

SSK 膠原

2016年 No.180



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/>

- 5 ページ 医療記事① 「全身性エリテマトーデスの
血栓症および血管障害」 保田 晋助 先生
- 10 ページ 医療記事② 「SLE・CLE の古くて新しい薬：
ヒドロキシクロロキン」 横川 直人 先生
- 16 ページ 医療記事③ 「膠原病（SLE）と妊娠」 村島 温子 先生



「国営ひたち海浜公園」（茨城県ひたちなか市）〔撮影：千葉洋子さん〕

- 2 代表理事 新年のあいさつ 24 未承認薬問題の経過報告
- 3 全国膠原病フォーラム in 沖縄予告 28 伝言板
- 20 難病全国フォーラム2015の報告 29 事務局だより

一般社団法人 全国膠原病友の会

新年のあいさつ

代表理事 森 幸子

新年あけましておめでとうございます。皆様にとりまして、より豊かな年となりますようご祈念申し上げます。

皆様には日頃よりご支援、ご協力を賜り誠にありがとうございます。本年も何卒よろしくお願い申し上げます。

「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」の施行から一年が経過しました。私たち膠原病患者にとっては指定難病として医療費助成の対象疾患が拡大し、これまで対象となっていなかった膠原病や類縁疾患が対象となったことは大変喜ばしいことです。また例えば全身性エリテマトーデス（SLE）とシェーグレン症候群など両方の認定を受けることが出来、安心してきめ細かな治療を受けることが出来るようになった方もおられます。この難病法では、難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上を図ることを目的としています。まだまだ膠原病の診療体制にも地域格差が大きく、多くの関係者と共に改善に向けて取り組んでいく必要があります。また、これまでの旧制度の対象者の医療費助成は平成29年12月31日までは経過措置が採られています。それ以降は重症度分類等による判定も行われます。すでに旧制度か

ら比べると自己負担額が増えた方も多く、経過措置後はさらに増える方も多くなることでしょう。この「膠原」でも繰り返し掲載してきましたが、是非ご自身の毎月の医療費総額を確認いただき、重症度分類等の基準に該当しなくても、軽症高額該当となるのか、さらに高額かつ長期に適応されるのか、これらの制度を知っておいていただきたいと思います。

また難病法は総合的な難病対策として地域社会において療養生活の向上を目指すものです。医学的にも難病を克服することや誰もが安心して暮らせる社会をつくるためにも、まずは正しく現状を知り、さらなる取り組みを進めることが大切です。当会はいくつもの疾患の集合体であり、会員5,000人からなる患者団体です。希少な一つの疾病組織では出来ない、全国膠原病友の会だからこそできることは多くあります。私たちはそのような社会的役割も意識しながら活動を進めています。今後も会員の皆様にはアンケート調査等様々なお願いをすることとなりますが、私たちがこれまで体験してきた経緯、現状がこれからの希望につながるためにどうか引き続きご協力賜りますようお願い申し上げます。

平成28年度 一般社団法人 全国膠原病フォーラム in 沖縄〔予告〕

テーマ「膠原病を抱えながら希望を持って暮らすために (仮題)」

日付：平成28年4月16日(土) 9:50~16:00(予定)

会場：沖縄県市町村自治会館 2階 大ホール

(〒900-0029 沖縄県那覇市旭町 116-37)

・モノレール「旭橋駅」より徒歩5分

内容：医療講演会およびパネルディスカッション

10:00~12:00 医療講演会

① 竹内 勤 先生

(慶應義塾大学医学部内科学教室 リウマチ内科教授(病院長))

② 潮平 芳樹 先生

(社会医療法人友愛会 豊見城中央病院 腎臓・リウマチ・膠原病内科(病院長))

13:00~16:00 パネルディスカッション

※上記テーマについてパネルディスカッションを開催する予定

☆全国膠原病フォーラムはどなたでも参加できます。

☆詳しくは次号の機関誌「膠原」に掲載いたします。

…機関誌「膠原」181号は平成28年3月下旬に発行を予定しています。



※これまでの全国集会は平成28年度より「全国膠原病フォーラム」として、開催することとなりました。

平成28年度(第4回) 一般社団法人 全国膠原病友の会 社員総会のお知らせ

日時：平成28年4月17日(日) 9:30~14:00(予定)

会場：沖縄県市町村自治会館 4階 第4~6会議室(大会議室)

☆社員総会は各地域の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)

「小児膠原病のつどい（中国・四国ブロック）」開催のご案内

日付：平成28年3月5日（土）

会場：広島市東区地域福祉センター（3階大会議室）
（広島市東区東蟹屋町9-34）

内容：◎昼食交流会（12：00～）

※開会は13：30からですが、12：00より昼食交流会を行います。都合がつく方はご参加ください。（昼食持参）

◎開会（13：30）

◎医療講演会（13：35～14：35）

演題：「小児膠原病の最新診療 - 治療・制度・予後 -」

講師：鹿児島大学医学部保健学研究科

鹿児島大学病院 小児診療センター 武井 修治 先生

◎質疑応答（14：45～15：15）

◎交流会（15：15～16：15）

主な対象者：20歳までに発症された患者さんおよびその家族（現在成人の方も可）
小児膠原病に関わる方々、小児膠原病の情報を欲しい方など

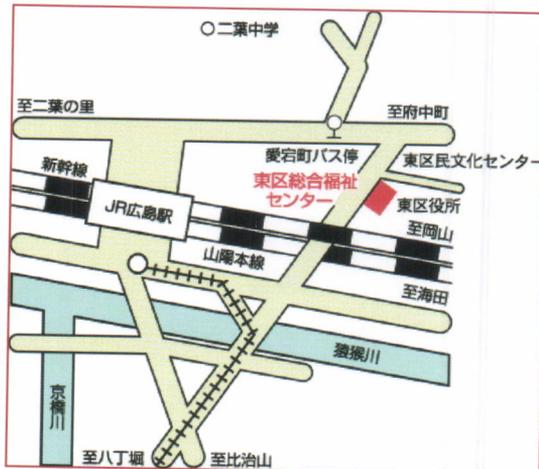
☆「小児膠原病のつどい」へ参加を希望される方は、手紙、電話、ファックス、
ホームページよりお申し込みください。《2月29日締切》

【友の会事務局】TEL：03-3288-0721 FAX：03-3288-0722

ホームページ：<http://www.kougen.org/>



《会場へのアクセス》



◎広島市東区役所の隣

東区総合福祉センター内 3階



- ＜バス＞ 広電バス 2号線（県庁～府中方面）「東区役所前」バス停下車
5号線（牛田～大学病院方面）「東区役所前」バス停下車
広島バス 27号（中山）線 「愛宕町」バス停下車 徒歩5分
29号（深川）線 「愛宕町」バス停下車 徒歩5分

医療記事①

全身性エリテマトーデスの血栓症および血管障害
～抗リン脂質抗体症候群を中心に～北海道大学大学院医学研究科
免疫・代謝内科学分野

保田 晋助 先生



はじめに

全身性エリテマトーデス（SLE）は、比較的若い女性に多く発症する自己免疫疾患です。発熱・皮疹・関節痛・体のだるさといった、日常生活の支障となる症状が出てきます。この段階の患者さんでは、特徴的な皮疹がある場合を除けば感染症でも出てくる症状が主なので、「かぜが長引いているのでは？」とか「気持ちの問題では？」などと思われがちです。

しかし、一部の患者さんでは内臓の病気を伴ってきます。腎臓の炎症がおこると必要なタンパク質が尿に漏れ出てむくみや体重増加、さらには腎機能障害や血管が詰まりやすくなるといった症状が出てきますし、比較的稀ですが神経系に病気が及ぶと、

しぶとい頭痛、気分の変調、性格の変化、重症の場合は意識を失ったり痙攣（けいれん）を起こしたり、脳梗塞が起きたりすることもあります。

現在ではこうした急性期の病気は今の治療で何とかコントロールできるようになってきており、ほとんどの患者さんは入院することはあっても元気で退院されて日常生活に戻られます。実際に、私たちの病院に入院して腎臓の組織検査を必要としたSLE患者さんの10年生存率は95%を超えています。外来だけで治療されている患者さんも含めると、10年生存率98%程度というのが先進国での現状だと思います。SLEの予後が改善したことで、仕事や学業への復帰が可能になり、その後の結婚・出産といったライフイベントを経験する患者さんが多くなっているといえます。

一方で、患者さんは何年、何十年も病気と付き合っていくことになるため、骨粗鬆症、コレステロールの上昇、動脈硬化に伴う高血圧や血栓症、場合によっては血糖値の上昇といった、中年～高齢者に起こってくる生活習慣病と向き合っていかなければなりません。これらの合併症は、年齢とと

もに増えてくるのが一般的ですが、SLE を含む膠原病患者さんの場合にはステロイドの影響もあって早くからこれらの心配をしなければなりません。

本特集では、SLE 患者さんで心配しなければならない血栓症について、急性期のもの・慢性期に起こってくるものを含めて解説したいと思います。

SLE 患者さんに血栓症をおこす原因は？

SLE 患者さんに血栓症・血管障害をおこす状態として、おおまかに以下の4つがあげられます。

- ・抗リン脂質抗体症候群
- ・動脈硬化
- ・血管内皮障害
- ・血管炎

最初にあげた抗リン脂質抗体症候群については、「抗リン脂質抗体」と総称される自己抗体をもち、若年者での血栓症や不育症などの妊娠合併症を起こしてくる疾患であり、SLE 患者さんに起きてくることと、単独で起きてくる場合があります。

動脈硬化については、SLE 患者さんではステロイドを使わなくても若くして動脈硬化が進みやすいことが知られています。そこにステロイドを使うわけですので、より動脈硬化は進みやすくなり血栓症のリスクが高まります。

後半にあげた血管内皮障害は、症状が出るほど重症のものは稀であり、小さな血栓がたくさんできて内臓障害が起こるけれども出血も起こってくるといった複雑な状態になることがあります（専門的には血栓性

血小板減少性紫斑病・非典型的溶血性尿毒症症候群などと呼ばれます）。

血管炎も、病気の活動性が高いときに起こってくるのが一般的です。小さな血管が詰まったり出血を起こしたりしますので、皮膚や腸管に潰瘍を作ったり、腎機能が急に悪化したり、肺に障害がおけると血痰が出たり咯血がおきたりと重症になることがあります。

後半の2つの原因については、SLE そのものが原因ですので入院のうで強力な治療を必要とします。どちらも重要な病態ですが、大変稀ですし、かなり複雑な説明を必要としますのでここでは省略いたします。

動脈硬化につきましては、若年であっても血栓症のリスクとなりますので、他のリスク因子である喫煙・高脂血症・高血圧などを極力取り除くことに努めることが重要です。たとえば、多少コレステロールが高くても健康な若い女性に高脂血症治療薬を出すことはまずありませんが、SLE 患者さんでは積極的な治療を行うことが一般的だと思います。

最初にあげた抗リン脂質抗体症候群につきましては、このたび特定疾患（指定難病）に加わったこともあり改めて関心を集めていることと思います。血栓症の原因としては重要な病気ですので、本稿ではここを中心に解説したいと思います。

抗リン脂質抗体症候群とはどんな病気？

「抗リン脂質抗体」がリン脂質に対する抗体ではないところが、この病気を分かりにくくしています。実際には、 β_2 -グリ

コプロテインI (β_2 -GPI) やプロトロンビンなどのリン脂質に結合しやすい血漿蛋白に対する抗体が作られます。膠原病で出てくる自己抗体の多くは細胞の中の構造物に反応するものですが、抗リン脂質抗体症候群ではこの点が少し変わっているといえるかもしれません。抗リン脂質抗体は一部の白血球や、血管の内側に敷き詰められている血管内皮細胞の表面に結合した β_2 -GPIを標的とし、これらの細胞を異常に活性化することで血栓が起きやすい状態を作り出してしまおうと考えられています。もうひとつ、抗リン脂質抗体症候群の検査として「ループスアンチコアグラント」という項目がありますが、これも少し分かりにくく、試験管内では血液が固まりにくくなる現象をみています。血液が固まりやすくなる病気ですので逆のように思えるのですが、細胞を取り除いた試験管の中では「抗リン脂質抗体」が凝固時間を延長させるのです。

抗リン脂質抗体症候群の患者さんは、やや女性に多いですが、SLEのような極端な偏りはありません。半数はSLE患者さんに合併しますが、残りの半数は「原発性抗リン脂質抗体症候群」と呼ばれ、単独で発症します。逆に、SLE患者さんの3人に一人程度が抗リン脂質抗体を持っていますが、抗体を持っているだけでは必ずしも症状を起こしてくるとは限りません。年齢も比較の様々な方に起きてきますが、通常は血栓を起こさないような若い方に脳梗塞や下肢の深部静脈血栓症がおきてきたら本疾患を疑って検査することが必要です。

抗リン脂質抗体症候群は習慣流産など不

育症の原因にもなりますので、産科で診断されることも少なくありません。こちらにつきましては、ヘパリンやアスピリンなどの治療によって健児を得る確率が飛躍的に高まりますので正確な診断と治療が大変重要となります。妊娠合併症につきましては本稿のテーマから外れますので詳しくは解説しませんが、内科と産科が密に連携をとりながら診療を行うことが大切です。

抗リン脂質抗体症候群で起きてくる血栓症と再発の予防

抗リン脂質抗体症候群では、妊娠合併症と並んで血栓症が最も特徴的で重要な症状です。全身のあらゆる動静脈に血栓症を起こしうのですが、頻度として多いのは脳梗塞と下肢の深部静脈血栓症です。特に、大きな下肢深部静脈血栓が肺動脈まで移動して肺塞栓を起こすことがあり、突然死の原因にもなりますので注意が必要です。

当科で集計した抗リン脂質抗体症候群患者さんの症状を次ページの表に示します。北海道という土地柄、脳梗塞の頻度は若干高めに出ているかと思いますが、動脈系血栓や網膜の血栓症、肺梗塞は特に急性期の治療が重要になります。「劇症型抗リン脂質抗体症候群」と呼ばれ、複数の臓器に同時多発血栓を起こす重症型が報告されていますが、日本人ではきわめて稀とされています。

急性期の治療としましては、血栓症の部位や発症からの経過時間によって通常の血栓溶解療法やヘパリンの持続静注、場合によってはカテーテル治療が行われます。

表. 当科で経験した抗リン脂質抗体症候群患者さん 141 例の臨床症状の内訳 (Fujieda ら、Lupus 2012;21(14):1506-14 より改変して引用)

| | |
|---------------------|---------------|
| 原発性抗リン脂質抗体症候群 | 70 例 (49.6%) |
| 動脈血栓症 | 121 例 (85.9%) |
| 脳梗塞 | 86 例 (61.0%) |
| 虚血性心疾患 | 6 例 (4.3%) |
| 下肢動脈閉塞 | 3 例 (2.1%) |
| 腸間膜動脈閉塞 | 3 例 (2.1%) |
| 静脈血栓症 | 46 例 (32.6%) |
| 深部静脈血栓症 | 33 例 (23.4%) |
| 肺血栓塞栓症 | 14 例 (9.9%) |
| 表在性血栓性静脈炎 | 4 例 (2.8%) |
| 網膜中心静脈血栓症 | 2 例 (1.4%) |
| 妊娠合併症 (計 169 回の妊娠中) | |
| 妊娠 10 週以前の流産 | 54 回 (32.0%) |
| 妊娠 10 週以降の流産 | 50 回 (29.6%) |
| 早産 (34 週以前) | 15 回 (8.9%) |
| 正期産 | 50 回 (29.6%) |

抗リン脂質抗体症候群の最大の特徴ともいえるのは、血栓症が再発を繰り返すことです。つまり、血栓症の再発予防が大変重要になります。一般的な注意事項としまして、患者さんにできること・守って頂きたいことを以下に挙げています。

<血栓症再発予防のための一般的注意事項>

- ・脱水にならない
- ・同じ姿勢を長時間続けない
- ・禁煙する
- ・高血圧の方は、自宅で血圧測定をする
- ・メタボリックシンドロームのある方は治療と指導をうける
- ・抗血栓治療を受けている方は、怪我をしないように、また出血傾向に気をつける (ワーファリンを内服している方

は、食事制限を守る)

- ・経口避妊薬の内服を避ける
- ・妊娠は担当医とよく相談してから計画的に

慢性期の薬物治療としては、少量アスピリンやシロスタゾールなどの抗血小板治療やワーファリンによる抗凝固療法を組み合わせ飲んで頂くことになります。治療薬の組み合わせについては、以下を基本に考えます。

<動脈血栓症>

1. 血小板凝集抑制剤を単剤または併用する。
 - ・少量アスピリン (バイアスピリン™・小児用バファリン™ など)
 - ・シロスタゾール (プレタール™ など)

- ・クロピドグレル（プラビックスTMなど）
2. 心臓弁膜症合併、血小板凝集抑制薬で効果不十分と考えられるとき
- ・ワーファリン（プロトロンビン時間国際標準化比率 2.0-3.0 を目標）

< 静脈血栓症 >

1. ワーファリン（プロトロンビン時間国際標準化比率 2.0-3.0 を目標）
2. 必要時、少量アスピリンを併用する。

他にリスク因子のない深部静脈血栓症などでは抗凝固療法を数ヶ月でやめることも多いと思いますが、抗リン脂質抗体症候群では長期にわたる治療が必要になることが、これまでの臨床研究で分かっています。

ワーファリンの効き具合が不安定な場合、新しい抗凝固薬である活性型第 X 因子に対する阻害薬を考慮することもあります。これらがワーファリンと同等に抗リン脂質抗体症候群における血栓症の再発を予防できるかどうかについてははまだ明らかになっていません。現在ヨーロッパで臨床研究が行われておりますので、その結果もふまえて考える必要があると思います。

また、当科でこれまで治療してきた患者さんの治療を振り返ってみると、抗血小板薬を2種類使っている患者さんや、高脂血症の治療薬を使っている患者さんで血栓症の再発が少ない傾向がありました。もちろん前向きな治療研究ではないのではっきりしたことは分かりませんが、治療薬を選ぶ上で参考にはなると考えています。

抗リン脂質抗体症候群では、上記のよう

な治療をしても再発を完全に防ぎ切れていないといった問題が残っています。ステロイドを含む免疫抑制治療は、これまで抗リン脂質抗体症候群には無効であるとされてきましたが、いかに副作用を抑えて抗リン脂質抗体の産生を抑えるかについての研究は必要と思いますし、高脂血症治療薬の効果についてもしっかりと確認してゆく必要があると考えます。

おわりに

SLE・抗リン脂質抗体症候群は若年者でも血栓症を起こしてしまう病気です。血栓症は、起こる場所によっては生命を脅かしたり生活の質を著しく下げたりすることがあり、発症・再発の予防に努めなければなりません。リスク因子をなくしていく努力は患者さんにも必要です。医療側も個人にあったリスク(危険性)・ベネフィット(利益)のバランスを考えて治療法を考えていかなければなりません。予防治療においては患者・医療者間の話し合いや病気に対する理解度がより重要になると思います。妊娠についても、ワーファリンやある種の免疫抑制薬など妊娠中は使えない薬もありますので、よく主治医と相談して、治療を受けながら大切なライフイベントを迎える準備をしてゆくことが大切だと思います。

医療記事②

全身性エリテマトーデス・皮膚エリテマトーデスの 古くて新しい薬：ヒドロキシクロロキン

東京都立多摩総合医療センター リウマチ膠原病科医長
日本ヒドロキシクロロキン研究会 事務局
横川直人 先生



はじめに

ヒドロキシクロロキン (HCQ) は全身性エリテマトーデス (SLE)、皮膚エリテマトーデス (CLE)、関節リウマチに対して世界中で用いられている古い薬で、元々は抗マラリア薬として開発されました。WHOの「必須医薬品モデルリスト」に記載されている数少ないリウマチ膠原病治療薬ですが、日本では長く存在しなかったこともあり専門医にもあまり知られていません。海外では臓器合併症を有さないSLEに対して抗マラリア薬(主にHCQ)が第一選択として長年使用されてきました。最近、SLE患者の臓器合併症予防や生命予後改善の効果が示されたので、SLE全例で投与が考慮されるようになりました。

2015年9月に日本でも発売され(注:2016年9月より長期処方が可能です、それまでは2週間処方しかできません)、日本でも標準的治療を行うことが可能となり、ステロイドの使用も減る可能性があります。¹しかし、国内での長期使用のデータに乏しく、適正使用について医師だけでなく患者も周知する必要があります。²

抗マラリア薬

～日本で販売中止になったクロロキン

太平洋戦争では戦死者よりもマラリアによる病死者が多いといわれています。日本が抗マラリア薬の産地であるインドネシアを占領したことで抗マラリア薬の開発が加速し、1934年にクロロキン(CQ)、1955年にHCQが開発されました。抗マラリア薬としては世界的な耐性化の拡大により使用は激減しましたが、第二次世界大戦中に抗マラリア薬の投与を受けた兵士の関節痛などの症状が改善したことを契機に、以降エリテマトーデスや関節リウマチの治療薬として広く使用されるようになりました。しかし、1959年にホップスが副作用としてクロロキン網膜症を報告し、米国では1962年に警告文書が全医師に発令されました。その後、網膜毒性の低いHCQが主

に使用されるようになったことと、網膜症のスクリーニング方法が確立して適正使用が可能になったことで、重篤な網膜症については回避できるようになりました。

日本でもCQは1955年に販売され、日本でのみ慢性腎炎、ネフローゼ、てんかんに効能追加が行われました。1962年に網膜症が副作用として報告されましたが、日本独自の効能追加に加えて警告が1970年と遅れたために網膜症の被害が甚大となり、1974年に販売中止に至りました。なお、1976年の再評価報告でクロロキンの腎疾患やてんかんに対する有用性は否定されました。これを受け、「クロロキン被害者の会」は1977年に国と製薬会社を相手に刑事訴訟を起こしましたが、1995年に最高裁で国の責任は否定され結審しました。³

日本でのヒドロキシクロロキンの開発

CQより網膜毒性の低いHCQの日本への導入を推し進めるべく、古川福実教授(和歌山県立医大皮膚科)と山本一彦教授(東京大アレルギーリウマチ内科)によって、「日本ヒドロキシクロロキン研究会」が結成されました。第1回「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」に開発要望書を提出し、2010年12月に会議でHCQの必要性が認められ、国から企業に対して開発要請が提出されました。2011年に開発企業が決まり(サノフィ株式会社)、世界で初めてとなる開発治験(企業治験)が2012年4月から開始されました。その結果、2015年7月にCLEとSLEに対する効能が承認され、2015年9月に発売に至りました。¹

ヒドロキシクロロキン硫酸塩(プラケニル®)について

日本リウマチ学会と日本皮膚科学会が共同で本薬の使用に関する手引きを作成しましたので、それに基づき患者が知っておくべき点を記載しました。⁴

1. 適応

① CLE

限局的なCLEの場合はステロイド等の外用剤が効果不十分な場合や外用剤の使用が適切でない場合

② SLE

特に皮膚症状・倦怠感等の全身症状・筋骨格系症状等がある場合

2. 禁忌

①本剤成分への過敏症の既往

②網膜症(ただしSLE網膜症を除く)あるいは黄斑症(既往含む)

③6才未満の幼児

3. 慎重投与

①肝機能障害または腎機能障害・胃腸障害・神経系障害(てんかん・重症筋無力症他)・血液障害(G6PD欠損症他)、ポルフィリン症、乾癬

②SLE網膜症を有する患者、眼障害のリスク因子を有する患者

③妊婦あるいは妊娠している可能性のある患者

4. 用量・用法

理想体重1kgあたり6.5mgを超えない量(200mg～400mg/日)を1日1回で投与します。(表1に用量・用法を示します)

(表1) ヒドロキシクロロキン (HCQ) の用量・用法

| 理想体重 | 性別・身長と理想体重の対応表 | | 1日量 |
|-----------------|----------------------|----------------------|------------------------|
| | 女性 | 男性 | |
| 31kg 以上 46kg 未満 | 136cm 以上 154cm 未満 | 134cm 以上 151cm 未満 | 1錠 (200mg) |
| 46kg 以上 62kg 未満 | 154cm 以上 173cm 未満 | 151cm 以上 169cm 未満 | 1錠と2錠を 1日おき (300mg) |
| 62kg 以上 | 173cm 以上 | 169cm 以上 | 2錠 (400mg) |

本剤投与後の脂肪組織中濃度は低いことから、実体重に基づき本剤を投与した場合、特に肥満患者では過量投与となり、網膜障害等の副作用発現リスクが高まる可能性があるため、実体重ではなく、身長に基づき算出される理想体重に基づき投与量を決定します。

[ブローカ式桂変法による理想体重 (kg):女性 (身長 (cm) -100) × 0.85、男性 (身長 (cm) -100) × 0.9]

5. 投与開始前のスクリーニング

視力検査・視野検査 (特に中心視野)・スペクトラルドメイン光干渉断層計 (SD-OCT)・眼底検査・細隙灯顕微鏡検査・色覚検査・眼圧検査

検査項目が多いですが、全て必須です。最近ではSD-OCTも含め多くの眼科で実施可能です。禁忌がないことを確認するだけでなく、フォローで異常が見つかった時に比較するためのベースラインとしても重要です。

6. 投与中のモニタリング

少なくとも年に1回、定期的に上記の眼科検査を実施しなければなりません。

以下の網膜症のリスクを有する患者ではより頻回 (半年に1回など) に検査を行います。

- ①腎機能障害・肝機能障害のある患者
- ②累積投与量が200gを超えた患者
(注:200mg/日では3年、300mg/日では2年で200gに達します)
- ③視力障害のある患者
- ④高齢者

7. 主な副作用とその対応

①初期に注意が必要な副作用

- ・消化器症状
一時減量や中止・漸増などで通常継続可能です。

・皮膚過敏反応

服薬を始めて1～4週間後に生じ、中止が必要ですので、すぐに主治医に相談してください。自己判断で継続すると重症化する恐れがあります。

・霧視・視調節障害

投与初期に網膜症は生じませんが、霧視などの症状をきたすことがあります。主治医・眼科に相談しましょう。一時減量や中止・漸増などで通常継続可能ですが、症状がある間は運転や高所での作業は控えましょう。

②長期に注意が必要な副作用

- ・網膜症 (重要なので後で詳述します)
- ・ミオパチー・ニューロミオパチー
脱力やしびれなどを稀にきたします。中止が必要な重篤な副作用の一つです。
- ・心毒性
心筋症 (ときに致死性) や伝導障害を

稀にきたします。中止が必要な重篤な副作用の一つです。

・低血糖

動悸、冷汗、めまい、ぼーっとするなどの症状は低血糖の症状である可能性があります。糖尿病用薬の併用の有無を問いません。すぐに主治医に相談してください。低血糖時はすぐに糖を補充するなどの処置を行います。中止が必要な重篤な副作用の一つです。

・骨髄抑制

稀ですが血小板減少症、無顆粒球症、白血球減少症、再生不良性貧血の報告があります。中止が必要な重篤な副作用の一つです。

・色素沈着

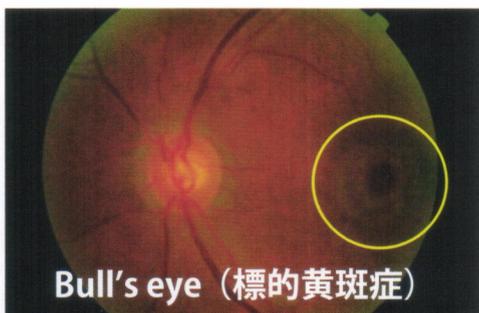
皮膚や粘膜に青黒い色素沈着をきたすことがあります。

8. 網膜毒性

視力低下、視野欠損、あるいは色覚異常などの異常が認められた場合には直ちに中止し原因を精査しなければなりません。視機能の低下を防ぐためには、定期的に眼科検査を行い、網膜症を早期に発見し、本剤を中止することが重要です。初期の変化は中心視野検査で傍中心暗点や輪状暗点、SD-OCTで局所的な網膜層における菲薄化です（5年以上の治療で約5%）。さらに進行すると特徴的なBull's eye（標的黃斑症）と呼ばれる黄斑周囲（傍中心窩）（注：障害部位は傍中心窩が典型ですが、アジア人で黄斑辺縁部の障害が他の人種より高頻度であるという報告があります。）の顆粒状変化をきたし（5年以上の投与で約1～2%）、末期に

は周辺部網膜までメラニン色素の沈着を伴った網脈絡膜萎縮をきたします。初期の変化で中止をすれば視機能の低下を防ぐことができるので、定期的なスクリーニングを行うことは極めて重要です。

眼科検査（特にSD-OCTや中心視野）で異常が認められた場合は、検査の頻度を増やし、必要に応じて眼底自発蛍光（FAF）や多局所網膜電図（mfERG）などで精査を行います。そしてHCQによる網膜症と診断した場合は、本剤を中止し、網膜症の進行の有無を慎重にフォローします。



Bull's eye（標的黃斑症）



色素沈着

Bull's eye（標的黃斑症）の眼底写真（上）と下腿の色素沈着（下）⁵

9. 臨床効果

CLEでは外用剤が効果不十分な場合の第一選択枝です。（次ページの写真⁶）

今回実施した治験でCLEに対する有効性が示されました。

【参考】 臓器系統別副作用のリスト

| | 10% 以上 | 1～10% | 0.1～1% | 頻度不明 |
|------|--------|-------|--------------|------------------------------|
| 血液 | | | | 骨髄抑制・溶血 (G6P 欠損) |
| 心臓 | | | | 心筋症 |
| 耳 | | | 回転性めまい・耳鳴 | 難聴 |
| 眼 | | 霧視 | 角膜変化・網膜症・黄斑症 | 黄斑変性症 |
| 消化管 | 腹痛・嘔気 | 下痢・嘔吐 | | |
| 肝胆道 | | | 肝機能異常 | 劇症肝不全 |
| 免疫 | | | | 蕁麻疹・血管浮腫・気管攣縮 |
| 代謝栄養 | | 食欲不振 | | 低血糖 |
| 筋骨格 | | | | ミオパチー・ニューロミオパチー |
| 神経 | | 頭痛 | 浮動性めまい | 痙攣 |
| 精神 | | 情緒不安定 | 神経過敏 | 精神病・自殺行為 |
| 皮膚 | | 皮疹・掻痒 | 色素沈着・毛髪退色・脱毛 | 水疱・中毒疹・多形紅斑・スティーブンスジョンソン症候群他 |



上 Generalized DLE (上3枚はヒドロキシクロロキン投与前、下3枚は投与8ヶ月後)

下 環状紅斑 (左はヒドロキシクロロキン投与前、右は投与2ヶ月後)

SLE では多くの観察研究より皮膚、関節症状に対して有効であることが示されてきたためループス腎炎などの臓器合併症のない SLE に対する使用が推奨されてきましたが、本邦の治験でも有効性が示唆されました。SLE の再燃抑制効果については海外でのランダム化試験

ですでに示されています。また複数の観察研究で臓器障害の予防効果や生命予後の改善効果が示唆されたことにより、海外では臓器合併症の有無に関わらず HCQ の使用を推奨する専門家の意見が多いです。また HCQ には抗血栓作用、脂質降下作用、血糖降下作用、感染症リスク軽減など多彩な効果が報告されています。

10. 薬理作用

Toll 様受容体 (TLR) の機能の阻害、エンドソーム pH 上昇作用を通じて抗原提示を阻害することなどが考えられています。⁷

11. 薬物動態

半減期が 40 日と長いので、血中濃度が定常状態に達するのに 4 か月以上を要します。よって臨床的効果の発現も遅く通常 1 か月以上かかります。

1 2. 肝または腎機能に障害がある場合

肝または腎機能に障害がある場合や高齢者（生理的な機能低下）では血中濃度が上昇する可能性があります。特に腎機能低下時は減量あるいは投与しないことが望ましいでしょう。また眼科スクリーニングはより頻回（半年に1回など）に行います。

1 3. 妊娠・授乳希望への対応

妊娠初期の催奇形性と妊娠中期以降の胎児毒性について報告がなく、むしろHCQの母体や胎児に対する有効性を示す研究結果が報告されているので、妊娠中であっても使用を継続することが通常推奨されます。（HCQを使用しながら妊娠に臨む場合や妊娠中に使用する場合、流産および先天異常の自然発生率がそれぞれ15%、2%であることを知っておく必要があります。）

授乳について、妊娠中は母親の血中濃度とほぼ同等の濃度で曝露されるにもかかわらずこれまで胎児毒性が示されていない上に、母乳を介して児が曝露される量が非常に少ないことから母乳栄

養との両立は容認されると学会は判断しています。

1 4. 小児等に対する使用

低出生体重児、新生児、乳児又は6歳未満の幼児に対する安全性は確立していません（禁忌）。誤って口に入れることのないように保管方法にはご注意ください。

おわりに

ヒドロキシクロロキンは古い薬ですが、近年になり、新しい機序や多彩な臨床効果が報告され、海外でも再脚光を浴びています。全てのSLE患者で本薬の使用を考慮することが海外では強調されており、日本でも今後本薬の使用が増加することが予測されます。副作用としては投与初期の皮膚過敏反応と長期使用時の網膜毒性には十分な注意が必要です。早期の網膜毒性を発見し本剤を中止すれば、重篤な網膜症の発症を防ぐことは可能ですので、少なくとも年に1回の眼科でのスクリーニング検査を必ずしていただくようにお願いします。

-
- ¹ 横川直人 リウマチ膠原病治療においてステロイドは必須か？ 全身性エリテマトーデス 2015年9月号 Vol 23 no 5 47(425)-53(431) 先端医学社
- ² 横川直人 Medical Practice32 巻7号《特集：膠原病》2015年7月号 1169-1173 「《セミナー》全身性エリテマトーデス治療におけるヒドロキシクロロキンの役割と活用」 文光堂
- ³ 横川直人 未承認薬ヒドロキシクロロキンは国内承認されるまで 週刊医学界新聞 第3155号 2015年12月21日 (http://www.igaku-shoin.co.jp/paperDetail.do?id=PA03155_02)
- ⁴ 古川福実、衛藤光、谷川瑛子、池田高治、篠田啓、横川直人、山本和彦. ヒドロキシクロロキン適正使用の手引き. 日皮会誌. 2015;125(11):2049-2060 (日本リウマチ学会 皮膚エリテマトーデスおよび全身性エリテマトーデスに対するヒドロキシクロロキン使用のための簡易ガイドライン と同一 <http://www.ryumachi-jp.com/guideline.html>)
- ⁵ 横川直人 II. 免疫抑制剤・抗リウマチ薬 10. ヒドロキシクロロキン. 日本内科学会雑誌 2011;100; 2960-2965
- ⁶ 横川直人、谷川瑛子 SLEの皮膚病変の治療 リウマチ科 2013 50(5) 11月 551-559
- ⁷ 横川直人 ヒドロキシクロロキン：全身性エリテマトーデスおよび関節リウマチにおける抗マラリア薬の作用機序と臨床効果 リウマチ科 2013 49(5) 5月 630-638

医療記事③

膠原病 (SLE) と妊娠

国立成育医療研究センター

周産期・母性診療センター、妊娠と薬情報センター

村島 温子 先生



はじめに

膠原病を専門にしてから 30 年が経とうとしてます。ステロイド剤が治療薬の中心であることには変わりありませんが、新たな免疫抑制剤も加わり、膠原病の治療成績が向上したことを実感しています。不妊治療を含めた産婦人科領域の進歩もあって、膠原病をもっているも妊娠・出産できる可能性が高くなってきたことは確かです。しかし、病気を持ちながら元気な赤ちゃんを産む秘訣が病気をしっかり落着かせてからの妊娠であることに変わりありません。妊娠には適齢期がありますが「急がば回れ」、良い結果を出すためにもしっかり治療しながら妊娠を計画しましょう。

妊娠を希望して我々の施設を受診して、妊娠管理させていただいた膠原病患者さん

の多くは全身性エリテマトーデス (SLE) (抗リン脂質抗体症候群も含む) ですので、今回は SLE を中心にご説明したいと思います。

SLE 患者さんが妊娠にのぞむ際には、妊娠高血圧症候群など妊娠合併症のリスク、妊娠中および分娩後に SLE が悪化するリスク、抗 SS-A 抗体、抗リン脂質抗体の影響など、多くの角度からの検討が必要です。

1. 妊娠計画はどのようにすればよいのでしょうか？

SLE だと妊娠しにくいかということ、そういうことはありません (シクロフォスファミド：エンドキサン®の治療歴のある方の一部を除いて)。不妊治療で SLE が悪化するかどうかははっきりしていません。SLE が落ち着いていない場合や抗リン脂質抗体 (抗体の種類や数値に関係します) を持っている場合には避けたほうが良いでしょう。なお、妊娠・授乳中は骨がもろくなりますので、妊娠前からの骨対策は重要です。

妊娠してもよいと考えられる条件は以下の 1) ~ 3) と考えています。

1) SLE が落ち着いている

活動性が高いまま妊娠すると SLE が悪化する可能性が高くなるばかりでな

く、妊娠高血圧症候群（旧：妊娠中毒症）を発症し、結果的に子宮の中で赤ちゃんが育ちにくい、早産となる、などで小さな赤ちゃんの誕生となる可能性が高くなります。従って、SLEの活動性が落ち着いた状態で妊娠することが何よりも重要です。具体的な目安はプレドニゾロン換算で0.3mg/kg/日*以下の治療で、半年以上安定していることです。

*1日に体重1kg当たり0.3mgの服用量のこと、体重50kgの方では1日15mgの服用量を指します。

2) 重大な臓器合併症、既往症がない

妊娠を考える上で重要なのは腎臓でしょう。尿たんぱくがほとんど出でおらず（目安は0.5g/日未満）、腎機能が正常であれば妊娠可能と考えています。軽度でも腎機能低下がある場合、高血圧を伴っている場合には、慣れた施設で妊娠管理することをお勧めします。稀ではありますが、肺高血圧症と診断されている方には原則として妊娠は勧められません。

3) SLE患者さんの妊娠はハイリスクであることを患者さんならびに家族が理解して納得している

病気を持たない女性にとっても妊娠はリスクを伴います。SLE合併妊娠では妊娠高血圧症候群を合併しやすい、早い時期に破水してしまうことがある、などのリスクが高くなります。また、妊娠中や産後にSLEが悪化し、入院管理が必要となってくる可能性があります。これらを十分納得した上で妊娠にトライしていただきたいと思います。

2. 妊娠中にSLEはどうなるのでしょうか？

1) SLEの活動性

妊娠でSLEは悪化するのか改善するのかについての研究がいくつかありますが、結果は様々です。前述したようにSLEが落ち着かないまま妊娠した場合は妊娠してから悪化する可能性が高くなります。

2) 抗リン脂質抗体症候群（APS）

測定法にもよりますが、SLE患者さんはしばしば抗リン脂質抗体をもっています。この抗体は流・死産、子宮内胎児発育不全（子宮の中での赤ちゃんの成長が不良）、妊娠高血圧症候群を発症しやすくなります。抗リン脂質抗体は胎盤血管に血栓を形成するばかりでなく、妊娠初期に胎盤の基礎作りを障害することが流・早産や子宮内胎児発育不全の原因と考えられています。低用量アスピリンやヘパリン療法を行います、これだけではうまくいかない場合もあります。

3) 抗SS-A抗体

抗SS-A抗体は健常な女性の約1%が保有していると考えられている、比較的ポピュラーなものです。SLE患者さんでは約40%の方が保有していると考えられます。抗SS-A抗体を持っているお母さんの約1%で胎児の心ブロックを生ずるといわれています。心ブロックというのは心臓において、本来電気が流れるべき道が障害されてしまったためにおこるものです。以前に心ブロックになった赤ちゃんを経験しているお母さんは次の赤ちゃんで心ブロックとなる可能性は約20%といわれています。おなか

の中の赤ちゃんが心ブロックを起こすことを予測する手段や予防方法は確立されていません。心ブロックを発症しやすい時期は妊娠 18 週から 26 週です。この期間は、産科検診も 4 週間毎になっている、本来なら最も安定した時期ですが、抗 SS-A 抗体陽性の方は、この期間こそ産科医師にしっかり赤ちゃんをみてもらいましょう。

3. 妊娠中・授乳中の薬剤について どう考えたらよいでしょう？

1) 一般的な考え方

SLE の場合には妊娠中も薬剤を継続することになると思います。

妊娠中のお薬が赤ちゃんに影響するのではないかと心配するのは当然のことですが、お母さんの病気が悪化したらおなかの赤ちゃんはたまりません。いたずらにこわがるのではなく、これまでに培われたこの分野の情報をしっかりと理解してベストな道を探しましょう。

妊娠週数は最終月経から数えます。「今日が月経予定日なのに月経が来ないので妊娠反応をみたら陽性だった」という女性は今日が妊娠 4 週 0 日ということになります。

妊娠初期、妊娠 4 週～12 週（特に 6 週～8 週）は形が作られる時期なので催奇形性のあるお薬は使用できません。妊娠 13 週以降は奇形という点では心配はなくなりますが、胎盤を通過してくるお薬が赤ちゃんに作用して生ずる胎児毒性への注意が必要となってきます。

2) 具体的なお薬について

妊娠初期にお薬を飲んでいないお母

さんであっても 15% で流産、3% で赤ちゃんに異常が出るのはご存知ですか？ 以下で、「リスクを上げないお薬です」と表現しますが、それは、そのお薬を飲んででも、飲まない女性と比べて流産や赤ちゃんの奇形の発生率は変わらないということです。

①ステロイド剤

ひとことで言うと、ステロイド剤はリスクを上げないお薬です。ただし、ステロイド剤と口唇口蓋裂について、ウェブサイトで検索して不安になる方もいらっしゃるかもしれませんのでご説明しておきましょう。ステロイド剤で口唇口蓋裂が増える、という報告があることはあるのですが、それを否定する報告もあり、結論は出ていません。口唇口蓋裂の発生率は 1 人 / 500 人なのですが、それが数倍になるかもしれないということのようです。もし本当だとしても、ステロイドを使用したお母さん 500 人のうち 497 人からは口唇口蓋裂の赤ちゃんは生まれないということです。また、万が一、口唇口蓋裂になったとしても、これは手術ですっかりよくなるものです。ですので、不要な不安を持たないでください。

②免疫抑制剤

ミコフェノール（セルセプト®）は、催奇形性があるので注意が必要です。催奇形性があると聞くと、将来のために使いたくないと考える患者さんが時々いらっしゃいますが、SLE の治療のために必要であれば、躊躇せず使ってください。その代り、使用中はしっかり避妊してください。

アザチオプリン (イムラン[®]、アザニン[®]など)、シクロスポリン (ネオオラル[®]など)、タクロリムス (プロGRAF[®]など) は、お薬の説明書である「添付文書」には動物の実験結果をもとに、妊娠中には使用してはいけないと書かれています。しかし、妊娠中の薬剤使用の安全性に関する科学的根拠として最も信頼度が高い疫学研究 (人間で使用した調査研究) で、リスクを上げないお薬であることが示されています。SLE ではお母さんの体調がすべて、というのは産科の先生方もよくご存じで、産科婦人科学会が作成したガイドラインには「膠原病ではむしろ使用すべき」とさえ書かれています。ただし、添付文書で妊婦さんには使用してはいけないとなっているお薬を使用するわけですから、主治医と患者さんの双方が納得していることが必須です。

4. 育児について

授乳・育児は病気を持たない女性にとっても大変な重労働です。育児のサポーターを確保しておくことも重要です。母乳はお母さんと赤ちゃんとのスキンシップ以外にも効用がいろいろとありますが、母乳にこだわりすぎてミルクの飲めない赤ちゃんになってしまうとサポーターにお願いすることが難しくなってしまいますので混合栄養でできるようにしておくのも「ワザ」のひとつです。

母乳とお薬についても悩めるところでしょう。お薬の説明書には「乳汁中に薬剤が分泌されるので使用する場合は母乳を中止してください」というように書かれています。おっぱいをあげなくてもミルクという代用品があるので、確実なことが言えな

い以上、母乳を中止してしまえば良いという発想です。しかし、母乳栄養には多くの利点がありますので、母乳のメリットと母乳中に出たお薬が赤ちゃんに与える危険を秤にかけて判断する必要があります。

赤ちゃんがおなかにいた時はステロイド剤 (プレドニゾロン) は約1割が、免疫抑制剤はかなりの量が、胎盤を通して赤ちゃんにも移行していたはずで、それに比べたら母乳を介して移行するお薬の量は微々たるものと思ってください。

授乳に関しては電話相談も受け付けています。詳しくは「授乳と薬のご相談について」のホームページ <http://www.ncchd.go.jp/kusuri/lactation/jyunyu.html> をご覧ください。

5. 妊娠と薬情報センター、プレコンセプション相談外来 (旧女性総合外来)

SLE 患者さんに限らず妊娠中の薬剤使用について悩んでいる女性や医師はたくさんいます。そのような方々に最新で確かな情報を提供すること、相談された方の妊娠結果を教えていただいてそのデータをまとめて安全性について評価すること、このふたつを目的に厚生労働省の事業として「妊娠と薬情報センター」が2005年開設されました。ご相談を受け付けていますのでご利用下さい。相談方法は「妊娠と薬情報センター」のホームページ <http://www.ncchd.go.jp/kusuri/index.html> をご覧ください。ホームページで不明な時は03-5494-7845 (平日10時~12時、13時~16時) におかけください。

薬だけでなく、総合的なご相談は「プレコンセプション相談外来」03-3416-0277 (月・木14時~15時半) で予約を受け付けています。

「難病・慢性疾患全国フォーラム2015」の報告 ～パネル企画での発言概要～

昨年11月7日（土）浅草橋ヒューリックホール（東京都台東区）において、難病・慢性疾患全国フォーラム実行委員会主催の「難病・慢性疾患全国フォーラム2015」が開催されました。今回の難病・慢性疾患全国フォーラムでは「共生社会の実現を目指して－難病法の成立と課題－」をテーマに次の4つのパネル企画が行われました。

パネル企画①：難病法の成立と新しい指定難病の患者・家族の声と期待

パネル企画②：難病の残された課題と新たな要望の声

パネル企画③：障害者総合支援法による福祉サービスと就労支援の課題

パネル企画④：難病や慢性疾患のある子どもと家族からの発信

全国膠原病友の会からはパネル企画③のパネリストとして大黒宏司常務理事が「障害者手帳を持っていない難病患者の障害福祉サービスに対する課題（膠原病の立場から）」と題して発言を行いましたので、その内容について報告いたします。

なお、本発言は日本難病・疾病団体協議会（通称：JPA）のホームページからご覧いただくことができます。（JPA ホームページ <http://www.nanbyo.jp/>）

パネル企画③ 「障害者総合支援法による福祉サービスと就労支援の課題」

「障害者手帳を持っていない難病患者の障害福祉サービスに対する課題（膠原病の立場から）」
一般社団法人 全国膠原病友の会 常務理事 大黒 宏司

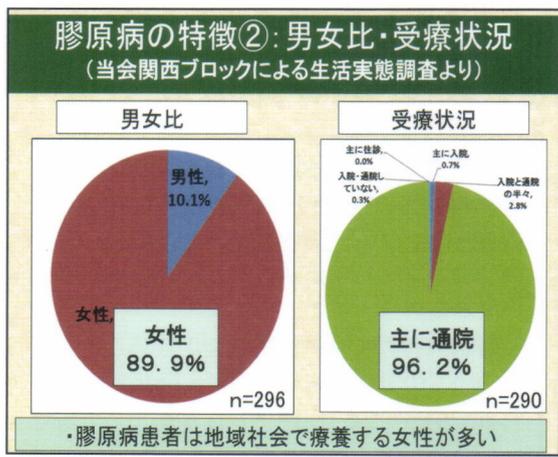
全国膠原病友の会の関西ブロックが平成27年6月に行った「膠原病患者の生活実態調査」をもとに、膠原病患者の立場から『障害者手帳を持っていない難病患者の障害福祉サービスに対する課題』について発言いたします。なお、この実態調査は平成27年度厚生労働科学研究費補助金の「難病患者への支援体制に関する研究班」（研究代表者：西澤正豊 新潟大学脳研究所 臨床神経科学部門 神経内科学分野 教授）による研究の一部です。

膠原病は全身性炎症性の免疫異常による疾患（自己免疫疾患）の総称です。難病法による医療費助成の対象（指定難病）とし

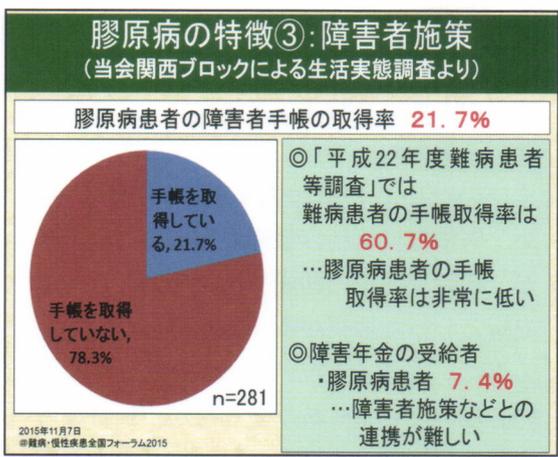
て、膠原病の関連疾患を含めて17疾病が指定されました。しかし残念ながら、医療費助成制度だけで難病患者が生きていけるわけではありません。

平成25年8月に出された社会保障制度改革国民会議の報告書には、「難病対策については、相対的には他の福祉制度等に隠れて光が当たってこなかった印象は否めない。」、また「難病で苦しんでいる人々が将来に“希望”を持って生きられるよう、改革に総合的かつ一体的に取り組む必要がある。」とあります。新たな難病対策は単なる医療費の助成制度ではなく、難病患者が社会の一員として生きるための総合的支援制度に成長してほしいと思います。

膠原病の特徴として、実態調査では膠原病は全年齢層で発症しており、40年以上の罹患期間が長い方を含む各発症年代の患者がいることが分かりました。また、下図のように女性がおよそ9割を占め、主に通院の方が96.2%と多いことが分かりました。



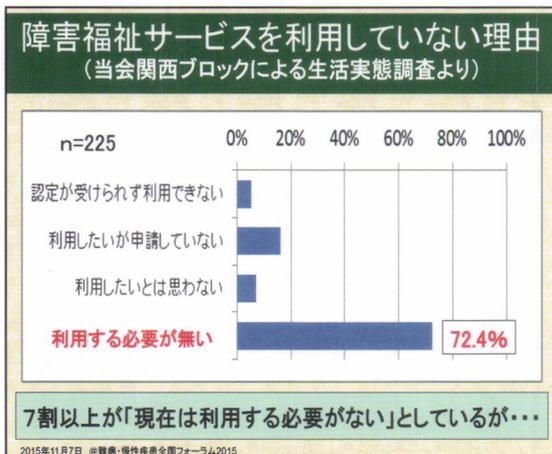
以上のことから、膠原病患者は罹患期間が比較的長く、地域社会で療養する女性の多いことが確認されました。よって、就学—就労—妊娠・出産—介護など、その年齢に応じた多彩な生活上の支援が必要であると考えられます。



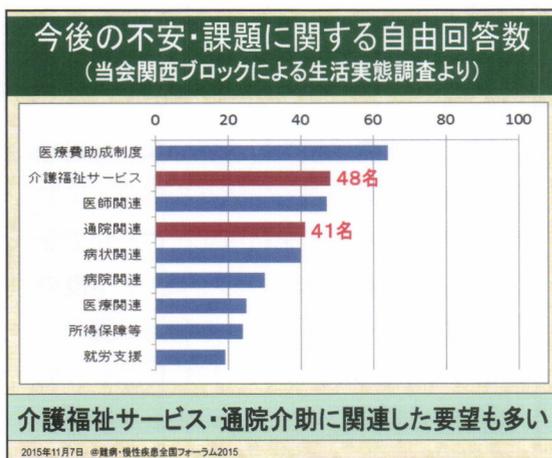
しかし生活上の支援を考えた場合、実態調査では膠原病患者の障害者手帳の取得率は20%程度で、過去の難病患者を対象とした調査^{※)}では障害者手帳を取得している難病患者が60.7%であったことを考えると、膠原病患者の手帳取得率は低いことが分かります。また膠原病患者の障害年金の受給者も7.4%と非常に低いことが分かりました。難病法の基本理念として第2条には、難病施策は「難病の特性に応じて、社会福祉その他の関連施策との有機的な連携に配慮しつつ、総合的に行われなければならない」とありますが、膠原病患者の場合は難病患者の中でも障害者施策などの他の施策との連携が難しい疾患であると言えます。よって、膠原病の特性に応じた総合的生活支援制度を構築していく必要があります。

以前、障害者手帳を持っていない難病患者は「難病患者等居宅生活支援事業」においてホームヘルパーを利用することができました。この事業における平成22年度のデータではホームヘルパーの利用は膠原病で42.5%を占めており、手帳取得率の低い膠原病患者にとって、このような制度は生活支援のために重要な施策と考えられます。平成25年度からは障害者手帳を持っていない難病患者も「障害者総合支援法による障害福祉サービス」を利用できるようになり「難病患者等居宅生活支援事業」は廃止されましたが、障害者手帳を持っていない難病患者の“障害福祉サービス”の利用は非常に少なく、例えばホームヘルパーの利用は全国で平成26年11月度には656件しかありませんでした。

※) 「難病患者等の日常生活と福祉ニーズに関するアンケート調査」
(厚生労働省平成22年度障害者総合福祉推進事業)



実態調査では、上図のように「障害者総合支援法による障害福祉サービス」を利用していない理由の7割以上が「現在は利用する必要がある」としています。



しかし、今後の不安や課題に関する自由回答数は、福祉サービスに関連した「介護福祉サービス」や「通院介助」に対する要望も多いことが分かりました。

介護福祉サービスに関する自由回答例としては、次表のように、「制度について分かりやすく説明してほしい」、「障害福祉サービスの利用には抵抗がある」、「ケアマネージャーやヘルパーに病気の知識がなくて不安」などの意見があり、障害者手帳を

持っていない難病患者が障害者施策を利用することについての更なる説明・教育・啓発が必要であると考えられます。

また「難病患者にあった認定基準を設定してほしい」、「難病患者が利用しやすいサービスを提供してほしい」、「体調が悪い時に一時的なヘルパーが来てほしい」などの要望もあり、難病患者特有の実態に即した介護福祉サービスの開発が必要と思われるます。

- #### 介護福祉サービスに関する自由回答例
- ◎制度について分かりやすく説明してほしい。
 - ◎障害福祉サービスの利用には抵抗がある。
 - ◎ケアマネやヘルパーに病気の知識がなくて不安。
 - ～難病患者が障害者施策を利用することについての更なる説明・教育・啓発が必要
 - ◎難病患者にあった認定基準を設定してほしい。
 - ◎難病患者が利用しやすいサービスを提供してほしい。
 - ◎体調が悪い時に一時的なヘルパーが来てほしい。
 - ◎再燃時に寛解まで安心して生活できる制度を望む。
 - ～難病患者の実態に即したサービスの開発が必要

次に通院に関する自由回答例としては、次表のように「時間がかかる」、「交通が不便」、「体力的に不安」といった専門医が近くにいないことに起因するものが多いため、医療提供体制の整備が前提となりますが、通院交通費の助成や付き添いの方への支援といった要望が多くありました。

また「通院介助のサービスを利用したい」という要望もありましたが、長時間の介助は可能なのか、車移動時などの実費費用が現実的に払える範囲なのかといった懸

念もあり、「通院介助」といいながら患者のニーズに合ったサービスを提供できているかどうか検証が必要と思われます。

通院に関する自由回答例（要望）

- ◎専門医が近くにいない
 - ・時間がかかる
 - ・交通が不便（乗換、車移動が必要）
 - ・体力的に不安
 - ・通院回数が多い
 ～医療提供体制の整備が前提
- ◎通院費：交通費・タクシー代・駐車料金が
高い
～通院交通費の助成、付き添いの方への支援
- ◎「通院等介助」のサービスを利用したい
 - ・長時間の介助は可能か
 - ・実費費用が払える範囲か
 ～患者のニーズにあったサービスを提供できているか

生活が変わるのが実状です。よって、難病患者は障害者に含まれると言っても、現状では低い等級でも障害者手帳の取得を考えざるを得ない状況です。今後はこれらの施策についても、手帳所持の有無にかかわらず難病患者に適応できるように働きかけていく必要があると考えます。

難病対策を総合的生活支援制度にするために

- ◎社会福祉その他の関連施策との有機的な連携（第2条）だけではなく、就労支援や年金・手当などの他の分野でも難病患者の実態に即した施策の開発が必要。
- ◎相談支援などの現場から難病患者のニーズに合った施策を積極的に提案していく必要がある。
～難病対策地域協議会などの活用も
- ◎女性に関しては、妊娠や出産、親の介護などの特有の負担のために、経済的・社会的自立がより困難な状態
～就労支援だけでなく、多様な生き方に配慮した支援を

障害者福祉制度一覧

（ある自治体のHPを参考に作成）

| 制度等 | 身体障害 | 知的障害 | 精神障害 | 難病 |
|--------------|------|------|------|----|
| 移動支援(ガイドヘルプ) | △ | △ | △ | × |
| 障害者控除(所得税等) | ○ | △ | △ | × |
| 電車の運賃の割引 | ○ | ○ | × | × |
| NHK放送受信料減免 | ○ | ○ | ○ | × |

- ◎難病患者は障害者に含まれると言っても…
 - ・低い等級でも手帳の取得を考えざるを得ない
 - ・一つ一つの制度を難病患者に適応できるように働きかけていく必要がある。

「障害者自立支援法による障害福祉サービス」は障害者手帳が無くても受けられるようになりましたが、その他の福祉サービスは上図のように手帳が必要なことも多く、所得税・相続税などの「税の軽減」も同様で難病患者には認められていません。さらに電車の運賃の割引やNHK受信料の減免などでも、障害者手帳の有無によって

まとめです。難病対策を総合的生活支援制度にするためには、関連施策との有機的な連携だけではなく、就労支援や年金・手当などの福祉サービス以外の分野でも難病患者の実態に即した施策の開発が必要と思われます。また、難病対策地域協議会などの活用も踏まえて、相談支援などの現場から難病患者のニーズに合った施策を積極的に提案していく必要があると考えます。さらに女性に関しては、妊娠や出産、親の介護などの特有の負担のために、経済的・社会的自立がより困難な状態にあり、自立に向けては就労支援だけではなく、多様な生き方に配慮した支援策が必要になると考えます。

「膠原病における未承認薬問題の経過報告」

膠原病の治療には免疫抑制薬を用いられる場合がありますが、その多くは保険適用されていない未承認薬^{注1}または適応外薬^{注2}でした。平成22年より「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」が開催され、膠原病の治療薬においても多少ではありますが保険適用される医薬品も出てきています。今回の報告では、これまでの膠原病における未承認薬問題の経過を報告いたします。

1. 未承認薬・適応外薬検討会議の始まり

膠原病は免疫異常による疾患であるため、治療としては免疫抑制を目的としたステロイド（副腎皮質ホルモン）や免疫抑制薬が主に用いられています。多くの場合、抗炎症作用を併せ持つステロイドが第一選択薬になりますが、その副作用などのために免疫抑制薬の併用も非常に大切になります。しかし、膠原病に使用する多くの免疫抑制薬は適応外薬であり、保険適用されて

いないものがほとんどでした。

※以前より保険適用されている免疫抑制薬

- ・タクロリムス水和物（プログラフ®）
…ループス腎炎に対して
- ・ミゾリビン（ブレディニン®）
…ループス腎炎に対して

また上記の例のように、以前から保険適用されている免疫抑制薬もありましたが、対象疾患が非常に限定的でした。

未承認薬・適応外薬に係る開発の要望の公募について

欧米では使用が認められているが、国内では承認されていない医療上必要な医薬品や適応（未承認薬・適応外薬）に係る要望の公募を実施。募集期間は、昨年6月18日から、8月17日まで。

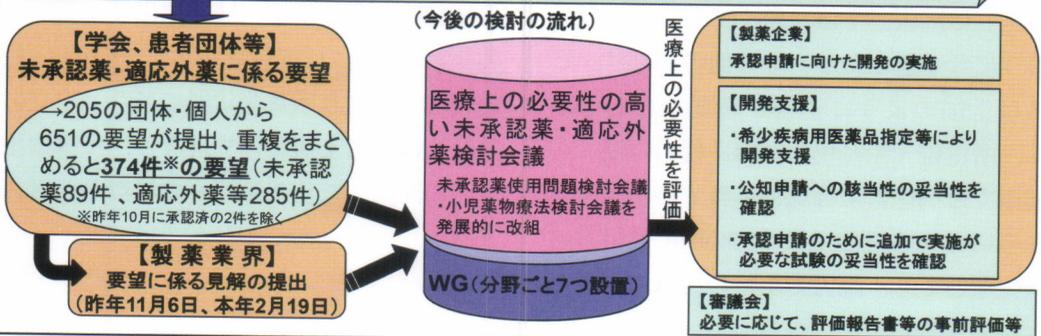
今後は、未承認薬・適応外薬の開発促進に資するため、医療上の必要性の評価、公知申請への該当性や承認申請のために追加で実施が必要な試験の妥当性の確認などを行う。

＜公募する要望の条件＞

- 未承認薬
欧米4か国(米、英、独、仏)のいずれかの国で承認されていること
- 適応外薬
欧米4か国のいずれかの国で承認(公的医療保険制度の適用を含む)されていること

- 「医療上その必要性が高い」とは次の(1)及び(2)の両方に該当するもの
- (1) 適応疾病の重篤性が次のいずれかの場合
 - ア 生命の重大な影響がある疾患(致死的な疾患)
 - イ 病気の進行が不可逆的で、日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
 - ウ その他日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
 - (2) 医療上の有用性が次のいずれかの場合
 - ア 既存の療法が国内にない
 - イ 欧米の臨床試験において有効性・安全性等が既存の療法と比べて明らかに優れている
 - ウ 欧米において標準的療法に位置づけられている

※ 学会等にあつては、科学的エビデンスに基づく有効性及び安全性の評価等を添付して提出



第1回「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」資料より（平成22年2月8日）

このような例は膠原病だけに限らず、厚生労働省は「海外では認められている医薬品のうち、わが国では承認されていない医薬品等であって、医療上の必要性が高いものについては、わが国の患者に早急に提供できるよう、その開発を促進すべきである」という考えのもと、平成21年6月18日から8月17日にかけて、欧米（米・英・独・仏）のいずれかの国では使用が認められていて、国内では承認されていない医療上必要な医薬品等（未承認薬・適応外薬）について第1回の要望の公募を実施しました（概要は前ページの図を参照ください）。

その結果、学会および患者団体等より374件の要望（未承認薬89件・適応外薬285件）があり、それらの要望について「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、医療上の必要性が高いかどうかの評価、公知申請^{注3}への該当性の確認、承認申請のために追加で実施が必要な臨床試験の妥当性の確認などが行われてきました。

主な膠原病関連の医薬品について第1回の公募では、未承認薬として日本ヒドロキシクロロキン研究会より慢性円板状エリテマトーデス・全身性エリテマトーデス・関節リウマチに対するヒドロキシクロロキン（プラケニル®）、適応外薬として日本リウマチ学会より全身性エリテマトーデスの難治性病態の寛解導入および全身性血管

「医療上その必要性が高い」判断基準

次の1)及び2)の両方に該当するもの

- 1) 適応疾病の重篤性が次のいずれかの場合
 - ア) 生命に重大な影響がある疾患（致死的な疾患）
 - イ) 病気の進行が不可逆的で、日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
 - ウ) その他日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
- 2) 医療上の有用性が次のいずれかの場合
 - ア) 既存の療法が国内にない
 - イ) 欧米の臨床試験において有効性・安全性等が既存の療法と比べて明らかに優れている
 - ウ) 欧米において標準的療法に位置づけられている

炎の寛解導入効果に対するシクロホスファミド（エンドキサン®）、ステロイド治療抵抗性全身性エリテマトーデスに対するアザチオプリン（アザニン®・イムラン®）、ステロイド抵抗性の多発性筋炎/皮膚筋炎に対するヒト免疫グロブリン（献血ヴェノグロブリン®）、さらに厚生労働省難治性血管炎に関する調査研究班より多発性血管炎・ウェゲナー肉芽腫症に対するシクロホスファミド（エンドキサン®）、顕微鏡的多発血管炎・ウェゲナー肉芽腫症に対するアザチオプリン（アザニン®・イムラン®）などが提出されました。

※後述のように、現在これらの第1回要望の医薬品については保険適用されています。

.....
 ≪注釈≫

注1) 未承認薬：日本では承認されていない医薬品。

（海外にあるのに日本にはない薬のこと）

注2) 適応外薬：日本で承認されているが、効能・効果又は用法・用量が異なる医薬品。

（日本に薬はあるのに、その病気には使えない薬のこと）

注3) 公知申請：科学的根拠があれば、新たな治験（臨床試験）なしに保険適用の承認申請が認められる

2. 第2回目の要望の公募

医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬について、平成23年8月2日から9月30日にかけて第2回目の要望の公募が行われました。期間中に約80の団体等（学会、患者団体、個人）から、重複をまとめると290件の要望が提出されました。なお第2回要望については欧米等6か国（米・英・独・仏・加・豪）のいずれかの国では使用が認められているが、国内では承認されていない医療上必要な医薬品等（未承認薬・適応外薬）について募集が行われました。

主な膠原病関連の医薬品について第2回の公募では、適応外薬として日本リウマチ学会よりループス腎炎に対するミコフェノール酸モフェチル（セルセプト®）、ウェゲナー肉芽腫症および顕微鏡的多発血管炎に対するリツキシマブ（リツキサン®）、日本小児リウマチ学会より治療抵抗性のリウマチ性疾患に対するコハク酸メチルプレドニゾロンナトリウム（ソル・メドロール®）、日本皮膚科学会より強皮症に伴う皮膚潰瘍の予防に対するボセンタン水和物（トラクリア®）などが提出されました。

※後述のように、現在これらの第2回要望の医薬品についても、第1回要望と同様に保険適用されています。

3. 第3回目以降の要望の公募

第3回目の要望の公募は随時募集となり、第一期を平成25年8月1日から12月27日まで、第二期を平成26年6月30日まで、第三期を平成26年12月31日まで、第四期を平成27年6月30日までとしてとりまとめられています。現在は第4回目として、随時に要望を募集中となっています。

「未承認薬迅速実用化スキーム」対象品目

◎欧米等6ヶ国（米、英、独、仏、加、豪）のいずれの国でも未承認薬であるが、一定の要件を満たしていること。

次の1）及び2）の両方に該当するもの

- 1) 適応疾病の重篤性が次のいずれかの場合
 - ア) 生命に重大な影響がある疾患（致死的な疾患）
 - イ) 病気の進行が不可逆的で、日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
 - ウ) その他日常生活に著しい影響を及ぼす疾患
- 2) 医療上の有用性が次のいずれかの場合
 - ア) 既存の療法が国内にない
 - イ) 国内外の臨床試験において有効性・安全性等が既存の療法と比べて明らかに優れている

第3回目の要望は第三期までで146件となっています。なお第3回目以降の要望については、上表のように欧米等でも未承認の医薬品のうち、一定の要件を満たすものについては、医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議の検討対象になりました。検討会議の検討対象を拡大することで、国内での実用化を加速する「未承認薬迅速実用化スキーム」を適用することとしています。

主な膠原病関連の医薬品について第3回の公募では、適応外薬として日本リウマチ学会よりループス腎症に対するリツキシマブ（リツキサン®）などが提出されています。なおループス腎症に対するリツキシマブ（リツキサン®）に関しては、医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議の専門作業班にて「医療上の必要性に係る基準」への該当性について検討中となっています。

〔最近の膠原病における主な医薬品の保険適用の状況〕

(効能・効果等は保険適用された当時の疾患名を記載)

| 薬剤（商品名） | 効能・効果等の概要 | 保険適用日 |
|--------------------------------------|--|--|
| 免疫グロブリン製剤 (献血ベニロン) | チャーグストラウス症候群及びアレルギー性肉芽腫性血管炎における神経障害の改善 (ステロイド剤が効果不十分な場合に限る) | 平成 22 年 1 月 20 日 |
| シクロホスファミド (エンドキサン) | 治療抵抗性の下記リウマチ性疾患 (全身性エリテマトーデス、全身性血管炎（顕微鏡的多発血管炎、ウェゲナー肉芽腫症、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）、多発性筋炎・皮膚筋炎、強皮症、混合性結合組織病、及び血管炎を伴う難治性リウマチ性疾患) | 平成 22 年 8 月 30 日 (検討会議での公知申請が適当とされたため) |
| アザチオプリン (イムラン、アザニン) | 治療抵抗性の下記リウマチ性疾患 (全身性血管炎（顕微鏡的多発血管炎、ウェゲナー肉芽腫症、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、多発性筋炎・皮膚筋炎、強皮症、混合性結合組織病、及び難治性リウマチ性疾患) | 平成 22 年 10 月 25 日 (検討会議での公知申請が適当とされたため) |
| 免疫グロブリン製剤 (献血ヴェノグロブリン) | 多発性筋炎・皮膚筋炎における筋力低下の改善 (ステロイド剤が効果不十分な場合に限る) | 平成 22 年 10 月 27 日 |
| リツキシマブ (リツキサン) | ウェゲナー肉芽腫症 顕微鏡的多発血管炎 | 平成 25 年 1 月 31 日 (検討会議での公知申請が適当とされたため) |
| タクロリムス水和物 (プロGRAF) | 多発性筋炎・皮膚筋炎に合併する間質性肺炎 | 平成 25 年 6 月 14 日 (医師主導治験による) |
| メチルプレドニゾンコハク酸エステルナトリウム (ソル・メドロール) | 治療抵抗性の下記リウマチ性疾患 (全身性血管炎（顕微鏡的多発血管炎、ウェゲナー肉芽腫症、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、多発性筋炎、皮膚筋炎、強皮症、混合性結合組織病、及び難治性リウマチ性疾患) | 平成 26 年 2 月 28 日 (検討会議での公知申請が適当とされたため) |
| ヒドロキシクロロキン硫酸塩 (プラケニル) | 皮膚エリテマトーデス 全身性エリテマトーデス | 平成 27 年 7 月 3 日 |
| ミコフェノール酸モフェチル (セルセプト) | ループス腎炎 | 平成 27 年 7 月 31 日 (検討会議での公知申請が適当とされたため) |
| ポセンタン水和物 (トラクリア) | 全身性強皮症における手指潰瘍の発症抑制 | 平成 27 年 8 月 24 日 |

4. さいごに

以上のように、膠原病の治療薬も保険適用されているものが増えてきました。ただし多くが適応外薬であり、他の疾患のため

に開発された治療薬に効能・効果が追加されたものがほとんどです。ぜひ今後は膠原病の治療のために多くの医薬品が開発されるように期待しています。

伝言板



強皮症、シェーグレン症候群歴 27 年です。

昨年、2月半ばより8月14日まで整形外科の手術を受ける為、半年間入院生活を送りました。趣味、特技、病期の事は勿論、喜び、哀しみを分かち合いましょう。

病名、性別、年齢は一切問いません。 お友達になりましょう！

ペンネーム： シェリーさん

◎文通・メールご希望の方は下記のようにお書きになって事務局宛お送りください

〒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



★おねがい★

◎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、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事務局までご連絡ください。

〔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。

事務局だより

多発性筋炎・皮膚筋炎の3つの診断補助検査薬の 製造販売が承認されました

これは治療薬ではありませんが、多発性筋炎および皮膚筋炎に対する自己抗体を調べるための検査薬の製造販売が承認されたというお知らせです。

前号の「膠原 179号」の医療記事（「炎症性筋疾患（多発性筋炎／皮膚筋炎など）の自己抗体」京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科 笹井蘭先生）に述べられているように、多発性筋炎および皮膚筋炎に関しては、筋炎に特異的に認められる自己抗体（筋炎特異的自己抗体）が数多く見つけられ、それぞれの自己抗体に対応するような病気の特徴が知られるようになってきています。自己抗体を調べることで、診断を助けるだけでなく、病気の進行の経過や起こりやすい合併症などをある程度予測できるようになってきており注目されています。

平成 26 年 3 月発行の「膠原 173 号」には、間質性肺炎を合併しやすい 5 種類の「抗 ARS 抗体（抗 Jo-1 抗体、抗 PL-7 抗体、抗 PL-12 抗体、抗 EJ 抗体、抗 KS 抗体）」を一括して検出可能な「MESACUP・anti-ARS テスト」の承認について掲載しました（平成 26 年 1 月 20 日より発売開始）。

今回は、急速進行性間質性肺炎に関連する「抗 MDA5 抗体」、悪性腫瘍の合併に関連する「抗 TIF1- γ 抗体」、皮膚筋炎に関連する「抗 Mi-2 抗体」について、それぞれ「MESACUP・anti-MDA5 テスト」、「MESACUP・anti-TIF1- γ テスト」、「MESACUP・anti-Mi-2 テスト」の 3 品目が平成 27 年 9 月 24 日付で承認され、そのうち「抗 MDA5 抗体」を測定する「anti-MDA5 テスト」が平成 27 年 10 月 1 日に発売されました。なお 10 月 1 日付の発表では、ほかの 2 品目についても発売準備を進めているとのことです。

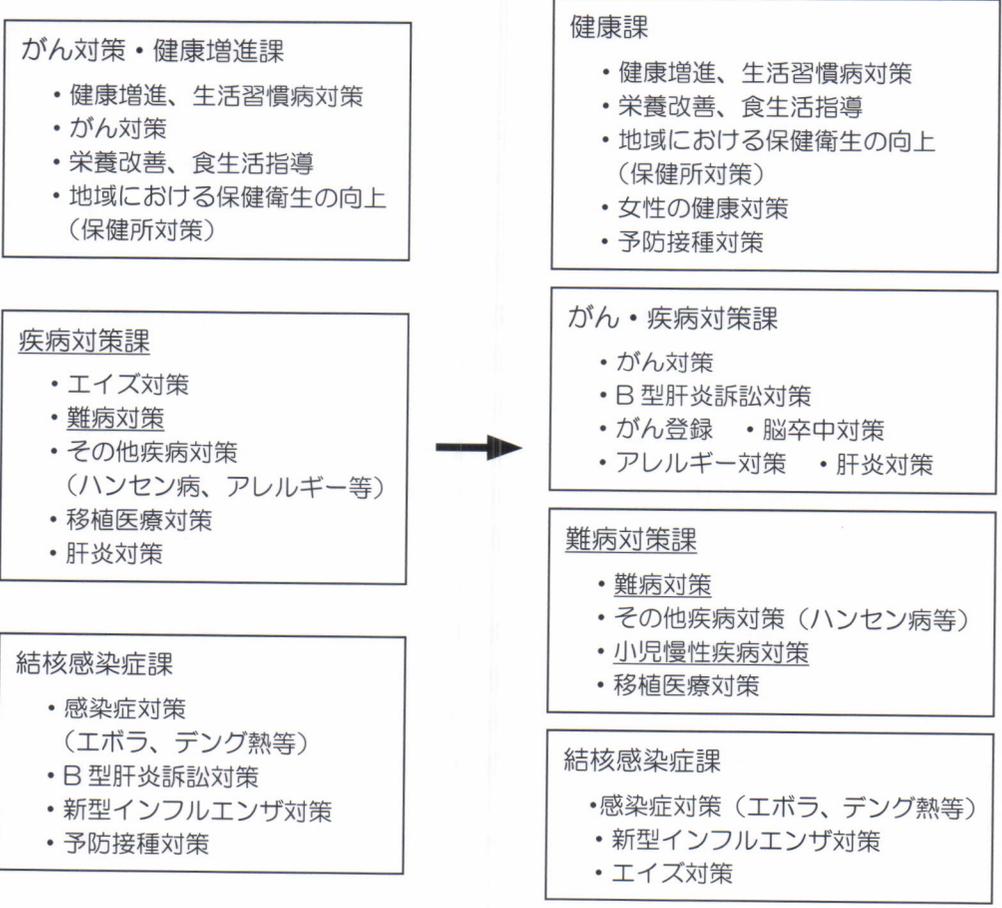
多発性筋炎・皮膚筋炎における「抗 ARS 抗体」の陽性率は 3 割程度であり、今回の多発性筋炎・皮膚筋炎の診断補助検査薬 3 品の承認により、従来の検査薬が対応していない抗体を測定することができるため、陽性率は 7 割程度に向上することが期待され、多発性筋炎・皮膚筋炎の診断精度を大幅に向上できるとしています。

厚生労働省 健康局 難病対策課の設置について

厚生労働省健康局の「がん対策・健康増進課」・「疾病対策課」・「結核感染症課」の3課が、「健康課」・「がん・疾病対策課」・「難病対策課」・「結核感染症課」の4課に再編成されました。

- (1) 「がん対策・健康増進課」を「健康課」として振替新設し、また、予防接種室を移管し、「国民の健康の増進及び栄養の改善並びに生活習慣病」に関する事務及び「予防接種の実施に関する事務」等の予防施策を一元的に所掌する課とする。
- (2) 「疾病対策課」を「がん・疾病対策課」として振替新設し、「がんその他の疾病の予防及び治療に関する事務」等を所掌する課とする。
- (3) 結核感染症課の所掌事務に、「感染症により公衆衛生上重大な危害が生じ、又は生じるおそれがある緊急の事態への対処に関すること。」を加えるとともに、性感染症に関する事務を一元的に実施するため、「エイズ」に係る事務を結核感染症課の所掌事務とする。
- (4) 「難病対策課」を新設し、「治療方法が確立していない疾病その他の特殊の疾病の予防及び治療に関する事務」等の難病対策に係る事務を所掌する課とする。また、これまで疾病対策課が所掌していた「臓器移植、造血幹細胞移植及びハンセン病」に関する事務を難病対策課の事務として移管する。

※小児慢性特定疾病にかかる業務も含まれるようになりました。



「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はなく、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（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。

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友の会事務局までお送り下さい。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）で消毒をして下さい。
- 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：友の会事務局 Tel 03-3288-0721



2月最終日は 世界希少・難治性疾患の日

希少・難治性疾患の病気に苦しむ人は世界中にいます。それにもかかわらず、患者数が少なかったり、病気のメカニズムが複雑なため治療薬、診断方法の研究開発がほとんど進んでいない例もあります。Rare Disease Day（世界希少・難治性疾患の日、以下RDD）はより良い診断や治療による希少・難治性疾患の患者さんの生活の質の向上を目指して、スウェーデンで2008年から始まった活動です。日本でもRDDの趣旨に賛同し、2010年から2月最終日にイベントを開催しております。このイベントが、患者さんと社会をつなぐ架け橋となり、希少・難治性疾患の認知度向上のきっかけとなることを期待しております。〔RDD日本開催事務局ホームページより〕



昨年のRDD2015の様子（左：東京、右：大阪）

前号の機関誌「膠原」に掲載した“難病法の基本方針”においても、「第9. その他難病の患者に対する医療等の推進に関する重要事項」の中に、「難病については、患者団体等がその理解を進めるための活動を実施しているほか、民間団体による「世界希少・難治性疾患の日」のイベントの開催等の取組が行われている。今後、国、地方公共団体及び関係団体は、難病に対する正しい知識を広げ、難病の患者に対する必要な配慮等についての国民の理解が深まるよう、啓発活動に努める。」とあります。

難病に関する正しい知識の普及啓発を図り、難病患者に対する国民の理解を深めることは、今後の私たちの生活に大きく影響を及ぼすことになります。2月最終日となる2月29日（月）には東京（新丸ビル3階アトリウム）や大阪（あべのハルカス近鉄本店）などでイベントが開催される予定で、また2月28日（日）にも全国各地でRDD関連行事が行われる予定になっています。ぜひRDD日本開催事務局のホームページ等をご覧ください、最寄りのイベントに参加いただければと思います。

〔RDD日本開催事務局公式サイト〕
<http://www.rarediseaseday.jp/>



〔RDD facebook〕
<https://www.facebook.com/rddjapan>





Rare Disease Day

rare is not RARE

～その先を変える～

RDD2016

世界希少・難治性疾患の日

Rare Disease Day



RDD(アールディディ)とは？

Rare Disease Day(レアディジーズデイ)の略。

希少・難治性疾患の患者さんの生活の質(QOL)の向上を目指し、毎年2月28日(うるう年は2月29日)に世界同日開催されるイベントです。2008年にスウェーデンから始まり今では全世界80カ国以上にも上ります。日本でも2010年から開催しており、RDD2015は全国25地域で公認開催されました。回を重ねるごとにその輪は広がり大きな反響を呼んでいます。

公式サイト

<http://www.rarediseaseday.jp>

facebook®

<https://www.facebook.com/rddjapan>
主催 RDD日本開催事務局 ▶ お問い合わせ ✉ rdd@asrid.org

当日は公式映像記録・インターネット配信のための撮影・収録を行います。あらかじめご了承ください。

被災による会費免除のお知らせ

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 26 年 4 月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・平成 26 年 9 月 27 日の御嶽山噴火に対して〔長野、9 月 27 日〕
- ・平成 26 年長野県北部地震に対して〔長野、11 月 22 日〕
- ・平成 26 年 12 月 5 日からの大雪に対して〔徳島、12 月 8 日〕
- ・平成 27 年口永良部島（新岳）の噴火に対して〔鹿児島、5 月 29 日〕
- ・平成 27 年台風第 18 号等による大雨に対して〔茨城、栃木、宮城、9 月 9 日〕
- ・平成 27 年台風第 21 号に対して〔沖縄、9 月 28 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 27 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 | <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。 |
| ※右欄の番号 を○で囲ん でください | <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; height: 100px; margin: 0 auto;"></div> |

「全国膠原病フォーラムブック」外部販売のお知らせ (全国膠原病フォーラム in 東京 報告書)

第1部 講演「新たな難病対策について」(概要)

厚生労働省健康局 疾病対策課 課長補佐 前田彰久氏

第2部 パネルディスカッション(全容)

前半：パネリスト発言「膠原病医療の最前線」

☆ループス腎炎の治療 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 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 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 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 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)

後半：ディスカッション「膠原病医療の未来を語ろう」

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)

◎B5サイズ 60ページ(カラー印刷) ※一般販売価格 800円(送料82円)

(日本財団からの助成金により会員の皆さまには配布しています。)

◎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/>



～ 編集後記 ～

◎前号の機関誌「膠原」で(一社)全国膠原病友の会より、日本難病・疾病団体協議会(JPA)の国会請願「難病・長期慢性疾患・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進を求める請願署名・募金のご協力」を主に東京・埼玉・愛知・鳥取・島根・山口・沖縄の方々へお願いしています。

署名・募金の締め切りは2月末です。ご協力よろしくお願ひいたします。

(その他の地域の方々には地域の難病連を通じて別途送付されます)

◎本号では、主に全身性エリテマトーデス(SLE)に関連した3つの医療記事を掲載いたしました(血栓症および血管障害、ヒドロキシクロロキン、妊娠)。これらは他の膠原病の方にも参考になるとお思いますので、ぜひ一読いただければと思います。また未承認薬等に関連して、「最近の膠原病における主な医薬品の保険適用状況」についてまとめています。今後も膠原病医療の現状について、最新の情報を取り上げていきたいと考えています。