高安動脈炎についての情報は<https://www.nanbyou.or.jp/entry/141>をご参照ください。

他の指定難病と共通して、指定難病としての承認に必要な条件として「重症度分類」が設けられています。





● 高安動脈炎の重症度分類

Ⅲ度以上を指定難病の対象とする。

Ⅰ度	高安動脈炎と診断 ^{しん だん} する自覚的(脈なし、頸部痛、発熱、めまい、失神発作など)、他覚的(炎症反応陽性、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など)所見が認められ、かつ血管造影(CT、MRI、MRA、FDG-PETを含む)にても病変の存在が認められる。ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度。
Ⅱ度	上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能。
Ⅲ度	ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション(PTA)、外科的療法にもかかわらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延 ^{せん えん} が認められる。
Ⅳ度	患者の予後 ^{よご} を決定する重大な合併症(大動脈弁閉鎖不全症 ^{だい どうみやくべん へい さ ふ ぜんしやう} 、動脈瘤形成 ^{どうみやくりゅうけいせい} 、腎動脈狭窄症 ^{じん どうみやくきやう さくしやう きやくせい しん しつ かん} 、虚血性心疾患 ^{はい ちゆう そく} 、肺梗塞)が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
Ⅴ度	重篤 ^{じゆう とく} な臓器機能不全(うっ血性心不全 ^{しん きん ちゆう そく} 、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害(脳出血、脳梗塞)、虚血性視神経症、腎不全、精神障害)を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

※ 診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病^{ちゆうがい}の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。

6 患者会について

あけぼの会は2002年より活動している小さな会です。2019年4月より休会していますが、高安動脈炎患者による相談活動のみしています。

ホームページ <https://akebonokai.webnode.jp/>

携帯電話 **080-3430-5815**

携帯アドレス akebonokai-soudan@softbank.ne.jp

ごみ
(五味 ゆみ子)





「病気を知ろう」編も
あわせてご覧ください。

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)
難治性血管炎に関する調査研究班

<https://www.vas-mhlw.org/html/kaisetsu-ippan.html>



日本小児リウマチ学会

<http://plaza.umin.ac.jp/praj/>

