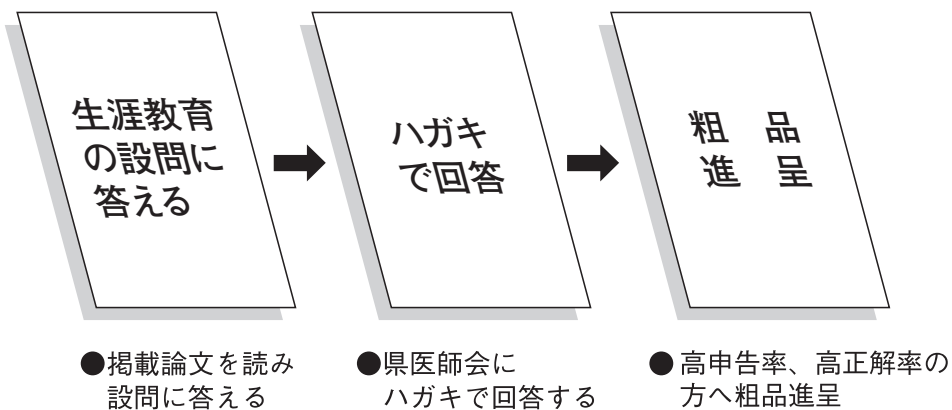


沖繩県医師会報 生涯教育コーナー

当生涯教育コーナーでは掲載論文をお読みいただき、各論文末尾の設問に対し、巻末はがきでご回答された方の中で高率正解上位者に、粗品(年に1回)を進呈いたします。

会員各位におかれましては、多くの方々にご参加くださるようお願い申し上げます。

広報委員





沖繩県における放射線治療の実態調査(第3報)： 沖繩県先端医療実用化推進事業

1) 沖繩県立中部病院、2) 高精度放射線治療体制整備実務担当グループ（ワーキンググループ）、
3) 平成 29 年度沖繩県先端医療実用化推進事業
「沖繩県の健康長寿復興を目指した疾患ゲノム研究とゲノム研究人材育成事業」プロジェクトリーダー
戸板孝文¹⁾²⁾、足立源樹²⁾、伊良波史朗²⁾、玉城稚奈²⁾、河島光彦²⁾
有賀拓郎²⁾、宮川聡史²⁾、橋本成司²⁾、権名秀樹²⁾、前本 均²⁾、草田武朗²⁾
眞鍋良彦²⁾、牧野 航²⁾、石川和樹²⁾、垣花泰政²⁾、金城優志²⁾、山田裕樹²⁾
大城康二²⁾、宜保昌樹²⁾、平安名常一²⁾、前田士郎³⁾

【要旨】
 沖繩県内の放射線治療実態、特に治療患者数を調査した。2016・2017 年（それぞれ 1～12 月）のデータを集計し、2014・2015 年と比較した。放射線治療実施患者数（再照射を含む）は、2014 年：1,912 人、2015 年：1,958 人、2016 年：2,017 人、2017 年：2,103 人で、年次で微増傾向であった。疾患構成は、全国との比較で乳癌と前立腺癌が多く増加傾向であった。脳腫瘍、頭頸部腫瘍、食道癌は全国と比較して割合が低く、年次で低下傾向であった。肺縦隔腫瘍は少ない傾向で変化はなかった。強度変調放射線治療（Intensity-modulated radiotherapy：IMRT）は 2017 年：732 人で、年次で急速に増加していた。一方、早期肺癌に対する体幹部定位放射線治療（Stereotactic body radiation therapy：SBRT）は、2017 年：40 人と少なく、年次でほぼ横ばいであった。骨転移・脳転移に対する緩和的放射線治療の適用患者数はともに横ばいであった。

【はじめに】

放射線治療は手術療法や化学療法とともに、がんの集学的治療で重要な役割を果たしている。根治的治療や手術の補助療法のみならず、緩和的治療でも有効であり適応が幅広い治療法である。

平成 29 年 10 月、国の第 3 期がん対策推進基本計画が発表された¹⁾。3 つの全体目標のうち「患者本位のがん医療の実現～適切な医療を受けられる体制の充実～」では、がん医療の質の向上、それぞれのがんの特性に応じたがん医療の均てん化・集約化及び効率的かつ持続可能ながん医療の実現が謳われている。この目標における現状と課題として、放射線治療を効果的

に組み合わせた集学的治療の重要性が示され、我が国では放射線治療が十分に活用されておらず医療従事者への知識の普及が必要であること、高度な放射線治療の提供については専門職種の必要性が指摘されている。

平成 26 年度より、沖繩県からの委託事業の中で、県内の放射線治療に従事する関係者（医師、診療放射線技師、医学物理士、看護師、研究員）で構成される実務担当グループ（ワーキンググループ）を形成し、沖繩県における高精度放射線治療を中心とした放射線治療の推進と安定供給に向けた基盤構築を進めてきた（表 1）。この中で、毎年県内の放射線治療の実施状況調査を実施し、県医師会総会などでそ

表 1：高精度放射線治療に関連した沖縄県からの委託事業

平成26,27年度	医療基盤活用型クラスター形成支援事業 「沖縄県における高精度放射線治療の推進と安定提供に向けた基盤構築」 プロジェクトリーダー：戸板孝文
平成28年度～	先端医療実用化推進事業 「沖縄県の健康長寿復興を目指した疾患ゲノム研究とゲノム研究人材育成事業」 プロジェクトリーダー：前田土郎 分担研究開発項目：高精度放射線治療体制整備～沖縄県における放射線治療専門医療スタッフの育成及び放射線治療適用の拡大 研究分担者（主要研究員）：戸板孝文（28年度）、平安名常一（平成29年度～）

の結果を報告してきた^{2) 3)}。本稿では、最新のデータによる県内の放射線治療の動向を示し、問題点と課題についても言及したい。

【対象と方法】

放射線治療実績調査項目は、日本放射線腫瘍学会の調査票フォーマットを用いた。2016年と2017年のデータ（それぞれ1～12月分）を集計し、2014年と2015年のデータとの比較を行った。2016年は8施設、2017年は9施設からデータを収集した。表2に各施設における治療システムを示す。

表 2：沖縄県内の放射線治療実施施設

施設名	治療装置
琉球大学医学部附属病院	Clinac iX (Varian) 2台
	MicroSelectron HDR (Elekta)
	BrachySource system (Bard)
県立中部病院	Clinac iX (Varian)
県立南部医療センター・こども医療センター	Versa HD (Elekta)
国立沖縄病院	PRIMUS KD2/7467 (東芝)
那覇市立病院	Clinac 21EX (Varian)
沖縄赤十字病院	Clinac iX (Varian)
南部徳洲会病院	TomoTherapy (Accuray)
KIN放射線治療・健診クリニック	Novalis Tx (Varian/BrainLab)
中頭病院*	TrueBeam (Varian)

*平成29年4月より治療開始

【結果】

1) 放射線治療患者数 (図1)

県内全体の新規患者数は、2014年：1,627人、2015年：1,705人、2016年：1,755人、2017年：1,723人とほぼ横ばいであった。再照射も含めた総患者数は、2014年：1,912人、2015年：1,958人、2016年：2,017人、2017年：2,103人と微増傾向であった。

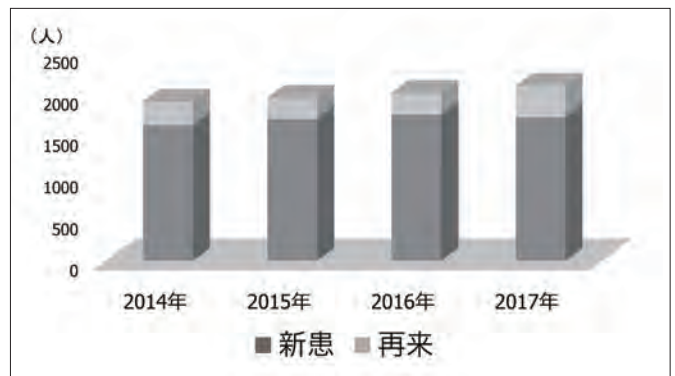


図1：沖縄県における年間放射線治療実施患者数*の年次推移
*各年1～12月データ

2) 疾患別放射線治療患者数 (図2)

日本放射線腫瘍学会による全国調査データ(2015年)⁴⁾と沖縄県のデータ(2015年、2017年)との比較を示す。沖縄県内では乳癌と泌尿器腫瘍の比率が全国と比較して高く、年次でその割合はさらに増加していた。消化管がん(胃・腸・直腸癌)がやや増加していた。一方、脳腫瘍、頭頸部腫瘍、食道癌は全国と比較して割合が低く、年次で低下傾向にあった。肺・気管・縦隔の腫瘍に関しては、全国と比較して割合が低い傾向で横ばいであった。

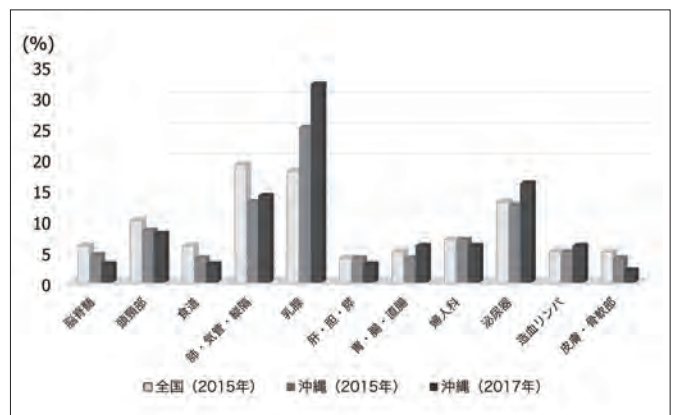


図2：沖縄県における放射線治療実施患者数(新規)全体に対するがん種別患者数割合(全国データとの比較)
*JASTRO 放射線治療症例全国登録事業：JROD)との比較

3) 高精度放射線治療

2017年に強度変調放射線治療(Intensity-modulated radiotherapy: IMRT)の実施施設は7施設で、2015年の5施設から2施設増加していた。実施患者数は、2014年:523人、2015年:555人、2016年:604人、2017年:732人と急速に増加していた(図3)。疾患別にみると(2017年)、前立腺癌が214例と最多で全7施設で実施され、頭頸部癌は118例(5施設)であった。一方、肺癌に対する体幹部定位放射線治療(Stereotactic body radiation therapy: SBRT)実施患者数は、2014年:33人、2015年:41人、2016年:44人、2017年:40人とほぼ横ばいであった。

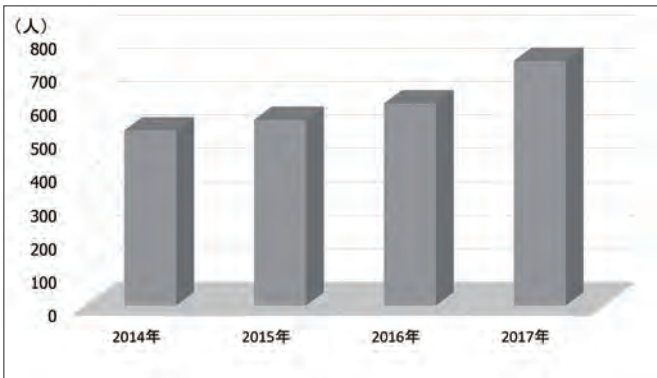


図3: 沖縄県における強度変調放射線治療(IMRT)の実施患者数年次推移

4) 緩和的放射線治療

脳転移/骨転移に対する緩和的放射線治療の実施患者数は、それぞれ、2014年:98人/281人、2015年:89人/329人、2016年:78人/236人、2017年:84人/305人で、ほぼ横ばいであった。

【考察】

高精度放射線治療を安定して患者さんに提供するには、治療装置や周辺機器など治療システムの充実とともに、高い専門性をもつスタッフによる診療体制の構築が大前提である。この目的において、本事業のワーキンググループでは、放射線腫瘍医とともに、放射線治療専門放射線技師、がん放射線療法看護認定看護師、医学物

理士の育成支援を行ってきた。県内で各種セミナーや勉強会を開催し、県外での研修会等への参加支援などを積極的に実施してきた。現在県内の専門・認定資格を有するスタッフは、放射線治療専門医10名、放射線治療専門放射線技師5名、がん放射線療法看護認定看護師4名までになった。今後引き続き県内で継続性のある育成システムの確立が望まれる。

一方、放射線治療の適用拡大、すなわち放射線治療が必要な患者に適切に提供されるためには、がん対策推進基本計画にも明記されているように、県内のがん治療に携わる医療者の放射線治療の適応に関する理解を深めることが極めて重要と考えられる¹⁾。この目的において、これまで県内で講演会、シンポジウム、ワークショップ、市民公開講座などを開催し(表3)、県医師会でも放射線治療関連の発表を積極的に行ってきた。しかし、今回の集計結果では、新規患者数は横ばいで再治療患者を含めても微増にとどまり、効果は十分とは言えなかった。

疾患別に見ると、乳癌の割合が非常に高いことが沖縄県の特徴で、年次でその傾向がさらに強まっていることが示された。前立腺癌の割合も増加していた。実患者数の増加に加え、乳腺外科医・泌尿器科医における、放射線治療の必要性と有効性の理解がさらに進んでいるためと考えられる。一方、肺縦隔腫瘍については、全国と比較して割合が低い傾向で変化がなかった。肺癌の定位照射(Stereotactic body radiotherapy: SBRT)の件数もほぼ横ばいであった。本ワーキンググループでは、肺癌診療ガイドラインで標準治療の位置付けにあるIII期症例に対する同時化学放射線療法(Concurrent chemoradiotherapy: CCRT)や、医学的理由で手術の適応にならないI期症例に対するSBRTについて、呼吸器内科医、胸部外科医の理解を深めるべく、重点的に各種講演会・ワークショップなどを開催してきた。また、一部病院間での合同カンファレンスを継続してきた。しかし、今回の結果から、これらの対策が十分機能



表3：高精度放射線治療実施体制整備実務担当グループ（ワーキンググループ）が開催したイベント、講習会等

平成27年度	2015/9/26	沖縄県肺癌放射線治療シンポジウム：木村智樹（広島大）、武田篤也（大船中央病院）、辻野佳代子（兵庫県がんセンター）、石倉聡（越谷市立病院）
	2015/10/10	IMRTにおける検証及びQA/QC：相川亜子、岡本裕之（国立がん研究センター中央病院）
	2015/10/23	放射線治療看護セミナー1：棚原陽子（琉大病院）、橋口周子（兵庫県がんセンター）
	2015/12/11	放射線治療看護セミナー2：石井しのぶ（国立がん研究センター東病院）
	2016/1/8	講演会「放射線治療の構造の世界比較と日本の放射線治療のあり方」：中村和正（浜松医科大学）
	2016/1/9	前立腺癌IMRT治療計画講習会：中村和正（浜松医科大学）
	2016/2/11	市民講演会「乳がんの放射線治療」：足立源樹、玉城雅奈、平安名常一、宮城智江
	2016/2/20	診療放射線治療技師講習会：川守田龍（多根総合病院）、岡田恒（多根総合病院）
2016/2/26	FAZA講習会：佐賀恒夫（放医研）	
平成28年度	2016/10/29	第1回沖縄放射線治療技術研究会「MU計算」：伊波鑑、源河克之、
	2016/11/5	第2回沖縄放射線治療技術研究会「ライナックスシステム1」
	2017/2/11	ワークショップ「沖縄県の肺癌学的治療の現状と課題」： 早川和重（北里大学）、有賀拓郎、古堅誠（琉大病院）、麓平名和史（国立沖縄病院）
	2017/2/18	第3回沖縄放射線治療技術研究会「ライナックスシステム2」
	2017/3/4	市民公開講座「前立腺癌の放射線治療」：戸板孝文、伊良波史朗、有賀拓郎、平安名常一、宣保成洋
	2017/3/9	医療者向け講演会「緩和的放射線治療」：平安名常一
	2017/3/25	第4回沖縄放射線治療研究会：川守田龍（多根総合病院）、仲座寿彦、源河克之
平成29年度	2017/7/22	第1回沖縄放射線治療技術研究会：黒岡利彦（神奈川県立がんセンター）、太田誠一（大阪大学）、 遠山尚紀（幕張クリニック）
	2017/10/14	第2回沖縄放射線治療技術研究会：宮里孝、仲座寿彦
	2018/1/10	放射線治療看護セミナー：田中由希（産業医大）
	2018/2/17	ワークショップ「下部消化管癌に対する放射線治療」： 伊藤芳紀（国立がん研究センター中央病院）、有賀拓郎、金城達也（琉大病院）、伊江将史（県立中部病院）
	2018/3/11	市民公開講座「よくわかる乳がんの放射線治療」：玉城雅奈、比嘉貴子、西本麻里子、橋本成司

*所属記載なしはワーキンググループメンバー

してきたとは言い難い。また、脳腫瘍、頭頸部、食道癌の割合も全国と比較し低めかつ低下傾向で、その原因を検討する必要がある。これまでの活動に加え、引き続き一例一例の治療を丁寧に行うのはもちろんのこと、新たに県内の臨床データの集計を行い、放射線治療の有効性と安全性に関する独自のエビデンスを示すことで、県内他診療科医師の理解を深めることが必要と考えられる。

IMRTの実施患者数は年次で着実に増加していた。IMRTは不整形の腫瘍形状に合致した線量分布を形成し、同時に近接する正常臓器の被曝線量低減を可能とする高精度放射線治療のひとつである。ワーキンググループでは前立腺癌のIMRTについて県内共通プロトコルを作成し、治療計画と線量検証法の標準化と均てん化を進めてきた。その結果、県内施設どこでも前立腺癌に対する標準的IMRTが受けられる体制が整備されつつあることを、第124回沖縄県医師会

医学会総会で報告した⁵⁾。IMRTなど高精度放射線治療は、単に最新治療システムを導入すればすぐにできるものではない。高い専門性を持った医師、診療放射線技師、医学物理士による臨床的・医学物理的な品質保証（quality assurance: QA）と品質管理（quality control: QC）が不可欠である。引き続き、他領域がんのIMRTに関しても標準化を進め、どの施設でも安全で効果の高い治療が提供できるよう努力していきたい。

第3期がん対策推進基本計画のなかで、今後の取り組むべき施策の中に緩和的放射線療法の普及が盛り込まれている¹⁾。骨転移や脳転移などの症状緩和に放射線治療は有効である。しかし今回の我々の調査結果集計では、県内施設での骨転移、脳転移への放射線治療の適用は少なく横ばいであった。今後、緩和ケア研修会での教育項目に位置付けることも前述の施策に明記されている¹⁾。平成29年度より、個別に病院に訪問しての緩和的放射線治療に関する講演会



の開催を開始した。今後更なる啓発活動を継続する計画である。

【謝辞】

本研究の一部は、平成 29 年度先端医療実用化推進事業「沖縄県の健康長寿復興を目指した疾患ゲノム研究とゲノム研究人材育成事業」(プロジェクトリーダー：前田士郎 琉球大学大学院医学研究科先進ゲノム検査医学講座教授、琉球大学医学部先端医学研究センターバイオバンク部門部長) により実施された。

【参考文献】

1. <http://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000181862.pdf>
2. 戸板孝文、他. 沖縄県における放射線治療の実態調査. 沖縄医学会雑誌. 2015; 54: 4-7.
3. 戸板孝文、他. 沖縄県における放射線治療の実態調査 (第 2 報) : 平成 27 年度医療基盤活用型クラスター形成支援事業. 沖縄医学会雑誌 2016; 55: 1-4.
4. https://www.jastro.or.jp/medicalpersonnel/data_center/JROD2015.pdf
5. 橋本成司、他. 沖縄県における前立腺癌に対する強度変調放射線治療 (IMRT) 共通化プロトコルの実施状況調査. 第 124 回沖縄県医師会医学会総会. 平成 29 年 12 月 10 日.





問題

沖縄県の放射線治療の実情について、○か×
でお答え下さい。

- 問 1. 県内では 9 施設で放射線治療が実施されている。
- 問 2. 昨年（2017 年）に県内で放射線治療を実施された患者さんは約 2,100 人である。
- 問 3. 全国と比較して肺癌に多く放射線治療が適用されている。
- 問 4. 強度変調放射線治療（IMRT）は県内 7 施設で実施され、適用患者数は年々増加している。
- 問 5. 昨年 10 月に発表された国の第 3 期がん対策推進基本計画で、今後の取り組むべき施策の一つに緩和的放射線療法の普及が盛り込まれた。

3月号 (Vol.54)
の正解

沖縄県南部地域における高齢者を対象とした心房細動の治療の現状・予後に関するコホート研究：Nambu cohort AF 研究

問題

次の設問 1～5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. 非弁膜症性心房細動患者の脳梗塞年間発症率は平均 1% である
- 問 2. 非弁膜症性心房細動患者の脳梗塞年間発症率は、心房細動のない患者と比較して 5～6 倍高い
- 問 3. 非弁膜症性心房細動患者の脳卒中発症予防に際し、低リスク群には抗血小板薬を用いる
- 問 4. 高齢者（70 歳以上）非弁膜症性心房細動患者に対してワルファリン療法を行うに際し、至適な INR は 2.0～3.0 である
- 問 5. 発作性心房細動は慢性心房細動と比較して脳卒中発症リスクは低い

正解 1.× 2.○ 3.× 4.× 5.×

- 問 1 AF 無治療の場合年間発症率は平均 5% である
- 問 2 Wolf PA, Abbott RD, Kannel WB. Atrial fibrillation as an independent risk factor for stroke: the Framingham Study. Stroke 1991; 22:983-8.
- 問 3 房細動治療（薬物）ガイドライン（2013 年改訂版）では、CHADS2 1 点から抗凝固療法を推奨し、抗血小板薬は選択肢から除外されている
- 問 4 J-RHYTHM Registry の結果より、日本人向けの目標 PT-INR レベルについては、1.6～2.6、ことに 70 歳以上の非弁膜症性心房細動例にはふさわしいことが示されている Circ J 2013; 77: 2264-70.
- 問 5 発作性心房細動の脳梗塞発症率は持続性・永続性心房細動のそれと差異がないため、持続性・永続性心房細動と同等の抗凝固療法が勧められる J Am Coll Cardiol 2007; 50: 2156-2161.

沖縄県 IRUD (希少・未診断疾患イニシアチブ) とその体制について

日常診療において遭遇する疾患；マルファン症候群

琉球大学医学部附属病院遺伝カウンセリング室

琉球大学大学院医学研究科育成医学講座 (小児科) 准教授 知念 安紹
教授 中西 浩一



【はじめに・背景】

原因不明で診断がつかない、または診断はついたものの治療方法が見つからない難病または希少疾患が全体として数多くあり、患者家族に精神的および経済的負担がみられる。本邦の難病対策は昭和 47 年「難病対策要綱」、近年の医療発展に伴い平成 26 年「難病の患者に対する医療等に関する法律」が施行された。平成 27 年 1 月の指定難病 110 疾患、平成 30 年 4 月は 331 疾患まで増加した。本邦において難病における疾患対策の推進および原因解明の未確立な疾患に対しても研究事業に取り組む方向となってきた(参照 1)。

【IRUD と沖縄県の体制】

難病・希少疾患とされるものは、従来の遺伝学的検査では明らかな病因が見出せない症

例が多く、約 7,000 疾患の半数は未だ原因不明であり、早期診断は困難で、治療法も確立されていない。本邦における原因不明の遺伝子関連疾患に対し、IRUD (Initiative on Rare and Undiagnosed Diseases: 希少・未診断疾患イニシアチブ) プロジェクトが開始され、確定診断あるいは新規・未知病因を同定することを目的とする。我々は 1) 沖縄県における症例を収集するシステム (図 1) として琉球大学医学部附属病院ならびに沖縄県の地域連携医療機関と協力し、沖縄 IRUD 診断委員会 (下記参照) を毎月開催している。主治医から相談された症例について希少疾患・未診断疾患かどうかを検討し、該当する症例について研究計画に同意を得られた上で主治医により血液等を採取し、匿名化したのち検体を発送する。臨床情報と遺伝子

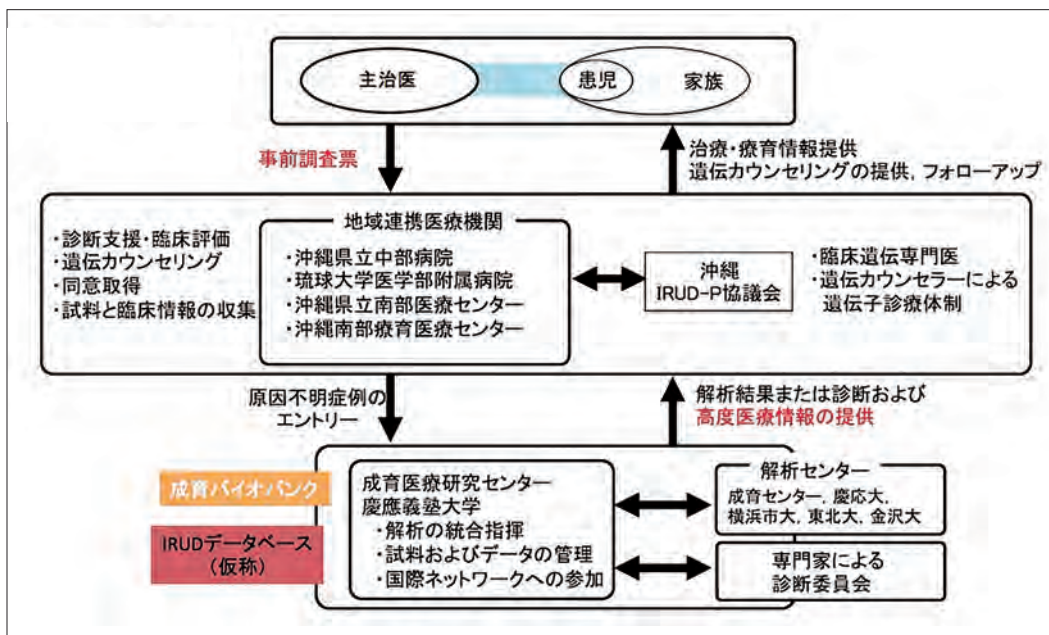


図 1. 沖縄県の IRUD 体制

情報を含むその他の研究データは、全て匿名化したまま取扱い、解析結果については診断委員会にて再度確認し、患者・家族へ主治医ならびに臨床遺伝専門医より説明と遺伝カウンセリングが行われる。広報活動として琉球大学医学部附属病院のホームページに IRUD を掲載している (<http://www.hosp.u-ryukyuu.ac.jp>)。希少疾患・未診断の患者における病態解明とあらたな治療戦略取り組む体制と長期フォローアップ体制の構築をめざしている。

【沖縄県 IRUD の途中結果】

平成 27 年 7 月～平成 29 年 8 月において 85 家系 (検体数 249)、解析終了率 52.9% (45/85)、疾患分野は奇形症候群 (67.8%)・多発奇形/精神遅滞 (13.6%)・神経疾患 (10.2%)・耳鼻科領域 (1.7) であった。そのうち病的な遺伝子バリエーション: 45 家系中 26 家系 (57.7%)、新規バリエーション: 26 家系中 11 家系 (42%)、病的な遺伝子バリエーション特定できず: 45 家系例中 19 家系例 (42.3%) であった。以下に検査された疾患を示す。
 ・多発奇形/精神遅滞: 2 例 Bainbridge-Ropers syndrome (参照 2), Cornelia de Lange syndrome 2 (CDLS2)・奇形症候群: 21 例 Arthrogyposis, renal dysfunction, and cholestasis (ARC syndrome) (2), Coffin-Lowry syndrome, Coffin-Siris syndrome, マルファン症候群 (3), Familial hypophosphataemia, Noonan syndrome, Cardiofaciocutaneous syndrome (CFC), Costello syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, Rubinstein-Taybi syndrome (2), Orofaciodigital syndrome 1 (OFD1), Cutis laxa, AD, IVIC syndrome, Microphthalmia, syndrome 2・家族性腫瘍: 1 例 Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer (HLRCC)・神経疾患: 1 例 Mental retardation, autosomal dominant 42 (MRD42) 病的な遺伝子バリエーションが特定されなかった症例 45 家系例中 19 家系例 (42.3%)・多発奇形/精神遅滞: 9 例・奇形症候群: 5 例 Saul-Wilson syndrome (参照 3), Rubinstein-Taybi 様症候群, Cerebrooculofacioskeletal 様症候群 (COFS 様症候群), Oculoauriculovertebral dysplasia with radial defect, 家族性鰓弓症候群・神経疾患: 4 例 脊髄小脳変性症, てんかん, Fahr 病, 自閉症スペクトラム障害・耳鼻科: 1 例 Branchiootic syndrome (BO syndrome)

【症例 1: 重度精神遅滞】

症例: 7 才男児。両親健康で在胎 39 週、仮死なし、体重 3658g で出生した。生後 1 か月体重増加不良、聴力障害疑いのため当科紹介となった。染色体検査・感染症・代謝関連検査など異常なし。前頭突出、前頭幅減少、弓状眉、浮腫状上眼瞼、両眼開離、短鼻、長い人中、薄い上口唇、ぼつちやりした頬、手掌の深い皺 (図 2e)、軽度筋緊張低下を認めた。その後、気管支炎など 4 才まで頻回に入院した。発達経過は定頸 6 か月、独座 2 才 4 か月、つたい歩き 2 才 7 か月、7 才時意味のある発語は数語のみで発達指数 10、低身長 105cm (-3.7SD) と体重 16.2kg (-1.9SD) であった。頭部 MRI では脳梁低形成 (図 2a)、シルビウス裂軽度開大 (図 2b-c)、左前頭葉白質低下、3D-CT にてドーム状前頭突出 (図 2d) あり。解析結果: IRUD 研究にて全エクソーム解析を行った。ASXL3 遺伝子 (NM_030632) のフレームシフト p.P1010Lfs*14 のヘテロ接合バリエーションが検出され、両親には検出されなかった (図 2f)。Bainbridge-Ropers syndrome (BRPS; MIM 615485) は 2013 年を最初に現在までに 15 例報告されている。Additional Sex Combs Like 3 (ASXL3) 遺伝子の新規バリエーションにより生じるとされ、多くは寝たきりの重症型である。広汎性発達障害の一部で ASXL3 ミセンスバリエーションによるものもありとされる。

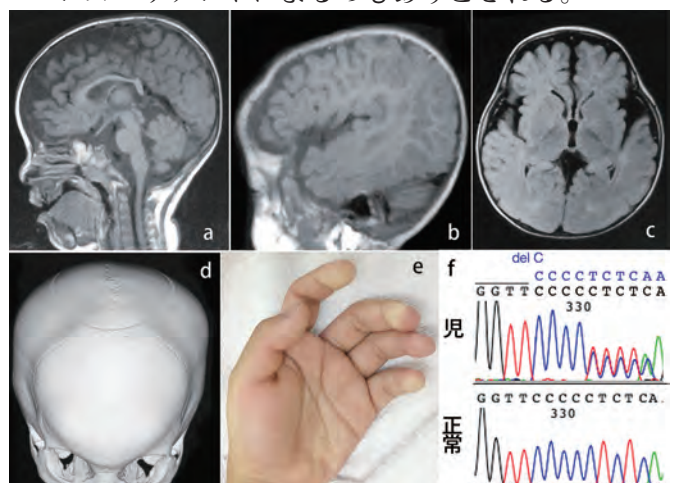


図 2. 症例 1: 頭部 MRI (a, b, c)、頭部 3D-CT (d)、手指 (e)、ASXL3 遺伝子解析結果 (f)

【マルファン症候群について】

マルファン症候群 (MS) は代表的な常染色体優性遺伝性疾患で約 75% は両親のいずれかが

罹患し、約 25% は突然変異で起こる。原因遺伝子は FBN1 や TGF β 受容体 1、2 が判明している。大動脈、骨格、眼、肺、皮膚などの全身の結合組織が脆弱になることにより、大動脈瘤や大動脈解離、高身長、側弯等の骨格変異、水晶体亜脱臼、自然気胸などを来す。大動脈瘤破裂や大動脈解離により突然死を来すことがある。骨格病変としては高身長、長指、細長い上下肢、側弯、漏斗胸などの胸郭形成不全や水晶体亜脱臼により視力の低下、自然気胸により呼吸困難などを呈する。大動脈瘤、大動脈解離に対しては、人工血管置換術を行う。水晶体亜脱臼、重度の側弯、漏斗胸などに対しても手術が行われる。大動脈瘤、解離に対しては、降圧ならびに心拍数減少の目的で β ブロッカーによる薬物療法が行われてきたが、最近の TGF β の過剰活性化の知見より TGF β を抑制する作用を有するアンジオテンシン受容体拮抗薬 (ACEI) の投与が成人のみならず小児においても行われる。

【3 症例】 沖縄県出身の方は高身長なく、細長い指 (リストサイン陽性) ない症例もみられる (図 3)。MS1：水晶体亜脱臼の既往がある父の児は長い指ではない (図 3a-b) が心疾患あり MS 診断し ACEI 治療した。父・子に FBN1 遺伝子バリエーションあり、説明したものの父は医療



図 3. マルファン症候群の手指：MS1 (a, b)、MS2 (c, d)、MS3 (e, f)

機関受診せず、ある日父が自宅で腹痛を訴え、その妻が「解離性大動脈瘤」を疑い、救急搬送され破裂寸前に救命された。MS2：父 30 才時のバスケット練習中に突然死の家族歴のため当院受診し、MS 診断にて幼少期から心臓フォローし ACEI 治療施行した (図 3c-d)。MS3：28 才女性腹痛を訴え救急受診し、感冒と診断されて帰宅を促されるも付き添い母が何かおかしいので腹部 CT を強く依頼し、「解離性大動脈瘤」が発見されて救命された例 (図 3e-f) があり、3 症例とも FBN1 遺伝子バリエーションは同一ではない。日常診療において希少ながら遭遇する可能性はあるとみられる。

【まとめ】 近年の医療の進歩より難病・希少疾患に対する診断および病態の理解と合併症の予防対策に向けられている。多くの分野の先生方の参加により難病・希少疾患に対する対策がより一層進展されることを望む。

【沖縄 IRUD 診断委員会メンバー】 (1) 琉球大学医学部附属病院：知念安紹、我那覇章、仲村貞郎、知念行子、石原聡、中西浩一、(2) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター：松岡孝、山下薫、當間隆也、(3) 沖縄県立中部病院：大橋容子、大畑尚子、真喜屋智子、(4) 名護療育医療センター：泉川良範、(5) 国立成育医療研究センター：要匡、(6) 沖縄南部療育医療センター：當山潤、成富研二

【参照】

- 1) 難病対策の改革について 厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会 平成 25 年 1 月 25 日 (<http://www.mhlw.go.jp/stf/shingi/2r9852000002udfj-att/2r9852000002udh0.pdf>)
- 2) Chinen Y, Nakamura S, Ganaha A, et al. Mild prominence of the Sylvian fissure in a BainbridgeRopers syndrome patient with a novel frameshift variant in ASXL3. Clin Case Rep. 2017; 6:330-336.
- 3) Chinen Y, Kaneshi T, Kamiya T, et al. Progressive hip joint subluxation in Saul-Wilson syndrome. Am J Med Genet A. 2015; 167A:2834-2838.

透析医会会長 比嘉 啓 先生



○出口先生 比嘉先生、透析医会会長ご就任おめでとうございます。

初めに透析医会の活動についてご紹介下さい。

○比嘉先生 沖縄県透析医会設立は2008年3月です。初代会長の徳山クリニック院長徳山清之先生の掲げた設立の目的は①透析患者にとって望ましい透析医療を提供し、患者のQOL、生命予後の改善を追及すること。②医療制度の面から沖縄県との関わりに対しての、医療機関側の受け皿になること。③透析医療の学術面としては、別途沖縄県人工透析研究会が存在するために、側面である透析に対する医療保険制度への対応、災害対策、感染症対策、医療安全対策に対応する組織としての役割を担うこと。④日本透析医会との連携の窓口でした。

○出口先生 透析医会会長に就任されてからこれまでを振り返ってみてどのような感想をお持ちでしょうか。

○比嘉先生 初代会長は2008年から3期6年を徳山先生が、その後2年をとうま内科當間茂樹先生、私が三代目として2016年から担当しています。先のお二方が沖縄県透析医療の大御所であり、そこから諸先輩方をとびこえた形で私に会長職の依頼がありました。大した実績もない、乗りの良さだけがウリの自分でいいのかと戸惑ったのですが、せっかくの機会だと思いお受けしました。しかし今でも戸惑っております。

就任してからも上記の目的を掲げて継続する方針ですが、やはり活動の中心は災害対策でした。私自身もともと、会長就任前から本会の災害対策担当理事の役割を担っており、会長職になってもその継続が中心です。県医師会や他都道府県支部会議、行政機関に出向くなど、関係づくりが大変ですが、重要性を感じています。

その他、委員会制度を新たに組織だててしまし、医療安全・広報・学術支援などの活動の活性化を目標にしたのですが、実活動は乏しく、現在どうすればうまく活動できるのか模索中です。

今後 HP の作成など情報発信を充実させたいとも考えておりましたが、これも今後の課題です。

○出口先生 つぎに、透析に欠かせない臨床工学技士会との連携について紹介して頂けますでしょうか。

○比嘉先生 全国的にみても、医師がトップで指示をし、実際に働くのは臨床工学士会の皆さんです。これまで沖縄県では災害対策の勉強会を一緒に集まっておこなっていましたが、協力的に何かをするという事はない状況でした。

しかし、東日本大震災・熊本地震の件で今後は連携を密にしていけないといけないとの事で今は一緒に活動をしています。

○出口先生 沖縄県は他府県と違って透析に移行されている患者さんが多いと聞いていますが、その背景と対策についてお聞かせ下さい。

○比嘉先生 九州・東日本・南日本は透析の導入が多いと言われています。

特に沖縄県が全国一と言う訳ではありませんが、かなりの導入率があります。その一つの要因としては透析に移行する前の段階で十分に医療を受けていないことだと考えています。その事については、二つの側面があると思います。一つ目は患者さんの経済面で、なかなか外来に通ってくれない事や薬を出しても途中で中断してしまう事があります。二つ目が、我々医療従事者側の認知が不足していると思われます。現在専門医の先生方が各地で市民公開講座、医療講演会等を行い、透析に移行する前の段階で治

療を充実させるような取り組みを行っています。

徐々に取り組みが実ってきており、少しずつではありますが透析導入率の数は減ってきているのかなとは思っています。

○出口先生 県も CKD・DM 対策に取り組んでいますが、いかがでしょうか。

○比嘉先生 以前から那覇市と中部地区医師会では糖尿病をはじめとした慢性腎臓病の患者を拾い上げて、より早期の連携を目指した取り組みを行ってきました。その流れと合わせて昨年からは重症化予防対策が動きだしました。

○出口先生 比嘉先生が目指す県医師会の分科会運営の方針、今後の展望、課題等についてお聞かせ下さい。また、透析医会において特に力を入れている活動があればお聞かせ下さい。

○比嘉先生 県医師会分科会としての役割は、やはり透析医療分野での学術面での充実したサポートなのだと思います。学術的な面は、年2回春・秋に定期学術講演会を行っています。災害、医療安全・感染症、医療制度といったテーマで県外の著名な先生方をお招きして拝聴しています。その他の学術面は別団体である人工透析研究会と連携しながら、講演会の設定・共催、県全体での調査・研究に対する支援などを行っています。

学術面以外では、前述したとおり医会の最大の役割は災害対策・医療安全対策だと考えています。特に災害対策は沖縄県人工透析研究会やその他の製薬会社主催の勉強会・講演会では扱わないテーマであり、重視しています。具体的には出口先生にもお世話になっておりますが、沖縄県医師会の災害対策委員会や県行政との連携のためにも、顔の見える関係の構築・維持を意識しております。ただ災害対策マニュアル作りや、会員の災害に対する意識向上など課題も多くあります。

今後の展望として、調査研究の成果を全国に向けて発信する手助けを行うとともに、若手医師にもどんどん参加していただいて、沖縄県の透析医療の底上げに取り組めたらと考えております。



また今年で医会創設10年が経過したために、区切りとして記念誌の発刊を検討しております。

○出口先生 災害医療では透析対策は重要ですが、透析医会ではどのような対策をすすめていますでしょうか。

○比嘉先生 離島県である沖縄県は当然ながら他県とは海で隔たれており、陸を經由しての他県からの援助は不可能であり、大規模災害発生に際しては距離的・時間的にも大きなハンディがあります。ただ沖縄県では少なくともここ100年以上、いわゆる現存世代で重大な被害を生じた大地震の経験はなく、「沖縄には大地震はこない」といった迷信があったために、普段から経験しており予測のつく台風には敏感でも、不意をつく地震災害に対しては関心が薄い傾向が見受けられました。

そのような背景のもと、2008年発足初回の学術講演会において、日本透析医会常任理事の隈博政先生にご講演をいただき、その後も数人の先生を沖縄にお招きして震災被害における対応を拝聴し、基本的な施設個々での災害対策やアンケート調査などは行いましたが、県全体の透析災害対応としての危機感は薄く、他関係機関との連携や組織づくりはほぼ手付かずのままでした。

他県も同様かと思われませんが、災害にたいする意識が一気に高まったのが2011年の東日本大震災でありました。それまで講演会を開催するだけでしたが、震災時の対応状況を日本透析医会災害対策理事の山川智之先生、東北大学の宮崎真理子先生らをお招きしてご講演いただき、組織作りや行政をはじめとする各関係機関との関係の重要性を痛感させられました。翌年8月に県医師会で災害医療委員会が発足された際には、当時の担当理事の玉井修先生にお願いして透析医会として参加し、以後県医師会と連携を取りながら対応を協議しております。また同年から日本透析医会の災害情報ネットワーク伝達訓練にも参加しております。例年同時期に行われる沖縄県総合防災訓練にも参加、また近年では県と自衛隊で共催する美ら島レスキュー（図上訓練）

にも沖縄県医師会へ情報を提供し、透析施設の標高から割り出す津波予想、発電機の設置状況、搬送手段などをもとに訓練を行っています。

2016年には熊本地震を受けて、透析医療に特化した、関係他団体との協議の必要性を痛感し、沖縄県臨床工学技士会・沖縄県保健医療部との合同で年1回の沖縄県透析医療災害対策連絡協議会を立ち上げました。そのような活動のなか、行政をはじめとする関係者との顔の見える関係を構築しつつあります。2017年度は、ネットワーク訓練の際に、ある県立病院で被災シナリオをもとに他施設連携での図上訓練を合わせて行いました。

また九州各県の透析医会会長・役員で構成される九州透析医会連絡協議会という組織が発足されており、各県の先生方と年2回福岡で集まり、ここで顔の見える関係を構築できており、万一の場合にはお互いに協力できる体制が整っていることは、心強く感じております。

○出口先生 沖縄で大規模災害が発生した場合、電気・水が非常に大きな問題となります。透析医会として考えておられる対策はありますか。

○比嘉先生 透析患者さんが透析から離れられる期間は最大でも一週間なので最初の3日～4日間で搬送を行えればと思っています。災害が起きた場合、我々医会は県内各透析施設の稼働の可否等の情報を把握することに徹します。患者の安否確認や、電気・水といったライフラインに関しては、県行政側に情報を提供して実際に動いていただきたいと考えています。



○出口先生 搬送先の受け皿に関しては大丈夫ですか。

○比嘉先生 それは大丈夫です。九州の方で年2回県の支部長会議があります。そこで色々な話し合いがあり、協力体制を作っています。

○出口先生 透析医会で全国ネットワークのシステムがあるというお話ですが、ご紹介お願いします。

○比嘉先生 日本透析医会の災害時情報ネットワークがあり、透析医療の継続の有無・支援の有無等、細かい項目を入力していくと情報が上がってきます。パスワード入力が必要がないので全国誰でも被災の状況や支援の状況が見られるようになっています。

○出口先生 県医師会に対するご要望等がございましたらお聞かせ下さい。

○比嘉先生 上述災害医療委員会にて、県医師会には大変お世話になっております。会議およびそこから関連する研修会などを通じて、いろいろなネットワークが構築されつつあります。

また万一災害が起こった場合には、医師会のJMAT活動などに協力することはおそらくできず、逆に支援をお願いする立場となります。おんぶにだっこ状態で恐縮ですが、今後も引き続きよろしく願いいたします。

○出口先生 本日はありがとうございました。終りに、お忙しい毎日と思いますが、日頃の健康法、ご趣味、また座右の銘等がございましたらお聞かせください。

○比嘉先生 実は12年ほど前までの総合病院勤務時代には、超肥満体形でした。当直時のカップラーメンやお菓子などが原因で、また多忙を言い訳に運動習慣もなく、このままでは危ないといった状況でした。

その後現勤務先に移動となった際には、総合病院の看板・後ろ盾もなく、患者さんは私自身の診療の腕と見かけを判断材料に受診されることを意識して、まずは見かけ対策として通勤時のジョギングを始めました。それが日課となると、不思議と走らないと罪悪感を覚え、また皇居をはじめとして県外出張時には訪れるいろいろな場所をジョギングし、次第にはまっていきました。レースもNAHA、おきなわマラソンはもちろんのこと県外のフルマラソン大会にも仲間とともに出場し、さらには度を越してウルトラマラソンまで出場しました。それが災いしたのか昨年からは股関節を痛めて、走れなくなってしまったのが非常に残念です。現在はスポーツジムでバイク・筋トレ・スイミングをしながら、自転車レースへの出場に切り替えています。

座右の銘は特にありません。私はもともと人見知りの性格で、人間関係の構築は苦手ですが、モットーとしては、依頼を受けたらなるべく断らずに引き受けてチャレンジすることで、修行になると考えております。そんな心情のなかで会長職を引き受けたのですが、まだまだ右往左往している状態です。

これからも医師会をはじめ皆様の協力を仰ぎながら、微力ではありますが沖縄県の透析医療の充実・発展のために頑張ってお参りたいと思います。

沖縄県医師国民健康保険組合からのお知らせ

■医師国保組合とは

沖縄県医師国民健康保険組合は、国民健康保険法に基づき、国民健康保険を行う目的で昭和49年10月に設立された公法人で、沖縄県内で医業関係のお仕事に従事されている方を組合員とした「国民健康保険組合」です。



■加入対象者について

- ・医師 … 沖縄県医師会会員で医業に従事しており、社会保険等に参加していない方。
(※開業医、勤務医等は問いません。詳しくは事務局までご連絡下さい。)
- ・家族 … 医師、従業員組合員と住民票が同一で社会保険等に参加していない方。
- ・従業員 … 医師組合員が開設する医療機関に勤務する従業員の方。

■組合の保険料について(※1人当たり)

	国保分	後期分	介護分 (※40~64歳)	月額保険料	年間保険料 (月額×12)
医師	26,500	3,100	3,600	33,200	398,400
家族	7,500	3,100	3,600	14,200	170,400
従業員	8,500	3,100	3,600	15,200	182,400

※介護分(介護保険料)は40歳から発生し、64歳までは組合で徴収します。
65歳からは市町村へ納付することになります。

■組合の保健事業について

組合では、被保険者の健康保持・増進のため、次の保健事業を実施しています。

- 半日人間ドック助成事業 … 半日人間ドックの受診費用を一部助成します。
- インフルエンザ予防接種助成事業 … 予防接種の接種費用を一部助成します。
- 宿泊助成事業 … 県内ホテルへ宿泊された場合、宿泊費用の一部を助成します。
- 育児支援事業 … 出産された被保険者の方へ、育児支援本を1年間提供します。

詳細につきましては、事務局までお気軽にお問い合わせください

沖縄県医師国民健康保険組合

住所：南風原町字新川218-9
TEL：098-888-0087
FAX：098-888-0089
事務局：稲福、與那嶺まで



「歯と口の健康週間(6/4～6/10)」に寄せて



沖縄県歯科医師会 地域保健委員会 委員 神谷 茂

日本歯科医師会では、毎年6月4日を「6(む)4(し)」にちなんで1928(昭和3年)より「むし歯予防デー」と称し国民に対するお口の啓発活動を行っています。

今年も、6月4日から10日までの1週間は「歯と口の健康週間」として、歯と口の健康に関する正しい知識を国民に対して普及啓発するとともに、歯科疾患の予防に関する適切な週間の定着を図り、併せてその早期発見、早期治療を徹底することにより健康寿命を延ばし、国民の健康の保持増進に寄与することを目標としています。2018年度は「のぼそうよ 健康寿命 歯みがきで」の標語のもと、全国各地で地域住民参加型の各種啓発活動を予定しています。

本年度の重要目標として、歯と口は健康に生きていく力を支えるものであり、歯科疾患の予防や歯と口の健康を保持する取り組みを進める必要があることから「生きる力を支える歯科口腔保健の推進」を重要目標としています。8020運動(80歳で20本以上の自分の歯を保つ)の新たな展開として、近年、口腔機能の低下が全身に及ぼす影響が注目されています。残存歯数の減少や加齢による筋力低下にて食物をよく噛むことができない咀嚼障害、飲み込む力の低下による嚥下障害やむせ(誤嚥)が生じます。それが原因となって低栄養を引き起こし要介護状態へのリスクが高まる問題としてフレイルやサルコペニアが問題となっています。また、周術期における口腔機能管理の重要性は広く周知されるようになりました。最近のデータでは、

周術期に口腔機能管理を行った場合、行っていないものに比べ入院日数が10%以上減少するとの報告がされております。死因の第3位が肺炎となっていますが、高齢者や脳血管疾患、認知症などによる口腔機能の低下が引き起こす誤嚥や口腔内環境の悪化と誤嚥性肺炎は強い関わりがあります。

その他にも、歯周病と糖尿病においても歯周病の治療を行うとHbA1c0.4～0.7低下(日本糖尿病学会)というデータもあり、全身疾患や妊婦への影響もトピックスとしてあげられご承知のことと思います。以前から医科歯科における連携が注目されておりますが、診療改定においてもその重要性は増していると考えます。医師、歯科医師を対象とした調査でも、医科歯科連携の必要性についての調査で9割の先生から必要という回答がなされたと報告されています。沖縄県歯科医師会も医科歯科連携の更なる強化に取り組んでおります。

沖縄県歯科医師会では歯科口腔保健の普及啓発事業として県下8会場で「デンタルフェア」を開催し、お口の健康相談、フッ素塗布、お口の細菌観察、訪問歯科診療相談等、地域に密着した各会場趣向を凝らした楽しい催しものを予定しております。

是非、医師会会員はじめ、多職種、県民の皆様への周知並びにフェア会場へご来場いただければ幸いです。

健康は健口から、歯-がんじゅうやちゃーが がんじゅう。

第42回 歯と口の健康週間

デンタルフェア

Dental Fair

乳歯からはじまる

6月3日(日) 歯っぴーライフ!

午前10:00~午後2:00 (受付1:30)

- サンエーメインプレイス 2歳児歯科健診(受付は1F) 親子健康手帳をお持ち下さい
1F中央コート 絵本の読み聞かせ
- サンエー経塚シティ
- サンエーつかざんシティ
- 糸満農村環境改善センター (JA糸満2F)

(公益社団法人) 南部地区歯科医師会
私たちは県民の健康のために
口腔保健条例の制定を目指しています。

詳しくは ホームページ <http://nanshi-oki.org/>
TEL : 098-876-7364 南部地区会 快報



■実施期日および場所

6月3日(日) AM10:00 ~ PM2:00

- 新都心会場
サンエー那覇メインプレイス 1階中央コート、3階エントランス
- 浦添会場
サンエー経塚シティ 1階中央コート
- 糸満会場
糸満市農村環境改善センター 2階
- 島尻会場
サンエーつかざんシティ
- 中部会場
沖縄市民会館 中ホール
6月2日(土) AM10:00 ~ PM5:00
6月3日(日) AM10:00 ~ PM4:00
- 北部会場
イオン名護ショッピングセンター イベント広場
6月3日(日) PM12:00 ~ PM4:00

平成30年度 歯と口の健康週間

第34回

デンタルフェア

中部

入場無料

2018年 6月2日(土)・3日(日)

AM.10:00~PM.5:00 AM.10:00~PM.4:00

会場 沖縄市民会館 中ホール

良い歯の表彰もあるよ!!
フッ素の無料塗布もやってるよ!!

イベント内容

- 予診相談コーナー
- お口の細菌観察コーナー
- ハミガキ練習コーナー
- フッ素コーナー
- 子供エンタコーナー
- 矯正相談コーナー

お問い合わせ先
沖縄県中部地区歯科医師会 TEL.098-936-7888

主催 沖縄県歯科医師会、沖縄県中部地区歯科医師会 共催 中部市の村会、中城町教育委員会

のばそうよ 健康寿命 歯みがきで



●8020運動を達成しよう
(80歳になっても、20本の歯を噛みつぶす)

●一生自分の歯で食べよう

●午後のスタート ハミガキから

歯と口の健康週間 平成30年6月4日~10日

主催 日本歯科医師会、日本歯科歯科大学、日本歯科歯科大学歯学部、日本歯科歯科大学歯学部附属病院、日本歯科歯科大学歯学部附属診療科、日本歯科歯科大学歯学部附属歯学部附属診療科、日本歯科歯科大学歯学部附属歯学部附属診療科

沖縄県内の薬物情勢について

～「ダメ。ゼッタイ。」普及運動国際麻薬乱用撲滅デーに因んで～

沖縄県警察本部刑事部 組織犯罪対策課長 島尻 重美



沖縄県医師会におかれましては、日頃より、警察活動に対し深いご理解とご協力を賜り厚く御礼申し上げます。

さて、今回執筆の機会をいただきましたので、沖縄県内における薬物情勢及び県警察の取り組み等についてご紹介したいと思います。

薬物は、乱用者自身の精神や身体を蝕むばかりでなく、幻覚、妄想等により、乱用者が殺人等の凶悪な事件や重大な交通事故等を引き起こすこともある他、薬物の密売が暴力団等犯罪組織の資金源となる等、社会の安全を脅かす深刻な問題となっております。

沖縄県におきましても、違法薬物の乱用者が年々増加傾向にあり、県警察においては、平成29年中は過去最高の188人を検挙しております。

薬物別にみると、覚せい剤が112人、大麻が67人、麻薬等が6人、指定薬物が3人となっており、特に覚せい剤は会社員や主婦層にまで広がっており、県内で蔓延していることを如実に物語っています。

検挙人員を年齢別に見ますと、10代が7人、20代が35人、30代が76人、40代が50人、50代が16人、60代が3人、70代が1人となっております。

また、10代はいずれも大麻所持による検挙ですが、青少年等が安易に大麻を入手し、使用している状況が窺えます。

検挙人員のほとんどは、いわゆる末端乱用者による違法薬物の所持、使用等ではありますが、暴力団関係者についても23人を検挙しており、薬物の供給源となっている暴力団等犯罪組織に対する取締りを強化しているところです。

その他、平成28年には、台湾からのヨット利用やクルーズ船を利用した大量の覚せい剤密輸事件が発生しましたが、今後もクルーズ船等の寄港増加に伴い、観光客を装って密輸を敢行する虞れがあることから、税関、海上保安庁等関係機関と緊密に連携し、更に水際対策を強化していきたいと考えております。

ハーブやアロマ等と称して販売されていた「脱法ドラッグ」については、乱用者の健康被害のみならず、その影響により事件・事故が相次いで発生する等し、大きな社会問題となっていました。沖縄県及び関係機関と連携した取締り等により、平成26年12月以降、現在まで県内における販売店舗は確認されておられません。

しかしながら、インターネットを利用したり密売人から入手する等、潜在化の傾向にあることから、今後も動向を注視し取締りを実施していく必要があります。

このような薬物情勢のなか、県警察では、県民の皆様が薬物の脅威にさらされないように、引き続き

- 末端乱用者の徹底検挙による需要の根絶
- 暴力団等の密売組織の徹底取締りによる供給源の遮断
- 薬物乱用防止教室等による若者をはじめとする県民に対する広報啓発活動
- 税関、海上保安庁等関係機関と連携した水際対策

等の総合的な対策を推進し、安全安心な街づくりに寄与していきたいと考えております。