

サリドマイド胎芽病診療 Q&A

2013年4月18日

Ver.1-2

はじめに

このQ&Aは厚生労働科学研究費補助金（医薬品・医療機器等レギュレトリーサイエンス総合研究事業（a grant-in-aid for Research on Regulatory Science of Pharmaceuticals and Medical Devices from the Ministry of Health, Labor, and Welfare, Japan）の一部としてサリドマイド胎芽病者

（英：Thalidomide-impaired People 独：Contergangeschädigten Menschen）を診療することになった医師・看護師など医療従事者に向けて作成されたものです。第3章には本人や家族が日常生活で困っていることについても記載しています。

サリドマイド胎芽病者が医療機関を受診された際、このQ&Aがより良い医療をご提供頂く資料となることを望んでおります。

このQ&Aは試用版であり、いまだ未完成のものです。皆様のご意見を集約して平成26年春に初版としてまとめる予定です。ご意見がありましたら下記まで書面ないしメールにてご連絡いただければ幸いです。皆様のご意見を参考にしながらよりよいものにしてまいりたいと考えております。ご指導、ご鞭撻の程、お願い申し上げます。

吉澤 篤人（よしざわ あつと）

独立行政法人 国立国際医療研究センター病院

National Center for Global Health and Medicine (NCGM)

救急・総合診療部 総合診療科 科長

〒162-8655 新宿区戸山1-21-1

e-mail: ayoshiza@hosp.ncgm.go.jp

項目

1. サリドマイド胎芽病を理解するための基礎知識
栢森良二、吉澤篤人
2. よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）
栢森良二
3. よく受ける質問（作業療法士）ご本人およびご家族向け
小林毅
4. 採血
吉澤篤人
5. 血圧測定のやり方、考え方
新保卓郎、志賀由佳、前原康宏、吉澤篤人、金久恵理子
6. 健診時の注意点（看護師）
国立国際医療研究センター16階病棟看護師
7. 上部消化管内視鏡検査（消化器科）
櫻井俊之
8. 麻酔科
志賀由佳、前原康宏
9. その他
吉澤篤人

1、 サリドマイド胎芽病を理解するための基礎知識

執筆担当

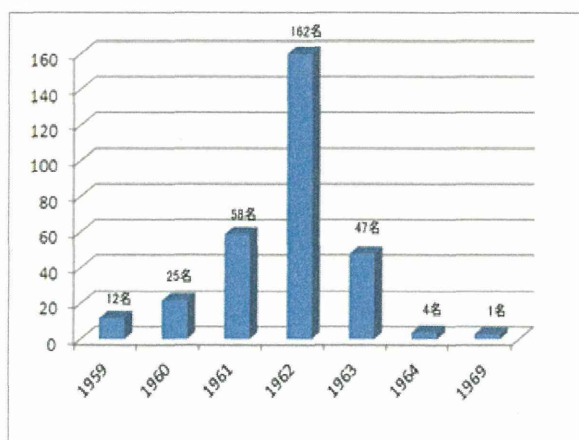
Q1-1～5: 栢森良二

Q1-6: 吉澤篤人

Q1-1: いつ発生したのでしょうか 日本に何人ぐらいいるのでしょうか

サリドマイドは1957年に旧西ドイツで「コンテルガン」の名前で睡眠薬として販売が開始されました。日本では1958年に睡眠薬「イソミン」として販売されました。1960年にサリドマイドを少量混合した胃腸薬「プロバン M」も発売されました。このサリドマイドを妊娠初期に服用した妊婦からサリドマイド胎芽病児が生まれました。胎芽病児は1959年から生まれ、1962年にピークを迎えました(図1)。日本では309人が認定され、2012年4月には295名が生存しています。全世界の発生は5,850名と推定されています。

図1 日本におけるサリドマイド胎芽病の発生

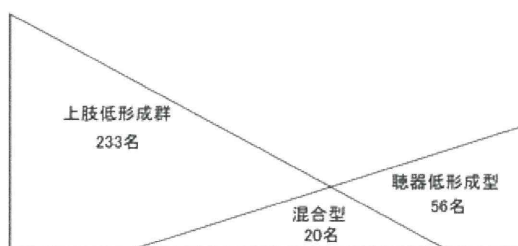


Q1-2: 障害にはどのようなタイプがあるのでしょうか

上肢低形成型、聴器低形成型、前2者の合併障害の合併型の3つのタイプに分類できます。おおまかには上肢低形成型が75%を占め、残りの25%が聴器低形成型と混合型です。

1、サリドマイド胎芽病を理解するための基礎知識

図2 サリドマイド薬害被害者



Q1-3: 上肢低形成型とはどのような障害ですか

上肢低形成型は、上肢の無形成型から、母指球筋低形成あるいは母指3指節症の両極端とその中間型の低形成から構成されています。3名は下肢低形成を合併しています。うち1名が重度低形成で移動には車椅子が必要です。

Q1-4: 聴器低形成型の方がいることは知りませんでした。どのような障害ですか

主に感音性あるいは混合性難聴を伴った聴器低形成群です。同時に外転神経核あるいは顔面神経核やそれらの末梢神経の無あるいは低形成を合併していることが多いです。外転神経核や神経の無あるいは低形成によって動眼神経が代償しているデュアン症候群を呈しています。また顔面神経麻痺、ワニの涙症候を合併していることが多いです。

Q1-5: 上肢と聴器以外にも障害があるのでしょうか

先天性無胆嚢症などの内臓奇形、心奇形、知的障害、脊柱側彎症、潜在性二分脊椎、頸椎塊椎、仙骨のL6腰椎化、股関節低形成による股関節脱臼などがあります。

Q1-6: サリドマイドのことに関する医学的な文献を調べたいのですが

サリドマイドに関する医学論文を集約したサイトはありません。医療従者が日常診療で困っていることについて問い合わせるところがないので、今回のQ&Aが作成されました。

下記のサイトが参考になるかも知れないのでアクセスしてみてください。

(日本語と英語のみ掲載)

1、サリドマイド胎芽病を理解するための基礎知識

- <http://www008.upp.so-net.ne.jp/ishizue/> Japan
- <http://www.thalidomideuk.com/> United Kingdom
- <http://www.thalidomidesociety.co.uk/> United Kingdom
- <http://www.thalidomide.ca/summary/> Canada
- <http://www.thalidomide.ca/links/> Canada

2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

執筆担当：栢森良二

Q2-1：肩の痛みの原因は何ですか？

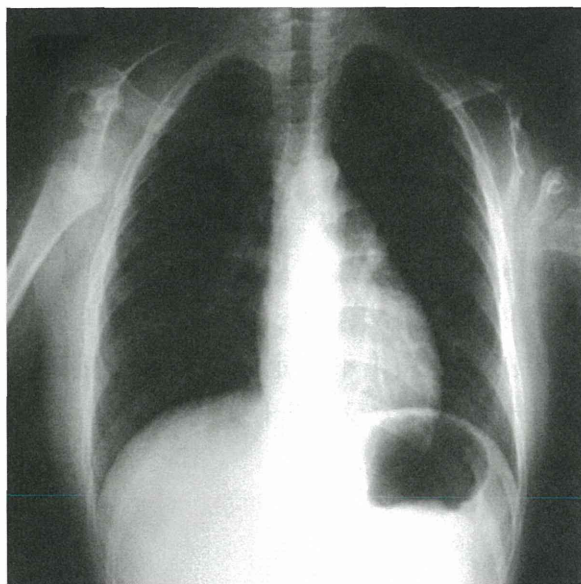
複数因子が関与しており、主なものには肩関節の上腕骨頭および上腕骨低形成になっています。上肢帯筋の筋萎縮、頸椎症などの因子も考えられます。

1) 肩関節低形成

両肩関節低形成が 100 人以上のサリドマイド被害者にみられます。左は上腕骨低形成であり、右も上腕骨低形成があり、脱臼位にあります（図 1）。関節内の問題はなく、上肢帯筋の低形成に伴って脱臼をしています。

【アドバイス】痛みに対しては、手でものを持たないなど日常生活に留意することです。保存的な物理療法が適応になります。温熱療法、マッサージで多少有効です。内視鏡的な治療の適応はありません。

図 1 肩関節の脱臼



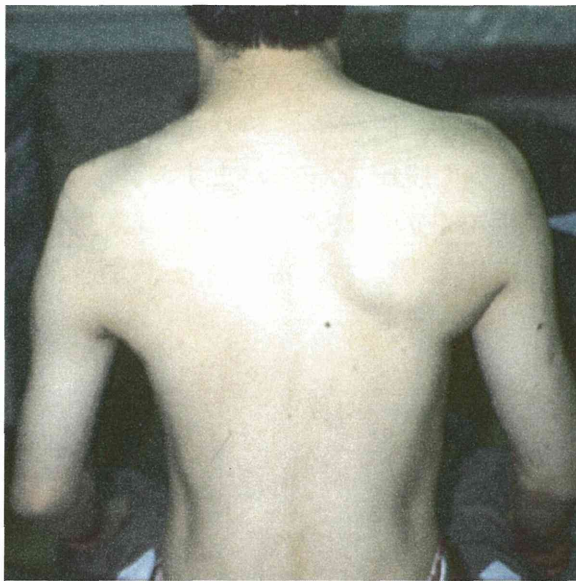
2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

2) 上肢帯筋の低形成

上腕骨低形成あるいは肩関節脱臼位にある場合、上肢帯筋は低形成があり、上肢の重さ、あるいは荷物を持ったりすると、容易に筋疲労が起こります(図2)。

【アドバイス】低形成筋の過用を控える必要があります。治療アプローチは、温熱療法、マッサージなどを行います。

図2 上肢帯筋の萎縮

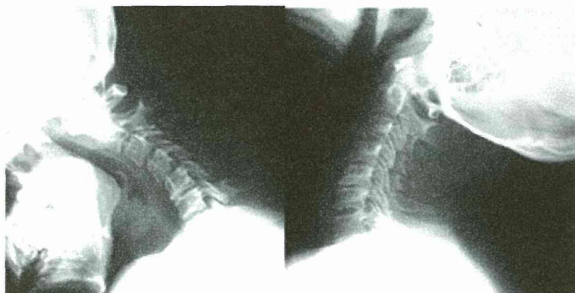


3) 頸椎症

加齢ともなって頸椎の変性は進行します。図3は40歳時のX線写真です。すでにC4/C5は頸椎屈曲で不安定性が認められています。

【アドバイス】肩の痛みに対しては、やはり温熱療法、マッサージが適応になります。上肢のしびれ、手指の筋力低下があり、頸椎不安定性が著明な症例に対しは、頸椎装具が必要になります。装着の簡単なカラーを使います。

図3 頸椎不安定症



4) 塊椎（英：block vertebrae、独：Blockwirbel）

頸椎に塊椎奇形があると（図 4）、塊椎部位で可動域が制限されるかわりに、その前後の椎体で過度の負荷が加わり、いっそう頸椎症が促進されます。

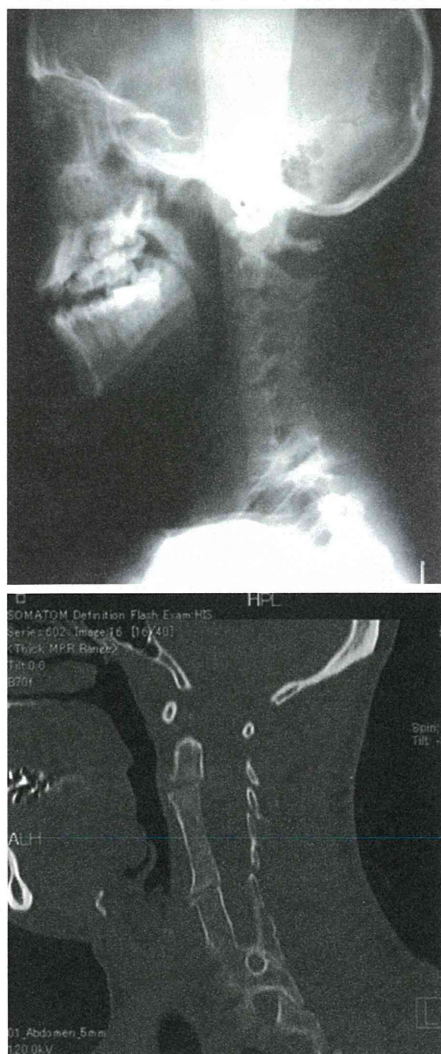
【アドバイス】第 1 選択の治療法は、やはり「肩こり」に対する保存的対症療法になります。

図 4 頸椎の塊椎奇形

頸椎X線では、C2-C4 と C5-C7 が一塊になっています。

上段 1976 年（帝京大学医学部附属病院）

下段 2012 年（国立国際医療研究センター病院）



2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

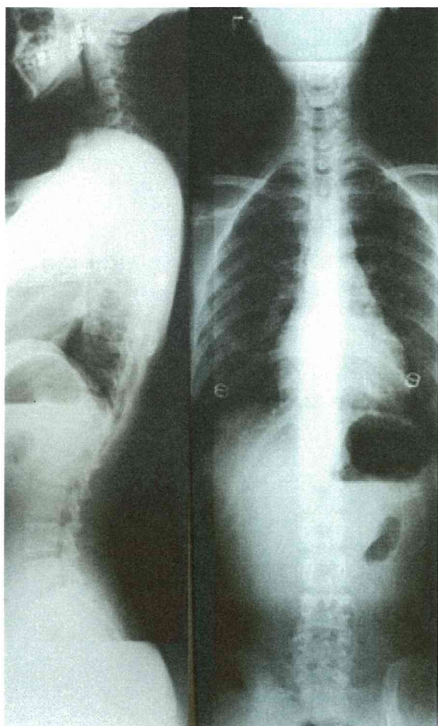
5) 不良姿勢－亀背変形

上肢の短縮によってリーチ障害（物を取ったりするために上肢を伸ばすが、到達しない）を補うために体幹を前屈みにすることになります。このために頭部が重心線より前方に来てしまい、頸部や肩周囲筋に大きな負荷が加わってしまいます（図5）。

【アドバイス】時々背臥位になり後頭部を床に付けるようにして、姿勢矯正を行います。柔軟体操も有効です。しかし、仕事をやり過ぎない、ストレスを少なくする、散歩をするなど規則正しい日常生活を送ることが最も有効です。

図5 亀背変形

胸椎は亀背変形になっており、腰椎前彎は増強しています。頭部は体軸重心線より前方に位置しているために、「肩こり」が生じます。軽度の側彎症も認められます。



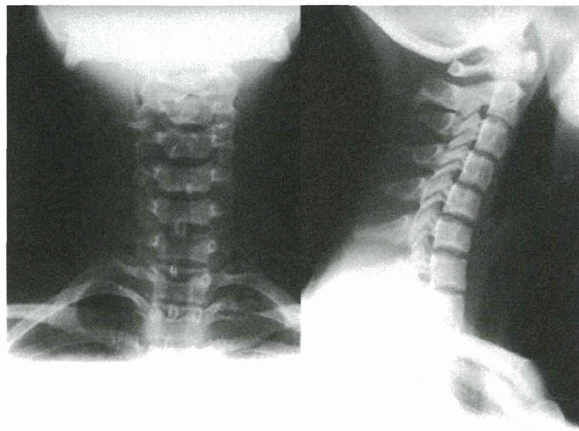
6) なで肩

なで肩と呼ばれる体型であると（図 6）、上肢に荷物を持ったりする、リュックサックを担ぐことによって、腕神経叢が伸張されたり、あるいは圧迫が加わり、「肩こり」が起こりやすくなります。

【アドバイス】 日常生活で荷物を持たない、重い物を担がないことが留意点です。

図 6 なで肩

頸椎X線の側面像では第1胸椎まで観察でき「白鳥の首 swan neck」あるいは「なで肩 droopy shoulder」になっています。C4/C5で不安定性も認められます。



2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

Q2-2:腰痛の原因はなんですか？

腰痛には、がんの骨転移、病的骨折、感染症などによるもの、さらに坐骨神経痛や下肢感覚障害を合併するもの、慢性筋疲労性の3つに分類されます。サリドマイド被害者では、慢性筋疲労性腰痛の頻度が高くなっています。しかし椎間板炎を合併している症例もあり、必要に応じてMRIなど画像診断が必要なこともあります。

筋疲労性腰痛ではストレスと関連しており、疲労を回避する必要があります。側彎症にともなう不良姿勢、潜在性二分脊椎、仙椎の第6腰椎化などの破格因子も関与しています。

1) 側彎症

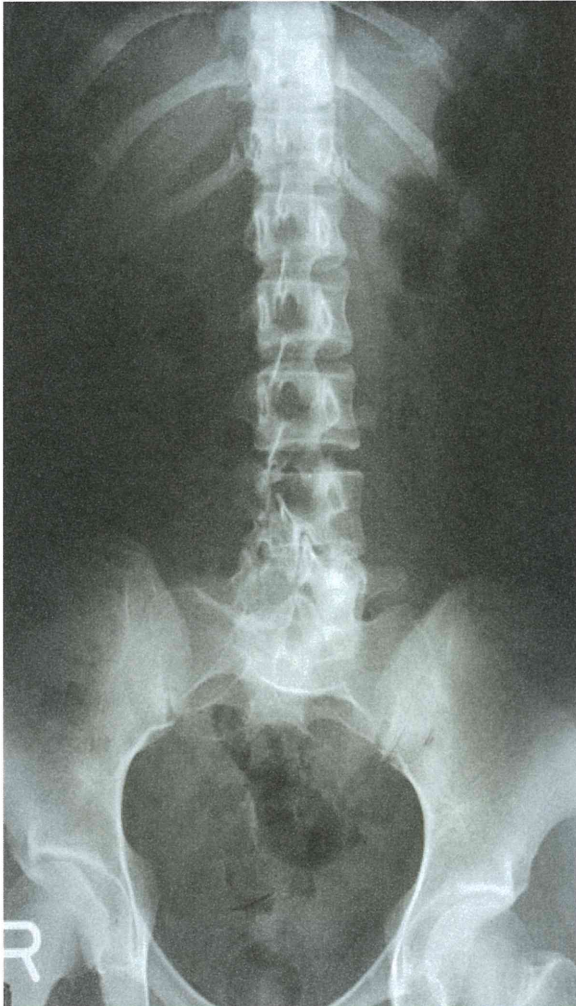
側彎症とくに胸腰椎部の側彎症を高頻度に合併しています。またL5に潜在性二分脊椎が認められるもあります（図7, 8）。

図7 側彎症



図8 側彎症と潜在性二分脊椎

腰椎は回旋しており、L5に潜在性二分脊椎を合併しています。



2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

2) 椎間板炎

慢性難治性腰痛があった場合。MRI を撮影する必要があります。椎間板ヘルニアあるいは炎症などがたまたま見つかることもあります（図9）。

図9 椎間板炎

MRI では L2 と L3 は部分的に破壊されており、椎間板は変性しています。腰背部の棘突起には炎症後の軟部組織が観察されます。



Q2-3:手のしびれの主な原因は何ですか？

手関節の骨格低形成に伴って、手根管が狭くなり、手の使いすぎると手根管症候群が生じます。これまで12症例が外科的治療を行っています。まだまだ「手のしびれ」があるにもかかわらず精査をしない被害者が多いために、手根管症候群の罹患者はもっと多いと思われます。上肢低形成が中等度あるいは軽症の人たちに発生します（図10）。これらの人々は130人ほどいます。

【対処方法】まず手のしびれの原因の検索が必要です。電気生理学的検査で、上肢の神経伝導検査を行います。母指欠損や母指球低形成があるために、正中神経の運動神経伝導検査は困難です。示指に記録電極を設置した感覚神経活動電位（SNAP）を導出して、伝導ブロックや軸索変性の有無を調べる（図11）。術中の所見は（図12）、手根管を形成する骨格が狭くなっているために、正中神経は比較的巨大になっています。「くびれ」より遠位部の横手根靭帯遠位端が伝導異常部位と一致します。

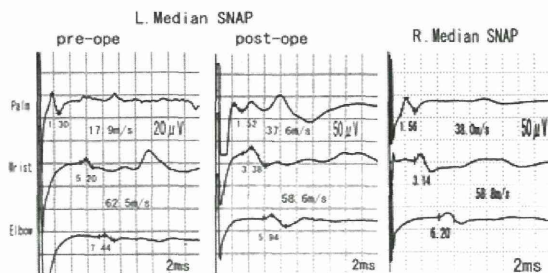
図10 母指欠損・低形成

左手は過用のために手根管症候群の症候が出現しています。



図11 電気生理学的検査所見

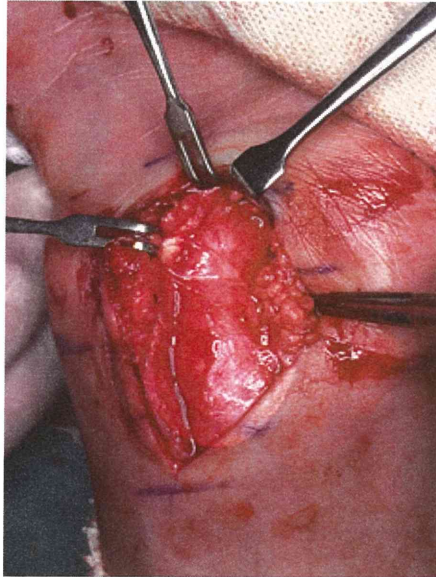
左右の手関節分節での伝導ブロックや伝導遅延があり、手根管症候群が示唆されます。症状の強い左側の横手根靭帯切開術を行った後では、手関節分節の伝導障害は改善しています。



2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

図 12 術中所見

正中神経は比較的巨大になっています。手掌屈筋と誤りやすくなっています。また反回枝は有無がはっきりしないために、切らないように注意が必要になります。



Q2-4:手の痛みがなかなかとれません。どんな原因がありますか？

筋骨格系の低形成があり、手作業によって前腕筋および手内在筋は容易に疲労することになり、腱鞘炎が生じます。頻度が高い順に、手関節のデュケルバイン病（母指橈背側の腱鞘炎）、ばね指、上腕骨外顆炎、上腕骨内顆炎などがあります。

【アドバイス】日常生活では手の使用を制限することは難しく、難治性になる。手を使わないことが、最も効果的な治療法になります。ステロイド腱鞘部局所注射を行うこともありますが、日常的に手を過度に使っていると、直ぐに再発します。

Q2-5:股関節の痛みの原因は何ですか？

日本における 309 人のサリドマイド被害者のなかで、明確な下肢低形成の人はわずか 2 人しかいません。しかし股関節脱臼や、臼蓋低形成に伴う遅発性変形性股関節症の人たちは少なくありません。股関節の痛みがあった場合、X線撮影を行い、変形性股関節症（変股症）の有無を確認する必要があります。（図 13）。

加齢に伴って体重を支えているために変股症は徐々に増悪していきます（図 14）。股関節の人工関節置換術で痛みはとれ、日常生活動作は改善されます。しかし、サリドマイド上肢低形成者の中で、上肢に代わって下肢が代償していることがあります（図 15）。このために、人工関節に置換した場合、下肢内転することによって容易に人工関節が脱臼を来す可能性が極めて高くなります。

【アドバイス】整形外科医と、自分の下肢使用状況を十分に話して、外科的治療の適応を決定する必要があります。

2、よく受ける質問（リハビリテーション、整形外科）

図 13 股関節低形成

10代で腰椎と股関節を撮影したX線写真です。すでに両側ともに軽度の変股症になっています。



図 14 変股症

左変股症は徐々に増悪し、脱臼状態になっています。人工関節置換術の適応かもしれません。

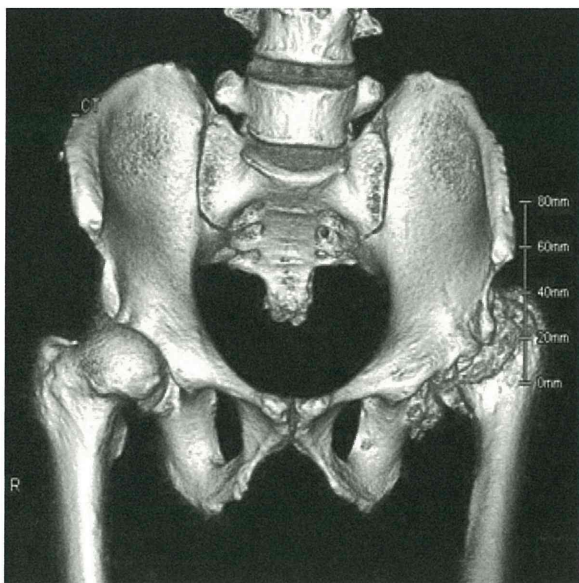
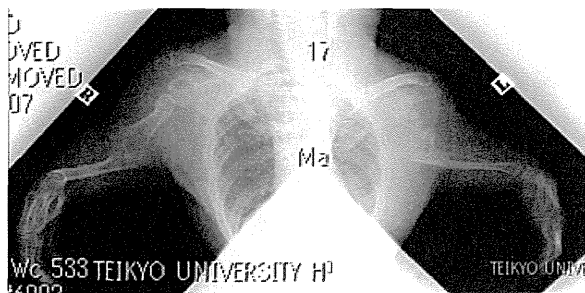


図 15 上肢低形成

上肢低形成のために、下肢が上肢の代償をしていました。このような場合、人工関節置換術は適応になりません。



3、よく受ける質問（作業療法士）

執筆担当：小林毅

Q3-1:肩こりがひどいのですが、マッサージなどはしていいのでしょうか。

首から肩にかけての「こり」は、多くのサリドマイド胎芽病者の悩みのようです。肩こりだけではなく、腕や手指などに「しびれ」などはありませんか。特に、腕の長さが短い方や左右の長さが大きく違う方は、肩だけではなく、首から肩甲骨全体の筋肉がこわばっていることが多いようです。「こり」が和らぐようであれば、マッサージも効果的でしょう。ただし、まずは整形外科などで、レントゲンなどの検査・診察を受けてください。「肩こり」と一概に言われますが、首の骨などに異常があることもありますので、注意が必要です。その後も、定期的に検査・診察を受ける方がよいでしょう。

Q3-2:腰が痛いのですが、マッサージなどはしていいのでしょうか。

「腰痛」の悩みも、サリドマイド胎芽病者には多いようです。特に、腕の長さが短い方は、どうしても身体全体で物に手を伸ばすことが多いので、腰に負担がかかるようです。腰痛だけではなく、太ももの裏や足の指に「しびれ」などはありませんか。「筋肉をほぐす」ということでは、マッサージも効果的かもしれません。ただし、まずは整形外科などで、レントゲンなどの検査・診察を受けてください。「腰痛」と一概に言われますが、腰の骨などに異常があることもありますので、注意が必要です。その後も、定期的に検査・診察を受ける方がよいでしょう。

Q3-3:股関節（こかんせつ）に痛みがあったり、動きが悪くなったように思います。病院で診てもらっても、「年のせい」と言われますが、このまま「動かなくなる」のではないかと不安です。

確かに、股関節（こかんせつ）や膝関節（ひざかんせつ）に痛みが

3、よく受ける質問（作業療法士）

出てきたり、動きが悪くなることが多い年齢です。特に、女性の場合には、股関節（こかんせつ）に障害がある方や左右の脚の長さが違う方もいるようです。診察を受けた結果に応じて、運動療法などの適応があります。また、関節そのものではなく、筋肉が固くなっていたり、縮んでいるようなこともあります。このような場合も、適切な診察を受けて、ストレッチなどを行うことで維持・改善できることもあります。上肢障害で、腕の長さが短い方は、脚で日常の生活をしていることもありますので予防することも大切です。まずは、整形外科でレントゲンなどの検査・診察を受けてください。

Q3-4:姿勢がだんだん悪くなるようで、気になっています。身体が前かがみになっているように思います。

上肢の障害、特に腕の長さが短い方に多い訴えです。いわゆる「猫背」のように、身体を前かがみに丸めたような姿勢になりやすいようです。どうしても、普段から手を使う動作をする時に前かがみになったり、もともと肩甲帯（けんこうたい）という肩全体が前の方に出ていることなどが原因で、姿勢が悪く感じられたり、肩や首の回りなどの筋肉が疲れやすいといった症状が現れやすいです。無理のない範囲で、「背伸びの運動」や「胸を張る運動」、「腕を開く運動」などを、「ゆっくり」「大きく」してみましょう。1度にたくさんするよりも、1日何回かに分けて、1回は回数を少なめにすることです。例えば、1日3回、朝・昼・晩に、1回にゆっくり、大きく3回ずつなど、自分の体調やペースに合わせて続けてみましょう。ラジオ体操の方法を、参考にしてみることもいいでしょう。

ただし、腕や足などにしびれを感じたり、首や腰が痛くなったりするようなことがあれば、整形外科でレントゲンなどの検査・診察を受けてください。