

－インナーマッスルの再教育－

下肢痙性+体幹・骨盤周囲筋強化=リハ効果の向上

下肢装着型補助ロボット HAL の活用

下肢装着型補助ロボット HAL はサイバーダイネ社 (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 (1 分間あたりの平均歩数)、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 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との報告がある。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

急速進行期の判断には、疾患活動性を反映する「進行の速さ」、「髄液細胞数」、「髄液ネオプテリン値」、「脊髄 MRI」の 4 つの指標が有用である。明らかな炎症所見（髄液細胞数増多、髄液ネオプテリン上昇、または脊髄 MRI 異常所見）を伴い運動障害の進行が速い場合は急速進行期と判断する。

① 運動障害の進行の早さ

急速進行期の運動障害の進行の速さは、「2 年未満に納の運動障害重症度 (OMDS) で 2 段階以上進行」とすることが多い。また、数週間から数ヶ月で急速に神経症状の悪化を認めた場合は、急速進行性であるといえる。

② 髄液細胞数・髄液ネオプテリン

髄液細胞数および髄液ネオプテリンは、脊髄の炎症所見の評価に用いられる。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/μl) 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ことが多い。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おり、30 pmol/ml 以上 (参考基準値<5 pmol/ml) のことが多い。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、ネオプテリンと関連することが報告された。

③ 脊髄 MRI

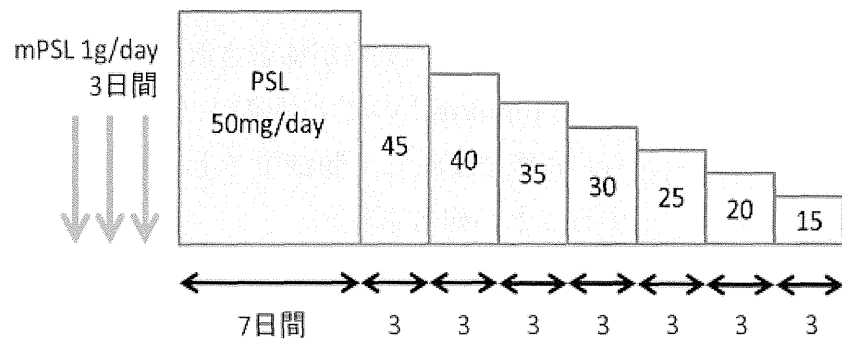
HAM での脊髄 MRI 検査の定量的データの集積はないが、慢性期の長期経過例では、脊髄の萎縮が画像上散見される。これに対して HAM の急速進行期では、脊髄の腫大や T2WI での高信号、ガドリニウムによる増強効果をみることがある。

急速進行期の指標	所見
進行の速い運動障害	2 年未満で OMDS が 2 段階以上進行
髄液細胞数	増加 (参考値 10 cells/μl 以上)
髄液ネオプテリン	高値 (参考値 30 pmol/ml 以上)
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) 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、日常診療では症状の変化に注意する必要がある。このような急速進行期には、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。急速進行期には、抗炎症作用を目的とし、ステロイドを基本として、必要に応じてインターフェロン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。

1 ステロイド(mPSL/パルス・PSL内服) (体重50kgの場合)



2 IFN- α (300万単位/day・4週間)

- ・糖尿病、感染症、緑内障等の合併症によりステロイド治療が困難な場合
- ・PSL内服減量により症状が増悪した場合

① 経静脈的メチルプレドニゾロン・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ロン・パルス療法 (500~1000 mg/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、経口プレドニゾロン 0.5 mg/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、プレドニゾロン 1.0 mg/kg/day を考慮する。初期投与量を 2~4 週間維持し、目的とする効果が得られたら、数日毎に 0.1 mg/kg/day ずつ 15 mg/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、5 mg/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、5~10 mg/day の維持量を必要とする場合もある。プレドニゾロン換算で 11mg/day 以上の長期投与は、副作用の面から好ましくないため、維持量は 10 mg/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。急速進行する症例では、プレドニゾロンの投与を中止すると症状が悪化するケースが多く、低用量の継続投与を必要とすることが多い。

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とは、急速進行性ではないが緩徐に進行している症例をさす。疾患活動性が中等度の症例には、通常少量のプレドニゾロンを投与することが多い。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7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（OMDS）のスコアが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、ネオプテリン濃度の上昇（参考値10 pmol/ml以上）、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、経口プレドニゾロン3~10 mg/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4以下）で罹病期間が比較的短い症例は、経口プレドニゾロン3~5 mg/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5~8）で罹病期間が比較的長い症例は、経口プレドニゾロン5 mg/day以下の継続投与で有効性を示す場合もあれば、経口プレドニゾロン5~10 mg/dayの継続投与を必要とする場合もある。
- ③ 障害レベルが重度（納の運動障害重症度が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、経口プレドニゾロン5 mg/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

疾患活動性が低い症例とは、発症してから長期にわたり、症状がほとんど進行しないケースや、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、数年間症状がほとんど進行しないケースをさす。このような症例では、髄液検査でも細胞数、CXCL10 濃度が低い、あるいは正常範囲のことが多い。髄液ネオプテリン濃度は、疾患活動性が中等度の症例より低いことが多い（参考値 10 pmol/ml 未満）。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

治療効果の判定は、HAM の疾患活動性を反映する「臨床症状」、「髄液細胞数」、「髄液ネオプテリン値」、「脊髄 MRI 所見」の指標を用い、総合的に行う。HAM 患者における抗 HTLV-1 抗体価は、キャリアなどに比して有意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。また、末梢血 HTLV-1 プロウイルス量に関しては、ステロイド治療や、インターフェロン α 治療でウイルス量の低下が認められたとする報告がみられるが、プロウイルス量はほとんど変化せずに症状改善を認めることもある。

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、痙性の程度、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。治療が日常の生活動作レベルや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) 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

治療有効性のモニタリングとして、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. 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。メチルプレドニゾロン大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。

5. HAM の臨床治験状況

a. 抗 CCR4 抗体療法

HAM は、HTLV-1 感染 CD4 陽性細胞が脊髄に浸潤して炎症を起こすことで発症する。従って、HTLV-1 感染細胞を減らすあるいは根絶することで HAM の進行を阻止することが可能となると考えられる。ケモカイン受容体の一つである CCR4 (C-C chemokine receptor type 4) は、生体内の多くの HTLV-1 感染細胞の表面に発現している。ヒト化抗ヒト CCR4 抗体 (モガムリズマブ) は協和発酵キリン (株) で開発され、CCR4 陽性感染細胞に結合し抗体依存性細胞傷害 (ADCC) 活性によって感染細胞を破壊する作用を示す。ATL においても白血病細胞が主に CCR4 陽性であることから、その治療に一定の効果を挙げており、ATL の治療薬として保険承認されている薬剤である。現在、聖マリアンナ医科大学で医師主導治験として HAM に対する臨床治験が行われており、フェーズ 2a まで進んでいる。

b. プロスルチアミン療法

プロスルチアミンはビタミン B1 とアリシンによって合成されたアリチアミン誘導体の一つであり、アリナミンとして知られている薬剤である。試験管内で HTLV-1 感染細胞にプロスルチアミンを添加することで、感染細胞の細胞死が認められた。長崎大学で HAM24 例に臨床研究が行われ、痙性の軽減、歩行障害および排尿障害の改善、および軽度ながら末梢血リンパ球中の HTLV-1 プロウイルス量の減少が報告されている。

c. HAL 医療用下肢タイプ

HAM では痙性歩行が主であり、経過が長い症例では廃用性の変化も加わり、歩行障害は次第に進行していくことが多い。HAL 医療用下肢タイプ HAL-HN01 (サイバーダイナ社) は、脊髄性筋萎縮症などに保険適応となり、歩行障害の治療に用いられている。国立病院機構新潟病院の研究グループは、この HAL 医療用下肢タイプを用い、HAM の歩行障害の改善を目指して、新たな治療実用化のための医師主導治験を行っている。

文献

- 1) Osame M, Matsumoto M, Usuku K, et al. Chronic progressive myelopathy associated with elevated antibodies to HAUMAN 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.* 269: 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

付録 1: 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。16 歳以上なら保健所で無料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ます、判断が難しい例があります。

Q2. HAM は、治療費を含め補助を受けられる制度がありますか？

A: HAM は、公費負担の特定疾患に指定されているので、対象者は難病指定医の診断のもと申請できます。それ以外の補助を受ける場合、身体障害者手帳（肢体不自由用）、障害年金、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. HAM の特定疾患対象者はどういうひとですか？

A: 運動機能障害が片手によるつたい歩きより重症の方か、日常生活の重症度バーサルインデックス（B.I）が 85 点以下（制限がある人）の方になります。

Q4. 生活保護、身体障害者手帳を持っている人は特定疾患申請できますか？

A: 生活保護で対象者は生活保護課から通知書が来ますので、原則申請が必要となります。身体障害者手帳を持っている方も公費負担分、最初の支出額が減少するので、特定疾患申請されるといいと思います。

Q5. 自宅に手すりをつけるなど部屋の改装をしたいのですが、補助を受けられますか？

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。身体障害者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。

Q6. 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来て、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つい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。

Q7. 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: 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、身体障害福祉法15条の指定医資格のある医師に記載してもらうことができます。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。

Q8. 年金を払っていて、経済的補助を受けたい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ヶ月後から申請可能です。診断書代は3,150円から7,350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。

Q9. 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はどうしたらいいですか？

A: 介護保険を申請したうえで、かかりつけ病院のソーシャルワーカーに相談するか、ケアマネー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。

Q10. 独り暮らしですが、食事の配達とか頼めますか？

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。

Q11. 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すか？

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、在宅自己導尿指導管理料でとるので割安です。夜間のみ装着するナイトバルーンや使い捨て導尿セットなど種々のタイプのセットがあるので、泌尿器科で入手したほうがよいかもしれません。

Q12. 下肢のつっぱりが強いので、鍼灸・マッサージをうけたいのですが、保険でできないでしょうか？

A: 通常は健康保険適応外です。但し、医療施設の診断書を持参すれば、医療券が発行され保険内で可能です。マッサージと鍼灸は同時にできません。訪問鍼灸・マッサージも同様です。

かかる費用は、例をあげると下記の通りです。

(マッサージ・四肢・躯幹5部位)

マッサージ1部位につき260円、往診診療(2Km以内) 1,860円
260円×5部位+1,860円=3,160円

(3割負担で948円、1割負担 316円)

Q13. 身体障害者手帳を持っていますが、障害年金診断書の申請ができますか？

A: 申請できます。

Q14. 通所リハビリテーションをしています。物理療法も同時に受けられますか？

A: 両方受けられます。但し、2箇所では理学療法士が行なうリハビリテーションはできません。

Q15. 在宅でリハビリテーションをしたいのですが、いい方法がありますか？

A: HAM の場合、毎日リハビリテーションが必要で、排尿・排便のために腹筋・骨盤筋筋力増強、体幹維持のためにインナーマッスル増強、両下肢変形を防ぐための起立台訓練、下肢筋のストレッチ・リラクゼーション・筋力増強が必要です。通所困難であれば、訪問リハビリを派遣可能な施設にご相談ください。在宅でのリハビリテーションの方法をビデオにしている施設もあります（鹿児島市の大勝病院、京都府立医科大学神経内科）。

Q16. 車椅子を購入する場合、どうすればいいですか？

A: 身体障害者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。

Q17. 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・家族からの登録制として、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。

Q18. 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、お酒を飲みすぎた後や、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ようです。抗生剤などによる治療がすぐにできるように、泌尿器科のかかりつけ医を決めておくとういでしょう。

Q19. HAM を専門にみてくれる施設を教えてください。

A: 日本から HTLV ウイルス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.htlv1joho.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。

Q20. HAM 患者が利用可能な公的社会資源には、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
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
通常 65 歳以上で受けられるサービスです。

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 万円上限で購入費の 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 万円上限で購入費の 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。

Q21. HAM 患者で手術時の注意がありますか？

眼科・皮膚科・口腔外科の手術時は特にありません。整形外科疾患（大腿骨骨折、脊柱・膝関節）の手術後、一時的に痙性が増悪することがあるので、注意が必要です。

付録 2:HAM 関連情報サイト

関連学会および関連情報サイト

- 厚生労働省「HTLV-1 について」：
<http://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/kekkaku-kansenshou29/index.html>
- 難病情報センター：<http://www.nanbyou.or.jp/entry/212>
- 日本 HTLV-1 学会：<http://htlv.umin.jp/>
- HTLV-1 情報サービス：http://www.htlv1joho.org/general/general_atl.html
- HTLV-1 感染者コホート共同研究班 (JSPFAD)：<http://www.htlv1.org/>
- 国立感染症研究所 HTLV-1：<http://www0.nih.go.jp/niid/HTLV-1/>
- HAM ネット (HAM 患者登録サイト)：<http://hamtsp-net.com/>
- キャリネット (HTLV-1 キャリア登録サイト)：<https://htlv1carrier.org/>

患者会等関連サイト

- NPO 法人スマイルリボン (日本から HTLV ウイルスをなくす会、全国 HAM 患者友の会「アトムのかい」)：<http://smile-ribbon.org/>

発行者：厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業

HAM 及び HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患の実態調査に
基づく診療指針作成と診療基盤の構築をめざした政策研究班

発行日：2016.3.1

HTLV-1 関連ぶどう膜炎 診療の手引き 2015

厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

「HAM 及び HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患の実態調査に基づく診療指針作成と診療
基盤の構築をめざした政策研究」研究班

目次

1. HTLV-1 とはどのようなウイルスか	2
1 ウイルス学的特徴	2
2 感染経路	2
3 感染者の分布	2
2. HTLV-1 関連ぶどう膜炎	2
1 病態	2
2 臨床像	3
1) 性・年齢	3
2) 罹患眼	3
3) 自覚症状	3
4) 眼所見	3
5) 経過	3
6) 全身合併症	4
3 診断	5
1) 診断基準	5
2) 血清 HTLV-1 抗体の検出法	5
3) 前房水の HTLV-1 抗体の意義	5
4) 前房水の HTLV-1 プロウイルス DNA の意義	6
5) 鑑別すべき疾患	6
4 治療	6
5 HTLV-1 感染の告知	6
6 全身的フォローアップ	7
3. 参考となるウェブサイト	8

1. HTLV-1 はどのようなウイルスか

1 HTLV-1 のウイルス学的特徴

Human T-lymphotropic virus type 1/Human T-cell leukemia virus type 1 (HTLV-1) は主に CD4T リンパ球に感染するレトロウイルスである。感染すると細胞のゲノムにウイルス遺伝子が組み込まれ、プロウイルスとして感染細胞中に長期にわたり存在・維持され、感染者はキャリアとなる。キャリアのほとんどは無症状のまま一生を終えるが、一部は成人 T 細胞白血病 (adult T-cell leukemia: ATL) や、HTLV-1 関連脊髄症 (HTLV-1-associated myelopathy: HAM)、HTLV-1 関連ぶどう膜炎 (HTLV-1-associated uveitis: HAU) を発症する。

2 HTLV-1 の感染経路

主な感染経路は母子感染、性行為感染（主に男性から女性への感染）である。1986 年以前には輸血を介した感染も存在したが、献血者の抗体スクリーニングにより輸血による感染はほぼなくなっている。

3 HTLV-1 感染者の分布

全国の感染者数は 1988 年では推定 126 万人であったが、2008 年の厚生労働省研究班の実態調査では約 108 万人と推定されている。

日本国内の浸淫地域は九州、四国、沖縄などの西南日本が主であり、このほかに、紀伊、東北、北陸、北海道の特に海岸線地帯に比較的感染者の多い地域がある。2008 年の実態調査では、感染者の中に占める九州・沖縄地区の割合が減少し、感染者が全国へ拡散していること、感染者の実数としては、首都圏と関西圏が九州・沖縄地区に次いで多数存在することが指摘されている。

2. HTLV-1 関連ぶどう膜炎 (HAU)

1 HAU の病態

眼内に滲出した HTLV-1 感染リンパ球によって引き起こされる免疫反応が HAU の病態である。サイトメガロウイルス網膜炎や急性網膜壊死などの他のウイルス性ぶどう膜炎と異なり、眼組織にウイルスが感染してぶどう膜炎を発症するわけではない。

2 HAU の臨床像

- 1) 性・年齢：女性にやや多い。小児から高齢者まで発症するが、30～60 歳代に多い。
- 2) 罹患眼：片眼性、両眼性のどちらもあるが、片眼がやや多い。
- 3) 自覚症状：一般に急性に発症し、軽度～中等度の霧視や飛蚊症を訴える。
- 4) 眼所見：
 - a) 結膜・角膜・前房
毛様充血や結膜充血はみられないことが多く、あっても軽度である。
角膜後面沈着物はみじん状～顆粒状または小さめの豚脂様を呈する。
前房混濁は軽度から中等度で、フレアを伴う強い混濁を呈することは稀である。
 - b) 虹彩・隅角
瞳孔縁にケッペ結節をみることがあるが、ブサカ結節や隅角結節はみられない。虹彩後癒着や虹彩前癒着をおこすことは少ない。
 - c) 硝子体
軽度～中等度の硝子体混濁がみられる。硝子体混濁はみじん状や顆粒状を呈することが多い。
 - d) 網膜・脈絡膜
網膜表面に顆粒状硝子体混濁と同様の白色顆粒が付着することがある。
顆粒は網膜血管にそって付着することが多く、また、中心窩にもしばしば付着する。網膜血管に白鞘がみられることもある。通常、網膜や脈絡膜に滲出性病変はみられない。
 - e) 視神経乳頭
軽度の発赤や浮腫がみられることもあるが、異常を示さないことが多い。
 - f) 蛍光眼底造影検査所見
白鞘を伴う網膜血管や、一見異常のない網膜血管から蛍光色素の漏出がみられることがある。視神経乳頭が発赤している場合、乳頭の過蛍光や色素漏出がみられる。
- 5) 経過
ステロイド治療によく反応し、ほとんどの場合は続発症や合併症をおこさずに数週間～数ヶ月で寛解する。視力予後は良好である。
再発は 30～40%にみられ、また再発を繰り返す症例もあるが、慢性に経過することは少ない。