

CAPS 患者・家族の会 定例会 議事録

<開催日時> 2023年9月10日 14:00~16:40

<形式> 対面とZoomによるリモートの同時開催

<会員参加者> 対面……11名
リモート……5名

<医師参加者> 対面……西小森隆太
今川智之
松林正
森雅亮
中畑龍俊
八角高裕
リモート……井澤和司

<ノバルティス参加者> 対面……4名
リモート……1名

第二部 14:00～17:00

(ここから、医師およびノバルティスが参加)

- ・患者4人が自己紹介
- ・医師およびノバルティス参加者の自己紹介

<会員からの質問・要望>

質問・要望	回答
<p>小児科～成人への移行、地元で診てくれる医師探しが難しい。</p> <p>成人するに従って、様々な症状が出てくるが、その症状に合った医師というよりは、イラリスを打ってくれる医師のもとに行っており、今後どうしていけばよいのか不安。注射を打ってはくれるが、症状の判断や薬量も患者自身の判断を仰ぐ。</p> <p>何らかの症状が出た時に、CAPS の症状なのか、他の疾患なのかの判断もして貰えない。</p>	<p>地元で、CAPS について興味を持って、取り組んでくれる医師を探す。</p> <p>その医師と CAPS 専門医に連携を取って貰い、協力し合いながら治療に当たって貰う。</p> <p>内科医師は取り纏めをしてくれる方が少ないので、主治医が誰なのかわからなくなる事も。</p> <p>ただ、これは CAPS の問題という訳ではなく、成人の病気の全ての問題。</p> <p>総合内科、総合医療診療科を受診してみても、病気が分からなくても、逃げずに対応してくれる。</p> <p>成人特有の症状、疾患もあるので、小児科だけでなく、成人を見慣れている医師に診て貰う事も大事。</p>
<p>イラリスの治療を継続していくうちに、治療効果が低下していくという可能性はあるのか。</p>	<p>約 100 人の患者のデータより。</p> <p>CINCA 23 人 MWS62 人 FCAS18 人のうち、だいたい 3/4 の人は症状・炎症が落ち着いている。</p> <p>1/4 弱の人は落ち着いていない。</p> <p>長期的にみて、だんだんと効果が落ちるといふより、効果があった人には効果が続く。</p>

	<p>薬量が標準量の患者は、ほとんどの人がCRP 1 以下。</p> <p>CRP が 4～6 の患者は、薬量を増やすしかない。その一部の患者は、増やしたとしても炎症反応が落ち着かない。</p> <p>他の生物学的製剤をみると、使い続けることで効きづらくなる。</p> <p>イラリスは 10 年以上経っているが、そういったことはあまり起きていない。</p> <p>そういう意味では、優秀な薬と言える。</p> <p>CAPS 以外の症状、病状が出た人にはイラリスが効きづらい。</p> <p>ノバルティスの調査結果では、長期的に有効性があると結論が出た。</p>
<p>診断書（特定疾患の申請時）脳萎縮について YES になっていたが、CAPS 患者は脳萎縮があるのか。</p>	<p>髄膜炎のある人、ステロイドを使っている人は脳が少し小さくなる。</p> <p>髄液検査で、分かってくる事もある。長い期間をかけて、気をつけていかなければならない。</p> <p>脳萎縮が続いていなくても、過去 1 回でも萎縮が認められれば、診断書にはその後ずっと「あった」という記載になる。</p>
<p>NLRP 3 インフラマソーム阻害剤について聞きたい。</p>	<p>CAPS の治療薬として、4 つの薬で開発・治験などが始まっているが、治療薬として出てくるには時間がかかる。</p> <p>ナノボディ ガスデルミン D の研究も進められているが、現時点では細胞レベルの話で、動物実験において効果が認められるところまでは至っていない。</p>

	<p>アナキンラについては、国内でも他の疾患で臨床試験が始まっている。</p> <p>これが進めば、その結果を受けて CAPS へと進めていきたいと話している。</p> <p>(スウェーデンの製薬会社 Swedish Orphan Biovitrum (Sobi 社, Sobi Japan))</p> <p>毎日打つ皮下注射であることは変わっていない。</p> <p>コロナ重症者はアナキンラでよくなった症例あり。</p>
<p>CAPS 患者の中で、白内障の手術をした件数や効果、経過について知りたい。</p> <p>また、炎症が起こりやすい白内障手術を CAPS 患者が行うことはどうなのか。</p>	<p>約 100 人の患者データより</p> <p>CINCA 23 人中 1 人 (4.3%) MWS 62 人中 5 人 (8.1%) FCAS 18 人中 0 人が白内障患者。</p> <p>レンズを入れる白内障手術をするには、年齢的に早すぎるかもしれないが、眼科の先生に相談してみてもよいと思う。</p> <p>イラリスを使ってコントロールしながら、手術をしてみてもよいのでは。</p> <p>10 年ほど前に手術した。2～3 年は良かったが、だんだん悪くなってきた。</p> <p>(レンズを入れるのではなく、削るタイプの手術)</p> <p>また真っ白になってきており、眼圧の検査をしても正確な数値も測れない。</p> <p>眼も飛び出してきていて心配だが、様子を見るしかないと言われている。</p> <p>→目薬のせいで、眼圧が上がってきている可能性あり。その点についても眼科の先生に相談した方がよい。</p>
<p>人工内耳の手術についても知りたい。</p> <p>機器を入れると思うが、耳鼻科の先生には年を取ってからだと入れにくくなると言わ</p>	<p>小学校高学年より聞こえなくなってきて、全く聞こえなくなった患者 (MWS) は人工内耳について耳鼻科の先生とよく相談</p>

<p>れたが、早めに決断した方がよいのか。</p>	<p>して貰い、手術することになったが、特に炎症的な問題は起こらなかった。</p> <p>はじめは色々な音が入ってきて、よく分からなかったが、術後3ヶ月くらいから高音は聞き取れるようになった。(自分の子供の声)</p> <p>訓練には6ヶ月くらいかけていた。耳鼻科の先生にプログラムを提示して貰った上で、自分で機器を調整していた。</p> <p>現在も、男性主治医の低い声は全く聞き取れないが、女性の医師の声は少し聞こえ、子供の高い声が一番聞こえる。</p> <p>手術の効果はあったと思う。</p> <p>手術には2種類あり。 機器を中に入れるタイプは、見た目には全く分からないという利点はあるが、機器に何か不具合があった場合、再手術しなければならない。 外につけるタイプは、見た目には分かるが、機器に不具合があった場合、直しやすいという利点がある。</p> <p>年齢を重ねることで手術しづらいとは耳鼻科の医師からは聞かなかったが、聞こえなくなってしまう期間が長いと回復がしづらいので、専門医に色々質問してみるのがよいのでは。</p> <p>東京医科歯科大学の耳鼻科は、人工内耳の症例が多いので、手術結果の予想もふまえて話してくれると思う。</p>
---------------------------	--

	<p>CAPS は高音域から落ちるが、手術後は高音域から回復するのは不思議。先生方も、低音の方が回復しやすいと思っていた。</p> <p>手術するタイミングも聴力回復には重要かもしれないと耳鼻科の専門医師はコメントされていた。完全に聴力が無くなる前に手術を行う方が、より良い回復が望まれるのでは推定されていた。(西小森追記)</p>
<p>脳炎の疑いで、入院し治療を受けていたが、CAPS と関連はあるのか。他に症例はあるのか。</p>	<p>相談者と同じ症例はなし。</p> <p>髄膜炎はいるが、脳炎もしくは脳炎疑いはなし。</p> <p>現在 CAPS と関連性なしと判断されたが、今後は関連性ありとなってくるかも。</p>
<p>CAPS 患者の妊娠・出産については、イラリス投与を含めどうなのか。</p>	<p>データでは、2人の CAPS 患者に妊娠中にイラリスを使ったが、2人とも問題なし。</p> <p>ノバルティスの添付文書には 「妊婦又は妊娠している可能性のある女性には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合のみに投与すること」とあるので、主治医の判断に任せる。</p> <p>海外では、妊娠中はイラリスからアナキンラに変更する。今後、日本でもアナキンラが使えるようになったら、妊娠中はアナキンラへの移行も検討の余地あり。</p> <p>アナキンラは効果が短いので（毎日注射する）妊娠中の薬として向いているのでは。</p>
<p>CAPS 患者は、眼や耳や皮膚に症状が出るので、今後の定例会には眼科・耳鼻科・皮膚科の医師や、成人を診ている内科の先生などにも参加して頂き、お話を聞きたいので先生方やノバルティスからお声がけをお願いします。</p>	<p>CAPS 患者に人工内耳手術をした医師にも声をかけてみる。</p> <p>CAPS に関連のある各科の専門医にも声をかけることで、この疾患を知って貰う啓発</p>

<p>いしたい。</p>	<p>活動にもなる。</p> <p>成人の先生への移行リストのようなものを、ノバルティスの協力も得ながら作っていくのもよいのではないか。</p>
--------------	--