

患者・家族の訴え

表皮水疱症ってなに？

薄田たか子（うすだ たかこ）

こんにちは、表皮水疱症友の会関東支部の代表をしております薄田と申します。

私は患者なのですが、とても軽症なのでこうして皆さんの前でお話をする事ができます。まず、この機会をいただきましたことを、関係者の皆さまにお礼申し上げます。

まず、病気のことをご説明したいと思います。表皮水疱症は、1987年に接合型と栄養障害型だけに限って特定疾患とされました。もう23年も前のこととなります。患者数は、一応先生がおっしゃるには推定1000人、希少難治性慢性皮膚疾患という正式な名前が付いております。

これは50歳代の女性の手足なのですが、少しの刺激ですぐに水ぶくれになってしまいます。これを上から押すと、水ぶくれがどんどん広がっていきます。基本的には火傷の水ぶくれとはぜんぜん違ったものです。この病気は遺伝性の病気です。広がっていく水疱とびらん、そしてそれが壊れたときに潰瘍になります。火傷の後にべろっとめくれた状態が、全身に広がっていきます。傷口の痛みだけではありません。そこからたくさんの栄養が出てしまいます。手足が傷のためにくっついてしまうのです。癒着して指がくっつく方がたくさんいらっしゃいます。

足の裏にも水疱ができるために、歩行が困難になります。でも、歩行が困難になっても、お医者さんに走れと言われれば走ることができます。走れると身体障害者手帳はもらえないという現実がございます。また、食道にも水疱ができるため、また口の中にもできるため、食物がうまく食べられません。食べられなければ栄養が不足してしまいます。栄養剤を一生懸命飲んでも、なかなかそれに足りるだけの栄養は取ることができません。

生命の維持を危うくするものとして、感染症がございます。体中に傷ができていれば、そこから細菌やばい菌が入ります。それによって子どもたちは特に抵抗力がないので、何回も入退院を繰り返すことがたくさんあります。いちばん怖いのが皮膚がんです。これは年齢に関係なく襲ってきます。皮膚の状態が少しでもおかしくなったら、すぐお医者さんに行ってくださいと患者会でも言っているのですが早期発見が難しく、傷の状態を診るのは専門医でも難しいほど、なかなか難しい問題です。

感染症の予防としては傷口の洗浄です。毎日、毎日きれいに洗ってほう合するしかございません。根治治療はございません。対症療法しかありませんので、傷口を先ほどのようにきれいに洗い流し、水疱をつぶし軟膏ガーゼを当て、包帯や粘着力の非常に弱いテープで固定するという処置をいたします。これを毎日、一生続けていきます。

今のところ治らないので、これは家族、あるいは本人に大きな負担となっております。家

族の負っている努力というのは、1日何時間というもので、重い方は2、3時間掛かりでそれを毎日繰り返します。小学生の子は、学校に行く前にそれをします。とても早く起きなければならないのです。

この病気の方は、世界中にいらっしゃいます。数年前に、私たちは世界の表皮水疱症患者を支援する組織であるデポライントーナショナルという存在を知りました。欧米では、治療するための医療材料の支給、また表皮水疱症の専門看護師がいることを知ることができました。

日本の水疱症の研究は、世界でもトップレベルです。いろいろな研究をしております。活動して分かったことですが、患者をサポートしているシステムが欧米と比べてあまりにも劣っていることに愕然としました。台湾、韓国でも、必要なガーゼや治療用材は支給されております。でも、日本だけなぜ支給することができなかったのか、まったく分からないことだらけで活動が始まりました。

課題として、全国どこで生まれてもけっしてたらい回しにされることなく、早く専門医にたどり着けるシステムを、一生懸命考えていきたいと思えます。もう一つ、先ほど心臓病の方もおっしゃいましたが、専門的なケアがないと本当に悲惨な人生を歩むことになるのです。それを毎日、一生なもので、生まれたときのスタートからそのケアをしていれば、皮膚がんにもなりにくいし、感染症にもなりにくい、もちろん医療費も抑えられると思えます。

このような体制を一日も早くつくることが使命であると考え始めました。そこでまず、欧米で10年以上前から使われている皮膚に当てるガーゼですね、くっつかないとても良いシリコンドレッシング剤というのがあります。それを日本でも使いたい、日本の水疱症患者に使いたいということで、陳情に上がりました。もう一つ、一生使うガーゼが自己負担なのですね。一応、特定疾患にされて医療費は無料ということになったのですが、一生使うガーゼが自己負担ということで、多い方で100万円、平均すると30万円以上の負担が年間掛かってきました。

どうにかして、その自己負担の軽減を考えてほしいと、陳情に3回参りました。患者会全員で声を発しました。普段、表に出られない患者さんも、となりの方、まちの方に「署名してください」と声を掛けました。社会に出るいい機会だったのですが、それによって47万弱の署名が集まりました。それも1年も経たないうちに、半年ぐらいで集めることができました。その結果、昨年4月にドレッシング剤、保護するガーゼなのですが、保険適用が認められました。そして、患者の経済的負担も激減することができました。

また、念願であったスウェーデン製の皮膚にくっつかないガーゼなのですが、これも今年の3月にやっと厚労省から認可が下りて、病院でも使えるようになりました。だいたい5月ころから大学病院で支給されるようになってきました。

そこでまた問題なのです。まず患者数少なく、病院に1人か2人しかいません。そして、このガーゼはとても高価なのですね。そんな高価なガーゼをととても支給できないという病

院もありまして、患者さんから悲痛が訴えられてきました。法律ではちゃんと支給できるようになっておりますが、病院側の実態でなかなかそれが厳しいということが分かりました。これからは少しずつは広がっていくと思うのですが、大きな課題として残っております。

これは私たちに必ず必要な、水ぶくれをつぶす針です。ヨーロッパ、欧米、韓国とみんな使っていらっしゃいます。注射針やメス、あとランセットといいまして小児の血管を刺す先の尖った針なのですが、日本では病院で「ください」と言っても出してくださいません。なぜだか分からないのですが、現在患者さんたちはハサミとかマッチ針などの針を使って水疱をつぶしております。これは感染予防の上から言っても衛生上考えられないことです。ヨーロッパの方では、全部使い捨てのディスポザブルで、ちゃんと回収していません。

なぜ日本は出してくれないのか分からないので、お医者さんに聞きました。医療関係者の方は、それは厚労省に行って支給できるようにしてもらうことが一番だよと言われました。それで、今週の月曜日に先ほどの針を、患者数もそんなに多くなく、お金も掛からないので支給してほしいと求めたところ、保健局と医薬品局の方がお話を聞いてくださいます、こうおっしゃいました。

「医療者は必要であれば、これらの器具を出せるはずですよ」。

私たちは「はあ」という感じでちょっとたまげたわけです。

「でも、しほりがあるかもしれないので、ちょっと調べてみます」と言っていただきました。

もし、会場に、その仕組みが分かる方がいらっしゃいましたら、ぜひご助言いただきたいと思っております。

先月、世界の表皮水疱症患者を支援するデボラインターナショナルというものがありません。私たちに、突然ご招待が来まして渡航費も出していただけるということだったので、急いで行ってきました。そこで報告をちょっとしたいと思っております。

現在、30カ国が参加しております。貧しい国の方たちも来ていました。貧しい国あるいはまだ政府の何の援助もない国は、同じようにヨーロッパのような活動はできないという悲観的な声も出てきました。それに対して彼らは、そういう国もなんとか支援したいという議論になったのです。スペインの患者会の方は、昔の植民地だったチリの患者さんたちにメピレックスライトを運んできて、そこで渡していたのです。

世界中で支援し合っているのを見て、感激してるいと泣いてしまったのですが、すばらしいなという感じで帰ってきました。この病気を持っていても、人生を楽しむことをけっして諦めてはいけないという強いメッセージを世界のデボラの会からいただきましたので、その言葉を日本に持ち帰りたかったです。

現在110家族が会員となっております。この活動を支えている一番のきっかけになったのは、鹿児島に住む若いお母さんが自分の息子の窮状を鹿児島放送のテレビに流したこ

とです。私たちもそれを見て「こんなに困っている親子をだれも助けてくれないの」と悲しみと同時に怒りが込み上げてきて、何かしないといけないという感じで先ほどの署名運動につながっていきました。

この場を借りて言いたいのは容貌、容姿に対する偏見です。外に出られない患者さんがたくさんいらっしゃいます。お医者さんに聞くと、1回も治療に来たことがないのだそうです。外に出られないのですね。韓国でもそうだったのですが、お父さんが来て、いろいろ持って帰っていく。患者さんは1回も来たことが無いという30代の男性がいらっしゃいます。

容貌による偏見、いろんなものがありますので、この場を借りて苦しみを、孤独を無くすためには、やはり声を上げないと誰も支援してくれないということを患者さんに言いたいと思います。家族だけ、自分だけの解決はなかなか難しいです。解決はしないかもしれませんが、とにかく孤独から解放されるためには、誰かに声を掛けないと誰も支援してくれないということを強く言いたいと思います。

来年、患者会が結成されて5周年になります。アジアの交流を目的として、アジア大会をしたいと思ったのです。そのためにヨーロッパに行き、表皮水疱症の専門看護師を招待することができました。ぜひ、その看護師さんがいろいろ教えてくださいますので、排泄専門認定看護師の方とか、たくさんの看護師さんに来てほしいと思っております。よろしくお願いいたします。

ご静聴ありがとうございました。