

43.8歳、男女比は1:2.3で女性に多い。輸血後の早期発症例もある。患者は西日本を中心にHTLV-1感染者の多い九州・四国、沖縄に多いが、1990年代の調査に比して、東京や大阪など大都市で顕著に増加していることが判明している。HAMは母子感染、輸血、性交渉のいずれの感染者においても発症し、輸血後数週間で発症した例も報告されている。この点は感染後長期のキャリア状態を経て発症するATLとは異なっている。1986年11月に開始された赤十字血液センターの献血者の抗HTLV-1抗体スクリーニングにより、輸血後発症のHAMは無くなっている。

c. HAM以外の疾患(ATL およびHU)

HTLV-1感染により発症する血液疾患にATLがある。HTLV-1感染者が生涯においてATLを発症する危険性は、およそ5%で、男性にやや多く、日本の発症年齢の中央値は67歳、40歳未満での発症は稀である。毎年1000人以上がATLで死亡しているが、ATLの患者数の把握は十分にされていない。

HTLV-1感染により発症する眼科疾患には、HTLV-1ぶどう膜炎(HU)がある。2002年の本邦41大学病院眼科におけるぶどう膜炎調査では、3060人のぶどう膜炎新患中HUは35人(1.1%)であった。しかし、HTLV-1高浸透地域の南九州ではHUはぶどう膜炎患者の10~16%を占める重要な疾患である。HUの推定有病率はHTLV-1キャリア10万人に対し男性58.6、女性112.2である。HUは小児から老人まで発病するが、主に成人に発症し、男性よりも女性にやや多い。患者の15%(女性HUの場合25%)にペセドウ病の合併がある。

その他、気管支肺腫瘍、関節炎、筋炎、シェーグレン症候群などの慢性炎症性疾患とHTLV-1感染との関連が報告されている。

tumor necrosis factor- α (TNF- α) 890Aの多型が発症促進に関与していることが報告されている。

第3章 HAMの診断

1. HTLV-1感染に関連する検査法

a. 血清抗HTLV-1抗体の検出:

HTLV-1の感染を診断する方法は、血清中の抗ウイルス抗体の検出による。抗体検出法に関しては粒子凝集法(PA)法、化学発光法(CLEIA)法、ウエスタンブロット(WB)法、蛍光抗体(IF)法などがある。スクリーニング検査として用いられているPA法やCLEIA法は高感度であり、偽陰性はほぼないと考えてよい。問題となるのは偽陽性であり、陽性を確認した場合は確認検査としてウエスタンブロット(WB)法を行うことが必要である。WB法による確認は保険適用である。

WB法では、ウイルスのエンベロープ蛋白に対する抗体(バンド)が陽性で、かつ3種類のコア蛋白に対する抗体(バンド)のうち一つ以上が(+)であれば陽性と判断する。これらのいずれも(-)であれば陰性であり、これ以外の結果が出た場合は判定保留とする。WB法での判定保留はしばしば発生するので、補助検査としてプロウイルスを定量するPCR法があり、これで確認されれば感染が確定する。

b. 血清抗HTLV-1抗体価の意義

HTLV-1の感染を確認するために血清抗HTLV-1抗体価(PA法)を測定した際に、患者から抗体価の高さについて説明を求められることは多い。確かにHAM患者における抗HTLV-1抗体価

第2章 疾患概念

1. HAMの疾患概念

HAMは、HTLV-1に感染したキャリアの約0.25%に発症する慢性炎症性の脊髄疾患である。ATLによる腫瘍細胞の脊髄への直接浸潤は除外される。プロドウ膜炎、シェーグレン症候群、筋炎、細気管支炎などのHTLV-1関連炎症性疾患を、HAM発症の前後に合併することがある。HAM発症後にATLを合併した場合は合併例として診断は容易だが、ATL患者がHAM症状を呈する場合は、ATLの脊髄浸潤でないか鑑別を要する。

病理学的には、急性期には胸髄を中心にリンパ球浸潤を白質・灰白質に広範囲に認める。慢性期には胸髄の萎縮、特に側索の萎縮が著しく、髄精染色では側索の淡明化を認める。脊髄内にはHTLV-1に感染したCD4陽性T細胞とHTLV-1特異的な細胞傷害性T細胞の脊髄内浸潤を認める。ウイルスは脊髄の中ではCD4陽性T細胞にしか確認されておらずHTLV-1による中枢神経細胞への直接感染の結果ではないと考えられている。

2. 環境因子と遺伝因子

HAMではキャリアとくらべて末梢血リンパ球中のHTLV-1ウイルス量が平均6.7倍高く、発症の最大のリスクと考えられている。HAMの発症危険群に関する研究では、感染ウイルスのサブタイプの違いや複数の宿主遺伝子の遺伝子多型により、発症のリスクが異なることが確認されている。HLA-A*02およびCw*08が発症抑制に、HLA-B*54およびDRB1*0101が発症促進に関与していること、また非HLA遺伝子では、stromal cell-derived factor-1 (SDF-1) 801AやIL-15 191Cの多型が発症抑制に、

(PA法)はキャリアなどに比して優位に高いことが報告されているが、抗HTLV-1抗体価が高いことがHAMになりやすいとは考えられていない。逆に低いからといってHAMになりにくくとも言い切れない。抗体価の高さは個人によって異なり、また、病勢を反映しているとも考えられていない。よって、抗体価の定期的測定には意義がなく、治療の評価にも使用されない。

c. 髄液抗HTLV-1抗体価の意義

髄液中の抗HTLV-1抗体価については、HAM診断基準(後述)にもあるように髄液中の抗体陽性が重要視されている。これはHAMの発見当初、HTLV-1キャリアであるHAM以外の神経疾患では髄液中の抗HTLV-1抗体が陰性であったという解析に基づくものであり、その後の報告でも同様な結果が得られている。IgG indexの上昇も報告されており、中枢神経系内での抗体産生が示唆されている。抗体陽性だけで診断には十分であり、髄液抗体価と血清抗体価との比較で病勢を評価することはない。

d. 末梢血HTLV-1プロウイルスDNAの検出:

HTLV-1は主にヒトのCD4リンパ球に感染し、宿主細胞のDNAに組み込まれた状態で存在する。この組み込まれたウイルスをプロウイルスと呼ぶ。プロウイルスDNAの検出にはPCR法とサザンブロット法があるが、ウイルスの検出にはPCR法がより感度が高く、現在は定量PCR法(HTLV-1プロウイルス定量)で行われている。定量PCR法は、感染細胞の割合がどのくらい存在するかというウイルス量の評価に用いられている。HAM患者では健常キャリアに比してウイルス量が有意に高く、平均で6.7倍高値である。ウイルス量の評価は診断や発症予測の重要な要素であり、また、その変動は病勢の変動と連動し、HAMの病勢を評価する指標としても有用であることが知られている。定量PCR(HTLV-1プロウイルス定量)はSRL(検査会社)に依頼す

る他、鹿児島大学・川崎医科大学・関西医科大学・聖マリアンナ医科大学など HAM 研究を行っている教室ではそれぞれ独自に定量 PCR を行っているのが相談されたい。また、JSPFAD でも検査をしている。定量 PCR (HTLV-1 プロウイルス定量) に保険適用はない。なお、HTLV-1 は遊離ウイルス粒子が血中には存在しないため、HIV や HCV の様に血清中のウイルスそのものを定量する事は無い。

サザンブロット法 (HTLV-1 プロウイルス DNA クロナリティ) は、ウイルスの DNA への組み込みパターンの解析に用い、これにより感染細胞が白血化 (モノクローナルに増殖) しているかどうか分かる。ATL の診断には必須の検査であるが保険適用はない。

2. HAM の臨床症状

HAM の主症状は、歩行障害 (100%)、排尿障害 (93%)、両下肢の感覚障害 (56%) で、初発症状は、下肢のツツパリ感、歩きにくさ、夜間の排尿回数の増加などである。Babinski 徴候は初期より経過を通じて陽性である。少し進行すると、走りにくさ、転倒、階段昇降 (初期は痙性のため下りの歩みにくさ) が自覚される。痙性のため、夜間の筋硬直を訴える者もいる。進行すると、大腿部や腰部部の筋力低下により、階段昇降が困難となる。また、両下肢の痙性が増し、大腿内転筋群の緊張が亢進するため、典型的なさみ脚歩行に移行する。重症例では両下肢の完全麻痺を来し、体幹の筋力低下による座位保持困難で寝たきりとなる例もある。ほとんどは年単位の慢性進行性の経過を示す。

a. 運動障害とその評価

神経所見は、典型例では両下肢の痙性が著明であり、腸腰筋や大腿二頭筋など両下肢屈筋群の筋力低下が特徴的である。上肢は

- 13 -

基本的には正常であるが、手指振戦を認めるケースがわずかにある。上肢で三角筋が障害されるケースが比較的多く、首の屈曲や体幹筋の筋力低下を来す症例も散見されるが、CK の上昇を認めることは少ない。深部腱反射は両下肢で亢進し、両足クロウスマも出現しやすい。Babinski 徴候の迅速な出現が特徴的であり、Babinski 徴候は HAM の診断に極めて重要である。上肢深部腱反射も亢進する例が多いが、上肢の筋力低下は目立たない。下顎反射の亢進も見られることがある。長期進行例では、本徴候は示すものの、下肢の痙性は消え、むしろ弛緩性麻痺に移行する例もある。腹壁反射消失は高頻度にみられる。これらの症状は基本的には左右対称的であるが、軽度の左右差が認められることもある。

運動障害の評価として運動障害重症度が用いられる。Osame の運動障害重症度 (OMDS) は病勢の進行と平行し、また、治療による改善を良く反映し、治療効果の判定に用いられる。

納の運動障害重症度 (Osame's Motor Disability Score)

Grade	Disability
0	歩行・走行ともに異常を認めない
1	速歩スピードが遅い
2	歩行異常(つまづき・揺るこぼれ)
3	かけ足不能
4	階段昇降に手すり必要
5	片手によるつたい歩き
6	片手によるつたい歩き不能・両手なら10m以上可
7	両手によるつたい歩き5m以上、10m以内可
8	両手によるつたい歩き5m以内可
9	両手によるつたい歩き不能・寝たきり移動可
10	四つんばい移動不能・寝たきり移動可
11	自力では移動不能・寝たきり可
12	寝返り不能
13	足の指も動かさない

b. 感覚障害

- 14 -

感覚障害は、下肢遠位に強く境界が不鮮明ことが多いが、胸部や腹部から両下肢まで広く感覚障害が認められることもある。感覚障害の多くは軽度であり自覚していないケースも多い。しかし、しびれ等が強く夜間不眠を訴える者もあり、一部は指げいれんによる痛みや、坐骨神経痛・神経根痛様の症状があり疼痛コントロールが必要となる。

c. 排尿障害と自律神経障害

排尿障害は90%以上に認められ、頻尿、排尿困難、切迫性尿失禁などを示し、排尿障害を初発症状として発症する例が14~33%存在する。排尿障害の多くが、上位型神経因性膀胱で過活動型膀胱を示し、尿意は比較的保たれている。一方、低・無活動型膀胱を呈するものも10%以上存在する。多くの例で過活動型膀胱と随意尿時の排尿筋の収縮不全、さらには一部に排尿筋括約筋協調不全を認めることがあり、このため尿失禁があるにもかかわらず、随意尿の排尿困難があることが多い。

自律神経障害としての下半身の発汗障害が特徴的であり、夏場でも下半身は下着が汗でぬれない患者も多い。代償的に上半身の発汗過多が観察される。ほとんどの患者が便秘傾向を示し、また男性ではインポテンツになることがある。

3. HAM の画像所見

発症後長期経過した例を MRI 検査すると、通常胸髄を中心にびまん性に萎縮した像が得られ、局所性病変はみられない。一方、急速進行期には、数椎体にわたり胸髄や頸髄が腫大したり、T2 強調画像で高信号を認めることもあり、同部位のガドリニウム造影効果が得られることもある。水平断で、側索、後索に T2 強調画像で高信号を認めることがあり、病理像に一致している。MRI 検査で異常所見を示す症例では症状の進むことが多く、ステロイドなどの抗炎症剤の治療後、髄膜炎症所見の改善とともに MRI

- 15 -

異常所見は減弱あるいは消失することが多い。また、頭部 MRI において、大脳白質、脳幹部に散在性に T2 強調画像において高信号の小病変を認めることがある。

4. HAM の検査所見

抗 HTLV-1 抗体が血清、髄液共に陽性であることが、診断上必須である。抗体価はキャリアや ATL 患者に比して高値のことが多い。末梢血所見では核の分葉化を示すリンパ球が散見される例があるが、ATL でみられるフローラ細胞はまれで、典型的なフローラ細胞の出現は ATL の合併を考える必要がある。白血球数はときに減少することもある。髄液では軽度の蛋白の増加や、細胞数の増加がみられることがあり、核の分葉化したリンパ球がみられる例もある。髄液ネオプテリン値の上昇を見ることがあり、脊髄での炎症の活動性を反映していると考えられており、その変動は病勢の把握に有用である。髄液ネオプテリンは外注可能であるが、保険未適用である。電気生理検査では、下肢 SEP での中樞伝導障害の所見が見られることが多い。尿流動態検査による検討では、多くが上位型神経因性膀胱であり無抑制性膀胱である。時に下位型神経因性膀胱を示す。過活動膀胱と排尿筋括約筋協調不全を認めることが多い。

5. HAM の診断基準 (1987 年厚生省研究班による)

a. 主要事項

- ① 緩徐進行性でかつ対称性の錐体路障害所見が前庭に立つ脊髄症
- ② 髄液ならびに血清の抗 HTLV-1 抗体が陽性

b. 参考事項

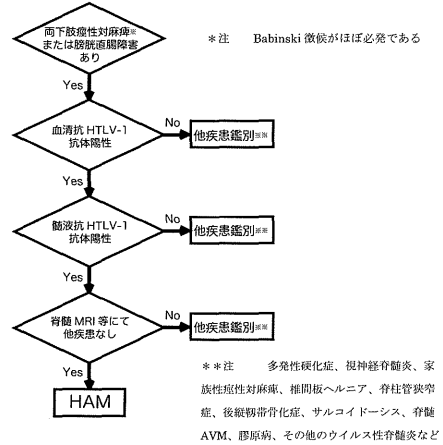
- ③ 血液や髄液中に ATL 様細胞を認めることが多いが髄液性増殖を示さず、成人 T 細胞性白血病ではない。

- 16 -

- ④ 原則として成人発症の孤発例が多いが、若年発症例もある。男女比は約1:2。輸血後発症群が存在し、その場合、輸血の半年～数年後に発症することが多い。
- ⑤ 下顎反射は正常のことが多い(稀に亢進のこともある)。
- ⑥ しばしば膀胱直腸障害を伴う。
- ⑦ レベルを伴う軽度の感覚障害を認めることが多い。
- ⑧ 重症例では四肢(特に下肢)に脱力と筋萎縮を伴う傾向がある。
- ⑨ 手指振戦、眼球運動異常、一過性脳神経症状、一過性髄膜炎症状を伴うこともある。
- ⑩ 副腎皮質ホルモン投与によりしばしば症状の改善を認める。
- ⑪ 髄液に細胞増多(通常軽度)を認めることが多く、IgG増加、オリゴクローナルバンドを認めることもある。
- ⑫ 抗HTLV-1抗体陽性者の頻度の高い地域ほど本症の罹病率も高い。
- ⑬ 他の疾患(脊髄腫瘍、脊髄圧迫病変、多発性硬化症その他の脊髄症など)と鑑別される。

6. HAM の診断アルゴリズム

HAM は、両下肢痙性対麻痺、膀胱直腸障害の主症状に加え、血清および髄液中の抗HTLV-1抗体が陽性の場合診断される。以下に診断のアルゴリズムを示す。



7. ATL との鑑別

まれに HAM に ATL が合併することがあるので、定期的なスクリーニングが必要である。ATL の特異皮膚疹や局所リンパ腫腫大、リンパ球の増多を来していないか検討する。末梢血スメアで核に切れ込みを持つ異常リンパ球の割合、血清 LDH の上昇、血清可溶性 IL-2R の著しい上昇に注意する。異常リンパ球が 5%以上、あるいは花びら様リンパ球が目立つ時、または LDH や可溶性 IL-2R が著しく高値の時は、血液内科にコンサルトする。なお、可溶性 IL-2R は HAM でも上昇していることが多い。また、

HTLV-1 プロウイルス DNA の感染細胞への組み込みパターンをサザンブロット法で確認することが、外注検査により可能である (HTLV-1 プロウイルス DNA クロナリティ)。HAM では通常、ポリクローナルまたはオリゴクローナルな組み込みパターンがみられるが、ATL ではモノクローナルな組み込みパターンが認められる。

第 4 章 HAM の治療法

HAM の治療の目的は、脊髄神経組織の破壊を極力抑制し、運動機能、生活動作などの QOL を維持し、さらには生命予後を改善することである。これまでの研究から、脊髄組織の損傷は炎症に起因しており、また臨床的な進行度 (疾患活動性) も脊髄の炎症レベルと相関していることと報告されているので、脊髄の炎症を抑えることが HAM の治療戦略と考えられる。

HAM では免疫調整作用を主とした治療法が選択されるが、その中では後述のようにプレドニゾン内服治療による奏効率が最も高い。特に急速進行期においては顕著に効果が現れるが、慢性期でも効果は期待できる。サラゾスルフアピリジン、エリスロマイシン、フォスフォマイシン、ミノリピンなどは慢性関節リウマチなどの免疫性疾患での治療効果に基づいて、マイルドな免疫調整作用を期待して治療が試みられている。いずれもオープン試験ないしパイロット試験で、その治療効果はプレドニゾンに匹敵するほどのものではない。抗ウイルス効果が期待される IFN-α は、HAM の治療法として唯一の二重盲検法によって効果が確認された薬剤であり、HAM に対して保険適用のある薬剤である。その他、痙性による歩行障害の改善のためにエベリゾン塩酸塩が使用され、一定の効果を上げている。現在までに HTLV-1 に有効な抗ウイルス剤は開発されていない。HIV-1 の逆転写酵素阻害剤

である azidothymidine と lamivudine や tenofovir を流用した治療が行われたが、ウイルス量の低下は認められなかった。

鹿児島大学での HAM401 症例の治療法と有効性を表に示す。「有効以上」が 50%以上のものは、副腎皮質ホルモン経口、副腎皮質ホルモン大量点滴、エベリゾン塩酸塩であった。ついで、リンパ球除去、プラズマフェレーシス、IFN-α 注射が副腎皮質ホルモンに次ぐ有効性を示した。その他、アザチオプリン、ビタミン C、エリスロマイシン、サラゾスルフアピリジン等が使用されてきた。

治療法	投与量	投与期間	施行例	有効以上
1 副腎皮質ホルモン				
1) 経口投与	10~30mg/日	2週間継続(1~3ヵ月)	247	18.1%
2) 大量点滴療法	500~1200mg/日	1~14日	14	78.6%
3) 経口	50~70mg/日	1~1週間	5	80%
2) 免疫抑制剤				
1) リンパ球除去	5回 1.5L/回	5~11回	8	77.8%
2) プラズマフェレーシス	1回 1.5~2L/回	4~11回	7	42.9%
1) 免疫調整剤				
1) IFN-α	100万単位/日	30日	32	62.5%
2) 経口	100万単位/日	30日	11	81.8%
4) アザチオプリン	50~100mg/日	1~2ヵ月	9	55.6%
5) ビタミンC	1500~3000mg/日	4日~10日連続投与後 2日継続投与	89	38.4%
6) ベントキシプリン	400mg/日	4~12週	5	60%
7) エリスロマイシン	600mg/日	2~6ヵ月	25	48%
8) サラゾスルフアピリジン	1000~1500mg/日	1~6ヵ月	24	50%
9) ミノリピン	100~150mg/日	1~6ヵ月	17	47.1%
10) フォスフォマイシン	静注 1g/日 経口 1g/日	2週間	14	78.6%
11) THF	静注 2mg/日	5日	14	36.3%
12) グリコチール	400~600mg/日	4~6週間	1	100%
13) ヒト免疫グロブリン	200~300mg/日	1~3日投与	3	33.3%
14) タザチール	200~300mg/日	4~6週間	2	0%
15) エベリゾン塩酸塩	100~150mg/日	4~6週間	6	100%
16) AZT-3TC	(AZT 400) 3TC 300mg/日	4~11週間	12	98.3%

1. 薬物療法

a. 副腎皮質ホルモン

HAM を対象としたステロイド治療の有効性に関する報告は古くからある¹⁹⁾。最初の報告では、4例に経口プレドニゾン 30~60mg/day を投与し著明な効果を示し、早期の減量によって悪

化したので、再び増量して漸減したと報告されている⁹⁾。また、規模の大きなものでは、HAM 131例を対象として経口プレドニゾロン 1~2mg/kg 連日または隔日投与で治療開始され、1ヶ月投与後に6ヶ月かけて減量し、81.7%に有効、特に納の運動障害重症度 (OMDS) で1段階以上改善した症例が69.5%と、高い有効率が示された¹⁰⁾。この報告でも、ステロイドの減量によって悪化し、再投与となった症例の存在が指摘されている。さらに、急速進行の経過を示す症例に対して、経静脈的メチルプレドニゾン (MP) パルス療法 (500~1000mg/day を3日連日) が10例中6例で有効であったと記載されている¹⁰⁾。HAMにおいてステロイド治療は短期的な有効性のみでなく、継続投与によって機能障害の進行を抑制する効果を有することが多施設で示されている。HAMでのプレドニゾロン内服では、髄液オプテリン値は有意に減少し、プレドニゾン 5~20mg/day 内服では、治療開始5年後に、末梢血 HTLV-1 プロウイルス量が治療前と比較し有意に減少したとの報告がある。

HAMの経過は個人差が大きく、症状が緩徐に進行する者から急速に進行する者まで様々で、長期にわたり症状がそれほど進行しない例もある。患者の疾患活動性が高い、中等度、低い、の3群に分けて治療方針を決定するのが良いと考えられる。したがって、ステロイド治療は、HAM患者の中でも特に予後不良と思われる患者に対して、年齢や合併症などのリスクと、疾患活動性コントロールのベネフィットとのバランスを鑑みて、投与することを考慮すべきである。ステロイド薬の用法・用量に関しては、疾患活動性に依って対応が異なるため、「3. 治療法の選択」において詳しく述べる。

ステロイドは多彩な副作用があるため、常に治療の有効性と患者の不利を検討しながら治療を行うべきである。投与後比較的早期におこる副作用として、糖尿病、精神病 (うつ状態を含む)、高血圧、消化性潰瘍、ステロイド筋症などがある。長期投与によ

のことでよりスミフェロンはその有効性が確認され、保険適用となっている¹¹⁾。

c. サラゾピリン

HAMでのサラゾスルファピリジン投与では、髄液オプテリン値が有意に減少したとの報告がある。サラゾスルファピリジン (1~1.5g/day) は必要に応じて活動期に引き続き使用される。副作用としては、肝障害に注意が必要である。

d. その他の治療法

① ビタミンC

アスコルビン酸 (ビタミンC) の間欠高用量投与 (1.5~3g/day・5日連続投与後2日休薬) の有効性が報告されている。重篤な副作用がほとんどみられず、比較的広く安全に使用できると思われる¹²⁾。

② カゼイシロタ菌 (ヤクルト400)

HAM及びHTLV-1感染者では、NK活性が低い事が報告されている。HAMでのラクトバシラス・カゼイ・シロタ株800億個投与では、末梢血HTLV-1プロウイルス量に有意な変化はなく、NK細胞活性の有意な増加を認めたと報告されている¹³⁾。

③ エリスロマイシン

エリスロマイシン (600mg/day) は効果がやや弱い。排尿障害などに効果がある例もある。本来、びまん性汎細気管支炎の治療法であるが、HAMでは慢性気管支炎から間質性肺炎までの肺障害の合併もあり、肺合併症では有効性が期待される。とくに高齢者で長期ステロイド使用困難なケースでは使用が検討される。

る重要な副作用として、骨粗鬆症、無菌性骨壊死、肥満、白内障、緑内障、易感染性、動脈硬化などがある。その他、脂肪肝、満月様顔貌、多毛、不眠、紫斑、月経異常、脱毛、浮腫、低カリウム血症などの頻度が高い。また、重篤な副作用として、細菌性肺炎、B型肝炎の再活性化、結核感染症の再燃、ニューモシシス肺炎、真菌症なども留意する必要がある。ステロイドの急激な減量・休薬による副腎不全も重要である。

HAMは、HTLV-1感染症であること、またATLの発症リスクを抱えるという側面も有しており、免疫抑制作用を有する薬剤による治療がそれらに及ぼす影響について留意する必要がある。生体肝移植後に拒絶反応を抑制するレベルの量のタクロリムス等を使用していたキャリアからATLを発症した症例が報告されており、過度の免疫抑制には十分に注意する必要がある。ただし、通常のステロイド治療でウイルス量が増加することはなく、また膠原病や関節リウマチなどの内科的疾患で免疫抑制療法を受けている患者にATLの発症が多いというエビデンスはない。すなわちHAM患者に対して内科的疾患レベルの免疫抑制治療を否定するエビデンスはないということも考慮し、慎重な対応が必要である。

b. インターフェロンα (保険適用)

抗ウイルス作用と免疫調整作用の両者を期待した治療として、天然型インターフェロンα (スミフェロン) について、患者の集積する九州地区で多施設ランダム化二重盲検法による比較用量設定試験がおこなわれた。その結果は300万単位/回を1日1回筋注し4週間連日投与した後の有効率が40.0%であり、投与終了4週間後も有効率は46.2%保たれていた。その後の効果の持続は1~3か月の間確認されたが、長期的投与による効果を確認したエビデンスは今のところない。また、インターフェロンα治療で末梢血HTLV-1プロウイルス量が減少したとの報告がある。これら

e. 排尿障害に対する治療

症例毎に低活動型膀胱、過活動型膀胱、あるいは膀胱排尿筋一尿道括約筋協調不全など、多彩な神経性膀胱の病型を呈し、且つ経過と共に病型が変化しうるので治療にあたっては専門の泌尿器科主治医と連携することが望ましい。薬剤によるコントロール困難な症例も多く、その場合は二次的な腎機能障害発現の防止のため、自己導尿の導入となる。

① 蓄尿障害に対する治療

頻尿・尿失禁を呈する過活動膀胱には下記のいずれかをを用いる。

(1) 抗コリン剤：禁忌は下部尿路閉塞、閉塞隅角緑内障、重症筋無力症、イレウス、重篤な心疾患などであり、副作用は口渇、便秘などである。

- ・塩酸プロピベリン (パップフォー) (10mg) 1~2錠分1食後
- ・イミダフェナシン (ウリトス、ステブラ) (0.1mg) 2~4錠分2食後
- ・コハク酸ソリフェナシン (バンケア) (5mg) 1~2錠分1食後
- ・酒石酸トルテロジン (デルシトール) (4mg) 1錠分1食後
- ・塩酸オキシブチニン (ボラキス) (1mg) 6~9錠分3毎食後

(2) 選択的β3作動薬：禁忌は重篤な心疾患などであり、副作用は尿閉などである。生殖可能な患者への投与は避けること、および、抗不整脈薬を投与中の患者では注意を要する。

- ・ミラベグロン (バタニス) (25mg) 2錠分1食後

② 排出障害に対する治療

尿道括約筋の過緊張の抑制に α1 遮断薬を、低活動型の膀胱排尿筋に対してコリン作動薬の下記のいずれかを用いる。

(1) α1 遮断薬：副作用は、血圧低下、起立性低血圧、立ちくらみなどであり、起立性低血圧のある患者では注意を要する。

- ・塩酸タムロシン（ハルナル D）（0.2mg）1錠分1食後（保険適用外）
- ・ウラビジル（エブランチル）（15mg）2～4錠分2食後
- ・ナフトビジル（フリバス）（25mg）1錠分1食後（保険適用外）
- ・シロドシン（ユリーフ）（4mg）2錠分2食後（保険適用外）
- ・塩酸プラゾシン（ミニプレス）（0.5mg）3錠分3食後（保険適用外）

(2) コリン作動薬：禁忌は、消化管又は尿路の器質的閉塞のある患者で、副作用は下痢、発汗などである。コリン作動性クラーゼを発現することがある。気管支喘息あるいは徐脈・心疾患のある患者では注意を要する。

- ・臭化ジスチグミン（ウブレテド）（5mg）1錠分1食後

HAM でしばしばみられる膀胱排尿筋—尿道括約筋協調不全（DSD）に関しては薬剤抵抗性のもも多く、早期の泌尿器科への受診を勧める。自己導尿が必要な場合、泌尿器科を受診することで月1回導尿セットが支給される。（泌尿器科における自己導尿指導管理料に入っている。）

f. 下肢の痙性と疼痛に対する治療

対症療法としては、下肢痙性に対して、エペリゾン 150～300 mg/day、バクロフェン 30mg/day、チザニジン 6～9mg/day、ダントロレン 75～150mg/day などが選択される。2005 年より ITB（バクロフェン髄注療法）が日本でも承認され、下肢痙性が非常に強く、内服によるコントロールが困難な例では検討される。下肢痙性が強くリハビリテーション困難なケースでは、ボトックス 150 単位を下肢に筋注し、著明に痙性が改善している。痙性麻痺での保険使用が認められている薬剤である。また、長期進行例では逆に下肢の痙性が消失し、むしろ筋トーンが低下する例がある。このような症例においては、抗痙縮剤を減量ないしは中止する必要がある。疼痛に対してプレガバリン（リリカ）やデュロキセチン（サインバルタ）投与が有効な場合がある。

2. リハビリテーション療法

筋力維持や廃用症候群、拘縮防止目的としては、筋力増強訓練や歩行訓練などのリハビリテーションを行う。リハビリテーションはほかの慢性疾患と同じように関節可動域の保持や筋力保持のため日常的に長期的に行うことが望ましいが、2005 年に実施された HAM 患者の生活実態調査報告で、HAM 患者の半数以上が、継続的なリハを受けていない実態が報告されている。HAM 患者に対する介護ステーションを中心とする通所・在宅リハの積極的連携および支援体制が必要と考えられる。

HAM においては短期的に積極的なリハビリ治療を受けることで、運動機能が改善（FIM スコア、OMDS）することが報告されている。軀幹筋を中心に筋力アップを計ることで、自覚的な改善と歩容さえも改善できる。内反尖足が 2 から 3 度になったら、転倒防止の意味も含め積極的にリストラップ型短下肢装具を導入し、日常生活動作の支援を行なう。

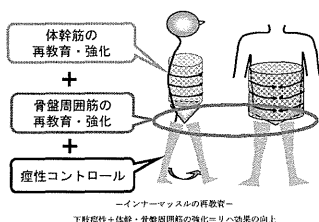
短期集中リハビリテーションの進め方

①障害部位の評価

- 1) 理学療法士・作業療法士による障害部位の評価
- 2) 骨格筋 CT による萎縮筋の評価

②理学療法

- 1) 体幹（腹横筋、内腹斜筋、多裂筋）、骨盤周囲を中心とした筋力強化トレーニング、ストレッチや物理療法による痙性のコントロール、姿勢や歩容の指導、歩行を中心とした ADL 指導を行う。
- 2) 必要に応じて、杖や歩行器を導入し、使用方法の指導を行う。
- 3) ADL 自立度向上へ繋がるリハ強化プログラムを、各個人毎に作成し、4～6 週間の入院リハを実施することが望ましい。1 日 2 単位、40 分。



③効果の判定

- 筋力：MMT
- 痙性：MAS (Modified Ashworth Scale)
- HAM 運動障害：納の運動障害重症度 (OMDS)
- ADL：FIM (Functional Independence Measure)

なお、京都府立医科大学神経内科・リハビリテーション部で「HAM の運動療法」の CD を作成している。

ロボットスーツ HAL などの活用

福祉用ロボットスーツ HAL は CYBERDYNE (株) により開発された装着型動作支援機器で、HAM の歩行障害を改善する可能性がある。HAL を用いた歩行練習は、40 分間、T 字杖 2 本を使用し、HAL を装着して歩行練習を行う。三次元動作解析装置を用いて、歩行中の計測空間に対する骨盤角度、および左右の股関節、膝関節における関節角度を計測し、更に歩幅、ケイデンス、歩行速度を HAL の歩行練習前後で比較した報告がある。共通して左右の歩幅は増大し、歩行速度に改善を認めており、HAL は歩幅の増大に寄与することが示唆されている。HAM 患者の中でも、歩行時に杖を必要とするやや重症例が HAL の歩行練習に適応していると考えられる。

3. 治療法の選択

HAM の症状の進行の具合は患者によってかなり違いがあるため、病勢に則した治療法の選択が求められる。HAM の患者は徐々に進行する脊髄症状のために、歩行困難・排尿障害を来し、その結果 ADL が低下する。しかし、車いす使用を余儀なくされるケースもあれば、杖歩行程度の障害のまま進行がほとんど止まってしまいうケースもある。またその進行の具合も、発症から 1、2 年で杖歩行や車いすになる急速に進行したりする例から、発症からゆっくりと進行し慢性に経過する例まで様々である。若年発症者や家族内発症の HAM ではゆっくりと進行する割合が多く、発症年齢が高いほど急速に進行する割合が多くなり、50 歳以上で発症した HAM 患者では半分以上が急速に進行する。急速に進行する時期には積極的に治療を行うことで病勢を止め、ADL の改善とともに症状を安定させることができる。慢性に進行する例でも経過中

に急速に進行することがあるので、その場合は急速進行期の治療に準じる。

a. 急速進行期の定義

急速進行期の診断には、疾患活動性を反映する「進行の早さ」、「髄液細胞数」、「髄液ネオプテリン値」、「末梢血 HTLV-1 プロウイルス量」、「脊髄 MRI」の5つの指標が有用であり、総合的に判断する。

① 運動障害の進行の早さ

急速進行期の定義はしっかりと定義されていないが、「2年以内に納の運動障害重症度 (OMDS) で2段階以上進行した症例」とすることが多い。一般的に、外来で診療しているHAMの患者が数ヶ月～半年でADLが明らかに低下するようであれば急速進行期であるといえる。

② 髄液細胞数・髄液ネオプテリン

HAM213例での検討では、髄液細胞数は $6.4 \pm 14.2/\mu\text{l}$ (基準値 $<5/\mu\text{l}$) と軽度上昇しており、髄液ネオプテリン値も上昇している。急速進行期のHAM患者髄液ネオプテリンは非急速期例の約2倍の上昇が報告されている。また、近年ケモカインであるCXCL10も、病勢を反映して髄液中で上昇していることが報告された。

③ 末梢血 HTLV-1 プロウイルス量

経過を通じてHTLV-1プロウイルス量は、あまり変動しないことが知られている。しかし、短期的に見た場合に、臨床症状の一時的悪化とウイルス量の一時的上昇が同期することが報告されている。

- 29 -

④ 脊髄 MRI

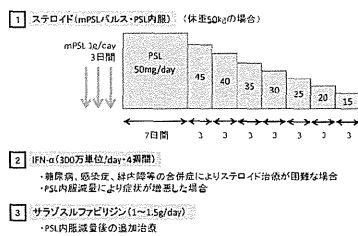
脊髄 MRI 検査のHAMでの定量的データの集積はないが、慢性期の長期経過例では、脊髄の萎縮が画像上散見される。これに対してHAMの急速進行期では、脊髄の腫大やT2WIでの高信号、ガドリニウムによる増強効果を見ることがある。

指標	所見
進行の速い運動障害	2年間でOMDSが2段階以上進行
髄液細胞数	髄液細胞数 10 cells/ μl 以上
髄液ネオプテリン	前値と比較して上昇
末梢血 HTLV-1 プロウイルス量	前値と比較して上昇
活動性を示唆する脊髄 MRI 所見	脊髄の腫大あるいはT2WIで高信号域

b. 疾患活動性が高い(急速進行期)症例の治療

HAM患者のなかには、発症してから比較的早期に歩行障害が進行し、納の運動障害重症度(OMDS)のレベルが数ヶ月単位で、時には数週間単位で悪化する疾患活動性の極めて高い症例も存在する。また、比較的緩徐な経過を示していた症例が、出産や感染症などを契機に急速な進行に転ずる場合も稀にあり、日常診療では経過の変化に注意する必要がある。このような急性期には、髄液検査で細胞数、ネオプテリン濃度、CXCL10濃度が高く、また急速に進行する例は高齢者に多いことが知られている。急性期には、抗炎症、抗ウイルス作用を目的とし、ステロイドを基本として、必要に応じてIFN- α 、サラゾスルファピリジンで治療を行う。適宜、対症療法およびリハビリテーションを合わせて行う。

- 30 -



① 経静脈的メチルプレドニゾン・パルス療法

急速進行する症例に対しては、経静脈的メチルプレドニゾン・パルス療法 (500~1000mg/dayを3日連日) の有効性が報告されている³⁾。その後は下記の維持療法を行う。

② 経口ステロイド維持療法

パルス療法後の維持療法は、経口プレドニゾン 0.5mg/kg/day で開始する。疾患活動性が極めて高く、非高齢者の場合は、プレドニゾン 1.0mg/kg/day を考慮する。初期投与量は2~4週間維持し、目的とする効果が得られたら、数日毎に0.1mg/kg/dayずつ15mg/dayまで減量し、その後はゆっくりと漸減する。減量の途中で症状が悪化する場合は、再度増量し、あらためて漸減する。治療経過が良いケースは、5mg/dayの維持量まで比較的すみやかに減量できることもあるが、急速進行例では、5~10mg/dayの維持量を必要とする場合もある。プレドニゾン換算で11mg/day以上の長期投与は、副作用の面から好ましくないので、維持量は10mg/day以下をめどに、日常生活を維持するのに必要最低限の量を投与する。急速進行する場合、プレドニゾンの投与を中止し

- 31 -

ても症状が悪化しないケースは稀で、多くは低用量の継続投与が必要となる。

c. 疾患活動性が中等度の症例の治療

疾患活動性が中等度の症例には、少量のプレドニゾンを内服する。インターフェロン α の間歇投与 (300万U筋注/週2回) やサラゾスルファピリジンを用いることもある。適宜、対症療法・リハビリテーションを加える。

HAM患者の約8割は、症状が緩徐に進行する経過を示す。このような症例は、一般的に納の運動障害重症度のレベルが1段階悪化するのに数年を要するので、症状の進行具合を把握するのが容易ではない。歩行のスピードや持続的に歩行できる距離に変化がないか、問診で確認することは有用であるが、疾患活動性を評価する上で髄液検査の有用性は高い。髄液検査では、細胞数は正常から軽度増加を示し、ネオプテリン濃度、CXCL10濃度は中等度増加を示す。ステロイド治療を実施する前に髄液検査を実施し、ステロイド治療を検討すべき炎症の存在について確認することが望まれる。なお、有効性よりもステロイド治療による副作用が上回る場合は、投与しない。

経口ステロイド療法

通常、経口プレドニゾン 3~10mg/dayの継続投与で治療効果を示すことが多いが、緩徐進行例においても疾患活動性の個人差は幅広く、投与量は慎重に決定する。

- ① 比較的軽症 (納の運動障害重症度が grade 4以下) で罹病期間が比較的短い症例は、経口プレドニゾン 3~5mg/dayの継続投与で高い有効性を示すことが多い。
- ② 障害レベルが中等症 (納の運動障害重症度が grade 5~8) で罹病期間が比較的長い症例は、経口プレドニゾン 5mg/day以下の継続投与で有効性を示す場合もあれば、経口プレドニゾン 5~10mg/dayの継続投与を必要とする症例もある。

- 32 -

③ 障害レベルが重度（納の運動障害重症度が grade 9 以上）で罹病期間が長い症例は、状態により治療目標が異なってくる。例えば、車椅子からトイレやベッドへの移乗が自力で可能な場合は、その機能維持が必要で、経口プレドニゾン 5mg/day 以下の継続投与が有効なことがある。ただし、重症者は感染症や骨粗鬆症などのリスクがより高いので、その適応についてはより慎重に判断することが望まれる。

d. 疾患活動性が低い症例の治療

HAM は、発症してから長期にわたり、症状がそれほど進行しないケースがある。また、ある程度の障害レベルに到達していても、罹病期間の長い場合には、数年間以上症状がほとんど進行しない状態になっているケースもある。このような症例では、髄液検査でも細胞数、ネオプテリン濃度、CXCL10 濃度が低い、あるいは正常範囲のことが多い。このように疾患活動性が低い症例に対しては、ステロイド治療の適応は乏しいと考えられる。また、他の免疫調整薬の適応についても一定の見解は得られていない。一般的には、痙縮が強い症例への抗痙縮剤の投与や排尿障害の治療、およびリハビリテーションの継続が行われることが多い。

4. 治療効果の判定

HAM の疾患活動性を反映する「臨床症状の改善」、「髄液細胞数、髄液ネオプテリン値」、「末梢血 HTLV-1 プロウイルス量」、「脊髄 MRI による脊髄腫大または T2WI 高信号」の指標を用い、総合的に治療効果を判定する。HAM 患者における抗 HTLV-1 抗体価（PA 法）はキャリアなどに比して優位に高いことが知られているが抗 HTLV-1 抗体価の高さが病勢を表してはいない。よって治療の評価には使用しない。

- 33 -

量静注や経口ステロイド投与後、これらの異常所見が改善することが多い。

- 35 -

a. 臨床症状の改善

HAM の機能障害に対する治療効果を判定するためには、運動障害、感覚障害、排尿障害を評価する。運動障害の評価は、下肢筋力、癒性の程度、10m 歩行時間、納の運動障害重症度 (OMDS) などが用いられる。感覚障害の評価は、しびれや痛みを伴う症例に関しては、その程度を問診することによって治療効果を評価しやすい。また排尿障害の評価は、泌尿器科との連携が理想であるが、夜間頻尿、残尿感、尿勢、尿漏れ等の程度を評価する。また、患者自身による治療効果の評価は極めて重要である。治療が日常生活動作レベルや QOL の改善につながっているか、副作用によって悩んでいないか、等を全般的に判断することが求められる。Visual Analog Scale (VAS) スケールを利用して全般的な改善度を把握すると、定量的に評価することが可能である。

b. 髄液検査による炎症所見の改善

有効性のモニタリングとしても、髄液の細胞数、ネオプテリン、CXCL10 濃度の低下は有用である。

c. 末梢血 HTLV-1 プロウイルス量の減少

HAM の発症および悪化には、HTLV-1 プロウイルス量の増大が関与していると報告されており、治療にてプロウイルス量が減少するか検討する。現在まで、ステロイド治療や、インターフェロン治療でウイルス量の低下が認められたとする報告が見られるが、プロウイルス量の変化なく症状改善を見ることもある。

d. 脊髄 MRI 所見の改善

急速進行期に脊髄 MRI にて脊髄腫大や T2WI で高信号、あるいは造影 MRI で造影効果を認める症例がいるが、このような例では治療後の MRI 検査が有用である。メチルプレドニゾン大

- 34 -

文献

- 1) Osame M, Matsumoto M, Usuku K, et al. Chronic progressive myelopathy associated with elevated antibodies to human T-lymphotropic virus type I and adult T-cell leukemia like cells. *Ann Neurol*. 21:117-122, 1987
- 2) Osame M, Igata A, Matsumoto M, et al. HTLV-I-associated myelopathy (HAM) Treatment trials, Retrospective survey and clinical and laboratory findings. *Hematol Rev*. 3: 271-284, 1990
- 3) Nakagawa M, Nakahara K, Maruyama Y, et al. Therapeutic trials in 200 patients with HTLV-I-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. *J Neurovirol*. 2(5): 345-355, 1996
- 4) Duncan J, Rudge P. Methylprednisolone therapy in tropical spastic paraparesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 53: 173-174, 1990.
- 5) Croda M, de Oliveria A, Vergara M, et al. Corticosteroid therapy in TSP/HAM patients: the results from a 10 years open cohort. *J Neurol Sci*. 268: 133-137, 2008
- 6) Izumo S, Goto I, Itoyama Y, Okajima T, Watanabe S, Kuroda Y, Araki S, Mori M, Nagataki S, Matsukura S, Akamine T, Nakagawa M, Yamamoto I, Osame M. Interferon-alpha is effective in HTLV-I-associated myelopathy: a multicenter, randomized, double-blind, controlled trial. *Neurology*. 46(4):1016-21, 1996
- 7) Kataoka A, Imai H, Inayoshi S, Tsuda T. Intermittent high-dose vitamin C therapy in patients with HTLV-I associated myelopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 56(11):1213-6, 1993
- 8) Matsuzaki T, Saito M, Usuku K, Nose H, Izumo S, Arimura K, Osame M. A prospective uncontrolled trial of fermented milk drink containing viable *Lactobacillus casei* strain Shirota in the treatment of HTLV-I associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. *J Neurol Sci*. 237(1-2),75-81, 2005

- 36 -

付録：HAM 患者のサポート Q&A

Q1. 母が HAM と診断されました。自分も含め家族に感染がないかどこで検査できますか？

A: HTLV-1 感染の有無は、採血で血清抗 HTLV-1 抗体の有無を検査します。外注検査で可能なので、基本的にはどこの医療機関でも検査できます。検査したい項目「血清抗 HTLV-1 抗体検査」をはっきりと申し出たほうがスムーズに検査を受けられるでしょう。保健所で検査可能な場合があります。妊婦の方は現在、妊婦検診の検査項目に入っています。献血で、抗 HTLV-1 抗体検査結果通知にチェックをすると、陽性者のみ報告がきます。乳幼児の場合は小児科で検査してもらってください。3歳未満では、母親からの移行抗体による陽性や、あとで陽転化する可能性があり、判断が難しい例があります。

Q2. HAM は公費負担の特定疾患になっていませんが、治療費を含め補助をうけられる制度がありますか？

A: HAM は、2008年6月23日神経免疫疾患の難病指定研究疾患に登録されましたが、公費負担対象ではありません。そこで、補助を受ける場合、身体障害者手帳(肢体不自由用)、障害年金診断、介護保険制度がありますので、都道府県の難病相談支援センターにお問い合わせ下さい。

Q3. 65歳未満ですが、介護保険はつかないでしょうか？

A: 65歳未満でも、以下の介護保険特定疾患に該当するときは申請可能です。1.回復の見込みのない癌(白血病除外)、2.関節リウマチ、3.筋萎縮性側索硬化症 4.後縦韌帯骨化症 5.骨折を伴う骨粗鬆症 6.初老期における認知症 7.進行性核上性麻痺・大脳皮質基底核症及びパーキンソン病 8.脊髄小脳変性症 9.脊柱管狭窄症 10.早老症(ウェルナー病) 11.多系統萎縮症 12.

糖尿病性末梢神経障害、糖尿病性腎症および糖尿病性網膜症
13.脳血管疾患 14.閉塞性動脈硬化症 15.慢性閉塞性肺疾患
16.両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

Q4. 自宅に手すりをつけるなど部屋の改装をしたいが、補助をうけられますか？

A: 自費で全部まかなえない場合、介護保険や身体障害者手帳(1、2級)を利用して、負担軽減が可能です。但し、補助金には限度額があるので、見積もりのとき相談してください。介護保険では、住宅改修支給が20万円上限で9割補助です。不明な場合は、相談支援センター、病院内ソーシャルワーカー、地域包括支援センター、各都道府県の難病相談センターに問い合わせしてください。手帳を利用する場合、許可がおりるのに時間がかかります。

Q5. 介護保険の申請はどうするのですか？

A: ご本人か家族が市区町村の窓口で、現在、かかりつけの主治医を指定して、申請してください。主治医宛てに市区町村から主治医意見書が送られて、記載後、市区町村に送られます。その後、調査員が自宅か、入院中であれば、病院のほうに調査にきて、コンピューター入力で審査されます。この際、必ず、家族か、患者さんをよく知る人がそばにしていることが必要です。審査結果が出たら、定期的な更新がありますので、必ず、かかりつけ医を受診して下さい。病院入院中は、ソーシャルワーカーが申請手続きの代行をする場合もあります。なお、状態が悪化した場合は、介護保険の区分変更申請がいつでもできます。

Q6. 車椅子や補装具の補助、タクシー代などの控除やサービスをうけるにはどうしたらいいですか？

A: 車椅子や補装具の補助、タクシー代などの控除やサービスをうけるには、介護保険の申請が必要です。申請が承認された後、市区町村の福祉課や福祉サービス課に申請してください。

A: 都道府県の窓口で身体障害者手帳(肢体不自由)の申請をします。身体障害者診断書・意見書(肢体不自由用)は、身体障害者福祉法 15 条の指定医資格のある医師に記載してもらえます。基本的に、症状(障害)が固定してから6ヶ月以上経過していることが申請の条件です。地域によっては、交付後も再認定の義務のある地域があり、都道府県のホームページで確認して下さい。実際、役に立つサービス、控除がうけられるのは、身体障害者手帳の2級以上です。

Q7. 年金を払っていて、経済的補助を受ける場合はどうしたらいいですか？

A: 障害年金診断書の申請が可能です。但し、年金加入者のみが受け取れます。病気が発症して1年6ヶ月後申請可能です。診断書代は3150円から7350円までと病院施設で異なりますので、病院の受付でお問い合わせ下さい。身体障害者手帳の等級とは異なります。

Q8. 在宅療養していますが、訪問リハビリテーションや訪問入浴、ホームヘルパーを頼む場合どうしたらいいですか？

A: 介護保険をとったうえで、かかりつけ病院のソーシャルワーカーに相談するか、ケアマネジャーのいる相談支援センターや地域包括支援センターに相談してください。

Q9. 独り暮らしですが、食事の配達とかできますか？

A: 現住所のある地域包括支援センターに各自で連絡すると、調査のうえ、訪問給食サービスが受けられます。地域センターの連絡先がわからない場合、自治体の長寿福祉課などの担当部署にお問い合わせください。

Q10. 自己導尿していますが、泌尿器科以外でも導尿セットは手に入りませんか？

A: 通常、泌尿器科以外でも手に入りますが、常時、準備されていないので注文になります。泌尿器科でもらったほうが、在宅自

糖尿病性末梢神経障害、糖尿病性腎症および糖尿病性網膜症
13.脳血管疾患 14.閉塞性動脈硬化症 15.慢性閉塞性肺疾患
16.両側の膝関節又は股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

Q4. 自宅に手すりをつけるなど部屋の改装をしたいが、補助をうけられますか？

A: 自費で全部まかなえない場合、介護保険や身体障害者手帳(1、2級)を利用して、負担軽減が可能です。但し、補助金には限度額があるので、見積もりのとき相談してください。介護保険では、住宅改修支給が20万円上限で9割補助です。不明な場合は、相談支援センター、病院内ソーシャルワーカー、地域包括支援センター、各都道府県の難病相談センターに問い合わせしてください。手帳を利用する場合、許可がおりるのに時間がかかります。

Q5. 介護保険の申請はどうするのですか？

A: ご本人か家族が市区町村の窓口で、現在、かかりつけの主治医を指定して、申請してください。主治医宛てに市区町村から主治医意見書が送られて、記載後、市区町村に送られます。その後、調査員が自宅か、入院中であれば、病院のほうに調査にきて、コンピューター入力で審査されます。この際、必ず、家族か、患者さんをよく知る人がそばにしていることが必要です。審査結果が出たら、定期的な更新がありますので、必ず、かかりつけ医を受診して下さい。病院入院中は、ソーシャルワーカーが申請手続きの代行をする場合もあります。なお、状態が悪化した場合は、介護保険の区分変更申請がいつでもできます。

Q6. 車椅子や補装具の補助、タクシー代などの控除やサービスをうけるにはどうしたらいいですか？

A: 車椅子や補装具の補助、タクシー代などの控除やサービスをうけるには、介護保険の申請が必要です。申請が承認された後、市区町村の福祉課や福祉サービス課に申請してください。

Q15. 車椅子を購入する場合、どうすればいいですか？

A: 手帳でつくる場合と自費で作る場合で、かかる時間が異なります。福祉装具をそろえているところには既製品がありますが、介助用になります。できれば、車椅子を体型に応じて計測してもらい、オーダーメイドで技士さんに作製してもらったほうが日常生活には便利になります。電動車椅子も折りたたみ式や、キャタピラ式などがあります。

Q16. レスパイト入院の説明がありました。ショートステイと何が違いますか。

A: レスパイトとは、介護から離れられずにいる家族を一時的に、一定の期間、障害児（者）の介護から開放することによって、日頃の心身の疲れを回復するための援助と定義されています。実際は、緊急のショートステイができない場合、病院に一時入院するものです。ショートステイのように期間限定はありません。多くは、介護者が用事で長期に家を空けたり、介護者が入院したり、介護疲れがあったりした場になります。日頃、緊急で入院可能な施設を見つけておく事が大事です。東京都ではレスパイト入院を患者・家族からの登録性として、レスパイト入院用のベッドを確保して東京都福祉保険局が予約を管理しています。都道府県によって制度が異なりますので、県のホームページをご覧ください。

Q17. よく腎盂腎炎をおこして、泌尿器科を受診しますが、泌尿器科以外のところで治療してもいいですか？

A: HAM の場合、お酒飲みすぎた後や、水分摂取不良、突然尿が出なくなったとき尿路感染症を起こしやすいです。抗生剤などによる治療がすぐに行けるように泌尿器科のかかりつけ医を決めておくとういでしょう。

Q18. HAM を専門にみてる施設を教えてください。

A: スマイルリボン（HTLV をなくす会）から発行された「教えて！HTLV-1 のこと」に主な施設が掲載されています。また、「HTLV-1 情報サービス」というウェブサイト (<http://WWW.htlvjoho.org/>) でも、診療施設を検索することができます。HAM の項目をご覧ください。

Q19. HAM 患者が利用可能な公的社会的資源にはどのようなものがありますか？

A: 便利なサービスの確保や補助費について簡単に紹介します。

1. 身体障害者手帳（肢体不自由）
2 級以上で各種サービスの控除があります(通院用の車のガソリン代、タクシー代、車椅子や補装具の補助、自宅改修補助など)。原則、症状が固定されてから 6 ヶ月以降に申請が可能となります。
2. 障害年金診断書
経済的補助として年金加入者が受け取れるものですが、身体障害者手帳診断書の等級とは異なります。発症 1 年 6 ヶ月後、就労が困難な場合に申請可能です。
3. 介護保険
65 歳未満であっても、特定の疾患に該当するときは介護保険を申請できます。（Q.3 を参照）

サービスの内容は、デイサービス(通所介護)、デイケア(通所リハビリテーション)、居宅療養管理指導、ホームヘルプ、訪問入浴、訪問リハビリテーション、訪問介護、住宅改修費支給(20 万円上限で 9 割補助)、福祉用具レンタル、特定福祉用具販売(腰掛便座、入浴補助用具、特殊尿器、簡易浴槽、移動用リフトのつり具：10 万円上限に購入費の 9 割支給)、ショートステイ、特定施設入居者生活介護(有料老人ホーム等に入居している高齢者に対する介護) などがあります。

4. 介護者が不自由、独り暮らしで食事サービスが必要な場合
現住所のある地域包括支援センターへ各自が連絡し、訪問給食手続きをしてください。

14. 患者およびHTLV-1陽性者を対象とした解説パンフレット

あなたの疑問に答えます

HAMと 診断された 患者さまへ



平成22年度厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業
「重症度別治療指針作成に資すHAMの新規バイオマーカー同定と病因細胞を標
的とする新規治療法の開発」

HAMと診断された患者さまへ

— 適切な検査・治療を受けることで、
病気の進行を防ぐようにしましょう —

HAMとは、HTLV-1関連脊髄症（HTLV-1 Associated Myelopathy）の略であり、病気の症状や進行具合の個人差がとても大きいという特徴をもっています（解説1参照）。
したがって、将来的に病気が進行していくことを出来るだけ防ぐために病気の進行度を調べる検査をして、ひとりひとりの病状に応じた治療を受けることが重要です。

HAMの進行を防ぎ適切な治療を受けるために、早いうちからきちんと検査を受けて病気の評価をおこない、主治医にご自身の症状や希望を相談するようにしましょう。

Contents

- ◆ HAMと診断された患者さまへ ----- 1
- ◆ HTLV-1 Q&A ----- 2
 - Q1. どうして足が動きにくくなったり、
排尿の調節が出来にくくなったりするのでしょうか？ ----- 2
 - Q2. この病気はどのような経過をたどるのでしょうか？ ----- 4
 - Q3. いつからどのような治療を受けることが出来るのですか？ ----- 6
 - Q4. 病気の状態はどのような検査で調べるのですか？ ----- 8
 - Q5. HAMとうまくつきあうために、
どのような気をつけるとういでしょうか？ ----- 10
- ◆ 解説 ----- 14
- ◆ HAM患者が対象となる主な公的支援 ----- 16
- ◆ HTLV-1に関する情報について ----- 17
- ◆ NPO法人・患者会に関する情報について ----- 17

HAMの病気の成り立ちについて



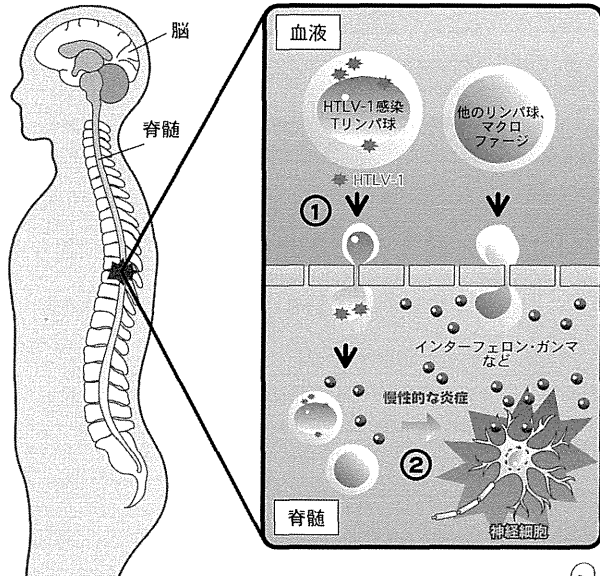
Q1.
どうして足が動きにくくなったり、
排尿の調節が出来にくくなったりするのでしょうか？

HTLV-1（ヒトT細胞白血病ウイルス）（解説1）に感染したTリンパ球は普段は血液の中を循環していますが、何らかのきっかけで脊髄の中に入り込み（右図①）、脊髄の中で慢性的な炎症（右図②）を引き起こすことがHAMの病気の原因と考えられています。炎症とは、例えば傷に細菌が入るとあかく腫れるような現象のことです。HTLV-1に感染したTリンパ球によって引き起こされた脊髄中での炎症が慢性的に続くことによって、脊髄中にある神経細胞が傷つけられてしまいます。脊髄中の神経細胞は、脳からの足を動かす指令を伝えたり、排尿の調節をしたりする役目がありますので、その神経細胞が壊れることによって、足が動かなくなったり、排尿の調節ができにくくなるのです。



脊髄で慢性的な炎症が起こっています

HAMでは、HTLV-1感染Tリンパ球（下図①）や他のリンパ球やマクロファージなどの炎症に関わる細胞が血液から脊髄の中へ侵入し、それらの細胞がインターフェロン・ガンマなどを産生し慢性的な炎症を起こし、脊髄中の神経細胞に障害を与えます（下図②）。



そうか、脊髄の中ではこんなことがおこっているのか…

- 3 -

HAMの病気の進み方



Q2.
この病気はどのような経過をたどるのでしょうか？

HAMは、年単位でゆっくり症状が進行していく場合が多いですが（右図青線）、なかには、脊髄での炎症が激しく数か月単位で急速に症状が進行する重症な場合や（右図赤線）、炎症が弱くて数十年経過してもあまり症状が進行しない軽症な場合まで（右図緑線）、病気の進み方は個人差が大きいという特徴があります。

炎症のある状態が続くと、脊髄の中の神経細胞が壊れていってしまいます。きちんと検査を受けて炎症の程度を把握し、主治医と相談しながら適切な治療を進めていきましょう。



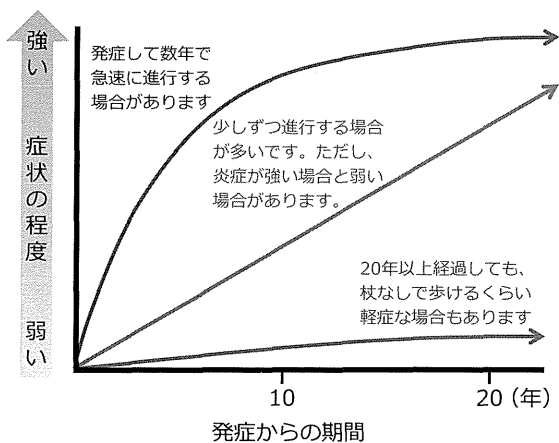
患者さんからの情報は医師が病気の状態を正確に把握するのにとても役立ちます。症状がいつごろから出はじめたかなど、具体的に主治医に伝えましょう。



- 4 -

HAMの症状の進み方（治療をしなかった場合）

HAMは、脊髄で炎症が持続することによって、脊髄の神経細胞が壊れていき、足に力が入らないなどの症状が進行していく病気です。炎症の強さは個人差が大きく、病気の進行の具合も大きく異なります。脊髄の炎症が強いことを、「病気の活動性が高い」といいます。



どのタイプか知ることが大切なんだな

- 5 -

HAMの治療について



Q3.
いつからどのような治療を受けることができるのですか？

病気の進行の早さや炎症の強さに応じて、炎症を抑える治療の強さを調節する必要がありますので、まず炎症の強さを知るために、髄液検査をします。そして、炎症が強い場合は症状が進行する可能性が高いため、ステロイド療法やインターフェロン・アルファ注射療法などの治療により炎症を抑えて脊髄が壊れるのを防ぐようにします。

治療の効果は、すぐに現れる場合とそうでない場合がありますが、重要なのは“炎症が弱い状態を持続させること”です。10年後、20年後に出来るだけ進行しないという、長期的な治療目標の設定が必要です。主治医とよく相談し適切な治療を見つけましょう。

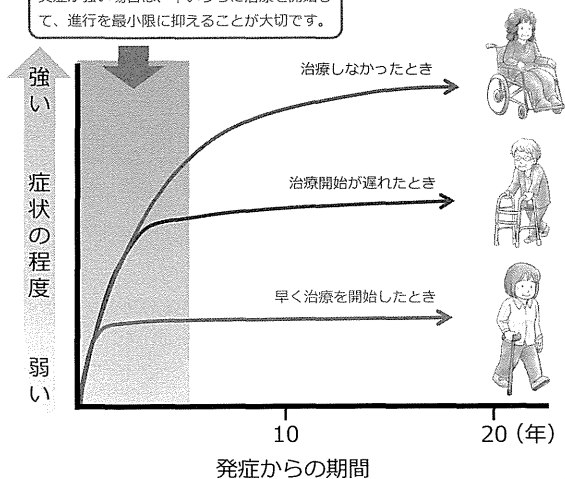


- 6 -

病気の程度に応じて治療しましょう

HAMは、炎症が活発で症状が進行する場合、出来るだけ早く治療を開始して脊髄が壊れないようにすることが大切です。治療を始めた後も、定期的に炎症の状態を検査して、炎症が弱い状態を持続できるように努めましょう。炎症が弱い場合は、薬を用いずに経過を観察することもあります。

炎症が強い場合は、早いうちに治療を開始して、進行を最小限に抑えることが大切です。



病気の程度に応じて、治療方法や治療目標が異なるんだね。

HAMの診断や評価のうえで重要な検査

HAMは以下のような検査で診断し、また病気の強さや治療効果を調べたり、薬の副作用を確認します。髄液検査は脊髄の炎症を評価するうえでとても重要な検査です。

血液検査	抗HTLV-1抗体	HTLV-1の感染を確認する診断に用いられます
	血液検査 生化学検査	薬の副作用があらわれていないかなどを確認します
	可溶性IL-2受容体	ウイルスが引き起こす血液中の炎症の程度を反映します (HAM以外の炎症でも高くなります)
	ウイルス量定量	血液の中のウイルス量を測定 (実施できる施設が限られています)
髄液検査	抗HTLV-1抗体	HAMの診断に用いられます
	細胞数 IgG	一般的な脊髄での炎症の評価 (HAMでは正常のことが多く、炎症を反映する感度が低いです)
	ネオプテリン	脊髄での炎症の評価 (HAMの炎症の評価として優れていますが保険適応でないので自費となります)
画像検査	MRI (エムアールアイ)	脊髄や脳をMRIで撮影し、HAM以外の整形外科的病気の有無について確認します。またHAMでは、脳や脊髄の状態を確認する目的に用いられます

HAMの検査について



Q4.
病気の状態はどのような検査で調べるのですか？

HAMの状態を把握するためには、ウイルスの量の評価、脊髄での炎症の程度の評価、などが重要です。主に、血液検査と髄液検査で調べることが出来ます。

治療の効果を判定し、また薬の副作用や合併症があらわれていないかを確認するためにも、検査を定期的にしちゃんと受けることが大切です。

また、排尿で悩んでいらっしゃる方は泌尿器科で検査をして、適切な治療方法を選択することが有用です。

眼の炎症 (ぶどう膜炎) などを合併することもありますので、目がかすむなどの症状があるときは、眼科での診察をおすすめします。

いずれの場合も主治医とよく相談して下さい。



検査データだけでなく、患者さんが感じる体調も、治療効果を判断するのに大切な情報になります。



HAMの治療目標について



Q5.
HAMとうまくつきあうために、どのようなことに気をつけるとよいのでしょうか？

まず、ご自身の状態にあった治療目標を設定することが重要です。病気の活動性だけでなく、年齢、合併症などによって、適切な治療方法や治療の強さが異なります。薬の副作用も考慮しなければなりませんので、主治医とよく相談してそれぞれの将来をみすえた適切な治療計画を設定しましょう。

炎症が落ち着くと、リハビリの効果がより得られやすくなります。リハビリの目標も状態によって異なりますので、主治医やリハビリの先生とよく相談して決めることが大切です。

また、排尿障害や便秘、痛み、褥瘡などの合併症の治療については、さまざまな治療法がありますので、主治医とよく相談してください。



HAMの治療薬について知っておきましょう

HAMの治療に用いられる薬には、ステロイド、インターフェロン・アルファ注射などがあります。

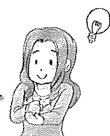
ステロイド

炎症を強力に抑える作用があります。しかし、ステロイドを中止すると治まっていた脊髄の炎症が再発することが多いため、一度使用し始めるとなかなか中止できません。また、長い間ステロイドを大量に使用すると感染症、糖尿病、骨粗しょう症、肥満、白内障などの副作用を引き起こす恐れがあるため、病状や年齢、合併症などに基づいて適切な量を正しく使用することが必要な薬です。現在、ステロイドに代わるHAMの炎症に有効な薬剤の研究開発が進んでいます。

インターフェロン・アルファ

炎症を抑える作用とウイルスを抑える作用がある注射による治療薬です。現在保険適応となっている薬は（商品名：スミフェロン）、通常、成人は1日1回皮下または筋肉内に注射します。注射する期間と回数は個々の症状によって異なります。主な副作用として、発熱・全身倦怠感・食欲不振などのインフルエンザ様症状、脱毛などが報告されています。また、間質性肺炎、抑うつ、血球減少などの副作用もあります。定期的な診察と検査を受けて、副作用の出現に注意しながら治療を受ける必要がありますので、このような症状に気づいたら、主治医によく相談してください。ただし、網膜症、肺障害やうつ症状のある方は使用をさし控えて下さい。

それぞれ特徴があるんだね。



- 11 -

積極的にリハビリをしましょう

HAMは、両足の筋力が低下していきませんが、運動をしないことによって筋力はさらに低下してしまいますので、リハビリを積極的にやって、筋力維持と拘縮予防に努めることが大切です。

なかには、病気の進行よりもリハビリの不足による筋力の低下が歩行障害の原因になっていることも少なくありません。そのため、リハビリ専門の病院でリハビリの先生とよく相談して、ご自身の状態に適したリハビリの方法を指導してもらいましょう。

家庭で出来るリハビリテーション

HAM患者さんでは、症状により筋肉の緊張が高まっていることが多いので、それを和らげるために、無理のない程度にストレッチを行うことが効果的です。例えば、足を背屈させた状態を1分間くらい保つなど、ふくらはぎの筋肉を十分に引き伸ばすことによって、尖足（せんそく）を予防する効果が期待できます。

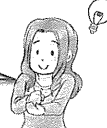


さらに、十分にストレッチを行った後に、反復立ち上がりなど筋力を保つ訓練も重要です。また、体幹の筋肉を鍛えることも有効で、両手を前に組み背筋を伸ばして体を前後に倒すなどの運動も効果的です。転倒等に十分注意して、危険のない範囲で行いましょう。



担当のリハビリの先生に相談して、自宅で行えるリハビリの内容についても指導してもらいましょう。

リハビリで体を動かすと良い気分転換になるので、毎日の生活にとりいれられるといいですね。



- 12 -

日常生活で次のことに心掛けましょう

● ひとりで悩みをかかえこまないようにしましょう

HAMと診断されたばかりの患者さんは、聞き慣れない病気に不安になり、気分が滅入ることがあるかもしれません。しかしこのような状態が長く続くと、心身ともに負担になることがあります。

ひとりで悩みをかかえこまないようにしましょう。ご家族や周囲の方とたくさん話そうにしてアドバイスをもらうようにしましょう。また、HAMの患者会に参加するなどして他の患者さんと情報交換することで、役立つ情報を得ることができます。



● 転倒や骨折に注意しましょう

HAM患者さんは、絨毯などのちょっとした段差でつまずいたりすることがあります。また、特に下り坂でのつまずきに注意しましょう。

● 尿の調節に気をつけましょう

HAM患者さんは、尿が出にくくなり、残尿が多くなったりすることがあります。放置していると、尿路感染症の原因となったり、腎臓の機能を悪化させたりする原因となることがありますので、早めに泌尿器科専門医の診察を受けて、適切な治療を受けるようにしましょう。

● 毎日の生活はマイペースで

HAM患者さんにとって、日常生活ではいけないことはありません。栄養バランスのとれた食事と適度な運動をこころがけ、できる限りストレスや過労などの因子を避けるようにしましょう。毎日の生活をマイペースで過ごし、ご自分に合ったペースをうまくつかむことが大切です。



- 13 -

◆ 解説

1. HTLV-1とは

HTLV-1とはヒトT細胞白血病ウイルスの略称で、血液中の白血球のひとつであるリンパ球に感染するウイルスです。

現在、日本に約108万人前後、世界で推定3000万人以上の感染者がいるといわれています。このウイルスは、インフルエンザウイルス等とは異なり、感染しても全く症状がありませんが、一度感染するとリンパ球の中で生き続け、感染者の一部の方に病気を起こします。

2. 感染により発症する病気

HTLV-1に感染していても約95%の方は生涯病気になることはありません。しかし、一部の方はATL(エーティーエル)といわれる血液の病気やHAM(ハム)、または、HU(エイチユー)といわれる眼の病気などを発症する場合があります。

ATL(成人T細胞白血病)

HTLV-1に感染したリンパ球が原因で起こる白血病です。主な症状は、全身のリンパ節や肝臓、脾臓の腫れ、皮膚、全身倦怠感、悪寒発熱など多彩な症状がみられます。重症化すると免疫機能が低下し、重症な肺炎などの重篤な感染症にかかることもあります。このような症状は他の白血病でも生じる場合もありますが、血液中の抗HTLV-1抗体が陽性であること、血液中にATLに特徴的な異常リンパ球(フロー細胞)が認められることなどによりATLと診断されます。治療は、重症の場合、抗がん剤などの化学療法を行います。最近では骨髄移植も成果を挙げています。

HU(HTLV-1関連ぶどう膜炎)

HTLV-1の感染が原因で眼のぶどう膜に炎症が起こる病気です。HUの初期症状としては、眼の前に虫やゴミが飛んでいるようにみえたり(飛蚊症)、かすみ目(霧視)、眼の充血や視力の低下がみられます。治療は、副腎皮質ホルモン薬(ステロイド薬)の点眼あるいは内服を行います。およそ1~2ヶ月の治療でほとんどの方が治癒します。ただし、約半数の方でHUが再発しますが、その場合には最初と同じように治療します。再発する頻度は1年に数回~数年に1回など、個人差がありますが、再発するたびにきちんと治療をすることで、長期的に視力を良好に保つことができます。

- 14 -

3. 感染経路について

HTLV-1の感染経路はおもに
 ●母乳を介する感染（最多）
 ●性行為による感染
 ●輸血による感染
 が考えられています。

1986年以降は、献血された血液に対して感染の有無の確認検査が行われており、輸血による感染はなくなっていきます。

4. HTLV-1感染予防

HTLV-1は主に母乳や性交渉により感染しますが、ウイルスの感染力はそれほど強くないため、適切な予防法により感染を防ぐことができます。

HTLV-1に感染している母親から赤ちゃんへの感染予防は、断乳や短期授乳などが効果をあげています。また夫婦や恋人などのパートナーが感染している場合は、コンドームの使用で防ぐことができます。ただし、希望があれば妊娠・出産も可能です。HTLV-1に感染していても妊娠に影響することはありません。また、HTLV-1が原因で赤ちゃんに奇形が生じたり、産まれた後に異常を起こすこともありません。少しでも疑問や不安がある場合は、主治医や専門医にお尋ねください。



ちょっと気をつけて!

HTLV-1は空気感染はしませんので、通常の社会生活で感染することはありません。また、遺伝することはありません。正しく理解し、差別や偏見につながらないようにしましょう。
 一方、カミソリの共用、消毒が不十分な機械を使ってピアスや入れ墨をすること、違法薬物などの注射の回し打ち、よく知らない相手との性交渉などで感染するケースもあります。これは肝炎ウイルスやエイズウイルス、その他の感染症を防ぐうえでも非常に重要です。ので気をつけましょう。

◆ HAM患者が対象となる主な公的支援

公的支援	内容	相談窓口
身体障害者福祉制度	身体障害者手帳の交付を申請し、交付されると、障害の程度に応じて各種サービスを受けることが出来ます。重度の方は治療費の免除もあります。	市町村役場 福祉事務所
公的介護保険	認定された支援・介護度に応じた介護サービスを受けることが出来る制度です。利用額の1割を自己負担します。	
税金の医療費控除	1年間の自己負担が一定額を超えた場合に、確定申告によって所得税が減税されます。身体障害者の認定を受けている場合は障害者控除が受けられます。	税務署
障害年金	年金に加入している方で、障害によって労働が不可能となり、日常生活に支障をきたしている場合に年金を受けることができます。	加入している年金の窓口
高額療養費制度	病院で支払う1か月の自己負担が一定の限度額を超えた場合、超過した自己負担額の払い戻しを受けることが出来る制度です。	加入している健康保険の窓口
高額医療費貸付制度	高額な医療費の支払いが必要である場合に、高額療養費が支給されるまでの間、無利子で当座の資金を借りることが出来る制度です。	

公的支援の多くは、患者さんご自身で申請をする必要があります。また、自治体ごとに申請の手続き方法やサービス内容が異なりますので、それぞれの相談窓口でよくご相談のうえ検討してください。

◆ HTLV-1に関する情報について

HTLV-1、HAM、ATLに関する情報を、以下のホームページで見ることが出来ます。

■ HTLV-1情報センター

<http://www.htlv1joho.org/>

■ 難病情報センター・・・HAMについて

<http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/128.htm>

■ がん情報サービス・・・ATLについて

<http://ganjoho.ncc.go.jp/public/cancer/data/ATL.html>

■ JSPFAD (HTLV-1感染者コホート共同研究班)

<http://www.htlv1.org>

◆ NPO 法人・患者会に関する情報について

現在、HAMやATLの患者さんが中心となって、全国にNPO法人や患者会が組織されています。HTLV-1に関する情報提供を行ったり、定期的に会合を開き、患者さんやご家族の悩みを語り合う場にもなっています。

■ NPO法人「日本からHTLVウイルスをなくす会」

<http://www.minc.ne.jp/~nakusukai/>

■ NPO法人「はむるの会」

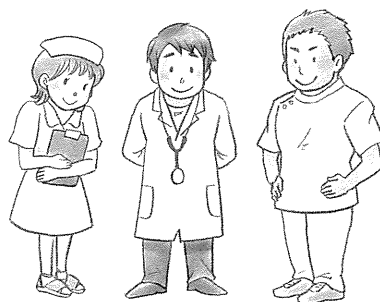
<http://www.hamuru.com/index.html>

■ アトムの会・・・HAM患者会

<http://www.minc.ne.jp/~nakusukai/index.atomu.htm>

■ 長崎・佐賀HAM患者会 ひまわり

<http://hamnagasaki.web.fc2.com/index.html>



制作：平成22年厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患克服事業
 「重症度別治療指針作成に資すHAMの新規バイオマーカー同定と病因細胞を標的とする新規治療法の開発」

研究代表者：出雲 周二
 2010年度 初版

URL

http://www.htlv1joho.org/general/general_ham.html

HTLV-1情報サービス [TOP](#)[・サイトマップ](#) [・利用規約](#) [・関連リンク](#)

サイト内検索

検索

小

中

大

[+医療機関検索](#)[臨床研究情報](#)[医療関係者の方へ](#)[HTLV-1とは](#)[検査](#)[妊婦健診](#)[キャリア](#)[ATL](#)[HAM](#)[HU](#)[HOME](#) > [HAM](#)[HAMとは](#)

HAMとは、HTLV-1関連脊髄症（HTLV-1 associated myelopathy）の略です。現在、全国で約3,000人の患者さんが病気に闘っていると推定されています。またHAMは平成21年度より、厚生労働省難病対策疾患に指定されました。HAMが発症する原因はまだはっきりとはわかってませんが、HTLV-1に感染したTリンパ球が脊髄の中に入り込み、炎症を起こすことがきっかけと考えられています。そして脊髄の中で起こった炎症が慢性的に続くことで、神経細胞が傷つけられます。脊髄には両足、腰、膀胱、直腸などへつながる神経が通っているので、足が動かなくなったり排尿障害、便秘などの症状が現れます。

またHAMは、病気の症状や進行具合の個人差がとても大きいという特徴をもっています。したがって、将来的に病気が進行していくことを出来るだけ防ぐために、病気の進行度を調べる検査をして、ひとりひとりの病状に応じた治療を受けることが重要です。

HAMの進行を防ぎ適切な治療を受けるために、早いうちからきちんと検査を受けて病気の評価をおこない、主治医にご自身の症状や希望を相談するようにしましょう。

[HAMの初期症状は？](#)

HAMの初期症状として以下の項目があげられます。

- なんとなく歩きにくい
- 足がもつれる
- 走ると転びやすい
- 両足につっぱり感がある
- 両足にしびれ感がある
- 尿意があってもなかなか尿がでない
- 残尿感がある
- 頻尿になる
- 便秘になる



キャリアの方で上記のような症状が持続する場合は、すみやかに医療機関を受診してください。診療科は神経内科をおすすめします。

■ [全国医療機関検索ページ](#)

[イベント情報](#)[Q&A](#)[用語の解説](#)[相談窓口](#)[公的支援](#)[サイトの運営者](#)[利用規約](#)[関連リンク](#)[本サイトへの掲載依頼](#)

また、受診する場合には

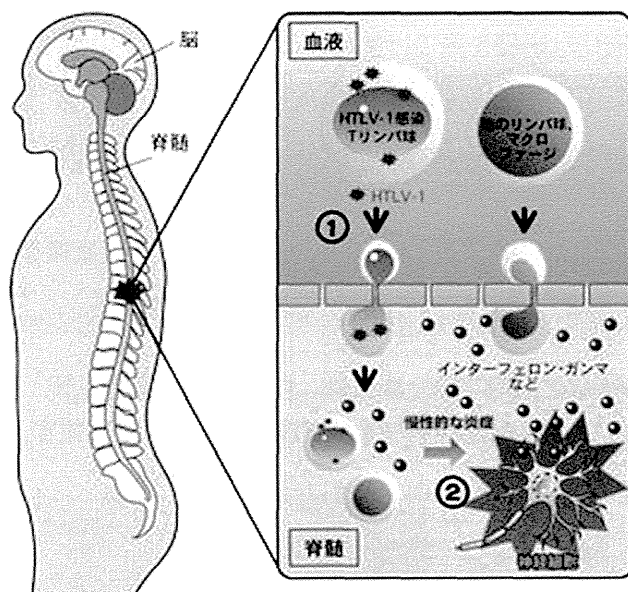
- ・自分がキャリアであること
- ・いつから上記の症状があるか
- ・上記の症状の程度はどのくらいか

をきちんと医師に伝えてください。そうすることで、早急に適切な治療を始めることができますので、あなたの今後の生活を大きく変えることにつながります。

▲ページトップへ

どうして足が動きにくくなったり、排尿の調節が出来にくくなったりするのでしょうか？

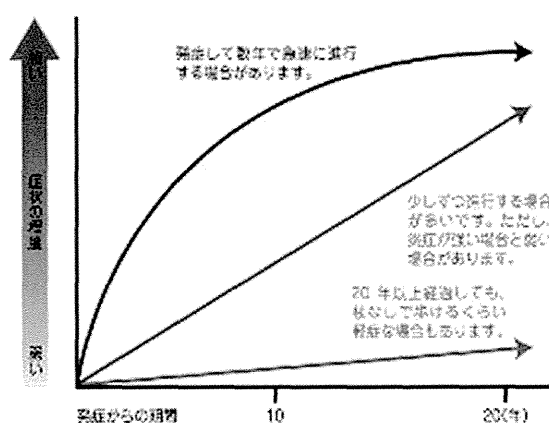
HTLV-1（ヒトT細胞白血病ウイルス）に感染したTリンパ球は普段は血液の中を循環していますが、何らかのきっかけで脊髄の中に入り込み（図①）、脊髄の中で慢性的な炎症（図②）を引き起こすことがHAMの病気の原因と考えられています。炎症とは、例えば傷にバイ菌が入るとあかく腫れるような現象のことです。HTLV-1に感染したTリンパ球によって引き起こされた脊髄中の炎症が慢性的に続くことによって、脊髄の中にある神経細胞が傷つけられてしまいます。脊髄中の神経細胞は、脳からの足を動かす指令を伝えたり、排尿の調節をしたりする役目がありますので、その神経細胞が壊れることによって、足が動かなくなったり、排尿の調節ができにくくなるのです。



（画像をクリックすると拡大します。）

この病気はどのような経過をたどるのでしょうか？

HAMは、年単位でゆっくり症状が進行していく場合が多いですが（図青線）、なかには、脊髄での炎症が激しく数か月単位で急速に症状が進行する重症な場合や（図赤線）、炎症が弱くて数十年経過してもあまり症状が進行しない軽症な場合まで（図緑線）、病気の進み方は個人差が大きいという特徴があります。炎症のある状態が続くと、脊髄の中の神経細胞が壊れていってしまいます。きちんと検査を受けて炎症の程度を把握し、主治医と相談しながら適切な治療を進めていきましょう。



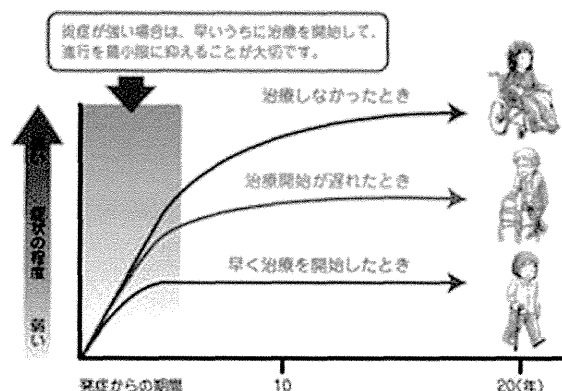
（画像をクリックすると拡大します。）

また、患者さんからの情報は医師が病気の状態を正確に把握するのにとても役立ちます。症状がいつごろから出はじめたかなど、具体的に主治医に伝えましょう。

いつからどのような治療を受けることが出来るのですか？

病気の進行の早さや炎症の強さに応じて、炎症を抑える治療の強さを調節する必要がありますので、まず炎症の強さを知るために、**髄液検査**をします。そして、炎症が強い場合は症状が進行する可能性が高いので、ステロイド療法やインターフェロン・アルファ注射療法などの治療により炎症を抑えて脊髄が壊れるのを防ぐようにします。

治療の効果は、すぐに現れる場合とそうでない場合がありますが、重要なのは"炎症が弱い状態を持続させること"です。10年後、20年後に出来るだけ進行しないという、長期的な治療目標の設定が必要です。主治医とよく相談し適切な治療を見つけましょう。



〈画像をクリックすると拡大します。〉

病気の状態はどのような検査で調べるのですか？

HAMの状態を把握するためには、ウイルスの量の評価、脊髄での炎症の程度の評価、などが重要です。主に、血液検査と髄液検査で調べることが出来ます。

血液検査	抗 HTLV-1 抗体	HTLV-1 の感染を確認する診断に用いられます
	血液検査 生化学検査	薬の副作用があらわれていないかなどを確認します
	可溶性 IL-2 受容体	ウイルスが引き起こす血液中の炎症の程度を反映します (HAM 以外の炎症でも高くなります)
	ウイルス量定量	血液の中のウイルス量を測定 (実施できる施設が限られています)
髄液検査	抗 HTLV-1 抗体	HAM の診断に用いられます
	細胞数 IgG	一般的な脊髄での炎症の評価 (HAM では正常のことが多く、炎症を反映する感度が低いです)
	ネオプテリン	脊髄での炎症の評価 (HAM の炎症の評価として優れていますが保険適応でないので自費となります)
画像検査	MRI(エムアールアイ)	脊髄や脳を MRI で撮影し、HAM 以外の整形外科的な病気の有無について確認します また HAM では、脳や脊髄の状態を確認する目的に用いられます

治療の効果を判定し、また薬の副作用や合併症があらわれていないかを確認するためにも、検査を定期的いきちんと受けることが大切です。

また、排尿で悩んでいらっしゃる方は泌尿器科で検査をして、適切な治療方法を選択することが有用です。眼の炎症(ぶどう膜炎)などを合併することもありますので、目がかすむなどの症状があるときは、眼科での診察をおすすめします。いずれの場合も主治医とよく相談して下さい。

HAMとうまくつきあうために、どのようなことに気をつけるとよいのでしょうか？

まず、ご自身の状態にあった治療目標を設定することが重要です。病気の活動性だけでなく、年齢、合併症などによって、適切な治療方法や治療の強さが異なります。薬の副作用も考慮しなければなりませんので、主治医とよく相談してそれぞれの将来をみすえた適切な治療計画を設定しましょう。

炎症が落ち着くと、リハビリの効果により得られやすくなります。リハビリの目標も状態によって異なりますので、主治医やリハビリの先生とよく相談して決めることが大切です。

また、排尿障害や便秘、痛み、褥瘡（じょくそう）などの合併症の治療については、さまざまな治療法がありますので、主治医とよく相談してください。

◆ HAMの治療薬について知っておきましょう

HAMの治療に用いられる薬には、ステロイド、インターフェロン・アルファ注射などがあります。

ステロイド：

炎症を強力に抑える作用があります。しかし、ステロイドを中止すると治まっていた脊髄の炎症が再発することが多いため、一度使用し始めるとなかなか中止できません。また、長い間ステロイドを大量に使用すると感染症、糖尿病、骨粗しょう症、肥満、白内障などの副作用を引き起こす恐れがあるため、病状や年齢、合併症などに基づいて適切な量を正しく使用することが必要な薬です。現在、ステロイドに代わるHAMの炎症に有効な薬剤の研究開発が進んでいます。

インターフェロン・アルファ：

炎症を抑える作用とウイルスを抑える作用がある注射による治療薬です。現在保険適応となっている薬は（商品名：スミフェロン）、通常、成人は1日1回皮下または筋肉内に注射します。注射する期間と回数は個々の症状によって異なります。主な副作用として、発熱・全身倦怠感・食欲不振などのインフルエンザ様症状、脱毛などが報告されています。また、間質性肺炎、抑うつ、血球減少などの副作用もあります。定期的な診察と検査を受けて、副作用の出現に注意しながら治療を受ける必要がありますので、このような症状に気づいたら、主治医によく相談してください。ただし、網膜症、肺障害やうつ症状のある方は使用をさし控えて下さい。

◆ 積極的にリハビリをしましょう

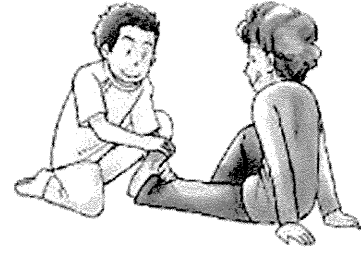
HAMは、両足の筋力が低下していきませんが、運動をしないことによって筋力はさらに低下してしまいますので、リハビリを積極的に行って、筋力維持と拘縮予防に努めることが大切です。

なかには、病気の進行よりもリハビリの不足による筋力の低下が歩行障害の原因になっていることも少なくありません。そのため、リハビリ専門の病院でリハビリの先生とよく相談して、ご自身の状態に適したリハビリの方法を指導してもらいましょう。

* 家庭で出来るリハビリテーション

HAM患者さんでは、症状により筋肉の緊張が高まっていることが多いので、それを和らげるために、無理のない程度にストレッチを行うことが効果的です。

例えば、足を背屈させた状態を1分間くらい保つなど、ふくらはぎの筋肉を十分に引き伸ばすことによって、尖足（せんそく）を予防する効果が期待できます。



さらに、十分にストレッチを行った後に、反復立ち上がりなど筋力を保つ訓練も重要です。また、体幹の筋肉を鍛えることも有効で、両手を前に組み背筋を伸ばして体を前後に倒すなどの運動も効果的です。転倒等に十分注意して、危険のない範囲で行いましょう。



担当のリハビリの先生に相談して、自宅で出来るリハビリの内容についても指導してもらいましょう。

◆ 日常生活で心掛けたいこと

● ひとりで悩みをかかえこまないようにしましょう

HAMと診断されたばかりの患者さんは、聞き慣れない病気に不安になり、気分が滅入ることがあるかもしれません。しかしこのような状態が長く続くと、心身ともに負担になることがあります。ひとりで悩みをかかえこまないようにしましょう。ご家族や周囲の方とたくさん話すようにしてアドバイスを受けるようにしましょう。また、HAMの患者会に参加するなどして他の患者さんと情報交換することで、役立つ情報を得ることができます。

● 転倒や骨折に注意しましょう

HAM患者さんは、じゅうたんなどのちょっとした段差でつまずいたりすることがあります。また、特に下り坂でのつまずきに注意しましょう。

● 尿の調節に気をつけましょう

HAM患者さんは、尿が出にくくなり、残尿が多くなったりすることがあります。放置していると、尿路感染症の原因となったり、腎臓の機能を悪化させたりする原因となることがありますので、早めに泌尿器科専門医の診察を受けて、適切な治療を受けるようにしましょう。

● 毎日の生活はマイペースで

HAM患者さんにとって、日常生活ではいけないことはありません。栄養バランスのとれた食事と適度な運動をこころがけ、できる限りストレスや過労などの因子を避けるようにしましょう。毎日の生活をマイペースで過ごし、ご自分に合ったペースをうまくつかむことが大切です。

◆ HAM患者が対象となる主な公的支援

公的支援	内容	相談窓口
身体障害者福祉制度	身体障害者手帳の交付を申請し、交付されると、障害の程度に応じて各種サービスを受ける事が出来ます。重度の方は治療費の免除もあります。	市町村役場 福祉事務所
公的介護保険	認定された支援・介護度に応じた介護サービスを受けることが出来る制度です。利用額の1割を自己負担します。	
税金の医療費控除	1年間の自己負担が一定額をこえた場合に、確定申告によって所得税が減税されます。身体障害者の認定を受けている場合は障害者控除が受けられます。	税務署
障害年金	年金に加入している方で、障害によって労働が不可能となり、日常生活に支障をきたしている場合に年金を受けることができます。	加入している年金の窓口
高額療養費制度	病院で支払う1か月の自己負担が一定の限度額を超えた場合、超過した自己負担額の払い戻しを受けることが出来る制度です。	加入している健康保険の窓口
高額医療費貸付制度	高額な医療費の支払いが必要である場合に高額療養費が支給されるまでの間、無利子で当座の資金を借りることが出来る制度です。	

公的支援の多くは、患者さんご自身で申請をする必要があります。また、自治体ごとに申請の手続き方法やサービス内容が異なりますので、それぞれの相談窓口でよくご相談のうえ検討してください。

■ [HAMに関する冊子「HAMと診断された患者さまへ」](#) (PDFファイル)

■ [詳細ページ](#)

■ [臨床研究を知りたい方](#)

| HTLV-1とは | 検査 | 妊婦健診 | キャリア | ATL | HAM | HU
HTLV-1情報サービスサイト運営：厚生労働省科学研究費補助金 がん臨床研究事業
「HTLV-1キャリア・ATL患者に対する相談機能の強化と正しい知識の普及の促進」

Copyright © 2012 HTLV-1 Research Groups Joint Board All Rights Reserved.