

SSK
膠原

2014年 No.175



一般社団法人
全国膠原病友の会

編集 森 幸子

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

電話 03-3288-0721 FAX 03-3288-0722

<http://www.kougen.org/>

2ページ 「全国膠原病フォーラムin 東京」のお知らせ



〔ファーム富田（北海道・富良野）〕

6ページ 〔特集〕新たな難病対策の現状報告（第一次指定難病了承！）

22ページ 〔医療記事〕シェーグレン症候群とドライアイ

28ページ 〔特集〕ドライアイ・ドライマウス対策の具体例

4 「フォーラム」ブース展示の案内

34 事務局だよりなど

（新医療費助成手続きの概要）

（未承認薬問題の現状）

32 伝言板

一般社団法人 全国膠原病友の会

「全国膠原病フォーラム in 東京」

新たな難病対策へ ～膠原病医療の未来を語ろう！～

日時：平成26年10月19日（日） 12：30～16：10

会場：一橋大学一橋講堂（学術総合センター2階）

前号の機関誌「膠原」でも紹介いたしました。新たな難病対策を正しく理解し、膠原病医療の最前線について学ぶことで、私たちの療養生活がより充実したものになるよう「全国膠原病フォーラム」を開催いたします。

会場では、皮膚症状でお悩みの方のための「資生堂ライフクオリティビューティーセンター」による化粧品の展示やメーキャップ体験、「ドライアイ・ドライマウス対策」の関連商品の展示も行いますので、お早めにご来場いただければ幸いです。

まだ残席がありますので参加申し込みを延長いたします。定員になり次第、申し込みを締め切らせていただきますので、お早めに申し込みください。

なお「全国膠原病フォーラム」の内容については、来年1月の法律の施行にあわせて報告書（フォーラムブック）を作成し、会員の皆さまに配布する予定です。当日会場に来ることができない方々にも情報提供いたしますので、どうぞご期待ください。

《申し込み方法》（全国膠原病友の会の会員以外の方の参加も可能です）

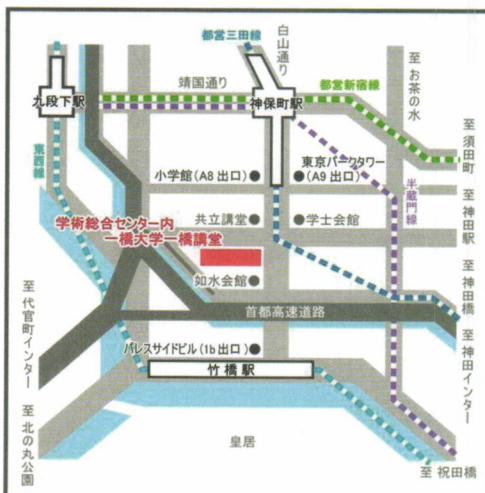
※「膠原病フォーラム参加希望」と明記し、氏名・住所・電話番号・参加人数を記入のうえ、ハガキまたはFAXにて友の会事務局へ申し込みをしてください。

住所：〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203 FAX：03-3288-0722
一般社団法人 全国膠原病友の会事務局 宛

※友の会のホームページからも参加申し込みが可能ですので、ご利用ください。
ホームページ <http://www.kougen.org/>

◆申し込まれた方にはチケットを郵送いたします。必ずチケットをご持参ください。

一橋大学一橋講堂への経路



【一橋大学一橋講堂】

千代田区一ツ橋 2-1-2
学術総合センター2階

※東京メトロ半蔵門線、
都営三田線、都営新宿線
神保町駅（A9 出口）徒歩 4 分

※東京メトロ東西線
竹橋駅（1b 出口）徒歩 4 分

☆隣接の「如水会館」が目印です
☆会場は「一ツ橋ホール」ではありませんので、お間違えの無いように

全国膠原病フォーラム in 東京

新たな難病対策へ ～膠原病医療の未来を語ろう！～

平成 26 年 10 月 19 日 (日) 12:30～16:10

一橋大学一橋講堂 東京都千代田区一ツ橋 2-1-2
 学術総合センター 2階

定員：450名 (入場無料)

〔プログラム〕

受付開始 11:30～
 開会あいさつ 12:30～
 第 1 部 講演「新たな難病対策について」 12:40～13:10
 講師：厚生労働省健康局 疾病対策課

第 2 部 パネルディスカッション

前半：パネリスト発言「膠原病医療の最前線」 13:30～14:50

☆ループス腎炎の治療〔主な対象疾患：全身性エリテマトーデス (SLE)〕

高崎芳成先生 (順天堂大学医学部 膠原病内科 教授)

☆筋炎における間質性肺炎の治療〔主な対象疾患：多発性筋炎、皮膚筋炎〕

上阪 等先生 (東京医科歯科大学大学院 膠原病・リウマチ内科 教授)

☆膠原病に伴う肺高血圧症の治療〔主な対象疾患：強皮症、混合性結合組織病〕

川口鎮司先生 (東京女子医科大学 リウマチ科 臨床教授)

☆シェーグレン症候群の治療〔主な対象疾患：シェーグレン症候群〕

住田孝之先生 (筑波大学医学医療系内科 (膠原病・リウマチ・アレルギー) 教授)

☆ ANCA 関連血管炎の治療〔主な対象疾患：ANCA 関連血管炎※〕

有村義宏先生 (杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科 教授)

※ウェグナー肉芽腫症、顕微鏡的多発血管炎、チャグストラウス症候群

後半：ディスカッション「膠原病医療の未来を語ろう」15:10～16:10

コーディネーター 山本一彦先生 (東京大学医学部 アレルギーリウマチ内科 教授)

◆主催・問い合わせ

一般社団法人 全国膠原病友の会

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

TEL：03-3288-0721 (平日 10:00～16:00)

FAX：03-3288-0722



◆後援 厚生労働省、一般社団法人日本リウマチ学会、公益財団法人日本リウマチ財団

◆協賛 資生堂ライフクオリティビューティーセンター

◆助成 日本財団

「全国膠原病フォーラム in 東京」

ブース展示等のご案内

「全国膠原病フォーラム」では協賛いただいた「資生堂ライフクオリティービューティーセンター」をはじめ、「ドライアイ・ドライマウス対策」の関連各社の協力により、ブース展示を行います。療養生活の向上に役立てていただければと思いますので、ぜひお早めにご来場ください。

「資生堂 ライフクオリティービューティーセンター」展示ブースのご案内

あざや、濃いシミ、白斑、紅斑、肌の凹凸（傷あと）、くすみやがん治療の副作用による美容上のお悩みなど、外見上の変化は人々のQOL（＝クオリティーオブライフ＝生活の質）に大きな影響を及ぼし、社会生活を送る上で障がいとなる場合があります。

東京・銀座の「資生堂 ライフクオリティービューティーセンター」や全国約370か所の化粧品専門店、デパートや医療機関では、プライバシーが保たれた空間をご用意し、専門の教育を受けたスタッフが、このような肌に深いお悩みをお持ちの方々へ、化粧によるカバー方法のアドバイスを行っております。

「全国膠原病フォーラム in 東京」の展示ブースでは、肌にお悩みをお持ちの方のためのファンデーション「パーフェクトカバー ファンデーション」を展示し、専門のスタッフが紅斑などでお悩みの方へのカバー方法をご紹介します。メーキャップのお試し体験もできますので、ご興味ございましたら、ぜひブースにお立ち寄りください。お待ち申し上げます。



「ドライアイ・ドライマウス対策の具体例」展示ブースのご案内

本号の特集「シェーグレン症候群の対応策」(28～31ページ)に掲載しました「ドライアイ・ドライマウス対策の具体例」を企業各社の協力を得て展示いたします。各商品のパンフレット等も配布いたしますのでお立ち寄りください。



〔協力企業〕

株式会社アックス、株式会社ジェイアイエヌ、ウエルテック株式会社、キッセイ薬品工業株式会社、サンスター株式会社、生化学工業株式会社

〔フォーラム参加の方、皆さんに冊子を進呈します〕



日本新薬株式会社のご協力により、「もっと知りたい膠原病～合併症に気をつけよう～」と「シェーグレン症候群 Q&A」の2冊の小冊子を、フォーラム参加の皆さんに進呈いたします。

〔ファイザー ロゴ入りグッズの提供〕

ファイザー株式会社のご協力により、ファイザーロゴ入り3色ボールペン、ファイザーロゴ入りレポート用紙、ファイザーロゴ入りビニール袋、クリアフォルダ、まねきねこマウスパットのロゴ入りグッズを提供いただきました。フォーラム参加の皆さんにお配りいたしますので、ご活用ください。

「全国膠原病フォーラム」は日本財団からの助成金をはじめ、以上のような多くの企業の協賛・協力により開催の運びとなりました。フォーラム当日は11:30より開場いたしますので、ぜひお早めにお越しいただきブース展示をご覧ください。

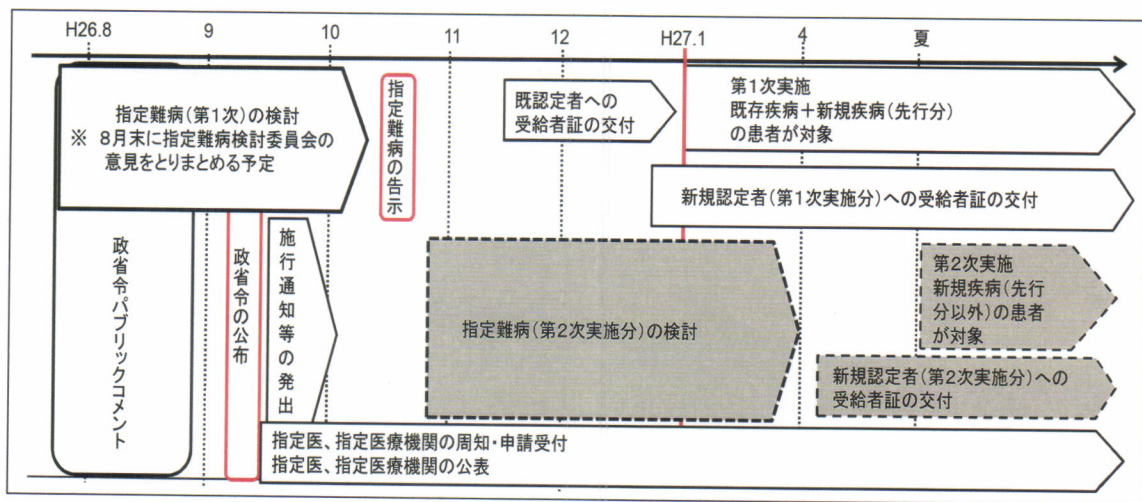
〔特集〕 新たな難病対策の現状報告

第一次「指定難病」了承！ 多くの膠原病が指定される
「難病法に基づく新たな医療費助成制度の施行に向けて」

平成 26 年 8 月 27 日、第 4 回指定難病検討委員会が開催され、来年 1 月からの第一次実施分の「指定難病」案の意見がとりまとめられ 110 疾病が了承されました。その中には多くの膠原病が含まれました。その後パブリックコメント（意見公募）を行い、厚生科学審議会疾病対策部会の審議を経て、10 月を目前に決定（告示）される予定です。

また、来年 1 月の新制度施行に向けて、都道府県における実施体制の整備が進められています。新たな医療費助成制度の詳しい内容が少しずつ分かってきていますので、新制度を受けるために必要な手続き等を含めて掲載いたします。

「指定難病」の検討について



1. 「指定難病」の検討スケジュール

上図のように「指定難病」の検討は、来年 1 月からの第一次実施分と来年夏からの第二次実施分の二段階に分かれています。

第一次実施分については、これまで「特定疾患」として認定されていた既存疾病と一部の新規疾病（先行分）の 110 疾病が了承されました。今後検討される第二次実施分を含めて約 300 疾病への拡大が現時点で想定されています。

現在、特定疾患の医療費助成を受け、新制度の申請を行って支給認定を受けた「既認定者」は 11 月中旬から新制度の受給者証の交付が予定されており、第一次実施分の新規認定者については年末からの受給者証の交付が予定されています。

また、第二次実施分の「指定難病」については、今秋以降に検討を開始する予定になっています。

「指定難病」とは

◎これまで難病の医療費助成の対象疾病は「特定疾患」と呼ばれていましたが、新制度における医療費助成の対象疾病を「指定難病」と呼びます。

◎「指定難病」は難病のうち、次の要件を満たすもので、患者の置かれている状況からみて良質かつ適切な医療の確保を図る必要性が高いものとして、厚生科学審議会の意見を聴いて厚生労働大臣が指定するものです。

※指定難病の5要件

- ・発病の機構が明らかでない
- ・治療方法が確立していない
- ・長期の療養を必要とする
- ・患者数が本邦において一定の人数に達しない
(人口の0.1%程度以下であること(当面の間、18万人未満))
- ・客観的な診断基準(又はそれに準ずるもの)が確立している

2. 新たな医療費助成制度の認定について

医療費助成の対象患者の認定基準については、確立された対象疾病の「診断基準」とそれぞれの疾病の特性に応じた「重症度分類」等を組み込んで作成し、個々の疾病ごとに設定することになりました。

7月に設置された指定難病検討委員会では、個々の疾病について「指定難病」の要件を満たしているかどうかについて検討し、同時に「診断基準」および「重症度分類」についても個々に確認されました。

※すべての指定難病に「重症度分類」が組み込まれます。よって指定難病に含まれたからといって医療費助成の対象に認定されるとは限りません。

[重要：ご確認ください]

すでに特定疾患の医療費助成を受けている方で、新制度の申請を行って認定された「既認定者」は、3年間の経過措置中は「重症度分類」に関係なく、新たな制度による医療費助成を受けることができます。



第3回指定難病検討委員会の様子(平成26年8月4日、厚生労働省にて)

《第一次実施分「指定難病」110疾病一覧》 ※「特定」は現在の特定疾患

番号	病名	特定疾患
1	球脊髄性筋萎縮症	特定
2	筋萎縮性側索硬化症	特定
3	脊髄性筋萎縮症	特定
4	原発性側索硬化症	
5	進行性核上性麻痺	特定
6	パーキンソン病	特定
7	大脳皮質基底核変性症	特定
8	ハンチントン病	特定
9	有棘赤血球を伴う舞蹈病	
10	シャルコー・マリー・トゥース病	
11	重症筋無力症	特定
12	先天性筋無力症候群	
13	多発性硬化症／視神経脊髄炎	特定
14	慢性炎症性脱髄性多発神経炎／多巣性運動ニューロパチー	特定
15	封入体筋炎	
16	クドウ・深瀬症候群	
17	多系統萎縮症	特定
18	脊髄小脳変性症 (多系統萎縮症を除く)	特定
19	ライソゾーム病	特定
20	副腎白質ジストロフィー	特定
21	ミトコンドリア病	特定
22	モヤモヤ病	特定
23	プリオン病	特定
24	亜急性硬化性全脳炎	特定
25	進行性多巣性白質脳症	
26	HTLV-1 関連脊髄症	
27	特発性基底核石灰化症	
28	アミロイドーシス	特定
29	ウルリッヒ病	
30	遠位型ミオパチー	
31	ベスレムミオパチー	
32	自己貪食空胞性ミオパチー	
33	シュワルツ・ヤンペル症候群	
34	神経線維腫症	特定

番号	病名	特定疾患
35	天疱瘡	特定
36	表皮水疱症	特定
37	膿胞性乾癬	特定
38	スティーブンス・ジョンソン症候群	特定
39	中毒性表皮壊死症	特定
40	高安動脈炎	特定
41	巨細胞性動脈炎	
42	結節性多発動脈炎	特定
43	顕微鏡的多発血管炎	特定
44	多発血管炎性肉芽腫症	特定
45	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	
46	悪性関節リウマチ	特定
47	バージャー病	特定
48	原発性抗リン脂質抗体症候群	
49	全身性エリテマトーデス	特定
50	皮膚筋炎／多発性筋炎	特定
51	全身性強皮症	特定
52	混合性結合組織病	特定
53	シェーグレン症候群	
54	成人スチル病	
55	再発性多発軟骨炎	
56	ベーチェット病	特定
57	特発性拡張型心筋症	特定
58	肥大型心筋症	特定
59	拘束型心筋症	特定
60	再生不良性貧血	特定
61	自己免疫性溶血性貧血	
62	発作性夜間ヘモグロビン尿症	
63	特発性血小板減少性紫斑病	特定
64	血栓性血小板減少性紫斑病	
65	原発性免疫不全症候群	特定
66	Ig A腎症	
67	多発性嚢胞腎	
68	黄色靱帯骨化症	特定
69	後縦靱帯骨化症	特定
70	広範脊柱管狭窄症	特定

※番号の色つきは膠原病および関連疾病

番号	病名	特定疾患
71	特発性大腿骨頭壊死症	特定
72	下垂体性 ADH 分泌異常症	特定
73	下垂体性 TSH 分泌亢進症	特定
74	下垂体性 PRL 分泌亢進症	特定
75	下垂体性 ACTH 分泌亢進症	特定
76	下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進症	特定
77	下垂体性成長ホルモン分泌亢進症	特定
78	下垂体前葉機能低下症	特定
79	家族性高コレステロール血症 (ホモ接合体)	特定
80	甲状腺ホルモン不応症	
81	先天性副腎皮質酵素欠損症	
82	先天性副腎低形成症	
83	アジソン病	
84	サルコイドーシス	特定
85	特発性間質性肺炎	特定
86	肺動脈性肺高血圧症	特定
87	肺静脈閉塞症／肺毛細血管腫症	
88	慢性血栓塞栓性肺高血圧症	特定
89	リンパ脈管筋腫症	特定
90	網膜色素変性症	特定

番号	病名	特定疾患
91	バッド・キアリ症候群	特定
92	特発性門脈圧亢進症	
93	原発性胆汁性肝硬変	特定
94	原発性硬化性胆管炎	
95	自己免疫性肝炎	
96	クローン病	特定
97	潰瘍性大腸炎	特定
98	好酸球性消化管疾患	
99	慢性特発性偽性腸閉塞症	
100	巨大膀胱短小結腸腸管蠕動不全症	
101	腸管神経節細胞僅少症	
102	ルビンシュタイン・テイビ症候群	
103	CFC 症候群	
104	コストロ症候群	
105	チャージ症候群 / チャージ連合	
106	クリオピリン関連周期熱症候群	
107	全身型若年性特発性関節炎	
108	TNF 受容体関連周期性症候群	
109	非典型溶血性尿毒症症候群	
110	ブラウ症候群	

◎現在の特定疾患の中で、スモン・難治性肝炎のうち劇症肝炎・重症急性膵炎の3疾病は指定難病検討委員会において指定難病の要件を満たさないとされました。

※スモンについては引き続き「特定疾患治療研究事業」として助成が行われます。

◎膠原病の中で、巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(チャークストラウス症候群、アレルギー性肉芽腫性血管炎)・原発性抗リン脂質抗体症候群・シェーグレン症候群・成人スチル病・再発性多発軟骨炎が新規に指定されました。なお、小児慢性特定疾病の分野から「全身型若年性特発性関節炎」が新規に指定され、二十歳を超えても医療費助成を受けることができるようになりました。

◎次の膠原病は現行の特定疾患における疾病名と異なりますが同じ病気です。

- ・「特定疾患」強皮症 ⇒ 「指定難病」全身性強皮症
- ・「特定疾患」ウェグナー肉芽腫症 ⇒ 「指定難病」多発血管炎性肉芽腫症

難病に係る新たな医療費助成の制度

新たな医療費助成制度における患者の自己負担について要点を挙げていきます。右ページの自己負担限度額表（月額）を参考にしてください。

※法律の施行日は平成27年1月1日です。来年からは表に示した自己負担額となります。現在、特定疾患の医療費助成を受け、新制度の申請を行って認定された方は3年間の経過措置として、表中の「既認定者」の欄となります。同じ病名であっても、来年から新規に医療費助成を受ける方は「原則」の欄となります。

<自己負担割合>

○自己負担割合について、現行の3割から2割に引下げ。（3割⇒2割）

※医療保険で1割又は2割の負担割合の方は、現状の医療保険の負担割合と同じです。

<自己負担限度額>

○症状が変動し入退院を繰り返す等の難病の特性に配慮し、これまでのような外来・入院の区別を設定しないことになっています。

○これまでの制度では「生計中心者」の自己負担限度額は半額となっていました。新たな制度では「生計中心者」の有無に関わらず、同じ自己負担限度額となっています。

○受診した複数の医療機関等の自己負担をすべて合算した上で負担限度額を適用することになります。

※薬局での保険調剤及び訪問看護ステーションが行う訪問看護を含む。

<所得把握の単位等>

○階層区分を認定する際の所得を把握する単位は、医療保険における世帯です。所得を把握する基準は、市町村住民税（所得割）の課税額とします。

○同一世帯内に複数の対象患者がいる場合、負担が増えないよう、世帯内の対象患者の人数で負担限度額を按分（あんぶん）します。

※所得の確認方法については14ページを参照ください。また按分については15ページを参照ください。

<入院時の食費等>

○他の公費負担医療制度と同様、入院時の標準的な食事療養及び生活療養に係る負担については、医療費助成の自己負担とは別途に患者負担となります。

〔重要〕入院時の食費は医療費とは別に患者負担となります。

○薬局での保険調剤に係る自己負担については負担限度額に含めることとなります。

〔重要〕これまで院外処方での薬局の支払いは無料でしたが、自己負担限度額の範囲内で支払うこととなります。

<高額な医療が長期的に継続する患者の特例：「高額かつ長期」>

○高額な医療が長期的に継続する患者については、自立支援医療の「重度かつ継続」と同水準の負担限度額になっています。

※「高額な医療が長期的に継続する患者（「高額かつ長期」）」とは、「月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者」（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上）とする。

○人工呼吸器等装着者の負担限度額については、所得区分に関わらず月額1,000円となります。

※対象範囲は15ページを参照ください。

＜高額な医療を継続して必要とする軽症者の特例：「軽症者特例」＞

○助成の対象は症状の程度が一定以上の者ですが、軽症者であっても高額な医療を継続して必要とする方については医療費助成の対象となります。

※高額な医療とは、「月ごとの医療費総額が33,330円を超える月が年間3回以上ある場合」（例えば医療保険の3割負担の場合、医療費の自己負担が1万円以上の月が年間3回以上）とする。

＜経過措置（3年間）＞

○新たな制度を施行する時点で特定疾患治療研究事業の医療費助成の対象であった方（既認定者）については、

負担増を緩和するために、以下のとおり3年間の経過措置があります。

- ①症状の程度が重症度分類等で一定程度以上でない場合も、医療費助成の対象となります。
- ②「既認定者」の負担限度額は、下表の「原則」の「高額かつ長期」の負担限度額と同様となります。
- ③特定疾患治療研究事業における重症患者については、これまで特例的に負担がなかったことを踏まえ、下表のように負担の軽減措置があります（「現行の重症患者」の欄）。
- ④入院時の標準的な食事療養の負担については、その2分の1が公費負担となります。

☆新たな医療費助成における自己負担限度額表（月額）

（単位：円）

階層区分	階層区分の基準 ※（ ）内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安		患者負担割合：2割					
			自己負担限度額（外来＋入院）					
			原則			既認定者（経過措置3年間）		
			一般	高額かつ長期	人工呼吸器等装着者	一般	現行の重症患者	人工呼吸器等装着者
生活保護	—		0	0	0	0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税（世帯）	本人年収～80万円	2,500	2,500	1,000	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収80万円超～	5,000	5,000		5,000		
一般所得Ⅰ	市町村民税課税以上7.1万円未満（約160万円～約370万円）		10,000	5,000	1,000	5,000	5,000	1,000
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満（約370万円～約810万円）		20,000	10,000		10,000		
上位所得	市町村民税25.1万円以上（約810万円～）		30,000	20,000		20,000		
入院時の食費			全額自己負担			1/2自己負担		

※この医療費助成は認定された難病に対する治療に関するものであり、これまでと同じように認定された難病以外の治療費には適用されません。

※複数の医療機関や診療科を受診した場合は、自己負担をすべて合算したうえで負担限度額を適用します（医療機関それぞれに対する自己負担限度額ではありません）。

新たな医療費助成制度を受けるために必要な手続き

※検討中のものもあり、内容については今後変更や追加があります。

「既認定者」の経過措置中の取扱いについて

◎経過措置期間：3年間（平成29年12月31日まで）

- ・更新と支給認定の手続きは毎年必要ですが、新制度の認定基準に合わなくても、3年間は対象となります。

※3年間は対象から外れないので、申請手続きは必要でも審査会での審査は不要です。ただし、今秋に行われる新制度における初回の手続きでは認定のための審査があります（この審査は現行の特定疾患の基準による審査であり、新制度の重症度分類等の認定基準ではありません）。

- ・今秋の新制度における初回の診断は難病指定医以外の医師でもよいですが、その後の更新の際は難病指定医（協力難病指定医を含む）による診断が必要となります。※難病指定医および協力難病指定医については16ページを参照ください。
- ・3年間は審査は必要ありませんが、医療費助成の自己負担限度額の階層区分の変更は更新時および随時の変更申請により行います。

◎重症患者認定等の変更

- ・経過措置期間はこれまでと同様に重症患者の認定が行われます（重症患者に認定されれば自己負担限度額表の「現行の重症患者」の欄が適用されます）。※階層区分の変更と同様に、更新時および随時の変更申請に基づき認定を行います。申請には重症患者認定の診断書等の提出が必要です。
- ・重症患者認定の基準を満たさなくなった方は「経過措置の『一般』」の自己負担限度額に変更されます。
- ・人工呼吸器等装着者の自己負担限度額は1,000円となります。人工呼吸器等装着者についても重症患者認定と同様です。

1. 「既認定者」の新たな医療費助成を受けるために必要な手続き

(1) すでに特定疾患治療研究事業（現行の医療費助成）の認定を受けている方

① 平成26年12月31日までに各都道府県へ新制度の申請を行う。

- ② ①の申請の際に必要な臨床調査個人票は、
- ・現行の特定疾患治療研究事業の様式（更新用）を使う
 - ・記載する医師は難病指定医以外の医師でもよい

③ 各都道府県から交付された新制度の医療受給者証を持参して、平成27年1月1日以降、指定医療機関において医療を受けた場合に医療費助成が行われます。

(2) 平成26年12月31日までに特定疾患治療研究事業（現行の医療費助成）の新規申請を行い、認定を受けた方〔これから年末までに新規申請する方の場合〕

① まず平成26年12月31日までに各都道府県へ特定疾患治療研究事業（現行の医療費助成）の新規申請を行う。

② ①の申請を行うと同時に各都道府県へ新制度の申請を行う。

※ ①と②の申請において重複する書類は省略可能。

③ ①、②の申請の際に必要な臨床調査個人票は、

- ・現行の特定疾患治療研究事業の様式（新規用）を使う
- ・記載する医師は難病指定医以外の医師でもよい

都道府県によって、申請期日が異なる場合がありますので、ご注意ください！

2. 「新規認定者」の新たな医療費助成を受けるために必要な手続き
(新制度で新たに拡大する疾病の方。来年以降に新制度の申請を行う方。)

- ① 新制度の新規申請を各都道府県に行く。
 - ② ①の申請の際に必要な臨床調査個人票は、
 - ・新制度の新様式を使う
 - ・記載する医師は難病指定医(※)に限る
 - ③ 各都道府県から交付された新制度の医療受給者証を持参して、平成27年1月1日以降、指定医療機関において医療を受けた場合に医療費助成が行われる。
- ※新制度では、都道府県が指定する医師(指定医)が臨床調査個人票を作成することになっています。指定医には、難病指定医(新規と更新の臨床調査個人票を記載可)と協力難病指定医(更新の臨床調査個人票のみ記載可)があります。
(詳しくは16ページを参照ください)

☆新制度の支給認定に必要な書類

提出書類	既認定者	新規認定者
申請書	新様式(特定医療費の支給認定申請書)	同左
診断書 (臨床調査個人票)	現行様式 ※新制度の初回申請時に限る ※記載は指定医以外の医師が記載した場合も可	新様式 ※難病指定医による記載が必要
住民票	支給認定に必要な住民票 ※申請者及び下記により保険証の写しなどを確認する必要がある構成員が全員含まれているものに限る	同左
世帯の所得を確認できる書類	市町村民税(非)課税証明書等の所得状況を確認できる書類	同左
保険証 (写しなど)	被保険者証・被扶養者証・組合員証などの医療保険の加入関係を示すもの。 ※保険証の写し ・患者が国民健康保険又は後期高齢者医療制度に加入している場合は、世帯全員分 ・患者が上記保険以外(健康保険組合、協会けんぽ等)に加入している場合は、当該患者分(患者が被扶養者の場合は、被保険者本人分も合わせて必要)	同左
医療保険の所得区分確認書類	同意書(医療保険の区分確認)	同左
その他必要に応じて提出が必要な書類	医師の診断書(重症患者認定用)	—
	人工呼吸器等装着者であることを証明する書類	同左
	世帯内に他に特定医療費又は小児慢性特定疾病医療費の受給者がいることを証明する書類	同左
	—	医療費について確認できる書類(☆) ※「高額かつ長期」又は「軽症者特例」に該当することを確認するために必要な領収書等
	介護保険被保険者証の写し	同左

☆「軽症者特例」などの特例の認定には、医療費の確認ができる書類の提出が必要です。原則として申請の翌月から「特例」が始まります。

支給認定事務の手順等について

※検討中のものもあり、内容については今後変更や追加がありえます。

支給認定事務の手順について

【基本的な流れ】

◆特定医療費の支給認定に当たっては、特定医療を受ける方の「世帯」の所得に応じて、月毎の自己負担限度額を定める。



◆「世帯」の範囲の確認を行う。この場合、範囲は同一の医療保険を単位とする（下の「1. 難病の医療費助成に係る「世帯」について」を参照ください）
 ◆「世帯」の所得は、医療保険の保険料の算定対象となっている方の所得を確認する（次ページの「2. 所得を確認する対象者について」を参照ください）



◆特定医療を受ける方の「世帯」の所得に応じて、月毎の自己負担限度額を決定する。

※提出された書類に基づき「世帯」の範囲、所得の確認作業を行い、月毎の自己負担上限額を定めます。

1. 難病の医療費助成に係る「世帯」について

- 「世帯」の単位については、同じ医療保険に加入している者によって範囲を設定する。
- 医療保険の加入関係が異なる場合には、税制における取扱いに関係なく、別の「世帯」として取り扱う。

【被用者保険】

- ・被保険者及びその被扶養者を一つの加入単位とする。
- ・被扶養者は被保険者の申告に基づいて決定される。その際、被扶養者となる者が被保険者の直系尊属、配偶者、子、孫及び弟妹であれば、住民票上の同一の世帯に属しているかを問わない。
- ・一定以上の収入がある者は、被扶養者となることはできず、その者は別の単位として医療保険に加入する。

【国民健康保険】

- ・保険料は、世帯内の加入者数及び所得等に応じて決まる。
- ・保険料の納付義務者は、住民票上の世帯主となる。

《住民票上の世帯》

※ 被保険者本人（母）
 +
 被扶養者（子）
 【被用者保険加入】

※ 被保険者（父）
 【国民健康保険加入】

※ 被保険者（祖父）
 【後期高齢者医療制度】

※それぞれが医療保険における「世帯」

○医療保険における「世帯」を単位にした場合、住民票上の世帯と対象者が異なります。

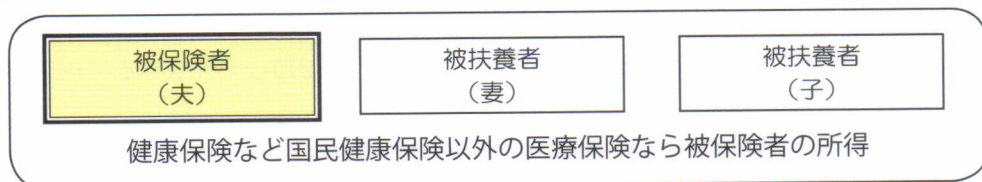
○左の図では、祖父・父・母・子の4人が住民票上の同一世帯となっていますが、医療保険を単位にした「世帯」の場合、同一世帯になるのは母と子のみです。

2. 所得を確認する対象者について

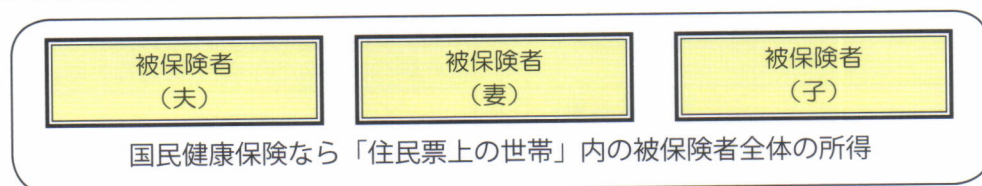
○「世帯」の所得は、当該「世帯」における医療保険の保険料の算定対象となっている方の所得を確認します。

※医療を受ける方が、被保険者であっても被扶養者であっても上記の原則は変わりません。

【被用者保険】



【国民健康保険】



3. 世帯内で複数の患者がいる場合の自己負担限度額の按分（あんぶん）方法について

○新制度では、世帯内に複数の患者がいる場合、患者が複数となっても世帯の負担が増えないよう世帯内の対象患者数を勘案して負担上限額を按分します。

○また、同一世帯内に難病と小児慢性特定疾病の患者がいる場合にも、世帯の負担上限額が増えません。

【按分の計算方法】

各患者の負担上限額＝患者本人の負担上限額×（世帯で最も高い者の負担上限額／世帯における負担上限額の総額）

*「世帯内の対象患者の中で最も高い負担上限額」が世帯全体の負担上限額になるように、各患者の負担上限額を設定します。

<具体例> ※ 括弧内の金額は自己負担限度額を指す。

● A（難病【原則：3万円】）、B（難病【高額かつ長期：2万円】）の場合

A：3万円×（3万円／5万円）＝18,000円（Aの自己負担限度額）

B：2万円×（3万円／5万円）＝12,000円（Bの自己負担限度額）

〔世帯の総額3万円：世帯で最も高いAの自己負担限度額となります〕

4. 人工呼吸器等装着者の対象範囲について（詳細は検討中）

○生命維持に必要な装置を装着していることにより特別の配慮を必要とする方については「継続して常時生命維持管理装置を装着する必要がある者であること」かつ「日常生活動作が著しく制限されている者であること」の要件が予定されています。

<具体的に想定される例（要件に適合するか個別に判断）>

- ・気管切開口又は鼻マスク若しくは顔マスクを介して、人工呼吸器を装着している神経難病等の患者
- ・体外式補助人工心臓を装着している末期心不全等の患者等

指定医および指定医療機関について

※検討中のものもあり、内容については今後変更や追加があります。

指定特定医療について

◎「指定特定医療」とは、支給認定を受けた指定難病の患者に対し「指定医療機関」が行う指定難病に係る医療を言います。「指定特定医療」を受けたときは「特定医療費」が支給されます。

※「特定医療」には、指定難病およびその指定難病に付随して発生する傷病に関する医療が含まれます。

1. 「指定医」について

(1) 指定医の要件

	要件	患者の新規の認定の際に必要な診断書の作成	患者の更新の認定の際に必要な診断書の作成
難病法における 難病指定医(*) および 小児慢性特定疾病 の指定医	①診断又は治療に5年以上従事した経験があり、申請時点において、関係学会の専門医の資格を有していること。 ②診断又は治療に5年以上従事した経験があり、一定の研修(※)を修了していること。 ※1～2日程度の研修	○	○
難病法における 協力難病指定医	③診断又は治療に5年以上従事した経験があり、一定の研修(※※)を修了していること。 ※※1～2時間程度の研修	×	○

*法施行時の経過措置として、5年以上診断・治療経験があり指定難病の診断等に従事したことがある医師については、平成29年3月31日までに研修を受けることを条件に「難病指定医」になることができることとする予定。

(2) 指定医の役割

- 難病又は小児慢性特定疾病の医療費助成の支給認定申請に必要な診断書（臨床調査個人票又は医療意見書）を作成すること。
- 患者データ（診断書の内容）を登録管理システムに登録すること。

(3) 「指定医」の指定の有効期間

- 「指定医」の指定は、基本的に5年ごとの更新制とする。

☆難病に関する医療は「指定医療機関」が提供することとしており、「指定医」による医療に限るものではありません。申請に必要な診断書を作成するのが「指定医」です。

2. 指定医療機関について

(1) 指定について

- 指定医療機関の指定対象としては、「難病法」に規定する病院・診療所・薬局のほか、政令において訪問看護事業所等を規定することとしています。
- 病院・診療所・薬局等の開設者の申請により、都道府県知事が指定を行います。
- 指定申請に必要な事項は、名称・所在地・保険医療機関であること等を厚生労働省令で定めます。
- 申請者が保険医療機関等でないとき、特定医療費の支給に関して重ねて勧告等を受けているとき、役員・職員が禁固・罰金刑を受けてから5年を経過していないとき等には、都道府県知事は指定しないことができます。
- 指定は6年ごとに更新を受けなければなりません。

(2) 責務について

- 指定医療機関の診療方針は健康保険の診療方針の例によるほか、指定医療機関は良質かつ適切な特定医療を行わなければなりません。

(3) 監督について

- 都道府県知事は、必要があると認めるときは、医療機関の開設者等に対し報告や帳簿書類等の提出を命じ、出頭を求め、又は職員に関係者に対し質問させ、診療録等につき検査させることができます。
- 診療方針等に沿って良質かつ適切な特定医療を実施していないと認めるときは、期限を定めて勧告することができ、勧告に従わない場合に公表・命令できます。

(4) 取消しについて

- 診療方針等に違反したとき、特定医療費の不正請求を行ったとき、命令に違反したとき等において、都道府県知事は指定を取り消すことができます。

3. 指定医療機関の特定について

(1) 指定医療機関の特定の意義

- 医療機関との適切な治療関係の構築や、質の高い医療の継続的な提供といった観点から、都道府県は、支給認定をしたときは、支給認定を受けた指定難病患者が特定医療を受ける指定医療機関を定めることとされています。(法第7条第3項)
※患者は難病の治療を受ける指定医療機関を決めなければいけません。
- 指定医療機関で受診した場合には、医療費助成の対象となります。
(医療費助成の対象となる医療は、指定難病に係るものに限ります。)

(2) 特定された指定医療機関の変更

- 特定後に指定医療機関を変更する場合には事前に申請の上、支給認定の変更の認定を受ける必要があります。(法第10条第3項)

(3) その他指定医療機関の特定に係る留意事項

- 指定医療機関のうち、病院等については、単独の医療機関では必要な特定医療をカバーできないような合理的な理由がある場合に、複数の医療機関を特定することがありえると考えられます。
- 申請時に、特定医療を受けることを希望する病院又は診療所、薬局等の名称等に関する事項を申請書に記載する必要があります。
※支給認定を行う自治体以外に所在する医療機関でも差しかえありません。

☆指定医療機関を決める必要はありますが「限定」するものではありません。

☆指定医療機関は、患者のアクセスも考慮して幅広く指定される予定です。

自己負担限度額の管理について

- 特定医療費の受給者については、所得により月々の自己負担限度額が定められていますが、病院、薬局等2か所以上の指定医療機関を利用する場合を考慮して、自己負担上限額の管理を行う必要があります。
- このため、都道府県から医療受給者証とあわせて「自己負担上限額管理票」を交付する予定です。受給者の方は指定難病に関係する治療等を指定医療機関で受けるたびに、その機関が徴収した額を各機関において管理表に記入してもらい、自己負担の累積額が月間自己負担上限額まで達した場合には、その旨をその時に受診した指定医療機関に確認してもらいます。
- 自己負担上限額に達した場合は、その月においてそれ以上の自己負担はありません。

(以下は現時点での「自己負担上限額管理票」のイメージ)

平成 年 月分 自己負担上限額管理票					
受診者名				受給者番号	
月間自己負担上限額					円
日付	指定医療機関名	医療費総額 (10 割分)	自己負担額	自己負担の 累積額 (月額)	徴収印
月 日					
月 日					
月 日					
月 日					
上記のとおり月額自己負担上限額に達しました。					
日付	指定医療機関名				確認印
月 日					

改正児童福祉法が成立！ 小児慢性特定疾病に多くの膠原病が入りました！

「難病法」の成立とともに、5月23日第186回通常国会において、小児慢性特定疾病対策の改正（児童福祉法の改正）が行われました。

「小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会」において、難病法とともに来年1月から施行される「改正児童福祉法（小児慢性特定疾病に対する新たな医療費助成制度）」における医療費助成の対象疾病について検討されました。

膠原病に関しては次の疾病などが挙げられており、新規の疾病も多く加わりました。
若年性特発性関節炎、全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎・多発性筋炎、シェーグレン症候群、抗リン脂質抗体症候群、ベーチェット病、大動脈炎症候群（高安動脈炎）、多発血管炎性肉芽腫症、結節性多発血管炎、顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、再発性多発軟骨炎、強皮症、混合性結合組織病 など

※「小児膠原病」に該当する方…「難病法」の医療費自己負担限度額よりも低くなる場合がありますので、詳しくは36ページをご覧ください。

重症度分類について

重症度分類の考え方について

- ◎新制度における医療費助成の対象患者の認定基準については、確立された対象疾病の「診断基準」と、それぞれの疾病の特性に応じた「重症度分類」等を組み込んで作成し、個々の疾病ごとに設定することになっています。
- ◎重症度分類等は「日常生活又は社会生活に支障がある者」という考え方を、疾病の特性に応じて、医学的な観点から反映させて定める。」としています。
 - …治療することが見込まれないが、継続的な治療により症状の改善が期待できる疾患については、その治療方法や治療効果を勘案して、重症度を設定する。
 - …疾病ごとに作成されている重症度分類等がある場合は、原則としてその分類を用いる（膠原病の重症度分類は疾病ごとに作成されています）。
 - …疾病ごとに作成されている重症度分類等では日常生活又は社会生活への支障の程度が明らかではない場合、または、重症度分類等がない場合は、以下のような対応を検討する。
 - ①臓器領域等ごとに作成されている重症度分類等を疾患の特性に応じて用いる。
 - ※例：心、肺、肝、腎、視力、聴力、ADL 等
 - ②段階的な重症度分類等の定めはないが、診断基準自体が概ね日常生活又は社会生活への支障の程度を表しているような疾患については、その診断基準を重症度分類等として用いる。
 - ※例：家族性高コレステロール血症（ホモ接合体）

【新規に対象となった膠原病の重症度分類例】

- ・指定難病検討委員会で示された、新規に対象疾病となった膠原病の重症度分類を紹介します（一部抜粋）。

【好酸球性多発血管炎性肉芽腫症】（一部抜粋）

（旧名：アレルギー性肉芽腫性血管炎・チャージストラウス症候群）

- 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の重症度分類を用いて3度以上を対象とする

1度	免疫抑制療法（ステロイド、免疫抑制薬）の維持量あるいは投薬なしに1年以上血管炎症状を認めず、寛解状態にあり、血管炎による不可逆的な臓器障害を伴わず、日常生活（家庭生活や社会生活）に支障のない患者。
2度	免疫抑制療法を必要とし定期的外来通院を必要とするが血管炎による軽度の不可逆的な臓器障害（鞍鼻、副鼻腔炎、末梢神経障害など）及び合併症は軽微であり、介助なしで日常生活（家庭生活や社会生活）を過ごせる患者。
3度	血管炎により、不可逆的な臓器障害ないし合併症を有し、しばしば再燃により入院又は入院に準じた免疫抑制療法を必要とし、日常生活（家庭生活や社会生活）に支障をきたす患者。
4度	血管炎により、生命予後に深く関与する不可逆的な臓器障害ないし重篤な合併症（重症感染症など）を有し、強力な免疫抑制療法と臓器障害、合併症に対して、1ヵ月以上の入院治療を必要とし、日常生活（家庭生活や社会生活）に大きな支障をきたし、しばしば介助を必要とする患者。
5度	血管炎症状による生命維持に重要な臓器の非可逆的な臓器障害と重篤な合併症（重症感染症、DIC（播種性血管内凝固症候群）など）を伴い、原則として常時入院治療による厳重な治療管理と日常生活に絶えざる介助を必要とする患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を必要とする患者も含まれる。

【シェーグレン症候群】（一部抜粋）

○ ESSDAI（EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index）による重症度分類
重症（5点以上）を対象とする。

領域	重み（係数）	活動性	点数（係数×活動性）
健康状態	3	無0□ 低1□ 中2□	
リンパ節腫脹	4	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
腺症状	2	無0□ 低1□ 中2□	
関節症状	2	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
皮膚症状	3	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
肺病変	5	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
腎病変	5	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
筋症状	6	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
末梢神経障害	5	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
中枢神経障害	5	無0□ 低1□ 高3□	
血液障害	2	無0□ 低1□ 中2□ 高3□	
生物学的所見	1	無0□ 低1□ 中2□	
ESSDAI （合計点数）		0点～123点 EULARの疾患活動性基準 中・高疾患活動性（5点≤） 低疾患活動性（<5点）	

※一次性SS、二次性SSともにESSDAIにより軽症、重症に分類する

ESSDAI ≥ 5点→重症

ESSDAI < 5点→軽症

ESSDAIにおける各領域の評価基準（例） 一部抜粋	
領域	評価基準
健康状態	0 以下の症状がない 1 微熱、間欠熱（37.5～38.5℃）、盗汗、あるいは5～10%の体重減少 2 高熱（>38.5℃）、盗汗、あるいは>10%の体重減少 （感染症由来の発熱や自発的な減量を除く）
リンパ節腫脹	0 以下の症状がない 1 リンパ節腫脹：領域不問≥1cm または単径≥2cm 2 リンパ節腫脹：領域不問≥2cm または単径≥3cm、あるいは脾腫（触診、画像のいずれか） 3 現在の悪性B細胞増殖性疾患
腺症状	0 腺腫脹なし 1 耳下腺腫脹（≤3cm）、あるいは限局した顎下腺または涙腺の腫脹 2 耳下腺腫脹（>3cm）、あるいは目立った顎下腺または涙腺の腫脹 （結石、感染を除く）
関節症状	0 現在、活動性の関節症状なし 1 朝のこわばり（>30分）を伴う手指、手首、足首、足根、足趾の関節痛 2 28関節のうち1～5個の関節滑膜炎 3 28関節のうち6個以上の関節滑膜炎 （変形性関節症を除く）

【成人スチル病】（一部抜粋）

○「成人スチル病重症度スコア」の中等症以上を対象とする。

成人スチル病重症度スコア		
漿膜炎	無 〇 □	有 1 □
DIC（播種性血管内凝固症候群）	無 〇 □	有 2 □
血球貪食症候群	無 〇 □	有 2 □
好中球比率増加（85%以上）	無 〇 □	有 1 □
フェリチン高値（3,000 ng/ml 以上）	無 〇 □	有 1 □
著明なリンパ節腫脹	無 〇 □	有 1 □
副腎皮質ホルモン不応性	無 〇 □	有 1 □
スコア合計点	0～9点 成人スチル病重症度基準 重症：3点以上 中等症：2点以上 軽症：1点以下	

【全身型若年性特発性関節炎】（一部抜粋）

◎重症例を対象とする。

〔重症例の定義〕以下のいずれかに該当する症例を重症例と定義する。

- ステロイドの減量・中止が困難で、免疫抑制剤や生物学的製剤の使用が必要
- マクロファージ活性化症候群を繰り返す
- 難治性・進行性の関節炎を合併する

支給認定等について

◎症状の程度が「重症度分類」等で一定以上に該当しない場合でも、高額な医療を継続することが必要な方については医療費助成の対象となります（軽症者特例）。

※「軽症者特例」については11ページを参照ください。

◎支給認定の審査は、各都道府県で法律に基づいて設置することとなる「指定難病審査会」で行われます。なお、各都道府県が支給認定をしないとき以外についても、この審査会の審査を求めることは差しかえないとされています。

◎支給認定の有効期間については、原則として1年以内とします。ただし、この期間を延長する特別な事情があると認められるときには、1年3ヶ月を超えない範囲内において都道府県知事が定める期間とすることが可能となるよう調整中です。

◎支給認定の更新の時期についても、各都道府県において定めることとする予定ですが、更新時期の設定に当たっては、既認定者の経過措置の期間が3年間であることに留意することとされています。

◎「既認定者」については、3年間の経過措置中は、臨床調査個人票の提出を求める一方で、病状の程度にかかわらず支給認定が行われます。

◎新制度における医療受給者証については、複数の指定難病に罹患した患者に対しては、複数の疾病を併記した上で、1枚の医療受給者証のみが交付される予定です。

医療記事

シエーグレン症候群とドライアイ

慶應義塾大学医学部

小川 葉子 先生 (眼科学教室 特任准教授)

坪田 一男 先生 (眼科学教室 教授)



小川 葉子 先生

はじめに

現代の情報社会において、全情報の80%が視覚から入ると言われる程、眼は大切な臓器です。眼の所見は全身疾患を診断する決め手となる事もあります。眼科領域は涙腺や瞼(まぶた)を含む外眼部、角膜や結膜を含む眼の表面の前眼部、視神経や網膜のような後眼部とに分かれ、それに加えて眼球は神経系、血管系、リンパ管系、外眼筋などの筋肉系にも密接に関連していて、臨床の多くの科や基礎研究室の分野との関連があります。

さて、眼表面に存在する粘膜は、全身の粘膜所見の初発症状を示している事があります。しかも診察時に直視下でその所見を察知することがあります。眼の粘膜表面は免疫反応が生じやすい部位であり、正常では恒常性を維持するために粘膜免疫応答の防御機構が働いています。

眼表面をさらに詳しく見てみますと、黒目(角膜)、白目(結膜)、涙腺と副涙腺(涙の水の成分をつくる場所)、マイボーム腺(涙の油の成分をつくる場所)などが存在し、涙の層はこれらの眼表面組織を保護してものを鮮明にみるための光学的透光体としての役割や眼表面の健全性を保つ役割をしています。眼表面組織は一体化した粘膜上皮に覆われ、これらのどの部位が障害されても眼表面の恒常性が維持されなくなり、涙が不安定になり、ドライアイが生じます(図1. 慶應義塾大学病院医療・健康情報サイト 慶應発サイエンス KOMPAS <http://kompas.hosp.keio.ac.jp/index.html> より許可を得て転載)。

ドライアイとは

ドライアイは涙液と涙腺・マイボーム腺・角膜・結膜の表面の慢性疾患で目の不快感と視機能異常を伴います。眼の乾き、まぶしさや目の不快感が主な症状です。細かい点状の傷が眼の表面に広がるため、光が散乱してまぶしさを感じます。そのほか目の疲れ、異物感、充血、痛み、かすんで見える、などの複数の症状を併せもつのが特徴で、中高年の女性に多く、更年期や老眼がはじまる時期とも重なります。シエーグレン症候群やその他の膠原病など免疫応答が関与するドライアイは粘膜免疫防御機構の障害

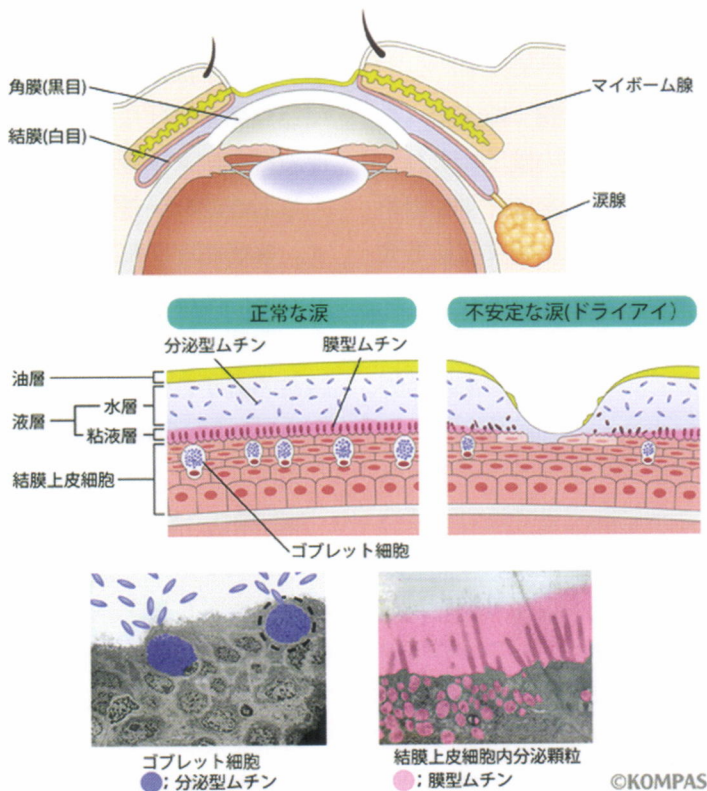


図1. 涙液層と眼表面組織の正常とドライアイ

3段目は結膜組織の透過型電子顕微鏡像にムチンの分布を示したものです。高倍率の粘膜所見では粘膜上皮内の分泌型ムチンをつくる杯細胞や膜型ムチンをつくる分泌顆粒が確認されます。左 2000 倍、右 25000 倍。
 (慶應義塾大学病院 医療・健康情報サイト 慶應発サイエンス KOMPAS より抜粋
<http://kompas.hosp.keio.ac.jp/index.html>)

により涙の成分の製造工場である涙腺、副涙腺、角結膜、マイボーム腺の組織への炎症性細胞浸潤や液性因子の障害により眼表面の機能障害をきたすことにより、ドライアイになりますが発症機序や進展機序には不明な点が多く残されています。

膠原病には眼科領域疾患が合併することが多いため、膠原病内科と眼科医のかかわりは深く、その疾患の診断、治療、予防において眼科医がかかわらせていただくことが多い領域です。眼症状の増悪、軽快には全身状態も関与することが多く、極めてまれですが、眼所見増悪時には角膜穿孔等により失明に至ることもありうるので、他科

および患者さんとの厳密な連携が重要となります。

近年、眼科領域の診断機器は進歩し、非侵襲的な検査法が多く開発されています。たとえば光干渉断層計による前眼部所見の把握、網膜疾患の診断、レーザー共焦点顕微鏡により詳細な結膜、角膜、マイボーム腺などの形態を把握できる精密機器が開発され診断技術が向上し膠原病に伴う新たな眼科的知見も報告されています。

今回は膠原病内科から依頼される頻度が高いシェーグレン症候群をはじめ、関節リウマチに伴う眼疾患についても言及し解説させていただきます。

シエーグレン症候群

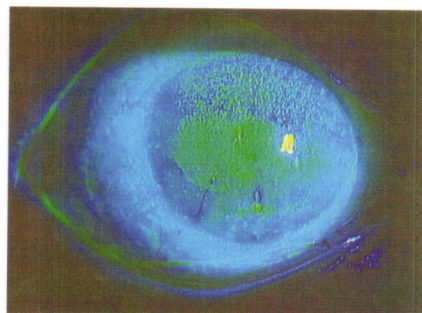
シエーグレン症候群は涙腺、唾液腺へのリンパ球浸潤による腺組織の破壊により、ドライアイ、ドライマウスをきたす原因不明の自己免疫疾患で、中高年の女性に好発します。血中に多彩な抗体が出現し、ウイルスや細菌感染が引き金になり、涙腺等の腺細胞が障害されることにより炎症が誘導されます¹。

シエーグレン症候群によるドライアイは重症化しやすく、角結膜所見ではローズベンガル染色が高度であることが特徴です。涙液分泌には2種類あり、眼表面が乾かないように常に持続的に分泌されている基礎的涙液分泌と痛い時、悲しい時などに多量に分泌される反射性涙液分泌とがあり、両者が共に低下して、重症型ドライアイを呈することが多いようです。鑑別診断ではドライアイを呈する他の膠原病によるドライアイ、造血幹細胞移植後のドライアイ、眼

類天疱瘡、涙腺サルコイドーシス、Ig G4関連疾患が挙げられます。これらは既往歴、血液検査により鑑別されますが涙腺生検による病理診断が鑑別に役立つこともあります。罹病期間が長期になると涙腺、唾液腺以外に、血液、腎臓、肺、神経、皮膚、筋肉、関節、甲状腺、消化器病変など多彩な臓器障害が合併症として高率に生じてくるため各科での横断的連携と配慮が必要となります。

眼科的にはドライアイを診断するために、自覚症状、眼表面障害、涙液動態の3項目を検討します。ドライアイの自覚症状の特徴は複数の不定愁訴を併せもっています。特にシエーグレン症候群ではドライアイの自覚症状と所見の重症度が他の膠原病より高度である場合が多いようです。

眼表面障害の診察には、フルオレセイン色素染色試験、ローズベンガル色素染色試験、リサミングリーン染色試験を用いて耳



A



B

図2. ドライアイの眼表面検査

- (A) フルオレセイン色素染色所見（緑）では角結膜表面全体に砂をまいたような点状の角結膜上皮障害が認められます。上皮障害部位を示します。
- (B) ローズベンガル色素染色所見（赤）は広範囲に角結膜上皮のムチン（粘液）の欠損部位が赤色に染色されています。

側結膜、角膜、鼻側結膜の角結膜上皮障害の程度を診断します。シェーグレン症候群によるドライアイは結膜上皮障害が先行する場合も多く、障害の程度は高度であることが多いようです。フルオレセインは角結膜の上皮のバリアが破綻した部位に染色され、上皮の欠損部位に貯留して認められます。一方ローズベンガルは粘液に覆われていない変性上皮に染色されます。ローズベンガルの代わりに、リサミングリーンを使用している施設もあります。

涙液動態の検査では、点眼麻酔なしのシルマーテスト（5 mm 以下陽性）、涙液層破壊時間（5 秒以下陽性）を測定します。これら自覚症状、眼表面障害、涙液動態を組み合わせて3項目のうち2項目をみたせばドライアイと診断しています²。

シェーグレン症候群では眼瞼上下に存在するマイボーム腺機能不全が高率に生じます。シェーグレン症候群をはじめとするリウマチ疾患に伴うドライアイには炎症反応が深く関与していると考えられます。涙液が減少し、涙液浸透圧が上昇すると角膜結膜等の眼表面上皮の障害がおこります。障害を受けた結膜角膜上皮から炎症性の液性因子やタンパク分解酵素が放出されます。結膜杯細胞の減少が生じるため涙液の不安定性が生じドライアイの原因となります。

長期にシェーグレン症候群、両方の外上方の瞼が腫脹している場合は Ig G4 関連疾患や悪性リンパ腫との鑑別も重要ですので精査が必要となります。Ig G4 関連疾患の涙腺組織像は著しい Ig G4 形質細胞浸潤による炎症像を認めますが、シェーグレン症候群に比してドライアイの症状は軽いのが特徴です。

関節リウマチとの関連

関節滑膜を主座とする慢性炎症性疾患で病態の中心は関節での滑膜の異常増殖と炎症反応です。30 歳から 50 歳の女性に好発します³。

眼科領域に生じる主要な合併症には、ドライアイがあげられます。眼疲労感、羞明、異物感、眼乾燥感、目やにの少ない充血、眼の奥の痛みなどの症状がおこります。関節リウマチに伴うドライアイの中で約 30% は 2 次性シェーグレン症候群の所見として現れます。ドライアイの合併率は 5 年間の経過観察中に全症例の 80% の症例に認められると報告され乾燥症状の頻度が全身で一番高いのは、眼科領域のドライアイであると報告されています。

上強膜炎は眼表面の炎症性疾患で、通常全身の自己免疫疾患にともなって認められることが多いようです。関節リウマチではドライアイに次いで多く認められます。ごくまれですが、壊死性強膜炎による穿孔が起こることがあり、失明を予防するために診断と早期治療が大切です。治療は緊急で羊膜移植や角膜移植の適応となることもあります。強膜炎を合併し、全身的に胸膜炎、間質性肺炎、心膜炎、心筋炎、多発性神経炎、腸間膜動静脈塞栓症、指尖潰瘍等を伴う場合は全身的な治療が必要です。

副腎皮質ステロイドの眼科領域で気を付けるべき副作用としては、白内障、緑内障、角膜感染症、角膜潰瘍、角膜穿孔があります。全身投与を受けている症例では局所の副腎皮質ステロイドの投与量や投与期間には眼科医、患者さんとも細心の注意を払う必要があります。その他、免疫抑制剤、生物学的製剤について眼科領域における炎症

状態に対する治療と副作用とのバランスを
考えながらの治療が必要とされます。

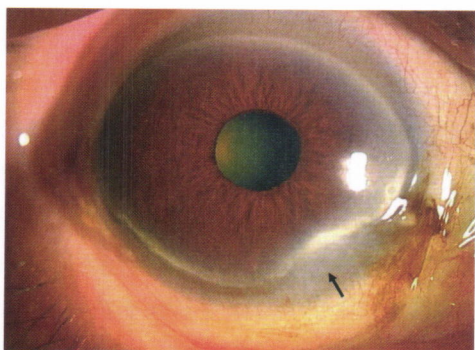


図3. 関節リウマチに伴う角膜辺縁潰瘍
角膜の周辺部に潰瘍を生じています。
免疫反応と何らかの関連があるとされ
ています。

ドライアイの治療について

ドライアイの研究は、免疫応答の側面
だけでなく多方面からのアプローチにより解
明が加速的に進んでいます。その臨床応用
までには時間が必要であり、臨床の現場で
安全に使用されるため基礎研究の研究結果
を十分に吟味し慎重に臨床への第一歩を踏
み出す必要があります。現時点での臨床で
の治療は対症療法を行っていますが、長年
の基礎・臨床試験の成果として新たな治療
薬も登場しています。

現在は、現時点で利用可能な人工涙液点
眼、角膜保護剤、涙点プラグ、重症例への
涙点焼灼術、ドライアイ保護用眼鏡を駆使
して治療にあたります。近年はマイボーム
腺の治療として開口部を洗浄することによ
り清潔に保ち、瞼を温めることや、少量の
眼軟膏塗布も大切です。近年、新規ドライ
アイ治療薬として2種のムチン産生促進剤
(ジクアス®点眼・ムコスタ®点眼)が開
発され、保険適応となりさらに治療の選択

肢が広がりました。さらに新規治療薬の開
発が進み患者さんの苦痛が軽減していくこ
とが望まれます⁴。

重症ドライアイでは上記既存点眼薬に加
えて、免疫抑制剤点眼薬や抗線維化療法と
しての点眼薬が検討段階であり、重症例に
対しては角膜移植術、羊膜移植術のような
眼表面再建術も行われます。

生活面では部屋の湿度を保つための清潔
な加湿器、パソコンの使用時、一時間に一
度は休憩をいれることや眼鏡の側面に保湿
の装置を備えたドライアイ保護用眼鏡が推
奨されています。



図4. 最近のドライアイ保護用眼鏡
特殊設計のフロントフレーム側面に着
脱可能なウォーターポケット(矢印)
を設けることで、注ぎ入れられた水が
容器内の細かい穴から蒸発し、眼周囲
の湿度を保つ工夫がなされた眼鏡が開
発されました。

<http://www.jins-jp.com/functional/moisture.html>

〔補助療法としてドライアイ保護用眼鏡〕
(モイスチャーエイド)

近年、ドライアイ保護用眼鏡は、眼鏡
にサイドパネルを装着した上さらにパネ
ルの内側に手術用 micro quick absorber

(MQA)などを湿らせて装着する方法が用いられてきました。最近特殊設計のフロントフレーム側面に着脱可能なウォーターポケットを設けることで、注ぎいれた水が容器内の細かい穴から蒸発し、眼周囲の湿度を保つ工夫がなされた眼鏡が開発されました(図4) <http://www.jins-jp.com/Products/Detail/number/MST-13A-004/56/>。眼表面周囲の湿度を上昇させることにより、涙液の蒸発防止、エアコンや自然の風による涙液蒸発の防止、花粉や異物侵入の防御などの効果があります。パソコンを長時間使用する場合に有用です。

近年、LEDライトが発するブルーライトはヒトの日常生活のサーカディアンリズムに関連があるとされます。パソコン作業を長時間施行することが増加し、夜にもブルーライトを直視すること多くなっています。夜、パソコン作業が多くなると日内変動のリズムに障害が生まれ、LEDライトが発するブルーライトによりドライアイを助長する可能性があります⁵。近年、ブルーライトカット眼鏡が普及しているのでVDT作業の時に装着したり、パソコンの画面にシールをしたりする工夫も必要です。 <http://www.jins-jp.com/jins-pc/>

このように生活のリズムを整える、十分な睡眠をとる等の工夫が大変重要です。

[文献]

1. 住田孝之. 膠原病と類縁疾患 Sjogren 症候群. 2011; 1179-1185.
2. 高村悦子. 関節リウマチ. 今日の眼疾患治療指針 2007; 第2版: 534.
3. 田中良哉. 膠原病と類縁疾患 関節リウマチ. 2011; 1142-1149.
4. 横井 則彦. ドライアイの新しい治療戦略 眼表面の層別治療. 日本の眼科 2012; 83(10): 1318-1322.
5. 坪田一男. 【眼とブルーライト、体内時計】ブルーライト問題概論. あたらしい眼科 2014; 31(2): 165-168.
6. 戸田郁子. ライフスタイルとドライアイ. 眼科医のための眼科診療カオリファイ 19 ドライアイスペシャリストへの道 大鹿哲郎、大橋裕一総編集 横井則彦編集 中山書店 東京 2013 305-307.

ドライアイ症例の患者さんは冬季の自覚症状が悪化します。また長時間の飛行機では機内の湿度が低いため、ドライアイを助長します。部屋への加湿器の設置やドライアイ保護用眼鏡が推奨されます。大気汚染による有害物質や煙草の煙などは眼表面を障害しドライアイを助長します。睡眠障害は自律神経のリズムを乱し、交感神経優位になるとドライアイになると考えられますので生活のリズムを整えましょう。食事の工夫の重要性が近年見いだされてきており、各種ビタミン、ラクトフェリン、オメガ3脂肪酸などが有効とされています⁶。

シェーグレン症候群を代表とする全身疾患を伴うドライアイ症例では病変が口腔、肺、皮膚、肝臓、小腸のように多臓器にわたることもあります。眼科と他科、医師とコ・メディカル(医師と協同して働く医療従事者)が協力して、合併症を防ぎ、患者さんの生活の質と視覚の質の向上を目標としています。外来診療において、診療科や職種を超えた連携プレーによる長期フォローアップの外来や医療チームのあり方が大切と考えます。

そして一日も早い根本的な病態解明とともに、患者さんに安心していただけるドライアイの根治療法の開発のために努力を積み重ねていく所存です。

次回の医療記事では、シェーグレン症候群のもうひとつの大きな乾燥症状である「ドライマウス」について取り上げる予定です。

【特集】 シェーグレン症候群の対応策

「ドライアイ・ドライマウス対策の具体例」

来年から施行される新たな難病対策の第一次指定難病（医療費助成制度の対象疾病）が了承され、新規疾病の中に「シェーグレン症候群」が入りました。「シェーグレン症候群」は、これまで膠原病の中で医療費助成の要望が最も高かった疾患のひとつであり、全国膠原病友の会としても待望の出来事でした。

「シェーグレン症候群」の乾燥症状であるドライアイやドライマウスは、疾患の活動性としては生命に関わらないことから軽視されがちの部分もあるかもしれませんが、患者にとって生活上の支障は非常に大きく、新制度の「重症度分類」においても重要視していただきたいと考えています。

この「指定難病」に入ったことを契機に、ドライアイやドライマウスの画期的な治療法が開発され（塩酸セビメリンや塩酸ピロカルピンなどの登場で改善されつつありますが）、生活上の支障が大きく改善されることを期待しますが、現状はガムを噛んだり、うがいを頻繁にするなど、個々に対応されている状況ではないでしょうか。

今回の特集「ドライアイ・ドライマウス対策の具体例」では企業の協力も得て、関連商品を紹介いたしました。いずれも医薬品等ではありませんので、友の会が商品を推薦するものでも、効果を確認するものでもありませんが、療養生活の向上のために情報を共有できればと思います。（気になる方は主治医ともご相談ください）

【お願い】 あなたのドライアイ・ドライマウス対策を教えてください！

「シェーグレン症候群」は多くの膠原病に併発することも多く、たくさんの方が乾燥症状で悩んでおられると思います。今回の特集で「ドライアイ・ドライマウス対策の具体例」を紹介しましたが、皆さんは他にも様々な対応を行っておられると思います。

「シェーグレン症候群対策」をどのように行っておられるかを教えていただき、次号の機関誌「膠原」（来年1月中旬に発行予定）にて紹介したいと思います。ぜひ、皆さんのシェーグレン症候群対策を教えてください。

※お気に入りのガムの種類など気軽に投稿ください（理由も教えてくださいね）。

（多数の場合は選定させていただきますので、ご了承ください）

【郵送先】 〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9
千代田富士見スカイマンション 203号
（一社）全国膠原病友の会事務局 宛

※差出人名は必ず明記してください（掲載は匿名およびペンネームで可能です）

☆12月10日締め切りでお願いいたします。

アイキュア (アックス)



アイキュアは、誰もがなりうる現代病であるドライアイや、花粉症に悩む方々の症状緩和と予防を目的として開発されました。様々な機能で、快適な装着感と安全性に配慮して目を保護します。

保水パックに注水して装着することでフレーム内の湿度が高まり、目の周りを覆い囲むサイドガードがフレーム内の乾燥を防ぎ保湿効

果を高めることで、涙の蒸発を抑えるのに有効なメガネです。

※ノースパッドに取り替えれば、通常のメガネとして使えます。

(度付きレンズの装着は眼鏡店、専門店での対応となります。)

※半透明のサイドガードに顔の色が映り込むことで不自然さが軽減。普通の眼鏡をかけているような自然の印象でお使いいただけます。耐アレルギー性も備えており、長時間のご使用でも安心してお使いいただけます。

JINS Moisture® (ジンス モイスチャー) (ジェイアイエヌ)



「JINS Moisture®」はウォーター・ポケットと、目の周りを大きくカバーする独自のフレームデザインにより、高い保湿力と目の乾燥の要因となる風・ホコリ・紫外線などの侵入を防ぐ機能を備えた機能性アイウェアです。

2011年9月発売のシリーズ第一弾よりリニューアルされた新型は、ウォーター・ポケットの容量を従来の最大約3倍に増量すると

ともに、カバー率を高めたフレームとの相乗効果により、装着時の目の周りの湿度が通常のメガネに比べて約15.1%アップしました。さらにフレーム・バリエーションも従来の8種類から16種類へと拡大し、機能性とファッション性を兼ね備えた、日常的に使いやすいアイウェアとして進化を遂げました。

※追加料金にて度付レンズに交換可能です。

ドライマウス対策例

※企業名の50音順で紹介します

コンクール マウスリンス・コンクール マウスジェル (ウエルテック)



口腔乾燥症はシェーグレン症候群によって唾液の分泌量が減り、起こる症状です。

口腔乾燥症になると、唾液による自浄作用が少なくなるので、口腔内の細菌が増加します。口腔内の保湿を徹底することで、口腔乾燥を防ぎ、口腔内の細菌の増殖を抑制することができます。

ウエルテックのお口の潤い簡単ケアシリーズは口腔化粧品です。

「コンクール マウスリンス」は液体タイプで加湿、「コンクール マウスジェル」はジェルタイプで保湿します。

アルコール・発泡剤を含まないので口腔粘膜に優しく、牛乳由来のホエイタンパクという唾液類似成分配合で抗菌作用・感染防止作用などがあり、口腔環境に最適です。

また、お口の粘膜になじみやすく、ダマにならないので、口腔乾燥症対策が簡単です。甘さ控えめですっきりとした味です。

ウェットケア シリーズ (キッセイ薬品工業)



ウェットケアシリーズをお口の中にスプレーすることで口腔内が潤います。

ノンシュガーで、キシリトールとヒアルロン酸^{*}を配合した爽やかな酸味タイプのスプレー飲料です。ウェットケアプラスには、新たにカテキン^{**}を0.1%配合しました。

(内容量:50mL、形態:スプレータイプ)

- ・ウェットケア (キシリトール+ヒアルロン酸)
- ・ウェットケアレモン (キシリトール+ヒアルロン酸)
- ・ウェットケアプラス [リンゴ風味] (キシリトール+ヒアルロン酸+カテキン)

※ヒアルロン酸：高分子多糖の一種で、私たちの皮膚や関節部分、さらに唾液にも含まれる生体内保湿成分です。

※カテキン：ポリフェノールの一種で、緑茶に含まれる成分です。

バターー口腔ケアシリーズ(サンスター)



■バターー ジェルスプレー(口腔保湿液)

【特長】

- とろみのあるジェルがお口の粘膜にとどまり、乾燥しがちなお口にうるおいを与えます。
- ほのかなミントの香りですっきりした使用感。
- スプレータイプなので、使いやすく衛生的。保湿力にも優れ、お口の中のうるおいも長持ちします。

■バターー マウスコンディショナー(希釈タイプの保湿洗口液)

【特長】

- 乾燥したお口を、クチュクチュ洗浄でさわやかに。
- 薄めるタイプの洗口液(1本で約50回お使いいただけます)。
- ほのかなミントの香りですっきりとした使用感。
- 荒れた粘膜にもしみにくいノンアルコールの低刺激タイプ。

洗口液 絹水[®]スプレー(生化学工業)



洗口液 絹水[®]スプレーは日本で初めて湿潤剤としてヒアルロン酸を配合した口腔ケア用洗口液です。配合成分のヒアルロン酸はヒトの肌や関節に含まれている保湿成分で、お口の中の健康を保ちます。またアルコールが配合されていないため、刺激に敏感な方にもお使いいただけます。

スプレータイプなので、気になったらすぐに「シュッ」と一吹きでき、バッグにおさまるサイズなので、常に携帯して、いつでもどこでも簡単に口腔ケアができます。口臭が気になる方、口の中に食べカスが残る方、刺激の苦手な方も、ぜひお試しください。(直販またはネット販売等にて購入可能です。)

※本製品は化粧品です。医薬品、人口唾液ではありません。

(内容量：28mL、形態：スプレータイプ)

伝言板



2007年4月に全身性エリテマトーデス、2014年に間質性肺炎を患い、このまま自分の中で情報が無さすぎるのもいけないと思い伝言板を送りました。文通でもメールでも構わないので病気の事とかの話ができればなと思っています。

ペンネーム： しいちゃんさん



初めまして。宮崎から福岡に引っ越してきました。福岡の方と文通、交流がしたいです。メールをお願いします。福岡には話し相手がいません。薬の事や色々な話をしてみたいです。病気はパーチェット病で15年目になります。56歳男性です。

ペンネーム： 海さん



多発性動脈炎を40代に発症しました。私の場合、薬剤や化学性のものに反応して血管炎の症状が出ます。60代にひどくなって、それ以来普通の生活ができなくなって現在70歳になります。私のように薬剤や添加物などで血管炎をおこされる方、文通してください。いろいろお話お聞きしたいです。

ペンネーム： ABさん



SLEを発症して5年目の40代女性です。現在、仕事はしていません。病気や生活のことをいろいろ情報交換したいと思いますのでご連絡ください。

ペンネーム： 美咲さん



落ちつかない気持ちを文字にすると心の整理がつくといいます。日記などと違い手紙の良さは耳を傾けてくれる相手がいるということです。お互いの苦しみを半分に喜びは倍にできると思います。雑談でもひまつぶしでも手紙のやりとりを希望します。私は強皮症で50代の主婦ですが、家事は苦手で読書や美術に興味があります。

ペンネーム： 夕日薄紅さん



私は広島に住んでいます。ウェグナー肉芽腫症です。友達もほとんどいなくて、家の中にばかりいます。病気のせいで外に出るのは怖いのもありますが、お手紙やメールで話のできる方、希望です。男女問いません。現在46歳です。まだ自分の病気を受け入れられない部分もあるので病気の話だけではなく、いろんな話ができたらいいなあと思います。よろしくをお願いします。

ペンネーム： くまこさん

◎文通ご希望の方は下記のようにお書きになって

全国膠原病友の会事務局までお送りください

〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9

千代田富士見スカイマンション203号

(一社)全国膠原病友の会 伝言板 膠原〇〇号〇〇様宛

※差出人名は必ず明記してください



★お願い★

◎伝言板は会員同士の交流の場です。会員外の方または会員の方でも匿名の原稿については受付できません。(掲載は匿名可です)

掲載されたものへのお問い合わせは本部事務局までご連絡ください。

◎伝言板を通じてお友達ができただけの方、良い情報を得られた方もお知らせください。

◎宗教の勧誘・政治活動・物品の販売等、患者さんの交流以外の目的に利用された場合は退会とさせていただきます。尚、被害にあわれた方は本部までご連絡ください。



事務局だより

「指定難病」110 疾病が了承！ 多くの膠原病が指定されました！

全国膠原病友の会ではこれまで、国会参考人質疑（衆議院厚生労働委員会）、厚生労働省や政党によるヒアリング、難病・慢性疾患全国フォーラムなど、多くの発言の機会に一貫して「すべての膠原病を同じ制度に！」を合言葉に訴えてきました。

本号の特集でも記したように、私たちの活動が実を結び、8月27日の指定難病検討委員会において「指定難病」110 疾病が了承され、その中には新規疾病を含めて多くの膠原病が指定されました。

来年1月1日から法律に基づいた難病対策が展開されていきます。今後、生まれたばかりの「難病法」を総合的な対策として大きく育てていく必要があります。まずは新規に医療費助成の対象として指定された方はぜひ申請いただくようお願いいたします。

〔指定された主な膠原病〕

全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎／多発性筋炎、全身性強皮症、混合性結合組織病、シェーグレン症候群、成人スチル病、再発性多発軟骨炎、高安動脈炎（大動脈炎症候群）、巨細胞性動脈炎（側頭動脈炎）、結節性多発動脈炎、顕微鏡的多発血管炎、多発血管炎性肉芽腫症（ウェゲナー肉芽腫症）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（アレルギー性肉芽腫性血管炎・チャグストラウス症候群）、ベーチェット病、悪性関節リウマチ など

【すでに特定疾患の医療費助成を受けておられる方へ】

- ◎これまでの医療受給者証は手続きすることなく、有効期間が平成26年12月31日までとなります。ただし、所得の変更などによる月額自己負担限度額の変更を申し出ることはできます。（患者の不利益にならないように取り扱われます）
- ◎今秋に新制度の医療費助成制度を受けるための申請が必要です。
 - ・診断書は現行制度の更新用の臨床調査個人票を使用します。
 - ※本年12月31日までに申請のあった場合に限り、指定医でない医師が診断・記載した診断書を用いることが認められます。（ぜひ早めの申請を！）
 - ・支給認定は「重症度分類等」を用いず、現行制度の認定基準で審査されます。
 - ※認定された場合、「既認定者」として3年間の経過措置があります。
 - ・「既認定者」には、これまでと同様に重症患者の認定制度がありますので、該当者は重症患者認定申請書および診断書を提出してください。
 - ・新制度になり、人工呼吸器等装着者に対する特例がありますので、該当者は書類を提出してください

☆新制度では所得を把握する世帯の考え方などが変わるため、提出書類も変更になるものがありますのでご注意ください。〔詳しくは12～15ページをご覧ください〕

都道府県によって、申請期日が異なる場合がありますので、ご注意ください！

【平成 26 年 12 月 31 日までに新規に特定疾患（現行）の医療費助成の認定を受ける方へ】

◎平成 26 年 12 月 31 日までに特定疾患の新規申請を行えば、「既認定者」として 3 年間の経過措置を受けることができます。

…現行制度の新規申請と新制度の申請を同時に行ってください。

・診断書は現行制度の新規用の臨床調査個人票を使用します。

※本年 12 月 31 日までに申請のあった場合に限り、指定医でない医師が診断・記載した診断書を用いることが認められます。

・支給認定は「重症度分類等」を用いず、現行制度の認定基準で審査されます。

※認定された場合、「既認定者」として 3 年間の経過措置があります。

【新制度で新たに指定された疾病の方、来年以降に新制度の申請を行う方へ】

◎新制度の新規申請を各都道府県に行います。

・診断書は新様式の臨床調査個人票を使用します。

※記載する医師は「難病指定医」に限ります。

（「難病指定医」については 16 ページを参照ください）

・支給認定は「重症度分類等」の新制度の認定基準で審査されます。

※新制度の認定基準に合わない場合でも、高額な医療を継続して必要とする方は「軽症者特例」によって医療費助成を受けることができる可能性があります。

（「軽症者特例」については 11 ページを参照ください）

・新制度には「高額かつ長期」や人工呼吸器等装着者に対する特例があります。

※「軽症者特例」または「高額かつ長期」に該当することを確認するための領収書等の提出が必要です。

（これらの特例については 10 ページを参照ください）

〔新聞記事より〕 難病助成まず 110 疾患 厚労省委決定 今秋以降に追加選定

（読売新聞 平成 26 年 8 月 28 日）

難病患者への医療費助成を広げる難病医療法が 2015 年 1 月に施行されるのを前に、厚生労働省の専門家委員会は 27 日、助成対象となる 110 疾患を決めた。同省は、助成対象を現行の 56 疾患から最終的に約 300 に増やす方針。今秋以降に第 2 弾となる残りの対象疾患の選定作業を始める。15 年夏には本格的に新しい支援制度が始まる見通しだ。

新たに助成対象となったのは、膠原病の一種のシェーグレン症候群や、徐々に腎機能が低下する IgA 腎症、自己免疫性肝炎など。助成対象の患者は現在の約 78 万人（11 年度）から約 150 万人（15 年度）に広がる。一方で、自己負担がゼロだった重症患者にも所得に応じて月額 1,000 円～3 万円の負担を求める。

同委員会は今月初め、助成対象の候補として示された 113 疾患について検討を開始。▽客観的な診断基準がある▽原因不明で治療法が確立されていない▽長期療養が必要——といった条件に照らし、薬害が原因であるスモンや、回復後は慢性化しない劇症肝炎、重症急性膵炎の 3 疾患は新制度の対象から外した。

スモンについては、従来の特定疾患治療研究事業の枠組みで引き続き医療費を助成する。これまでの難病対策では、医療費の助成対象になる疾患が少なく、不公平との指摘があった。

「小児慢性特定疾病」約 700 疾病に！ 多くの膠原病が指定されました！

「難病法」とともに来年 1 月から施行される「改正児童福祉法（小児慢性特定疾病に対する新たな医療費助成制度）」における医療費助成の対象疾病についても見直しが行われ、これまでの 11 疾患群 514 疾病から新規に 107 疾病が加わり、14 疾患群およそ 700 疾病が対象疾病となりました。

これまで膠原病については疾患群として 9 疾病が対象でしたが、新規疾病が加わり整理され、次の 25 疾病が医療費助成の対象となりました。「難病法」の医療費自己負担限度額よりも低くなる場合がありますので、小児慢性特定疾病の対象となっている「小児膠原病」の方は保健所等にご確認ください。

※制度の詳しい内容については「小児膠原病部会」のニュースレターでお伝えする予定です。対象者の方は 38 ページを参照のうえ、ぜひ「小児膠原病部会」に登録ください。

〔膠原病〕

大分類		細分類	
1	膠原病疾患	1	若年性特発性関節炎
		2	全身性エリテマトーデス
		3	皮膚筋炎・多発性筋炎
		4	シェーグレン症候群
		5	抗リン脂質抗体症候群
		6	ベーチェット病
2	血管炎症候群	7	大動脈炎症候群（高安動脈炎）
		8	多発血管炎性肉芽腫症（ウェグナー肉芽腫症）
		9	結節性多発血管炎
		10	顕微鏡的多発血管炎
		11	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
3	再発性多発軟骨炎	12	再発性多発軟骨炎
4	皮膚・結合組織疾患	13	強皮症
		14	混合性結合組織病
5	自己炎症性疾患	15	家族性地中海熱
		16	クリオピリン関連周期熱症候群
		17	TNF 受容体関連周期性症候群
		18	ブラウ（Blau）症候群 / 若年発症サルコイドーシス
		19	中條・西村症候群
		20	高 IgD 症候群（メバロン酸キナーゼ欠損症）
		21	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群
		22	慢性再発性多発性骨髄炎
		23	インターロイキン I 受容体拮抗分子欠損症
		24	15 から 23 に掲げるもののほかの、自己炎症性疾患
6	スティーヴンス・ジョンソン症候群	25	スティーヴンス・ジョンソン症候群

（状態の程度）
治療で、非ステロイド系抗炎症薬、ステロイド薬、免疫調整薬、免疫抑制薬、抗凝固療法、γグロブリン製剤、強心利尿薬、理学作業療法、生物学的製剤、血漿交換療法のうち一つ以上を用いている場合

〔小児慢性特定疾病に係る新たな医療費助成の制度〕

- 【ポイント】
- 自己負担の割合：現行の3割（就学前児童は2割）⇒2割
 - 自己負担の上限額（月額）：
 - ・症状が変動し入退院を繰り返す等の小児慢性特定疾病の特性に配慮し、外来・入院の区別を設定しない。
 - ・受診した複数の医療機関等の自己負担をすべて合算した上で自己負担上限額を適用。
 ※ 薬局での保険調剤及び訪問看護ステーションが行う訪問看護を含む。
 - 入院時の標準的な食事療養に係る負担：1/2を自己負担、残りの1/2を公費負担
 - 所得を把握する単位：医療保険における世帯。
 - 所得を把握する基準：市町村民税（所得割）の課税額。
 - 同一世帯内に複数の対象患者がいる場合：世帯内の対象患者の人数で負担上限額を按分。
 - 既認定患者：経過措置（3年間）を設ける。

☆新たな医療費助成における自己負担限度額表（月額）（単位：円）

階層区分	階層区分の基準 ※（ ）内の数字は、夫婦2人子1人世帯の場合における年収の目安		患者負担割合：2割					
			自己負担限度額（外来＋入院）					
			原則			既認定者（経過措置3年間）		
			一般	重症（※）	人工呼吸器等装着者	一般	現行の重症患者	人工呼吸器等装着者
I	生活保護		0	0	0	0	0	0
II	市町村民税 非課税 (世帯)	低所得Ⅰ (～80万円)	1,250	1,250	500	1,250	1,250	500
III		低所得Ⅱ (80万円超～)	2,500	2,500		2,500		
IV		一般所得Ⅰ：市町村民税課税以上7.1万円未満 (約200万円～約430万円)	5,000	2,500		2,500		
V	一般所得Ⅱ：市町村民税7.1万円以上25.1万円未満 (約430万円～約850万円)	10,000	5,000	5,000		2,500		
VI	上位所得：市町村民税25.1万円以上 (約850万円～)	15,000	10,000	10,000				
入院時の食費			1/2自己負担			自己負担なし		

※重症：①高額な医療が長期的に継続する者（医療費総額が5万円/月（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円/月）を超える月が年間6回以上ある場合）
 ②現行の重症患者基準に適合する者のいずれかに該当。

「小児膠原病部会」だより 引き続き、部会登録者を募集しています！

「小児膠原病部会」では、引き続き、部会に登録していただける会員を募集しています！「小児膠原病部会」は小児期に発症した方の親御さんだけでなく、小児期に発症した患者さん、現在は成人された患者さんなど、小児膠原病に関わる方々の参加をお待ちしております。どしどし「部会」への登録をお願い致します。

〔登録のご案内〕 ※友の会会員のみ登録が可能です（賛助会員でも登録可能です）

- ・対象者…20歳までに発症された患者およびそのご家族（現在、成人された方も可）
その他、小児膠原病の情報を欲しい方など、小児膠原病に関わる方々
- ・登録方法…◎ホームページからの登録（<http://www.kougen.org/>）
◎ハガキもしくは封書による登録
〔氏名、住所、電話番号、所属支部名、関係（当事者本人・ご家族・その他）、
「小児膠原病部会登録希望」と記載のうえ、下記まで郵送ください。〕
〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203 （一社）全国膠原病友の会 宛
◎FAXによる登録
（上記〔 〕内を記載のうえ、03-3288-0722 までFAXください。）
※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。
- ・内容…登録いただいた方には、機関誌「膠原」の付録として、不定期に「小児膠原病部会」のニュースレターを郵送いたします。
※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

☆小児膠原病部会では、今年1月26日に開催した「小児膠原病のつどい」の報告書を兼ねた「こどもの膠原病ハンドブック」を3月に発行しました。「こどもの膠原病ハンドブック」をご希望の方は小児膠原病部会へ登録をお願い致します。

☆36ページの「改正児童福祉法」の概要を今後ニュースレターとして配布します。小児慢性特定疾病に該当する方は、ぜひ小児膠原病部会に登録ください。

〔募集〕 機関誌「膠原」の表紙の写真を随時募集しています！



日本は四季折々の風景を楽しめる国です。身近な風景の写真や思い出の旅行先の写真など、機関誌の冒頭を飾るにふさわしい一枚を募集致します。

※多数の応募の場合は選定させていただきますので、ご了承ください。

※写真は原則として返却いたしかねますので、ご了承ください

〔郵送の場合〕 〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203 号
（一社）全国膠原病友の会 表紙写真係 宛

※写真の説明を添えていただければ有り難いです。

〔メールの場合〕 photo@kougen.org（写真応募専用のメールアドレスです）

※添付写真は1メガバイト程度の大きなサイズのものをお願いします。

「こどもの膠原病ハンドブック」外部販売のお知らせ

第Ⅰ章 「小児膠原病のつどい」医療講演録 『小児膠原病の現在とこれから』

鹿児島大学医学部保健学研究科

鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児診療センター 武井 修治 先生

第Ⅱ章 小児膠原病の疾患別の基礎知識

①全身性エリテマトーデス（SLE）

むらた小児科 院長 村田 卓士 先生

②若年性皮膚筋炎（JDM）

北海道大学病院 小児科 小林 一郎 先生

③若年性特発性関節炎（JIA）

横浜市立大学附属病院 小児科 横田 俊平 先生

④小児シェーグレン症候群

千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科

富板 美奈子 先生



第Ⅲ章 小児期発症膠原病患者による体験談

第Ⅳ章 資料

◎B5サイズ 80ページ（表紙カラー、本文モノクロ）

※一般販売価格 500円（送料82円）

（小児膠原病部会に登録いただければ無料配布します。38ページをご覧ください）

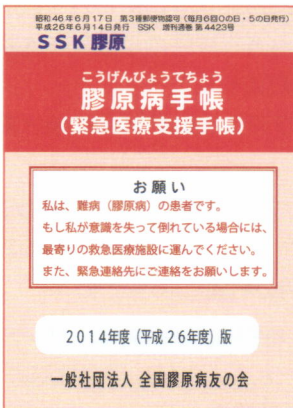
◎お申し込み：一般社団法人全国膠原病友の会

TEL：03-3288-0721（平日10：00～16：00）

FAX：03-3288-0722

ホームページ：http://www.kougen.org/

「膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2014年度版」外部販売のお知らせ



◎膠原病の基礎知識や災害時にも服用し続けなくてはならない薬など、いざという時に役立つ情報を掲載。

◎緊急時だけではなく、日常の体調管理などにも利用できますので、ぜひ活用いただけたらと思います。

A6判 44 ページ、ビニールカバー付き

定価：300円（送料82円）

お申し込み：一般社団法人全国膠原病友の会

TEL：03-3288-0721

FAX：03-3288-0722

ホームページ：http://www.kougen.org/

〔大阪コミュニティ財団難病対策基金の助成を受けています〕

重点活動項目の現状報告

「未承認薬問題の現状」

〔現在、検討中の膠原病関連の未承認薬・適応外薬の例（承認されたものを除く）〕
 ※「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」で検討されているもの

公募回	薬品名	効能・効果等の概要	現状
第1回	ヒドロキシクロロキン	皮膚エリテマトーデス 全身性エリテマトーデス	治験計画届提出済み
第2回	トラクリア	強皮症に伴う皮膚潰瘍の予防	治験計画届提出済み
第2回	セルセプト	ループス腎炎	公知申請の該当性を検討中 (使用実態調査実施中)
第3回	リツキサン	ループス腎症	第3回公募に要望提出

ヒドロキシクロロキンの製造販売承認申請について（平成26年8月8日）

上表のように、皮膚エリテマトーデスおよび全身性エリテマトーデスの治療薬として「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」において検討され、国内で臨床試験（治験）が行われてきたヒドロキシクロロキンについて、平成26年8月8日付で厚生労働省に製造販売承認申請が行われましたので報告いたします（サノフィ株式会社）。

今後、製品の有効性・安全性等について問題がないかどうかを確認され、承認を受ければ保険適応となります。

副腎皮質ホルモン剤「ソル・メドロール」（ステロイドパルス療法に使用）

平成26年8月29日に治療抵抗性のリウマチ性疾患の効能・効果追加の承認取得

「膠原」173号でも紹介したように、平成26年2月28日付でソル・メドロール（一般名：メチルプレドニゾンコハク酸エステルナトリウム）が多くの治療抵抗性のリウマチ性疾患に対して、「公知申請」が妥当であると認められ保険適応になりました*。

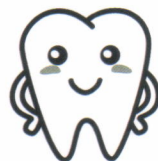
今回、平成26年8月29日付で、正式に「治療抵抗性のリウマチ性疾患**の効能・効果追加」について薬事承認されましたので報告いたします。

※薬事承認の申請を行い「公知申請（科学的根拠があれば新たな治験なしに保険適応の承認可能）」が適当とされたもので、薬事・食品衛生審議会において「公知申請」の事前評価が終了したものは、薬事承認上は適応外であっても保険適用の対象になります。

※※全身性血管炎（顕微鏡的多発血管炎、ウェグナー肉芽腫症、結節性多発動脈炎、チャーグストラウス症候群、大動脈炎症候群等）、全身性エリテマトーデス（SLE）、多発性筋炎、皮膚筋炎、強皮症、混合性結合組織病、および難治性リウマチ性疾患

不要入れ歯リサイクル

～その入れ歯捨てないで！



捨てられずにしまっている不要になった入れ歯や、歯の治療の際取り除いたクラウンなどを本部までお送り下さい。不要になったクラウンなどは治療費に含まれていて本来は患者さんのものです。あなたのご協力で収益金の30%があなたの支部へ還元されます。会員の皆様のご協力をよろしくお願いいたします。

◎不要になった入れ歯を寄付する方法

- ① 汚れを落とし、熱湯か入れ歯洗浄剤（除菌タイプ）で消毒して下さい。
- ② 新聞広告等の厚手の紙で入れ歯を包み、ビニール袋に入れてください。
- ③ 封筒に入れ、下記の宛先まで郵便でお送り下さい。

（申し訳ございませんが送料は自己負担になります）

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203 全国膠原病友の会

※差出人は匿名でも結構ですがその時は都道府県名を封筒の裏に必ずお書き下さい。

（収益金を各支部に還元するために都道府県名が必要になります）

お問い合わせ：本部事務局 Tel 03-3288-0721

平成27年度 一般社団法人 全国膠原病友の会 全国集会〔予告〕

日 付：平成27年4月19日（日） 10：00～15：00頃（予定）

会 場：ふじのくに千本松フォーラム「プラサヴェルデ」301、302号室

（〒410-0801 静岡県沼津市大手町 1-1-4）

・JR沼津駅 北口より徒歩3分

☆全国集会はどなたでも参加できます。

☆詳しくは次号以降の機関誌「膠原」に掲載いたします。

…機関誌「膠原」176号は平成27年1月中旬に、

177号は平成27年3月下旬に発行を予定しています。

平成27年度（第3回）一般社団法人 全国膠原病友の会 社員総会のお知らせ

日付：平成27年4月18日（土） 会場：「プラサヴェルデ」301、302号室

☆社員総会は各支部代表者で行なわれます。（概要は機関誌にて報告いたします）

被災による会費免除のお知らせ

このたびの豪雨災害により、被害を受けられました地域の皆様にお見舞いを申しあげます。一日も早い復旧を心よりお祈りいたします。

避難所等で避難生活をしておられる方は、下記友の会事務局までご連絡いただければ幸いです。

災害の影響によって会員の方が退会せざるを得なくならないように、全国膠原病友の会では引き続き“被災による会費免除”を行っております。

〔被災による会費免除の対象者〕

- 〔平成 25 年 10 月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕
- ・平成 25 年台風第 24 号に対して〔鹿児島、10 月 7 日法適用〕
 - ・平成 25 年台風第 26 号に対して〔東京・千葉、10 月 16 日〕
 - ・2 月 14 日からの大雪に対して〔長野・群馬・山梨・埼玉、2 月 15 日〕
 - ・平成 26 年台風第 8 号の接近に伴う大雨に対して〔長野・山形、7 月 9 日〕
 - ・平成 26 年台風第 12 号による大雨等に対して〔高知、8 月 3 日〕
 - ・平成 26 年台風第 11 号に対して〔高知・徳島、8 月 9 日〕
 - ・平成 26 年 8 月 15 日からの大雨に対して〔京都・兵庫、8 月 17 日〕
 - ・平成 26 年 8 月 19 日からの大雨に対して〔広島、8 月 20 日〕

◎上記の「災害救助法」の適用になった災害において被災された方は、次ページの「会費免除申請書」をコピーいただき必要事項を記載のうえ、全国膠原病友の会事務局まで提出ください。追ってご連絡させていただきます。

（該当者については平成 26 年度の会費一年分を免除します。

すでに会費を支払われた対象者は次年度の会費とします。）

※最近は上記の災害以外にも大雨などによる自然災害が各地で起こっています。上記以外の災害で被災された方、また東日本大震災の影響で会費納入が困難な方も検討させていただきますので、事務局までご連絡ください。

〔事務局住所〕 〒 102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会事務局 宛

（問合せ先電話：03-3288-0721 までお願いします）

〔被災による会費免除申請書〕

申請日：平成 年 月 日

一般社団法人 全国膠原病友の会
代表理事 森 幸子 様

申請者氏名	
申請者住所 (現住所)	〒
避難・転居前 の住所 (住所が変更になっ た方のみ)	〒
所属支部名	
連絡先電話	
申請理由 添付書類等 ※右欄の番号 を○で囲ん でください	<ol style="list-style-type: none"> 1. 「り災証明書」がある場合は証明書の写しを添付してください。 2. その他に証明できる書類のある場合は写しを添付してください。 3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。 <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; height: 100px; margin-top: 10px;"></div>

難病・長期慢性疾患・小児慢性疾患の総合対策を求める 国会請願署名と募金にご協力下さい

昨年度は日本難病・疾病団体協議会（JPA）の国会請願署名と募金にご協力いただきましてありがとうございました。

今年度も難病、長期慢性疾患、小児慢性疾患の患者・家族が安心して治療を受け生活していけるよう、総合的な難病対策を求めている請願署名と募金にご協力お願い申し上げます。

東京・埼玉・愛知・鳥取・島根・山口・沖縄の各支部などの皆様へは、署名用紙2枚と募金用振込用紙を同封いたします。署名用紙は本部宛にお送りください。（送料は自己負担になりますがご了承ください）

送り先：〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

（その他の支部は難病連を通して各支部から送付されます）

《署名用紙の書き方》

- ・署名用紙の表書きの請願人氏名のところは実施団体の記入となりますので、個人のお名前はご記入されませんようお願いいたします。
- ・署名は自書でお願いします。ご家族一緒の場合でも住所は「〃」「々」などとせず、ひとりひとりきちんと書いてください。住所欄には「都道府県」が印字されていますので都道府県名を書き○で囲んでください。
- ・署名用紙は署名部分を切り離してご返送ください。署名用紙が足りない場合は、両面をコピーしてご使用ください（片面のみのコピーは無効になります）。なお10枚以上必要な方は本部事務局からお送りしますのでご連絡ください。
- ・**署名、募金の締め切りは2月末です。**

～ 編集後記 ～

◎「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」が制定され、難病の医療費助成制度が平成27年1月より新しい制度に変わります。今年の年末まで有効期間の延長された特定疾患医療受給者証がお手元に届いているでしょうか（都道府県により対応が変わる場合もあります）。平成27年1月以降も医療費助成を受けるためには、新しい制度での申請が必要ですので、手続きをお願いいたします。

※新規に「指定難病」に入った疾病の方も、ぜひ新制度の申請を行ってください。

◎「難病法」に関するパブリックコメント（意見公募）の募集が行われています。これは命令等（政令、省令など）を制定するに当たって、事前に命令等の案を示し、その案について広く国民から意見や情報を募集するものです。より良い制度の施行を実現するために、パブリックコメントにご参加ください。

※厚生労働省のホームページ等から意見を公募しています。

（<http://www.mhlw.go.jp/>）