

A-Tの神経学に関する概説

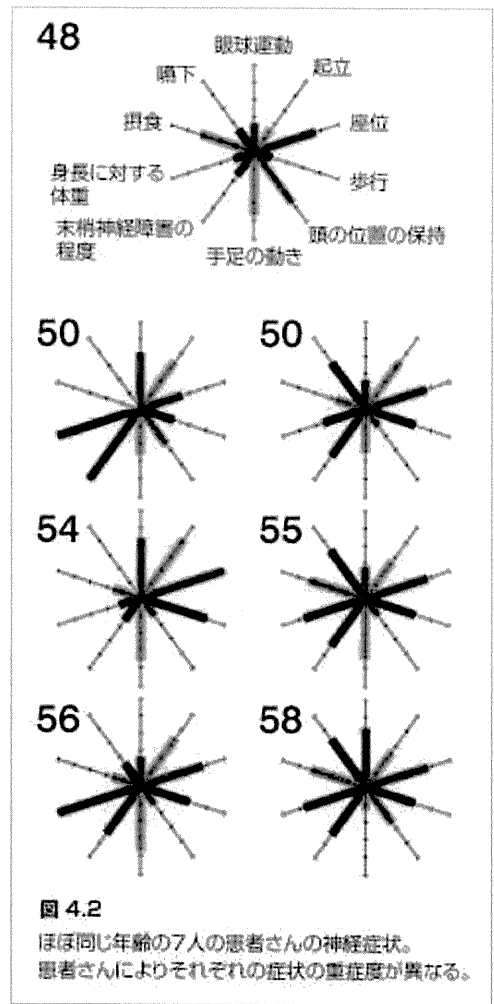
A-Tは、小脳を侵す他の病気と似ている部分もありますが、全く異なる部分もあります。A-Tも他の小脳の病気も、運動コントロールに異常をきたします。しかし A-T の患者さんでは少なくとも 10 歳までは小脳の機能が比較的保たれますし、もっと後まで保たれることもあります。一方、眼球運動、姿勢、歩行、運動、発語に異常がめだちますが、これらは純粋な小脳障害の患者さんとは異なる症状です。これらの特徴については後ほど説明します。

A-T は脳全体に影響を及ぼすものではない、ということをご理解ください。A-T の影響を強く受ける部位と、何十年の間正常に機能する部位があります。網膜や脳で行われる視覚の初期段階、聴覚の全過程、バランス(これは後で述べる“姿勢”とは別です)、眼球運動の最終段階(後で詳しく述べます)は、良く保たれます。また、多くの患者さんでは、社会との関係を理解する大脳皮質の能力や、時間・空間・目的に関する観念も保たれます。A-T の原因となる ATM という蛋白はすべての脳細胞に発現しています。それなのに、この病気でなぜ脳の一部だけが障害されるのかは分かっていません。ATM 蛋白の欠損がある領域では致命的な影響を及ぼし、別の領域では影響を及ぼさない原因を解明すれば、ATM の欠損による脳障害のメカニズムが分かるかもしれません。これが分かれば、障害を最小限に抑える治療法の開発につながるはずです。

A-T の影響を受けない神経系

- ・聴覚
- ・時間、場所、目的の観念
- ・社会性を理解する能力
- ・視力(眼球運動を除く)

A-T でもうひとつ重要なことは、それぞれの神経症状の重症度が患者さんにより異なるということです。後で述べるようにひとつひとつの症状にははっきりした特徴がありますが、ある年齢でどの症状がどの程度あらわれるかは、子供によって違うのです。右の図は、ほぼ同年齢の A-T 患者さん 7 人で、神経症状のどれが重いかを比べたものです。例えば、ある子供は摂食や嚥下に大きな問題を抱えていますが、歩行障害の程度は比較的軽いのです。頭の動きのコントロールがとても困難な子供もいますし、歩行障害が一番目立つ子供もいます。このように子供により症状は異なるのですが、兄弟例は類似した症状を示す傾向があります(図 4.2)。



A-Tに特徴的な神経障害

姿勢、歩行、筋緊張、運動の異常

A-T の子供では頭と身体の姿勢に異常の見られることが多いです。頭は横や前後に揺れ動き、30 秒も同じ姿勢ではいられません。座ったときの体幹部にも同じような異常が見られ、安定が悪いので転倒を避けるために手や足を反対方向に伸ばします。“A-T の子供にとってこれが一番バランスの取りやすい姿勢なんだよ”と表現したお父さんがいます。このような姿勢は A-T の子供が小さい時にだけ見られます。子供が大きくなってくると、首や体幹の緊張が強まり硬くなってきます。大きい子供には小さい時のような姿勢の異常は見られませんが、これは症状がよくなったからなのか、それとも体幹の緊張が高まるという別の問題が起こったからなのか、むずかしいところです。

A-T の患者さんは目で見なくても自分の手足の位置が分かります。これが、A-T とフリードライヒ失調症（アメリカで最も多い遺伝性運動失調症、日本には少ない）との違いです。フリードライヒ失調症の子供は、発症初期には、目を開けていればふらつかずにしっかりと立っていることができます。ところが目をつぶるやいなや体が揺れバランスを崩します。これは A-T とは著しく異なる点で、A-T の子供は立てるようになった時からもう体がぐらぐらしていますが、目を閉じたからといってさらにバランスが悪くなることはありません。フリードライヒ失調症では小脳だけでなく末梢神経も侵され、固有知覚（自分の手足の位置を感じ取る能力）も障害されるのです。A-T では病気が進行する後期までは、固有知覚は保たれます。

A-T 患者さんの歩き方は特徴的です。A-T の子供は両足を近づけて歩き、よく足が交差します。早足で歩いたり走ったりすることを好み、前かがみになってつんのめるように歩きます。不思議なことに、じっと立っていたり、ゆっくり歩く方がむしろ不安定なのです。早く歩く方が歩行は規則的になって安定します。勿論、スピードによって安定性が増す一方、つまずいた時の危険も大きくなります。ただ立っている状態から転んだとしてもたいしたことはありませんが、走っている状態から転ぶのは怪我のもとです。A-T の子供は、早く歩いた場合の危険性（早足や走っていて転ぶと痛いですから）とゆっくり歩いた場合の不安定さの間で、バランスを取りながら歩いているのです。

他にも、A-T と他の小脳の病気を見分ける歩行の特徴があります。一般的には、小脳障害があると安定性を保つために脚を開こうとします（警察官が酒気帯び検査の時に細い線の上を歩かせるのはこのためです）。これは理にかなった代償なのですが、A-T の患者さんは脚を開いて立ったり、歩いたりすることができないようです。実際、A-T 患者さんが転んでしまう一番の理由は、脚の間をせばめすぎること（内転）によるもので、もう一方の脚をひっかけてしまったり、中心線より内側に脚を踏みだしすぎて、つまづいてしまうのです。

A-T と他の小脳の病気の違いは筋の緊張にもあります。筋の緊張とは、意識的に動かしていない時の筋肉の硬さのことです。筋の緊張は、安静時、他の筋肉を使っているとき、歩行など意識しない運動をしている時に、調べます。小脳疾患の多くでは、筋の緊張が減少します。例えば小脳に外傷を負ったような場合、高い椅子に座って脚をぶらぶらさせると、脚は前に後ろに大きくスイングしてしまいます。反対に、A-T 患者さんでは筋緊張は正常か、亢進しています。この緊張の亢進は“固縮”と呼ばれるものです。固縮は、年長児や成人になった A-T 患者さんの頭部や体幹に見られます。固縮は、何かに集中して取り組んでいる時や、反対側の脚や手で難しい運動をしようとしている時に強まります。

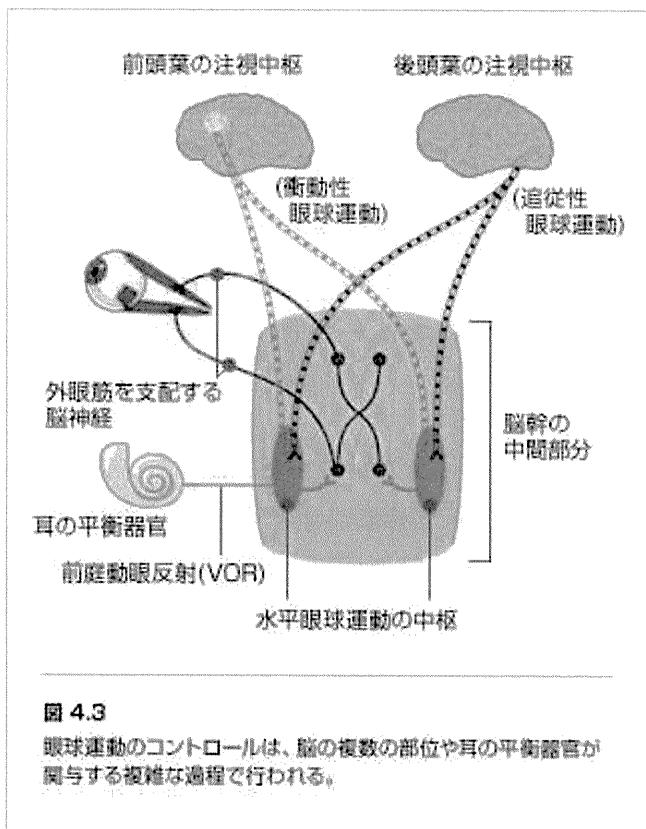
動かそうと思っていないのに手足が勝手に動くことを不随意運動と呼びます。不随意運動の分類は非常に難しく、同じ病気の患者さん達が違う動きを見せることもありますし、同じ患者さんが時によって違う動きをすることもありません。A-T患者さんに見られる不随意運動は、コレア（不規則な素早い動き）またはアテトーシス（持続性でゆっくりとしたよじるような動き）の一種と考えられています。これは、安静時にも、両腕を前に伸ばしたり横に広げたりするような動きの間にもおこります。A-Tの子供は、じっと横になっていようとしても手足がもじもじ動いてしまうことが多いです。学童期になると、静かに座っている時の両手の不自然な動きがもっと目立つようになります。さらに年長になると、何かをしようとした時に手足や体が勝手に動いてしまうようになり、患者さんはとても困ってしまいます。ある特定の動作が不随意運動を誘発することがあります。例えばスプーンを口に持っていく動作や、ペンで字を書く動作です（この場合、ただペンを握るだけでは不随意運動は起こりません）。これらの異常な運動は、規則的な場合には“企図振戦”、不規則な場合には“企図ミオクローヌ”と呼ばれます。不随意運動が著しいあまり、細かい動作ができなくなる場合もあります。

A-Tの重要な神経症状

- ・よろめき歩き(失調)
- ・頭と身体の揺れ
- ・手足の意図しない動き(振戦、コレア)
- ・眼球運動の異常(眼球運動失行)
- ・ゆっくりでろれつの回らない話し方(構音障害)
- ・嚙んだり飲み込んだりすることの障害(摂食障害)

眼球運動

(視覚と目そのものについては9章をご参照ください。9章では、水晶体と、近くのものを見る時の両目の動きに焦点を当てて概説します。)



セグウィック(Segwick)とボーダー (Boder) は、“独特な目の動き”が A-Tを診断する手掛かりのひとつだ、と言っています。神経内科医は目の動きを注意深く調べます。なぜなら、目の動きについては三つのコントロール回路が知られており、その回路は脳の多くの重要な部分と関係しているからです。目の動きを分析することにより、脳のいろいろな問題を解明することができます(詩人は“目は心の窓”と歌いますが、無粋な神経学者は“眼球運動は脳の窓”と考えます)。

水平方向の眼球運動は、三つの異なるシステムによってコントロールされています。このうちの二つは、スイッチのオン・オフの関係で、視覚的意図により切り替わります。三つ目のシステムは常に起動していて、耳の中の平衡器官により制御されます。これら三つのシステムは、脳幹にある水平眼球運動の中核により支配されます。この中核が目を動かす筋肉を司る神経系を最終調整しているのです(図 4.3)。

衝動性眼球運動

視覚的意図によりコントロールされる第一のシステムは、衝動性眼球運動と呼ばれます。衝動性眼球運動により、目はある目標物から次に向かって素早く飛びうつるように動きます。ある対象物から注意を移して新しい物を見ようとする時、この注意の変換は衝動性眼球運動を引き起こし、目は新しい対象に向かいます。衝動性眼球運動の評価には三つの尺度があり、これらは正確に測定することができます(意識的に変えることはできません)。最初の尺度は、注意が変換してから眼が動くまでにかかる時間です。次の尺度は、目の動きの正確さです。正常では、目は新しい目標に向かって正確にジャンプします。動きが足らずに視線が目標まで届かない場合、その衝動性眼球運動は“測定過小”であると言います。逆に動きが大きすぎて目標を飛び越してしまう場合、その衝動性眼球運動は“測定過大”であると言います。最後の尺度は、目の動く速度です。

追従性眼球運動

視覚的意図によりコントロールされるもう一つのシステムは、追従性眼球運動です。何かを見つめていて、それが少し動いたとすると、私達は目の位置を自動的にずらしてその動きを追います。追従性眼球運動は注意と強く結びついています。ある対象物に強い興味を持って見つめていると、追従性眼球運動をやめることはできません。このシステムに障害を生じると、目は目標物の動きに遅れてしまいます。その場合は衝動性眼球運動を使って目標を捕らえることになります。すなわち、目標の動きに滑らかについていくのではなく、目標が行きついた先まで視線を急いでジャンプさせます。正常の人でも、注意が逸れて追従性眼球運動が少し止まってしまった場合には、このジャンプが起こります。

VOR

第三のシステムは VOR(前庭動眼反射) と呼ばれるもので、起きているときは常に、暗闇の中でも起動しています。VOR は耳の奥にある平衡器官から信号を受け取り、頭の動きに合わせて目を動かします。頭が動いた場合、耳の平衡器官から水平眼球運動の中枢に信号が送られ、目標物から視線がずれないように目の位置を調整します。

私達は普通一つの物を見つめています。この時は、追従性眼球運動のシステムが起動して、注視しているものを滑らかに目で追います。注意が他のものへ向かうと、追従性から衝動性にシステムが切り替わり、視線は新しい目標にぱっと移ります。その後で、再び追従性システムが起動し、新しい興味の対象の動きを追っていきます。この二つのシステムが切り替わっている間、VOR は常に働いており、頭の動きに合わせて目の位置を調整しています。

注意があるものから他へ移る時、正常な人は新しい注視目標に顔を向けます。例えば注意が右から左へ移ったとすると、頭も右から左へ振られます。頭も動かしながら、目標物に正確に視線を合わせるためには、衝動性眼球運動と VOR による複雑な調整が必要です。すなわち、脳は新しい目標への位置を正確に測って、衝動性眼球運動を駆動し、眼球を右から左へ動かします。しかし同時に頭も右から左に動くわけですから、VOR はその分を差し引いて、眼が動きすぎないようにします。もし顔が目標物にぴったり向くのなら目は動く必要はないわけです。このように、衝動性眼球運動による目の移動と VOR による補正は見事に調整されています。

A-T の患者さんでは衝動性と追従性の眼球運動に問題があります。一方、VOR システムは正常に保たれ、また衝動性・追従性眼球運動と VOR の最終調整を行う場である水平眼球運動中枢も保たれています。衝動性眼球運動の独特の障害、追従性眼球運動の異常、そして正常な VOR という組み合わせにより、A-T 患者さんの“特殊な眼球運動”が生じます。これは眼球運動失行と呼ばれることもあります。

A-T の患者さんでは、新しい目標物に注意が移ってから衝動性眼球運動が始まるまでの時間が延長しています。また測定過小の傾向があり、視線が目標まで届きません。そのため目標物に視線が届くまでに、第二、第三、場合によっては第四の衝動性眼球運動が必要になります。衝動性眼球運動に障害がある場合、これと VOR のバランスに異常があらわれます。すなわち、右から左へ注意が動いた場合、衝動性眼球運動の起動には時間がかかるのに VOR は正常なので、目は頭の左への動きを補正するため目標物とは逆の右に動いてしまいます。遅れて衝動性眼球運動が起動し、目を新しい目標物の方へ移動させますが、その時点ですでに頭が動いているので目標物は顔の正面にあり、目が動いたことかえて視線がずれてしまいます。また、衝動性眼球運動の幅が小さすぎるので(測定過小)、目を目標物と合わせるためには何度も繰り返して調整しなくてはなりません。

A-T 患者さんには追従性眼球運動にも問題があり、物を目で追う時には、衝動性眼球運動を利用しなければなりません(衝動性眼球運動にも前に述べたような問題があるのですが)。また、追従性眼球運動が異常で、VOR が正常なため、両者のバランスにも問題がでてきます。この症状は普通に見ていては分かりにくいですが、経験を積んだ神経内科医ならば A-T 患者さんの眼球運動障害の中で最も早期に見つけることができます。ゆっくり動くものを見る時、例えば犬が右から左へ歩いている時、それを追って患者さんは頭を正確に動かしますが、目は右に残ったままです。

表情、声、嚥下（飲み込み）

他の神経障害と同じく、A-T 患者さんの表情や、口と喉(のど)の筋肉の障害は、人による差はあるもののきわめて特徴的です。

神経内科医は発語と言語能力をはっきり区別します。この二つでは脳の機構が異なるからです。言語能力を障害する脳の問題は“失語症”と呼ばれます。失語症の人は正常な言語を理解し、処理し、話すことがうまくできませんが、話すときに使う音を発する能力は正常です。一方、発語に問題のある場合を“構音障害”と呼びます。はっきり区別することが難しい場合もありますが、今までの知見によれば、A-T 患者さんに見られるコミュニケーション障害の原因の多くは構音障害です。A-T の子供は普通、一つひとつの音ははっきり発音できます。しかし、音をつなげて単語や文章を話そうとすると問題が出てきます。成長とともに、またはしばしば言葉を話し始めた最初の頃から、A-T の子供達は特徴的な話し方をします。文章が短く、声が小さく、また話し始めるのに少し間があります。ただし忍耐強く A-T の子供達の話に耳を傾ければ、思っていたより聞きとりやすいことが分かると思います。ここが他の小脳性失調症と A-T との違いです。何が違うのかを正確に表現するのは難しいですが、多くの A-T 患者さんを見てくると、話し方を聞いただけで、この子が A-T かそうでないか、見分けがつくように感じます。

日々の会話でのコミュニケーションには、言葉によるものとよらないものがあります。言葉によらないコミュニケーションには、顔の表情や体の動きがあり、これによって言いたいことの意味を強めることもできますし、全く言葉を使わずに意思を伝えることもできます。話し相手の目の動きやちょっとした表情の変化から、実に多くのことが分かります。だからこそ電話で話す時と、面と向かって話す時では、私たちの話し方は変わってくるのです。A-T の患者さんは表情による表現をあまりしません。満面の笑みやしかめっ面といった大きな表情の変化は比較的保たれています。また、顔の下半分の方が病気の影響を受けやすいので、眉を上げたり下げたりする動きは他の部分より保たれています。しかし全体的な顔の表情に乏しいので、A-T の子供は、会話の内容に興味がない、とか、内容が分かっていないなどと、誤解されやすいのです。こうしたことから話し相手は無意識のうちに不満を抱きます。A-T 患者さんを良く理解すれば、この問題を他のことで補えるようになります。一見会話に興味なさそうだった子供が、重要な点を細かく覚えていたり、話の内容を適切にまとめてみせたりします。

A-T 患者さんには、嚥下障害と、食物や唾液の誤嚥(誤って気管に入ってしまうこと)が非常によく見られます。特に 10 歳を超えると症状がめだってきます(これについては第 7 章を参照してください)。A-T 患者さんに誤嚥の多い理由は分かっていません。A-T の嚥下障害には特徴がありますが、“静かな誤嚥”(咳を伴わない誤嚥)は他の神経疾患でもよく見られます。A-T の患者さんでは、口腔咽頭の基本的な防衛反射(嘔吐反射など)は正常に保たれているようですが、より複雑な高位の嚥下中枢や反射が障害されていると思われます。

末梢神経

運動失調症を生じる疾患では、重度の末梢神経障害を認めることが多いです。末梢神経障害とは、四肢と脊髄の間の信号を運ぶ感覚神経や運動神経の障害のことです。A-T にもこれが見られます。A-T では感覚神経と運動神経両者が侵されます。しかし、子供が小さい内は末梢神経の障害は軽く、10 代に入ってから最初の症状が出てきます。ほとんどの患者さんでは、末梢神経障害よりも脳における運動コントロールの異常の方が問題となります。しかし、A-T の軽症例で、協調運動障害よりも末梢神経障害の方が問題となることがあります。こうした患者さんでは、協調運動障害の進行は遅いのに、下肢の筋力低下と感覚低下のために不自由が出てきます。

神経障害に関する治療について

このハンドブックの他の章では、現在どのような支援が A-T 患者さんに行われているか、たくさん述べてあります。一般的には、障害の改善に役立つ特別な訓練というものはありません。例えば、練習を重ねたから字が読みやすくなるということはないのです。しかし、やり方を少し変えることで、難しかった課題ができるようになることがあり、こうした方法を考え、試し、練り直していくために、訓練は大切です。こうした工夫は病気のどの段階においても有効で、日常生活の中で自然に見つかることもありますし、治療者の革新的な考えから生み出されることもあります。

現在のところ、A-T 患者さんの運動障害に有効な薬物は見つかっていません。パーキンソン病などの他の疾患で有効な薬が、一部の A-T 患者さんの特別な運動障害に効果を示すかもしれません。これについては、注意深く系統的な研究を進める必要があります。

読書の障害について取り上げておきましょう。読書の障害は、目のあるポイントから次のポイントに素早く動かすことが難しくなると生じてきます。このため読むことに大変な労力を要するようになります。私たちがガタガタと揺れる電車の中で本を読むようなものです。何とか読むことはできますが、内容をきちんと把握して読書を楽しむというわけにはいきません。読書は学習にとって重要な要素ですが、それがとても難しくなる日に備えて、早い内から他の学習方法を考えておくことも大切です。学ぶ方法にはいろいろあります。ノートを丁寧に取る人もいます、講義を真剣に聞く人もいます。授業中は寝ていて、夜中に教科書やクラスメートに借りたノートを読む人もいます。有効な学習法は人それぞれです。耳で学ぶ、つまり注意深く聞くことによる学習法は、誰にでも好まれるものではないかもしれません。しかし A-T の患者さんにとっては聴覚こそが、他の能力が衰えたとしても、長い年月にわたって保たれる能力なのです。ですから、読書が可能な間でも、集中して聞く能力を養うことは大切で、これが後で生きてきます。

免疫不全

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

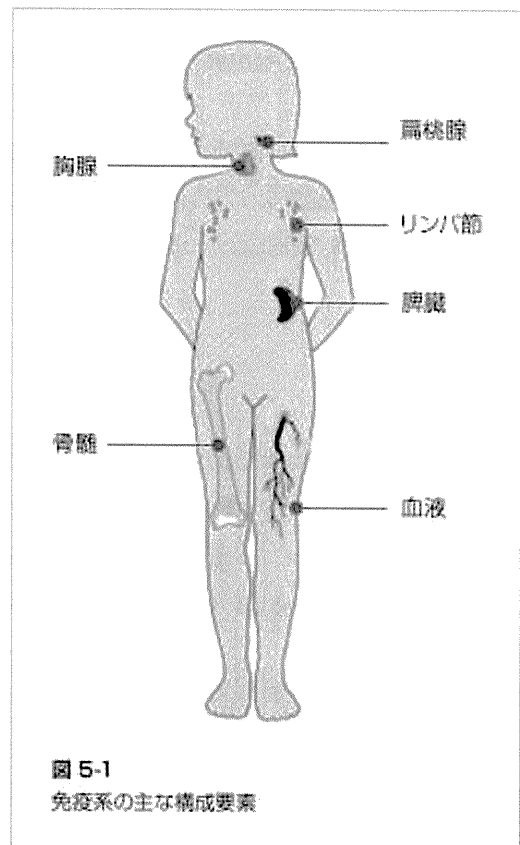
Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

免疫系は主にふたつの機能があります。(1)体にとって見慣れない物質である異物を認識する、(2)その物質に反撃する、です。異物(抗原ともいう)とは感染症を引き起こす微生物、移植組織あるいは他者から移植された臓器、または本人の体内に発生した腫瘍(異物)のことです。免疫系の十分な機能は感染症を防ぎ、移植臓器に対し拒否反応を示し、がんと闘います(図5.1)。

免疫系の最も重要な機能のひとつは、感染症から身を守ることです。身体は常に様々な感染性微生物、例えば細菌、ウイルス、カビなどの侵入を受けています。これらの微生物は色々な感染症を引き起こします。ほとんどは危険なものではありませんが、一部の微生物は生命に危機を与えます。例えば平均的な個人は、呼吸器系ウイルスによる風邪を毎年何回かひいています。肝臓への感染(肝炎)や、脳への感染(脳炎)など重症化するウイルスもあります。よくある細菌による感染は、例えば溶連菌による咽頭炎や皮膚感染(膿痂疹)、耳の感染症(中耳炎)などです。多くはありませんが、細菌感染でも、脳を覆う膜(髄膜炎)、骨(骨髄炎)、や関節(化膿性関節炎)に感染すれば重症になります。

どんな感染症にたいしても、免疫系は微生物の侵入を防ぐことで私たち体を守ろうとします。正常な免疫系は侵入しようとする微生物を殺し、感染の拡大を抑え、感染してしまった場合は治癒します。免疫系に異常があると、効果的に微生物を殺すことができません。感染は広がり、治療を行わないと患者は死亡することがあります。免疫系に障害がある患者は感染症に対し抵抗力が弱く、それゆえこの障害は患者にとってもっと深刻な問題のひとつとなります。ただし患者によっては免疫系の障害があっても、感染症にかかりにくかったり、感染しても軽くすんだりする人もいます。一方、一般的には問題にならないまれな微生物に対しても、頻繁に感染し、感染した場合、重度になりやすい患者もいます。

体のどの部分も、微生物や他の異物に対する防衛が必要ですので、免疫系は体のあらゆる部分に存在し、どの部分にも到達できるようにになっています。それゆえ血液、胸腺、リンパ節、骨髄、脾臓と多くの箇所に免疫系の重要な構成要素が配置されています。皮膚のような免疫系の手薄な部位に感染が始まった場合でも、信号が体をめぐり多くの免疫細胞へ感染箇所への救助を依頼しま



す。咽頭に感染した場合は首のリンパ節が腫れ、また皮膚感染ではその部位が化膿（血液中の白血球の活動による）するのはそういう理由からです。

正常な免疫系の構成要素

免疫系は様々な種類の細胞とタンパク質により構成されています。それら構成要素は病原菌のような異物を認識し反応するなど、それぞれ特殊な役割を担います。例えばある構成要素は、病原菌を見つけ出すことが主業務であり唯一の機能です。他の構成要素の機能は主に病原菌と戦うことです。また他の構成要素は病原菌や他の異物を見つけ出し、撃退する両方の機能を有します。

免疫系の主な構成要素

- ・Bリンパ球
- ・Tリンパ球
- ・食細胞
- ・補体

免疫系の機能は生命を維持する上で非常に重要なもので、多くの免疫系は複数以上の構成要素によって機能しています。過剰なほどの構成は予備的な仕組みであり、仮にひとつの構成要素が任務の遂行に失敗し、またうまく機能しなかった場合でも、他の構成要素が少なくともある機能を補填するようになっています。

Bリンパ球

Bリンパ球（B細胞と呼ばれることもある）は白血球の一部で、主な機能は抗体（免疫グロブリンまたはガンマ・グロブリンとも呼ばれます）の産生です。Bリンパ球は骨髄中の未分化な細胞（幹細胞）から分化します。成熟したBリンパ球は骨髄、リンパ節、脾臓、腸の特定の領域、そして少量ながら血液中で見られます。異物や抗原から刺激を受けるとBリンパ球は、最終的に抗体を産生するプラズマ細胞に分化します。これらプラズマ細胞や抗体は血流、呼吸分泌物、腸内分泌物や涙にまで入り込んでいきます。

抗体は高度に専門化した血清タンパク分子です。抗体分子は多種あり、どのような外来抗原であれ身体に侵入すると、それを確実に見つけ出す抗体分子があります。鍵と錠の関係のように、例えばポリオウイルスにはそれに合う抗体分子があり、ジフテリアを引き起こす病原菌や麻疹ウイルスにはまたそれに対抗する抗体分子があります。抗体分子の種類は広範囲に及び、Bリンパ球はあらゆる微生物に対抗できる抗体を作り出します。抗体分子が微生物を異物として認識すると、その微生物に接着し次々と複雑な対抗策を開始します。最終的には免疫系のある構成要素が微生物を破壊します。

抗体タンパク質の化学名は“免疫グロブリン”あるいは“ガンマグロブリン”です。結合する微生物によって抗体の種類は異なりますが、同様にその専門化した機能も変わります。この専門化した機能は抗体の化学構造によって決定され、その化学構造は抗体あるいは免疫グロブリンのサブクラスを決定しています。抗体または免疫グロブリンには、主に以下の5種類のものがあります。

- ・免疫グロブリン G(IgG)
- ・免疫グロブリン A(IgA)
- ・免疫グロブリン M(IgM)
- ・免疫グロブリン E(IgE)
- ・免疫グロブリン D(IgD)

それぞれの免疫グロブリンは特殊な化学特性を有しており、それが特有の機能を与えています。例えば、IgG の抗体は大量に生成され、血流から細胞組織に流れ込みます。IgG の免疫グロブリン（抗体）は胎盤を通じて母親から胎児へ免疫を運ぶ唯一の免疫グロブリンです。IgA の抗体は粘膜の近くで作られ、涙、胆液、唾液、粘液などの分泌物の中に認められます。IgA は気道内や腸管内で感染症と戦います。IgM 抗体は感染に最初に対応する抗体で、それゆえ重要であり感染後の 2、3 日間はこの抗体が防衛します。IgE 抗体はアレルギー反応に関与します。IgD 抗体の機能は未だ分かっていません。

抗体は私たちの体を様々な方法で感染から守っています。例えばある微生物は体細胞に付着してから感染をおこしますが、抗体は微生物に結合し、その微生物が細胞に侵入することを防ぎます。ある抗体は、ある種の微生物の表面に付着し、細菌やウイルスを直接的に殺す“補体”と呼ばれるタンパク質の集合体を活性化させます。抗体に覆われた細菌は覆われていない細胞に比較して、簡単に食細胞に摂取され殺されます。これらの抗体の働きはどれも、侵入すれば深刻な感染症を起こす体内組織へ微生物が侵入することを防ぎます。

T リンパ球

T リンパ球（T 細胞とも呼ばれる）はまた別のタイプの免疫担当細胞です。T リンパ球は抗体分子を産生しません。その代わりに、T リンパ球には特別な役割を担っており、ウイルス、カビ、移植組織などの外来抗原に直接攻撃をしかけ、また免疫系の統括役として機能しています。

T リンパ球は骨髄中の幹細胞から分化します。胎児期の早期の段階で、この免疫細胞は胸部にある免疫系の特殊な器官である胸腺に移動します。リンパ球はその胸腺の中で、成熟した T リンパ球に成長します（“T”は胸腺“thymus”の頭文字です）。胸腺はこの過程の中で基幹的な役割を担い、胎児に胸腺がなければ T リンパ球は発達しません。T リンパ球は成熟すると胸腺から離れ、脾臓、リンパ節、骨髄、血液など免疫系の他の器官に移動します。

それぞれの抗体分子が異なる抗原に対応するように、T リンパ球はそれぞれ異なった抗原に対応します。実際、抗体と同じように T リンパ球は表面に分子を付着しており、抗原を認識します。T リンパ球の種類は多く、T リンパ球を持つ私たちの体はあらゆる抗原に対応できるようになっています。また T リンパ球は機能面から以下の種類に大きく分けられます。“キラー T リンパ球”あるいは“エフェクター T リンパ球”、及び“ヘルパー T リンパ球”です。それぞれは免疫系の中で異なる役割を持っています。

キラーあるいはエフェクター T リンパ球は侵入した微生物を実際に破壊する任務を担います。体内で増殖し、生存する能力を有する特定の細菌やウイルスから、これらのリンパ球は私たちの体を防御します。キラー T リンパ球はまた、移植された腎臓のような体内の「非自己」組織に反応を示します。体内の感染した部位や移植組織に集まり、集まったキラー細胞は標的に付着し、殺します。

“ヘルパー T リンパ球”は B リンパ球からの抗体産生を手伝い、また異物を攻撃するキラー T リンパ球を支援します。ヘルパー T リンパ球は、B リンパ球に抗体をより多く産生し、IgG、IgA、や IgE を作るよう指示するなど、B リンパ球の機能を支援し増強する働きがあります。またヘルパー T リンパ球はキラー T リンパ球やいくつかの食細胞、特にマクロファージの機能も支援、および強化します。

食細胞

食細胞は免疫系の中でも特殊な細胞で、微生物を貪食し殺す機能を持っています。食細胞はまた他の免疫系の細胞と同様に、骨髄中の未分化な幹細胞から分化したものです。成熟すると、体のあらゆる組織に移動しますが、とくに血流、脾臓、肝臓、リンパ節、及び肺に移動します。

食細胞には多くの種類があります。そのひとつである多形核白血球（好中球または顆粒球）は血中に多く存在し、感染の部位に数分のうちに移動することができます。感染が起きると血中での数が増え、また実際に白血球増多の原因になっている貪食細胞が好中球です。感染後数時間以内に血流から移動し、感染した組織に蓄積し、“膿”を形成します。食細胞には単球という種類もあり、この細胞は血流に多く循環していて、肝臓と脾臓で血管壁に並ぶように接着します。これらの部位では単球は血液の中を通りながら、微生物を捕まえます。いったん血流を離れ組織に侵入すると単球は、形と大きさを変えマクロファージに変化します。

体内での感染に際し、食細胞は多くの重要な機能を果たしています。貪食細胞は血管から離れて、感染部位の組織に入り込むことができます。いったん感染部位に入ると、侵入した微生物を飲み込みます。微生物が抗体または補体、あるいは両方により包まれている状態にあると、食細胞による微生物の捕食はより容易になります。一度微生物を飲み込みまた捕食すると、食細胞内で化学変化が起き、その結果微生物は死にます。

補体

補体系は約 20 種の血清タンパク質により構成されています。秩序だって活性系が作動して、感染防御に働き、炎症をおこします。補体系のいくつかのタンパク質は肝臓で作られ、またいくつかはマクロファージによって産生されます。防御機能を遂行するためには、補体の構成要素は不活性型から活性型へ移行しなくてはなりません。補体が活性化するためには、微生物と抗体が結合する必要がある場合があります。また一方、抗体がなくても補体が微生物により直接的に活性化される場合もあります。感染が起これば、補体系は感染防御において様々な重要な機能を果たします。補体系のタンパク質の1つは微生物を包み込み、食細胞が食べやすい状態にします。補体の他の構成要素は化学信号を送り、食細胞が感染箇所へ行くように導きます。最終的に微生物の表面にすべての補体系が集まると、複合体が形成されて、微生物の細胞膜（外部皮膜）に穴を明け、殺します。

A-Tにおける免疫機能

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

全員ではありませんが多くの A-T 患者は免疫機能に異常を示します。もっとも多い異常は抗体欠損と血液中を循環するリンパ球数の減少です。

抗体異常

A-T 患者のうちおよそ三分の二の患者には、IgA が欠損しています。IgA は特に外界と接触する粘膜、例えば副鼻腔や気管支、肺、腸などの粘膜ですが、の宿主防衛にとって重要です。一方、血液や、外界と接触しない臓器、例えば脳、肝臓、骨など、宿主防衛では特に重要な役割は担っていません。

IgA だけが欠損しており他の免疫機能は正常である選択的 IgA 欠損症は、健康な人においても比較的多い疾患であり、およそ 500 人に 1 人の頻度とされています（註：日本では数万人に 1 人）。これら該当者のほとんどは健康であり特に目立った症状はありませんが、一部の人は副鼻腔炎や気管支炎といった粘膜面の感染症に繰り返し罹患します。なぜ IgA 欠損症患者のうち、一部の人が感染に弱いのかは分かっていませんが、これらの患者は他の免疫異常もあるのではないかと考えられています（IgG2 のような他の免疫グロブリンに問題がある）。選択的 IgA 欠損症である A-T 患者のほとんどは感染に関する問題を抱えていません。感染症を起こしやすい患者の場合は通常、免疫機能に他の問題点があるか、あるいは感染を起こす他の問題があると考えられます（例えば食物や飲み物の誤嚥など）。

IgA を増加させる治療法はまだありませんし、人工的に IgA を製造する方法や正常な人から効率よく IgA を抽出する方法は現在のところありません。感染した患者との接触を避けるか、冬期に予防的に抗菌薬を内服するなどの対処方法が取られています。

その他 A-T 患者に比較的頻繁に見られる問題として IgG2 欠損があります。IgG2 は IgG 分子の一種で、莢膜を有する細菌から体を守るために重要な役割を果たします。莢膜を有する細菌は強固でぬるぬるとした糖分によりコーティング（被包）されていて、中耳炎、副鼻腔炎、気管支炎、肺炎を引き起こします。

免疫のこれらの問題は、予防注射などで免疫を付与することによってかなり解決することができます。インフルエンザ菌や肺炎球菌のような細菌性の呼吸器系病原体に対するワクチンは実用化され効果が認められており、IgG2 欠損の患者についても抗体反応を高めることが分かっています。仮にワクチンが効かず、患者で感染が治まらない場合、ガンマグロブリン治療（健康な人から採取した抗体を静脈内注射する方法。下記参照）が有効であることがあります。

非常に稀ですが、抗体の産生に大きな欠陥が認められる A-T 患者がいます。これらの患者はほとんど、あるいはまったく IgG や IgA、IgM を作れず、呼吸器系や消化器系の様々な感染に非常に抵抗力が弱くなっています。こうした患者ではガンマグロブリン治療が絶対に必要と言えます。

また A-T 患者の 10～15%では 1 つあるいはそれ以上の種類の免疫グロブリンが増加しています。非常に稀ですが、免疫グロブリンの血中濃度が上昇しすぎて、血液が濃くなり正常に流れなくなる場合もあります。この問題に対応するためには、患者にあわせた特別な治療が必要となります。

ほとんどの A-T 患者は乳幼児（5 歳まで）のときに見られた免疫不全のパターンが、終生変わることはありません。よって定期的に免疫グロブリン測定を繰り返してもあまり意味がありません。しかし患者が以前より感染症にかかりやすくなった場合、状態が悪

化したり、新しい治療が必要となった場合には、悪化した免疫機能の再検査が重要となります（肺の感染症では嚥下障害や肺への誤嚥の可能性を調べるのが大切です）。

リンパ球数の減少

ほとんどの A-T 患者は、血中のリンパ球数が正常より少ない傾向にあります。この症状は比較的变化がなく、歳を経てさらにリンパ球数が減少する患者はごくまれです。一般的には、リンパ球数が極端に少ないと感染症のリスクは劇的に高まります。こうした患者は生ウイルスのワクチン（麻疹、おたふくかぜ、風疹、水痘）による合併症や、慢性感染症、深刻なウイルス感染、皮膚や膈の真菌感染、日和見感染など（例えばニューモシスチス肺炎で、これは正常な免疫がある人では感染しない）を発症する可能性が低くありません。A-T 患者のリンパ球数は少ない場合が多いのですが、しかし幸いなことにリンパ球数がこのように極端に少ない A-T 患者は存在しません。例外もありますが、慢性的、反復的に手足にイボができる程度です。

対処法として

A-T 患者は、血中のリンパ球数およびリンパ球の種類（T リンパ球、B リンパ球）、血清免疫グロブリン値（IgG、IgA、IgM）、T 細胞依存性抗原（破傷風、インフルエンザ桿菌 b 型など）の抗体反応、T 非依存性抗原ワクチン（例えば、肺炎球菌多糖体 23 価ワクチン）への抗体反応などを調べる網羅的な免疫学的評価を少なくとも一回は受けるべきです。感染に対する抵抗力の悪化が特に認められない限り、再検査の必要はありません。

検査結果に明らかな異常が認められた場合、患者の担当医は対策を講じなければなりません。免疫グロブリン、あるいはワクチンに対する抗体反応の欠如はガンマグロブリン（IVIG）投与や、予防的抗菌薬投与、感染への曝露を最小限にするなどの方法で対処することができます。免疫機能が正常ならば、定期的に行われる小児用予防接種は全て（麻疹、おたふくかぜ、風疹、水痘）受けさせてください。さらに肺への感染を少しでも防ぐために、何種類かの“特殊な”ワクチン（定期予防接種でないもの）も受けてください。また患者とその家族はインフルエンザワクチンを毎秋、接種してください。7 価肺炎球菌ワクチンは最近認可されました。このワクチンは、満 2 歳未満の A-T 患者に対しては二ヶ月間の間隔を空け 3 回接種させてください。満 2 歳以上患者には二ヶ月以上の間隔を空け 2 回接種させてください。2 歳以上の患者はこのワクチンを接種してから 6 ヶ月後にさらに標準的な 23 価肺炎球菌ワクチンを接種することができます。23 価肺炎球菌ワクチンはその後、5 年ごとに再接種してください。

IgA の数値が低い患者は、IgA レベルが低いのかそれともまったく欠如しているのかの精密検査が必要になります。まったく欠如している場合は、輸血に対する有害反応の危険性が若干高まる可能性があります。“メディカル・アラート（投薬注意）”の腕輪をする必要はありませんが、ご家族および主治医は赤血球輸血が必要になる手術の場合には、赤血球を洗浄しておく必要があることを知っておく必要があります。

A-T 患者が呼吸器感染症になった場合、特に飲食の際、よだれ、咳、喉のつまりがあったり、食べるのに時間がかかるようになった場合は、担当医は感染症の原因として嚥下機能不全あるいは肺への誤嚥のおそれがあるということを認識しておく必要があります。

ガンマグロブリン療法

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

十分な量の免疫グロブリンあるいは抗体を体内で作ることのできない患者には、ガンマグロブリンによる補充治療を行うことができます。ガンマグロブリンという用語は免疫グロブリンあるいは抗体を含む血液の化学的分画を意味します。ガンマグロブリン療法はIgAだけが欠損している場合には行われません。

成熟した B-リンパ球（プラズマ細胞）は、抗原を攻撃すると抗体を生成し、血流にその抗体を放出します。患者に投与できるよう抗体を製品として準備するためには、抗体をまず健康な人の血液から純化（抽出）する必要があります。ドナーから採取した血液は AIDS や肝炎など伝染病検査を慎重に行い、感染の疑いのある血液は廃棄されます。血液はおよそ 1 万人から集められ、混合（プール）して保管します。ドナーはそれぞれ異なる細菌に接触していると考えられますので、多くのドナーから血液を集めることにより、様々な病原体に対する抗体を含むガンマグロブリン製剤を確保できます。

ガンマグロブリン製剤を製造するためには、すべての赤血球と白血球を血液から取り除きます。それから、アルコールによる処理を含むいくつかの工程を経て、免疫グロブリンを化学的に純化します。この工程で免疫グロブリン G(IgG)クラスの抗体が純化できますが、IgA と IgM もごく少量含まれています。

純化の工程では他の血中タンパク質を取り除き、また血中にあるウイルスや他の細菌を効率よく殺傷します。ガンマグロブリンの純化は約 40 年の歴史があり、非常に安心できる技術です。米国で精製されたガンマグロブリン製剤により伝染病が感染したことはかつて一度しかありません。その一度はガンマグロブリンに C 型肝炎ウイルスが含まれていた事例で、1990 年代の中頃にある製薬会社が製造工程を変更したために起きました。C 型肝炎が流行したため、すべての米国内の製薬会社はアルコール純化工程で生き残ったウイルスを不活性化する工程をひとつ以上追加することが義務化されました。AIDS については、米国食品医薬局で製造工程を検査し、ウイルスが完全に殺滅されていることを確認しています。C 型肝炎の事故以来、一件もその後の感染事例は出ていません。

ガンマグロブリンの投与方法はふたつあります。ひとつは筋肉注射（intramuscular の略で IM と表示することもあります）で、もうひとつは血管に直接注入する方法（intravenous の略で IV と表示することもあります）です。筋肉へのガンマグロブリンの注射は何十年もの間行われており、正常な人が肝炎のような特定の病気にかかった場合にも、抗体を追加投与する目的で実施されます。ガンマグロブリン製剤は、免疫不全患者の治療にも長い間使われてきました。ただし免疫不全の患者は正常な人と比べ、ガンマグロブリン製剤をより頻繁に多量に打たなくてはなりません。筋肉への注入は大きな痛みを伴い、また注入できる量も限られています。同様に注射できる筋肉も限られていますので、何度も実施することはできません。

1980年代初期、静脈へ注入できるガンマグロブリン製剤（IVIGまたはIGIVと呼びます）の開発に成功しました。現在、米国では静脈投与できるガンマグロブリン製剤が何種類も認可されています。それらの製剤はほぼ同じ品質です。ただし薬により、わずかに患者への相性の差はあります。どの製剤が合うのかは担当医に確認してください。

静脈へ投与するこの新しいガンマグロブリン製剤は、患者さんも受けやすい治療法になっています。外来でも患者さんの自宅でも注射が可能です（注：日本では自宅治療はできません）。注入を開始し終了するのに要する時間は2時間から4時間程度が一般的です。また筋肉と比べ静脈では、より多くのガンマグロブリンを注入することが可能です。副作用が出ることもほとんどありませんが、熱がわずかに上がったり、頭痛を引き起こしたりすることがたまにあります。これらの症状は注入に時間をかけることで緩和あるいは解消されます。

ガンマグロブリンの投与量は患者により異なります。ひとつの基準は患者の体重です。またガンマグロブリン投与後、ある期間をおいてから測るIgGの血中濃度や、投与によりどの程度治療あるいは予防効果があったのかも基準となります。静脈へのガンマグロブリン注入は通常3、4週間の間隔を空けてから実施します。ただし患者の状態により間隔を縮め、あるいは広げる場合があります。

最近のガンマグロブリン製剤は大変優れた製品ですが、体内で作られる自然の抗体とまったく同等ではないことを認識しておくことも重要です。ガンマグロブリン製剤はほぼ純粋なIgGであり、基本的にIgAやIgMは含みません。それゆえ、免疫グロブリンの特殊な防衛機能のうち、再現できないものもあります。ガンマグロブリンを投与したにもかかわらず、抗体に問題のある患者が呼吸器感染にかかりやすいのは、気道粘膜から分泌されるIgAを補充できないことが要因のひとつと考えられています。

家庭でのケア

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

このチャプターではお子さんが経験する可能性のあるいくつかの疾患について、基本的情報を提供します。またそれらの疾患の説明でよく出てくる医学的用語を解説し、特徴的な症状を紹介します。さらに症状を緩和し、合併症の対策となる一般的な支援方法を提示していきます。

感染があった場合は医師とのコミュニケーションを密にし、指示を仰ぐことは非常に大切なことです。軽度の疾患であっても医師に報告してください。ガンマグロブリン療法や抗生物質による予防的治療をすべきがどうかの重要な判断基準となります。免疫不全の患者に対する治療や支援的ケアは以下の実現が必要です。

- (1) 感染の頻度を減らす。
- (2) 合併症を予防する。
- (3) 慢性化した感染症の急性の増悪を予防する。

これらを実行するには、患者さん、ご家族、医師はひとつとなって協力し合う必要があります。

感染の予防

- ・顔を触る前に手を洗う(特に目、鼻、口)
- ・医師の指示に従い、風邪(インフルエンザ・ワクチン)や肺炎(肺炎球菌ワクチン)を防ぐため予防接種を受ける
- ・熱発している、ひどい咳や下痢をしている人には近づかない

よくある病気

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

結膜炎(はやり目)

毛細血管拡張症であるために、A-T患者の目はしばしば充血しています。これは血管の異常な拡張によるものです。毛細血管拡張症は感染によるものでなく、他人へ感染することはありません。眼球の毛細血管拡張があるからといって、A-Tの子供を学校から帰らせる必要はありません。一方、結膜炎(はやり目)はまぶたの内層、そして眼球外層(眼球結膜)を覆う膜の炎症です。結膜炎は細菌、ウイルス、または煙や石鹼のような化学性刺激物が引き起こします。結膜炎単独の場合もあり、他の病気(普通の風邪など)により症状が出る場合もあります。

眼球の毛細血管拡張症と異なり、結膜炎は急激にまぶたが膨張し眼やにがでて、さらに白目が充血します。これらの症状は通常、痒みと患部の熱を伴います。朝には子供の目は目やにでくっつき、開かないことがあります。暖かい湿ったタオルを両目にあてると、目やには柔らかくなります。2、3分後に、目の内側部分から目尻まで優しく拭いてあげてください。感染症の拡散を予防するために、目やにを拭くときにはよく手を洗いましょう。結膜炎はよくある子供の病気であり、A-Tの子供だからといって普通より頻繁にまた重篤に罹患することはありません。しかしお子さんが結膜炎になった場合、病院で原因の検査と必要な治療をうけましょう。

中耳炎(耳感染)

中耳炎は細菌やウイルスなどによる中耳の感染症です。耳管と呼ばれる小さな管が鼻の内側から中耳へ繋がっています。乳幼児や小さな子供の耳管は大人に比べて短くてまっすぐです。このため細菌やウイルスが中耳まで容易に侵入できます。感染やアレルギーによっては、耳管が腫れて閉じてしまい中耳から膿が流れ排出されていなくなります。

中耳炎の特徴的症状は、耳が炎症を起こして神経の末端が刺激されるために起こる痛みです。あなたのお子さんがまだ小さければ泣いて頭を振り、また炎症を起こした耳を引っ張って、痛みを表現するでしょう。お子さんが大きければ、その痛みを鋭く刺すようにと表現するでしょう。情緒不安、いらいら、発熱、吐き気、嘔吐といった症状も現れます。夜中に何度も痛みを訴え起きたりするするのは、子供を寝かせた状態にすると、中耳にたまった水が鼓膜に圧力をかけるためです。さらに中耳に水がたまって鼓膜に圧がかかると、痛みはさらに激しくなり、鼓膜が破れることもあります。鼓膜が破れると膿や血が外耳道に流れ出てきますので、すぐに分かります。こうなると通常耳の痛みは引きますが、感染した状態は続いています。耳の感染が疑われる場合は、まず耳鼻科の医師の診察を受けてください。感染の悪化や聴力障害を防ぐために、抗生物質による治療が始められます。フォローアップ検査を10日以内に受け、感染が終息したこと、また鼓室(中耳)に膿が残っていないことの確認が必要です。

咽頭炎

咽頭炎は喉に炎症を起こす疾患です。細菌やウイルスの感染により起こります。喉の奥のヒリヒリ、あるいはくすぐったい感覚、そしてうまく物を飲み込めないといった症状があります。熱は平熱の場合もありますし、高くなる場合もあります。連鎖球菌による咽頭炎を放っておくと、リウマチ熱や腎炎などの深刻な合併症を引き起こす可能性があります。お子さんが喉の痛みを訴えたら、熱がなくても医師に相談してください。

普通の風邪

普通の風邪は気道上部(鼻、喉、鼻咽頭など)の急性炎症です。初期の症状は喉が濁いてくすぐったい感じがし、次第にくしゃみや咳、鼻水を伴うようになります。疲れ、悪寒、発熱、体の痛みを訴える場合もあります。風邪はウイルスによるもので、抗生物質は効きません。

副鼻腔炎

副鼻腔炎は副鼻腔の一部、あるいは複数に炎症を起こす疾患です。副鼻腔とは小さな空洞で、内部が粘膜になっており、鼻を囲む顔の骨の中に位置しています。副鼻腔炎は副鼻腔から出る廃液(鼻水)が正常な経路を遮断されることにより、感染が鼻腔から広がって起こります。風邪、鼻アレルギーが原因で、鼻粘膜が腫れて、粘液が鼻水をブロックして副鼻腔炎になるケースもあります。細菌が副鼻腔に閉じ込められることにより、副鼻腔炎になるのです。

普通の風邪と副鼻腔炎の違いは重要です。風邪はウイルスによって引き起こされ、抗生物質は効きません。一方、副鼻腔炎は細菌によるものが多く、抗生物質が効果を示します。ただし副鼻腔炎の診断は簡単ではありません。風邪(特に鼻水、日中の咳)が7日から10日もの間、快方に向かわないような場合は、副鼻腔炎を疑ってください。口臭がしたり、寝起きに目の周りが腫れるような場合もまた、副鼻腔炎の疑いがあります。稀にですが、副鼻腔炎が風邪の合併症ではなく、単独に起こることがあります。この場合の症状は、かなりの高熱、緑や黄色の鼻水、青い顔色で、頭痛を伴うことがあります。

インフルエンザ（流感）

インフルエンザは伝染力の強い呼吸器感染で、3つの近種ウイルスにより引き起こされます。インフルエンザは散発的に終わることも、一斉に流行することもあります。通常、流行は2年から4年ごとに起こり、潜伏期間が短いため急速に広まります。潜伏期間とは患者が感染原に触れてから症状が現れるまでの期間のことです。症状には突然の発熱、悪寒、頭痛、倦怠感、疲労感、鼻水、筋肉の痛みなどがあります。インフルエンザになると肺の気道が損傷し、二次細菌感染を招く危険性が高まります。A-T患者がインフルエンザになった場合、咳により分泌物をうまく排出できないため回復に時間がかかります。インフルエンザを効果的に予防する安全性の高いワクチンが開発されています。ガンマ・グロブリン治療をしている人を除き、A-T患者は毎年秋に予防注射を受けてください。ご家族の方も、A-T患者がウイルスに触れる機会を少しでも減らすために予防注射を受けるようにしてください。

急性気管支炎

急性気管支炎は気管支（気管から枝分かれしている部位）に起こる炎症です。急性気管支炎は一般的な風邪のような上気道感染症から引き起こされることも、また反対に上気道感染症を引き起こすこともあります。症状は熱と咳などです。かかり始めは乾いた咳が出ますが、次第に痰を伴う湿った咳になります。A-T患者はこの場合も、咳により分泌物をうまく排出できないために、治るのに時間がかかります。

気管支拡張症

気管支拡張症は肺の中（気管、気管支）の空気の通り道である気道が拡張する病気です。正常なら分泌物は構造的に肺から自然に排出されますが、気道が拡張しているために気道に集中的に留まり、感染が引き起こされます。頻繁に起こる肺感染あるいは、粘液、膿、異物による気管支閉塞などが気管支拡張症の要因です。主な症状は頻繁で激しい咳です。咳をするとねばねばして臭う痰が出てきます。痰に血が混ざっていることもあります。

肺炎

肺炎は肺に発生する急性の感染症で、細菌やウイルス、カビなどが原因となります。症状は悪寒、高熱、咳、呼吸や咳をするときの胸部の痛みなどです。吐き気や嘔吐、下痢を引き起こすこともあります。A-T患者はワクチン（肺炎球菌多糖体、肺炎球菌タンパク質／多糖抱合体）を接種することにより、感染のリスクを軽減することが可能です。

胃腸炎（下痢／嘔吐）

胃腸炎の特徴は便が頻繁で柔らかく又は水っぽくなること、あるいは嘔吐です。胃腸炎は細菌やウイルスによる感染症であるか、食物アレルギー、食物不耐性が原因でも発症します。食物の汚染や薬物、精神的な理由で下痢を引き起こすこともあります。

胃腸炎は軽度のものもありますが、深刻なケースもあります。それが軽いか重篤かはトイレへ行く回数や、便の量、便の柔らかさ、嘔吐の回数。熱があるなし、またどのくらい口から水分が取れるかによっています。

胃腸炎は体内の水分が不足するほど深刻になり、それによる脱水症状が現れます。乳幼児や子供は大人に比べて体内の水分比率が高く、体内で蓄積できる栄養量は少ないため、脱水症状は非常に危険です。脱水症状になると、以下の症状が現れます。

- (1) 肌のはりがなくなる（弾力性がなくなる）。
- (2) 唇、口、舌が乾き、乾燥する。
- (3) 喉が渇く。
- (4) 尿の量が減る。
- (5) 乳幼児では大泉門（頭蓋骨の一部柔らかい場所）が落ち込む。
- (6) 眼球が落ち込む。
- (7) 活動力が落ち、衰弱する。

お子さんの下痢、および嘔吐がまる一日経っても回復しない場合は、医師に相談してください。

呼吸器系の病気

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

呼吸器疾患の治療は直接的に症状の緩和を目的にするものと、合併症を予防するためのものがあります。主治医は熱を下げ、痛みを和らげる薬を処方することがあります。また細菌性の感染を抑え、合併症を防ぐために抗菌薬を処方することがあります。粘液分泌物を溶かす去痰薬を処方するかもしれません。粘膜の腫れをひかせるための消炎薬（充血をとる薬）を使うこともあります。

呼吸器疾患にかかったら水分摂取が必要です。お子さんには飲み物を沢山与えてください。飲み物には砕いた氷を入れると、炎症を起こした喉でも飲みやすくなります。お茶のような暖かい飲み物は鼻の流出を促し、胸苦しさを和らげます。

どのような病気でも急性期には、初めは食欲がなくなります。食欲のないお子さんには無理に食べさせる必要はありません。スープや汁物、ドリンク類、また柔らかい食べ物を少量ずつ分けて与えてください。食欲が戻ってきたらカロリーが高く、タンパク質の豊富な食事を与え、病気で不足したタンパク質を補うことが必要です。

定期的に口を水でゆすぐなどして、お子さんの痛みや不快感を和らげてあげてください。口をゆすぐと、口内の乾燥を防ぎ、口の中の不快感を除くことができます。加湿器を使うと室内の乾燥を防げます。ただし加湿器を使う場合は、カビや細菌による汚染を防ぐため、きれいに掃除してから使ってください。唇や鼻がひりひりするときは、ワセリンを塗るとよく効きます。発汗により体温が上下することもあります。寝具や寝巻きはこまめに取り替えてください。隙間風にも気をつけて、部屋は暖かくしてください。

睡眠は十分取るように気をつけてください。咳が続き、鼻水がのどに落ちて眠れないときは、枕を高くして頭と肩の位置を上げると、多少楽になるでしょう。

マスクを着用したり、くしゃみや咳が出るときは口、鼻をハンカチなどで覆うよう気を付けてください。使ったティッシュペーパーはすぐに片付けましょう。手はこまめに洗い、感染が広まらないように気を付けることが必要です。

気管支炎や肺炎にかかってしまったら、時間を置いて繰り返しお子さんに咳をするよう促し、また深呼吸をさせてください。咳は粘液や気道から侵入する異物を除去し、肺を守ります。深呼吸は肺を大きく膨らませて、さらなる合併症のリスクを軽減します。体位ドレナージや胸部理学療法が必要な場合もありますので、医師の判断を仰いでください。

体位ドレナージ

ジョンズ・ホプキンス病院 小児アレルギーおよび免疫部門

小児科・内科・病理学分野教授 ハワード M. レダーマン 医師・医学博士(2000年)

Howard M. Lederman, M.D., Ph.D., Professor of Pediatrics, Medicine and Pathology

Division of Pediatric Allergy and Immunology, Johns Hopkins Hospital

体位ドレナージ（胸部理学療法）とはお子さんの肺気道から分泌物を除去するための、医師による指示に基づいて行う手技です。気管支ドレナージ（排痰）についての以下の情報はメリーランド州ベテスダにある嚢胞性線維症財団（Cystic Fibrosis Foundation）から提供を受けたもので、同財団の許可を経て掲載しています。

気管支ドレナージ（排痰）とは

気管支ドレナージ（排痰）は重力を利用し体を動かすことで分泌物（痰など）を移動させ、分泌物が詰まって閉塞している気道を開放する措置です。胸部へのこの理学療法により、分泌物が蓄積されて起きる胸部の疾患を予防し、また治療することができます。

気管支ドレナージ（排痰）が必要な人は？

以下のことが原因で呼吸器官に問題を抱える患者さんに有効です。

- ・分泌物が多く
- ・分泌物が粘稠で、ねばねばしている
- ・分泌物を上手に除去できず、さらに
- ・咳をうまくできない
- ・あるいは以上のうち複数該当する

予防面から以下の方にも有効です。

- ・分泌物が多いか、あるいは分泌物が粘稠な傾向がある。加えて／あるいは
- ・呼吸筋が虚弱な人

どのように分泌物を排出しますか？

胸部への理学療法で気道の内壁から分泌物を除去するための手技が行われます。具体的には以下を行います。体を動かし重力により、肺の区域からより太い気管支に分泌物を移動させる。手をお椀のような形にして胸を叩く。揺する。深呼吸をさせる。咳を促す。

叩く場合、分泌物がたまっている部位の上部にあたる胸を、手をお椀のような形にして叩きます。叩く場合は同時に体を揺することで、気管の内壁に粘着している分泌物が動きやすいようにします。手は指を密着させお椀状にして空気を入れ、叩いても胸壁が傷つかないようにします。叩くときは勢いよく、しかし痛くないように気をつけ服の上から叩きます。措置する人は事前に指輪を外してください。理学療法士または専門のトレーニングを受けた人が措置してください。

振動を与えることもまた分泌物の移動を助けます。施術者はしっかりと手を患者の胸部に当て、自分の上腕と肩にテンションを張るように固定します（等尺性収縮）。揺するときには手はお椀状にする必要はなく、普通の平たい状態にします。患者は“フウ フウ フウ”または“スウ スウ スウ（歯擦音）”と声を出しながら息を吐きます。息はできるだけゆっくりと長く吐きます。市販のバイブレーターがあり、利用することも可能です。

深呼吸は分泌物の移動にも咳を促すことにも効果があります。うまく咳ができることは、気道の清浄にとって大切なことです。しっかりとしかし、緊張せずに、力を込めて息を吐き出し、それに続いて深く息を吸い込むと、分泌物を動かし自然な咳を促します。また胸部の下部側面を支えると緊張が和らぎ、スムーズに咳が出やすくなります。

嘔吐の危険性を最小に抑えるために、気管支ドレナージ（排痰）は食前か、食事の一時間から一時間半後に行うのがよいでしょう。早朝や就寝前がお薦めの時間帯です。気管支ドレナージ（排痰）により就寝前に溜まった分泌物を気道から除去すれば、就寝中の咳を抑えることができます。

うまくできるようになれば、気管支ドレナージ（排痰）は日に少なくとも2回行ってください。急性の呼吸器疾患などで必要な場合は、気管支ドレナージ（排痰）をさらに回数を増やして行ってください。予防が目的の場合は、一日1回から2回行ってください。