

色素性乾皮症 (XP)

Xeroderma Pigmentosum



2016.11.22. 全国色素性乾皮症(XP)連絡会

色素性乾皮症（XP）の症状

根本的な治療法はありません

皮膚症状

- ・ 大変強い日焼け症状
- ・ 高率で皮膚がんを発症

《 厳重な遮光 》

日焼け止めクリーム、防護帽子、日傘、手袋、UVカットレンズのめがね、長袖長ズボン、夏にはUVカット布の衣類、蛍光灯にカバー
家・車の窓にはUVカットフィルム、



生後5カ月



20才

あやしいホクロ→切除

神経症状（特にXP-A群は重篤で日本人に多く発症）

- ・ 発語や歩き始めが遅い
- ・ 学童期・・・聴力低下、足の変形
- ・ 思春期・・・知的障害重度化、発音不明瞭、歩行困難（車椅子使用）
- ・ 思春期以降・・・生活のすべてに介助が必要
排尿障害、声帯麻痺、呼吸障害等



《 医療的ケア 》

たんの吸引・経管栄養注入・導尿
気管切開、人工呼吸器等



日常生活での必需品

— 神経症状対応品 —

医療関連用品
吸引器・吸入器・カテーテル
パルスオキシメーター等

補聴器



車椅子



補装具



オムロン



介護用品



XP患者は

■神経症状の進行を止めることができません。

一日も早い治療法及び予防法の確立を！！

- ・それまでは、
多くの経験を重ねることで進行を遅らせたい
- ・そのためには
厳重な紫外線遮断をした上での活動が必要
こどもとしての社会生活《通園・通学》による
多くの体験、刺激は一つの治療法・予防法とも考えられる。

■皮膚症状を避けるために閉じこもり神経症状が悪化
皮膚症状悪化のため入院手術により神経症状がさらに悪化

一日も早い治療法及び予防法の確立を！！

神経症状・皮膚症状の悪化を予防するためにも
重要な**紫外線遮断対策**

公的な支援を！！！！

日常生活での必需品 — 紫外線対策用品 —

公的な支援を！！！！

UVカット布・UVカットフィルム

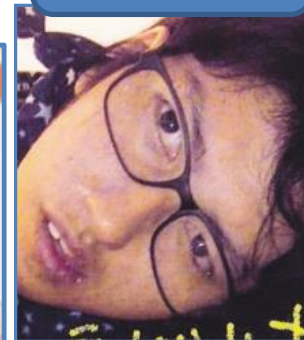
防護服・防護帽子・手袋・車椅子カバー・
住宅及び乗用車の窓ガラス用



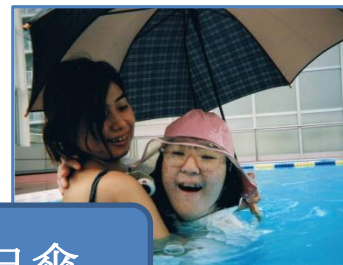
UVカット
クリーム



UVカット
めがね



日傘



UVセンサー



XP患者は

- 神経症状の進行に苦しみますが、重度障害者として多様な福祉的援助に支えられています。
医療の進歩により命も支えられています。 感謝！！

しかし

- 指定難病となっても
厳重な紫外線防御をしながらの通院・通学・就労に苦勞しています。

紫外線を避ける生活への理解と支援が進んでいません。

- 神経症状のあるなしに関わらず
社会生活に大きな支障があります。
患者の自立に困難をきたしています。
- きょうだいや家族の生活にも大きな影響を与えます。



難病患者とその家族は
困難と共に「今」を一所懸命に生きています。
医療や福祉による理解と支援が
複雑な生活状況を支え、
生きる意欲につながってほしいと願います。





ご清聴ありがとうございました