

# PAP 通信

第 1 号



## 日本肺胞蛋白症患者会 2021 年度総会 第 13 回勉強会が開催されました。

2021 年 11 月 6 日（土）TKP ガーデンシティ PREMIUM 心斎橋（大阪府）にて日本肺胞蛋白症患者会 2021 年度総会、第 13 回勉強会が開催されました。患者様、ご家族、医療関係者、企業の方など、Zoom も含め約 90 名の方々にご参加いただきました。どうもありがとうございました。勉強会では、落語家の三遊亭園王様、産婦人科医の忠内薫様、呼吸器内科医の中田光様、井上義一様、赤坂圭一様、参議院議員の自見はなご様にお話しいただきました。内容を振り返りたいと思います。



### 講演 落語家 三遊亭園王様

先日病院からいきなり電話がかかってきて、「園王さんがお亡くなりになりました」という連絡かと思って驚いたが、この講演の依頼だったので安心した。今日はなかなか治らない患者代表として話をさせていただこうと思う。

息が苦しくなってから丸 4 年。昨年 6 月から今年の 3 月まで約 10 ヶ月間酸素吸入をしていた。自宅では酸素の器械で鼻からチューブを入れて吸い、外では酸素ポンペを引いて歩いていたが、いかにも病人みたいなので背負うタイプに変えてもらった。しかしそれがとても重くて苦勞した。去

年の今頃、主治医には体内酸素の数値が 90 以上ならば歩いて良いと言われていたが、一歩歩くと 90 以下になってしまうので、先生に内緒で 80 以上あったら歩くというルールに変えた。

全肺洗浄は、トータルで右9回、左7回、計16回受けている。全国にはもっと多い方もいるそうだ。肺胞蛋白症と診断される前、花粉症で呼吸器内科を受診したところ、肺が汚いと言われたが病名はわからなかった。精密検査を受ける予定だったが、良くなったのでキャンセルした。4年前の秋に妻が亡くなりショックを受け、掃除をしなくなり、お風呂の回数や食生活も変わったせいかわからないが、一ヶ月くらいで一気に症状が悪化した。それでまた呼吸器内科に診てもらったら、再び肺が汚いと言われ、本で読んだことがある肺胞蛋白症という病気かもしれないから、肺胞蛋白症を扱っている別の病院を紹介すると言われた。紹介された病院では、今度は血液を新潟に送ると結果がわかると言われ、この病院でもわからないのかと思った。結果は、間違いなく肺胞蛋白症とのことだった。それから全肺洗浄の話になり、人間洗濯機か！ととても驚いた。

全肺洗浄を平均で2回か3回すればだいたい良くなると言われたが、自分はなかなか良くならなかった。その後主治医の定年で病院を移って赤坂先生に洗ってもらったら、良くなった。しかしながら転院して手術をする前日に、看護師の方から「明日左の肺ですよ？左の脇毛だけ剃っておいてください」と言われ、この病院では脇毛を剃るんだなと思い、左の脇毛を剃って、バランスが悪いから反対の脇毛も剃ったが、後から先生に「え、剃らなくていいです」と言われ笑い話になった。こちらも看護師を笑わせようと、ただの患者じゃねえぞ！というところを見せようと思い、看護師を笑わせるのを生きがいにしてた。

一昨年の12月に再び悪化した。きっかけは寒さだったのではないと思う。経験上、寒さと睡眠不足でつらくなる。毎日10時間位は寝るようにしている。昨年末に2回ECMOをしたが、2回目にうまく行かず8日間眠り続け、目が覚めたら10kg落ちてフラフラだった。地獄の入り口まで行き、もう少しで閻魔大王（略して閻王）に面会できるところだったが、お前はもうちょっとしゃべってると追い返された。退院後は両手でも起き上がれず、頭で、首の力を使って何とか起き上がった。

今では軽いジョギングもできるようになっている。新薬での治療を受けられるようになれば、そんなに大変な病気じゃなくなるのではないかと思い、期待している。

### 講演 産婦人科医 忠内薫様

都内の総合病院の産婦人科で勤務医をしている。趣味はバイオリンで、講習会を受けるため夏に2回ほどチェコに滞在したことがある。弦楽合奏に参加するのも目的で、チェコ人のプロの方と一緒に参加した。仕事と趣味で忙しく過ごしていたが、2018年55歳の時、徒歩通勤の際、坂道で呼吸の変化に気づいた。上り坂で肺を膨らませるのに抵抗があると感じたが、寒くなってきたからかな？と様子を見ていた。2019年にドックで肺陰影があり、呼吸器内科を受診したら、すりガラス陰影と呼ばれる白い陰影で、間質性肺炎と診断された。膠原病、薬剤性、過敏性肺炎等が疑われて検査をしたがどれも陰性で、原因の分からない特発性間質性肺炎と診断された。動作時の呼吸困難があったので、ステロイドを内服が開始された。少し楽になった気がしたが、止めるとまた症状が出た。2020年に入り症状が悪化した。手術中（勤務中）に汗がひどくて脱水になると調子が悪くなり、ステロイド内服による不眠から昼間でも眠くなるので、もう働けないのではと思った。症状も画像も悪化していき、検査入院をして気管支鏡で細胞診と組織診をやった。そのときは繊維化を伴う原因不明の間質性肺炎ということで、治療をしていた。ところが、翌週病理の検査結果が出て、肺胞蛋白症らしいと主治医に言われ、急遽退院になり、抗GM-CSF抗体値を調べたら正常値が1.7以下のところ74で、自己免疫性肺胞蛋白症という診断が初めてついた。発症から2年かかった。かなり頻度の低い病気なので、主治医も驚いた。2021年5月に入院して全肺洗浄を行った。全肺洗浄は目が覚めたら終わっていて苦痛はなく、目が覚めたとたん肺が軽くなったのがすごくよく分かった。非常に楽になった。日常生活も普通に送れているし、（産婦人科医として）手術も行っている。患者になってみると、やはり主治医の言葉で勇気づけられたり落ち込んだりするし、病気の前に戻ったら・・・と考えたりして、患者さんの立場で見られるようになった。趣味もできたら続けて、気持ちの面でも負けないようにしたい。

### 呼吸器内科医 井上義一様（近畿中央呼吸器センター）

コロナ陽性者はヨーロッパでは増えてきているので油断はできないが、ワクチンを打っていれば重症化しないので安心してほしい。肺胞蛋白症の診断は、CT、レントゲンだけではだめで、よく症状を聞き、血液検査、生検が必要である。大人の肺胞蛋白症患者の95%は自己免疫性肺胞蛋白症である。あと先天性・遺伝性、続発性、分類不能型があるが、指定難病になるのは、自己免疫性、先天性・遺伝性のふたつである。症状と動脈の血の検査で重症度1~5となり、3度以上が難病になる。全肺洗浄やGM-CSF吸入療法を考えるのも3度以上である。

## 呼吸器内科医 中田光様（新潟大学医歯学総合病院）



GM-CSF は二種類あり、大腸菌で作らせるのがモルグラモスチム、酵母で作らせるのがサルグラモスチムである（米国での商品名は Leukine）。GM-CSF 吸入療法が肺胞蛋白症に効くことは 20 年前からわかっていて、何とか実用化しようとしてきたが、GM-CSF の製造販売権がこの 20 年間に 6 つの会社に次々に譲渡され、時間がかかってしまった。2022 年 1 月に薬事承認申請を行い、薬価収載を経て、早くも 2023 年 1 月頃には発売予定である（※参照）。GM-CSF 吸入療法は 1クール 24 週で、治療するのに数百万円かかる計算になるが、高額医療費助成制度がある。制度については、追って患者会ホームページに具体例を挙げてアップする予定である。※国のサルグラモスチムを製造している工場の移転の問題で遅れる可能性が浮上しました。次回の PAP 通信で最新情報をお知らせします。

## 参議院議員 自見はなこ様

以前は小児科の勤務医をしており、その前は内科で研修をしていた。現在様々な難病や障害を持ったお子様の政策に関わっている。コロナ禍で、医療が当たり前ではないということ、身をもって経験されたと思う。改めて国全体で医療の大切さや医薬品のもたらす恩恵を噛みしめたと思う。これをバネに日本肺胞蛋白症患者会の皆さんと一緒に頑張っていきたい。「こども庁」は、医療・教育・療育・福祉をひとつに結ぶというのがテーマである。ご病気があっても学校に通えるように、すくすく伸びるようにたくましく子どもたちを育てていけるような社会作り貢献していきたい。



### プロフィール

**名前：** 自見英子（じみはなこ） **生年月日：** 1976（昭和 51）年 2月15日

**出身：** 長崎県佐世保市生まれ、福岡県北九州市育ち

**趣味：** マラソン、読書、旅行、神社・仏閣めぐり **血液型：** AB 型

**好きな食べ物：** フルーツ、納豆 **好きな言葉：** 「一生懸命」

**資格：** 認定内科医、小児科専門医、防災士

**賞罰：** 2011 年 2月消防総監感謝状（人命救助）

### 政策 誰もが安心して必要な医療・介護・福祉が受けられる社会をつくる

- ・ 国民皆保険制度を守り発展させる
- ・ 医療事故の原因究明と予防策を整備する
- ・ 医療事業者が財務的に適切健全に経営できる税制を整備する
- ・ 健康寿命を延伸させる
- ・ 医療機関で働く人が安心して働ける環境を作る
- ・ 人々の生命と健康を守るために、医療を営利事業化するための規制緩和に反対する

### 地域に密着した保健・医療・介護提供体制をつくり地域包括ケアシステムをつくる

- ・ かかりつけ医が地域の人々を支える制度を作る。
- ・ 地域の中で生涯、急性期から在宅まで、保健・医療・介護 を連携して提供する制度を作る。

### 子ども・子育て支援、女性の力がさらに発揮される社会をつくる

- ・ 男女共同参画を進める。
- ・ 地域の中で支えあい子育てを支援する制度を作る。
- ・ 女性医師、医療機関女性職員の復職支援制度を作る。
- ・ 医療機関の事業所内の保育園を拡充する。
- ・ 学校における保健・医療に関する教育を充実させる。 ※公式 HP (<https://www.jimihanako.jp/>) より

## こども庁の創設について

子ども時代に育つ環境というものはその人の考え方や生活習慣などの人間としての土台を形成するかけがえのないものです。そんな子どもの成長をお母さんのお腹の中にいるときから成人するまで継続的に、かつ一元的にサポートしていきたいという思いが私にはあります。

子どもの成長・発達のためには子どもたちだけではなく、それを取り巻く養育者の環境整備や医療・療育・教育・福祉の制度設計も不可欠です。例えば子どもの成長において教育と福祉は表裏一体のものですが、現状では行政の縦割りというものが存在することも事実です。特に持病や障がいをお持ちのお子さんであれば、さらに医療とセットで療育と教育と福祉を考えていかなければなりません。

これからの子育て環境、子どもの健やかな成育が更に推進されることを目指し、「こども庁」の創設は絶対に必要なものだと考えています。

※HP こども庁の創設に向けて (<https://www.child-department.jp/>) より

## 閉会の挨拶 呼吸器内科医 赤坂圭一様（さいたま赤十字病院）

他の病気を疑われてステロイドを投与されて数ヶ月で悪化した患者さんはかなりの数いる。今やっていただきたいことは、病気の理解を深めていただくこと。そうすれば過剰に恐れず、また楽観視することもなくなる。また、ワクチン接種も含め日常的な感染予防をしていけば、肺胞蛋白症の方が発熱しても医師も患者さんも少し安心できる（肺胞蛋白症の方がコロナにかかるリスクと重篤化するのとは一切わかっていないが、重篤化した例もある）。日常生活で息切れを感じるようになったら治療を始めるタイミングなので主治医に相談してほしい（自転車に乗って苦しいというくらいだとまだ経過観察をする時期）。

\* \* \* \* \*

以上、簡単ではありますが、まとめさせていただきました。Zoom で生配信したことにより、全国から多くの方々にご参加いただき、ありがとうございました。YouTube にて動画を限定公開（URL を知っている方だけに公開）しました。

ご参加できなかった方は是非ご覧いただきたいと思います。

総会 <https://youtu.be/MLzj1YIZJEA>

勉強会前半 <https://youtu.be/qIed8Wa5UZk> 勉強会後半 <https://youtu.be/LzRAY6oR7d0>

是非来年も皆様のご参加をお待ちしております。

## PAP 通信について

今後 2 ヶ月に 1 回発行予定です。最新情報や皆様に役立つ情報を発信できたらと考えております。

こんなことを取り上げてほしい！ こういう情報がほしい！ というようなご要望がありましたら事務局

（[jimukyoku@pap-net.jp](mailto:jimukyoku@pap-net.jp)）にお気軽にメールをお送りください。

また、この通信をお読みになってご感想・ご質問などお寄せいただければ幸いです。

## 事務局スタッフ紹介



代表 小林

当患者会会長であり、患者です。

平塚共済病院で臨床工学技士として働いており、神奈川県臨床工学技士会会長でもあります。



森（新潟大学医歯学総合病院）

2008 年から中田光先生の研究室で秘書業務を行っています。

8 月に育休から復帰した、三姉妹（4 歳、1 歳の双子）の母です。



吉井（新潟大学医歯学総合病院）

昨年从中田光先生の研究室で秘書業務、事務補佐を行っています。

明るく、しっかり者で、きれい好き。嵐の相葉くんが大好きです。

～今後とも宜しくお願い致します～

## 最新情報

## 患者会ホームページがリニューアル！



日本肺胞蛋白症患者会  
肺胞蛋白症(PAP)患者会サイト

肺胞蛋白症について 患者会について 診療について 医療費について お問い合わせ

肺胞蛋白症の患者さんの療養に役立つ情報をリリースし、患者さんと医療スタッフのコミュニケーションをお手伝いします。

お知らせ  
2021年09月25日 いんく@net  
2021年09月11日 日本肺胞蛋白症患者会第13回総会へ、2021年度報告のあしらせ  
2021年06月30日 いんく@net

患者会 最近の動き  
What's New?

日本肺胞蛋白症患者会  
2021年度総会 第13回総会  
2021年09月11日  
第13回肺胞蛋白症総会を開催しました

2021年09月09日  
呼吸器科職員はなこ先生にGM-CSF吸入療法開始を拝見しました。

2021年09月17日  
第13回肺胞蛋白症患者会をオンラインで開催しました

Pickup Contents

どんな病気？  
肺胞蛋白症は、肺を命に奪い取り込みにくる物質が肺の内部に過剰に溜まってしまふ病気です。

患者会に参加しませんか  
実現していない患者会の要望（自治体の活性化や新薬の提供など）などを患者会や厚生労働省に届けてもらうには、一人でも多くの患者さんが患者会に参加していただき、声を立てていく必要があります。

どこで診てもらえますか？  
患者会では患者さんの事情をおかして、事務局を通じて最近では遠隔診療システムも紹介しています。

医療費はどれくらいですか？  
肺胞蛋白症の患者さんが受けられる支援制度があります。自分ごととして、医療費助成があります。患者会では、支援制度についてどこに相談したらよいかをお知らせします。

よくある質問  
治療や日常生活での注意や治療費などについて質問などには随時お答えいたします。

患者さんの声  
お知りのこと、不安なこと、困りごと、悩ましいことに対する声をお聞かせください。また、話し合いがあれば、ご自身の経験から治療までの経緯や経過などの相談も受け付けてください。ご本人の了解を得て一部を転載いたします。

私たちは患者さんからの声を必要としています。  
「肺胞蛋白症」は、肺の中に「サーファクタント」という物質がたまり、肺の折りたたみにも困難や呼吸困難などの症状を引き起こす、患者数の少ない病気です。私たちが患者会では、この病状について患者さん同士で情報共有を行うとともに、一緒に医療費の払い戻し制度を実現したり、薬の活用化するという患者会独自の活動を行っています。

肺胞蛋白症の患者さん、そのご家族で患者会にご参加の方は患者会へぜひご参加ください。

入会案内 > お問い合わせ > ご寄付・ご支援について >

エアウォーク 呼吸器科職員はなこ先生 GM-CSF吸入療法 VITAL

お問い合わせ | 関連リンク

日本肺胞蛋白症患者会のホームページ

(<https://pap-net.jp/>) を先日リニューアルしました。

肺胞蛋白症、肺胞蛋白症疑いの患者様やご家族の方、肺胞蛋白症のことを知りたい方々に役立つ情報がたくさん載っています。大きく分けると、「肺胞蛋白症について」「患者会について」「診療について」「医療費について」の4つの項目で構成されています。（「医療費について」は現在準備中です）。

「患者会について」には、患者さんの広場がオープンします。患者会総会で小林会長が、「患者さん同士が手軽に話し合える環境が必要」「歩調を合わせて患者会を熟成させていきたい」とおっしゃっていました。患者さんやご家族の交流の場として、皆様には是非ご利用いただきたいと思います。尚、患者さんの広場は許可制となりますので、不特定多数の方に閲覧や書き込みをされる心配はありませんのでご安心下さい。

また、トップページの最新情報は随時更新されます。今後 GM-CSF 吸入療法が実用化され、血清抗 GM-CSF 抗体濃度測定が保険で受けられるようになることが予想されますが、そういった新情報や、イベント情報などをアップしていきます。

患者会へのご連絡、症状についてのご相談やご質問等も、お問い合わせフォームからお送りいただけます。例えば、インフルエンザワクチンを打っても良いのか？というようなお問い合わせも、医師に確認し、回答させていただきます。是非多くの方々にご活用いただけますよう、願っております。

※患者会は随時入会を受け付けております。  
入会金は無料、2021年度は年会費も無料です。  
上記ホームページの登録用フォームからご連絡ください。

PAP 通信 第1号 2021年12月発行  
日本肺胞蛋白症患者会事務局  
jimukyoku@pap-net.jp