

# SSK 膠原

2017年 No.185



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/>

- 22ページ 医療記事① 「混合性結合組織病とはどんな病気か？」 藤井 隆夫 先生
- 28ページ 医療記事② 「成人ステイル病の概要」 桐野 洋平 先生
- 33ページ 医療記事③ 「IgG4 関連疾患の概要」 川野 充弘 先生



「江ノ島弁天橋から望む新春の富士山」〔撮影：高瀬道子さん（神奈川県）〕

## 8ページ 経過措置終了後の医療費助成制度について③ ～各疾病の診断基準と重症度分類について②～

- 2 全国膠原病フォーラムin千葉の案内
- 39 平成29年度難病対策予算（案）
- 5 平成29年度地域友の会総会予定
- 46 被災による会費免除のお知らせ
- 38 伝言板
- 48 編集後記



一般社団法人 全国膠原病友の会  
**平成29年度全国膠原病フォーラム in 千葉のご案内**

平成29年度全国膠原病フォーラムが千葉県にて開催されます。膠原病についての啓発活動として、患者・家族の生活面の実態について広く周知していきたいと思っております。1部は医療講演会、2部は就労に関するパネルディスカッションを行います。就労に際して病気のことを職場に伝えるかどうかを迷っている方もおられるのではないかと思います。ディスカッションの中で実際に就労されている方や雇用主の方々にも参加していただきます。患者や家族の抱える問題が全国の皆様の共通の課題となり、社会に一石を投じる機会となる事を望んでおります。

ディズニーランド等の施設に足を運ぶのも良いでしょう。前向きに療養生活、社会生活を過ごされますよう、多くの皆様のご参加を心よりお待ちしております。

〔関 幸子：千葉県膠原病友の会（会長）〕

**平成29年度 全国膠原病フォーラム in 千葉 会場のご案内**

日 付：平成29年4月15日（土） 9：50～16：00  
 会 場：千葉市民会館 地下1階 小ホール  
 （〒260-0017 千葉市中央区要町1番1号）

- JR 総武線「千葉駅」東口より徒歩約7分
- JR 総武線「東千葉駅」より徒歩約3分
- 京成千葉線「千葉駅」より徒歩約10分

☆全国膠原病フォーラムはどなたでも参加できます。 ☆入場無料(定員200名)

## ～ 全国膠原病フォーラム in 千葉 プログラム ～

(所属等は平成29年3月時点のものです)

(受付開始 9:30～)

《開会》 主催者挨拶 9:50～10:00

《医療講演》 10:00～12:00

- ① (一社) 日本リウマチ学会理事長 講演  
「最近の膠原病治療の動向」 山本 一彦 先生  
東京大学医学部附属病院 アレルギー・リウマチ内科 教授
- ② 「シェーグレン症候群の合併症と認定基準について」 武井 正美 先生  
日本大学医学部附属板橋病院 血液・膠原病内科 教授

－昼食－ 12:00～13:00

《パネルディスカッション》 13:00～16:00

テーマ『治療と就労の両立支援を考える！』

- ① 基調講演  
「難病患者の就労についての現状と課題」 春名 由一郎 氏  
(独) 高齢・障害・求職者雇用支援機構 障害者職業総合センター 主任研究員
- ② 問題提起  
「就労部会におけるアンケート調査より」
- ③ ディスカッション  
〔パネリスト〕  
◎ 田中 一 さん (埼玉県ふじみ野市立 上福岡図書館 館長)  
◎ 秋葉 祥枝 さん  
(東京都難病相談・支援センター 難病患者就労コーディネーター)  
◎ 膠原病患者当事者、就労関係者等
- 〔コーディネーター〕  
◎ 春名 由一郎 氏 (障害者職業総合センター 主任研究員)  
◎ 森 幸子 (一般社団法人 全国膠原病友の会 代表理事)
- 〔後援〕 厚生労働省 / 千葉県 / 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

《参加申し込み方法》 (全国膠原病友の会の会員以外の方の参加も可能です)

- ☆ 「全国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・  
弁当個数を記入のうえ、ハガキおよび FAX にて友の会事務局へ申し込みください。  
※お弁当は実費 (1個 700円: 当日徴収) にて注文できますが持参も可能です。

**4月5日(水)締切** (定員になり次第、申し込みを締め切らせていただきます。)

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



## 社員総会について

### 平成29年度（第5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29年4月16日（日）9：30～14：00（予定）

会場：千葉市文化センター（千葉中央ツインビル2号館）

（千葉市中央区中央2-5-1）

・JR総武線「千葉駅」、京成千葉線「千葉中央駅」より徒歩10分

☆社員総会は各地域の代表者で行なわれます。

※詳しくは下の「社員総会について」をご覧ください。

（概要は次号の機関誌「膠原」186号等にて報告いたします）

### 《社員総会について》（一部、定款より抜粋）

〔定款第13条〕社員総会は、全ての社員をもって構成する。

〔定款第5条〕正会員をもって一般社団法人及び一般財団法人に関する法律上の社員とする。

〔定款第5条一〕正会員は、この法人の目的に賛同して入会した、概ね都道府県を地域単位とし膠原病患者及びその家族を主たる構成員とする団体。

◎法人となる前の「総会」は会員の皆さん誰もが参加できましたが、法人後の総会は「社員総会」となります。一般社団法人全国膠原病友の会の「社員」とは、個々の会員の皆さまではなく、各地域で活動している友の会のことです（ここでは「地域友の会」と呼ぶことにします）。一般社団法人全国膠原病友の会はこの「地域友の会」を加盟団体として構成しています。

※この「地域友の会」とは、いわゆる各地域の「支部」のことです。

◎「社員総会」は各地域の代表者で行なわれ、社員総会における議決権は「地域友の会」毎に1個とします。

※なお4月15日（土）に開催する全国膠原病フォーラムは誰もが参加できます。

◎「社員総会」の役割は次の通りです。

〔定款第14条〕社員総会は、次の事項について決議する。

- 一 社員の除名
- 二 理事及び監事の選任又は解任
- 三 理事及び監事の報酬等の額
- 四 各事業年度の決算の承認
- 五 定款の変更
- 六 解散及び残余財産の処分
- 七 理事会において社員総会に付議した事項
- 八 その他社員総会で決議するものとして法令又はこの定款で定められた事項

※「社員総会」での決議の内容については、機関誌等にて報告いたします。



# 平成 29 年度 各地域友の会 総会予定



地域	実施日	会場	テーマ・講師など	備考
北海道	6 月 10 日 (土)	北海道難病センター	翌 11 日 (日) に医療講演会 演題：未定 講師：中野宏昭先生 (市立札幌病院整形外科)	
青森	6 月頃	青森市	テーマ：薬に関して 講師：薬剤師	
岩手	6 月 18 日 (日)	いわて県民情報交流センター (アイーナ) 7 階 703 号室	総会、交流会 ※会員のみ	
宮城	6 月 25 日 (日)	仙台市シルバーセンター 6 階 第 2 研修室	未定	
秋田	6 月 11 日 (日)	秋田県心身障害者総合福祉センター 3 階 A・B 会議室	一人芝居もとても困難な時 こそ「笑おう」(予定) 講演会『明るく生きること』 講演者：能代小劇場副会長 善ババこと今立善子さん	
福島	6 月 11 日 (日)	郡山駅前ビッグアイ (予定)	演題：未定 講師：遠藤平仁先生 (寿泉堂 総合病院リウマチ膠原病内科)	
茨城	5 月 28 日 (日)	茨城県総合福祉会館 4 階 (大研修室)	・『最近の膠原病治療の動向』 竹内勤先生 (慶應義塾大学 病院長、リウマチ内科教授) ・医療相談 ・就労相談 ・医療費相談	
栃木	10 月 15 日 (日)	日光、今市地区市民センター	『病を受け入れるために』 『日常生活と福祉制度』 自治医科大学アレルギー・リ ウマチ科、獨協医科大学医療 相談部、より講師予定	
群馬	5 月 28 日 (日)	前橋市総合福祉会館	医療講演は日程改め後日開催 (テーマ等は未定)	

地域	実施日	会場	テーマ・講師など	備考
埼玉	6月4日 (日)	埼玉県障害者交流センター 研修室	テーマ：未定	
千葉	6月	未定	講師：未定 (内科医、整形外科医を予定) 医療相談会・交流会を予定	
東京	6月10日 (土)	東京ミッドタウンタワー	・『外来で診てもらった検査値表はどう見るの?』 上阪等先生(東京医科歯科大学) ・医療相談会：橋本博史先生、針谷正祥先生、 川口鎮司先生、金子祐子先生 ・指定難病についての相談(東京都疾病対策課)	
神奈川	5月28日 (日)	横浜市社会福祉センター	『膠原病と感染症-日常生活で注意すべき点-』上田敦久院長 (うえだメディカルクリニック)	
山梨	5月28日 (日)	山梨県青少年センター 3階 第1研修室	未定	
長野	6月初旬 (予定)	伊那社会福祉協議会 (予定)	交流会	20周年記念講演会を秋に開催予定
静岡	6月18日 (日)	静岡県総合福祉会館 シズウエル 103号室	H29年度難病申請手続きについての講演予定(県疾病対策課 田中伸宗主任予定) 大腿骨頭壊死症・変形性関節症の治療の講演(講師：未定)	
愛知	6月11日 (日)	名古屋総合福祉会館	テーマ：未定 深谷修作先生予定(藤田保健衛生大学病院リウマチ・感染症内科)	医療相談会あり
三重	5月21日 (日)	三重県津庁舎1階 三重県難病支援センター	医療講演：未定 総会、交流会「今後の支部活動に関する意見交換会」(予定)	
滋賀	6月25日 (日)	草津市立まちづくりセンター	総会 個別相談会	医療講演会は秋頃の予定
京都	5月21日 (日)	ハートピア京都	『膠原病で入院すること』 村上孝作先生(京都大学医学部附属病院免疫・膠原病内科)	
大阪	5月21日 (日)	エル・おおさか 7階 708号室	午前：総会、昼食交流会 午後：シンポジウム『何が変わるの? 来年からの医療費助成』 主要疾患別に詳しく解説(仮)	設立35周年記念事業
兵庫	7月23日 (日)	神戸市勤労会館 403号室	午前：総会 午後：医療相談会、交流会	講演会未定



地域	実施日	会場	テーマ・講師など	備考
奈良	6月25日 (日)	奈良県社会福祉総合センター	『全身性強皮症&シェーグレン症候群』藤本隆先生(奈良県立医科大学リウマチセンター) 医療相談会も実施	
鳥取	5月28日 (日)	米子市立図書館	『膠原病の感染症と合併症』長谷川泰之先生(鳥取大学医学部附属病院呼吸器・膠原病内科) 『膠原病と目の疾患』馬場高志先生(同上 眼科)	正式な演題ではなく、講演内容を示しています
島根	5月14日 (日)	パルメイト出雲	総会 演題：未定、蓼沼拓先生(島根大学医学部付属病院整形外科) 医師を囲んでのグループ交流会	
岡山	6月4日 (日)	岡山県ボランティア・NPO活動支援センター(ゆうあいセンター)大会議室	医療相談会 普段病院受診時には聞けないことを先生達にお聞きし、個人の問題を会員みんなで共有するグループワークを計画(講師：数名予定)	
広島	6月	未定(広島市内)	総会、医療講演会、交流会を同日に実施(講演内容は未定)	
山口	6月4日 (日)	山口グランドホテル	テーマ：未定、野島崇樹先生(野島内科、広島大学病院リウマチ膠原病科臨床准教授)	
香川	7月2日 (日)	香川県社会福祉総合センター 7階第一中会議室	未定	
高知	5月13日 (土)	高知市文化プラザ「かるぼーと」		
福岡	5月末～6月初旬(日)予定	福岡市立心身障がい福祉センター(あいあいセンター)7階大研修室 予定	医療講演会(講師・演題：未定) 医療相談会・交流会：膠原病専門医の先生方と交流会を予定	定員120名 申込み不要
佐賀	5月28日 (日)	難病サポートあゆむ	総会、勉強会・相談会 『経過措置が終わったらどうなるの?』秀島晴美氏	講演会は10月の予定
長崎				
大分	6月4日 (日)	大分県医師会館	テーマ：未定、堀内孝彦先生(九州大学病院別府病院内科)	
沖縄	未定	那覇市保健所 大会議室	未定	

〔新たな難病対策のこれから〕

## 経過措置終了後の医療費助成制度について③

～各疾病の診断基準と重症度分類について②～

前号の機関誌「膠原」184号に引き続き、経過措置終了後の医療費助成制度を受けるための認定基準となっている各指定難病の「診断基準」と「重症度分類」について、厚生科学審議会疾病対策部会の指定難病検討委員会の資料を参考に確認したいと思います。

下表に主な膠原病および類縁疾患の中で指定難病と認められている疾病を示します。主要膠原病の中で、前号では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、成人スチル病の6疾病を取り上げましたが、本号では次の血管炎症候群を取り上げます。

〔本号に掲載した血管炎症候群〕

- ・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
- ・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症〔新規〕

なお、経過措置終了後の医療費助成制度を受けるための認定基準は次のようになっています。(これ以降、前号の記事を再掲載)

ア) 申請時に提出した診断書(臨床調査個人票)によって、指定難病にかかっていると認められる方であって、各指定難病に対する重症度分類等に照らし合わせて病状の程度が一定程度以上の方。

イ) ただし軽症者であっても、高額な医療を継続することが必要な軽症者は特例として医療費助成の対象となります。これを「軽症高額該当」といいますが、その基準は申請月以前の12ヵ月以内に指定難病に係る医療費総額が33,330円を超える月数が3回以上あること(医療費総額が33,330円とは、例えば医療保険の3割負担の場合、医療費の自己負担が1万円に相当します)。

※認定基準についての詳細は「膠原」183号および次ページの図を参照ください。

### 指定難病(主な膠原病および類縁疾患)〔◎印が本号に掲載した疾病〕

- |                |                         |
|----------------|-------------------------|
| ・全身性エリテマトーデス   | ・シェーグレン症候群〔新規〕          |
| ・皮膚筋炎／多発性筋炎    | ・成人スチル病〔新規〕             |
| ・全身性強皮症        | ・原発性抗リン脂質抗体症候群〔新規〕      |
| ・混合性結合組織病      | ・巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)〔新規〕     |
| ・高動脈炎(大動脈炎症候群) | ◎好酸球性多発血管炎性肉芽腫症〔新規〕     |
| ◎結節性多発動脈炎      | (旧称：チャーグストラウス症候群、       |
| ◎顕微鏡的多発血管炎     | アレルギー性肉芽腫性血管炎)          |
| ◎多発血管炎性肉芽腫症    | ・再発性多発軟骨炎〔新規〕           |
| (旧称：ウェゲナー肉芽腫症) | ・全身型若年性特発性関節炎〔新規〕       |
| ・悪性関節リウマチ      | ・封入体筋炎〔新規〕              |
| ・ベーチェット病       | ・IgG4関連疾患〔新規：平成27年7月より〕 |



※診断基準および重症度分類の適応における留意事項について

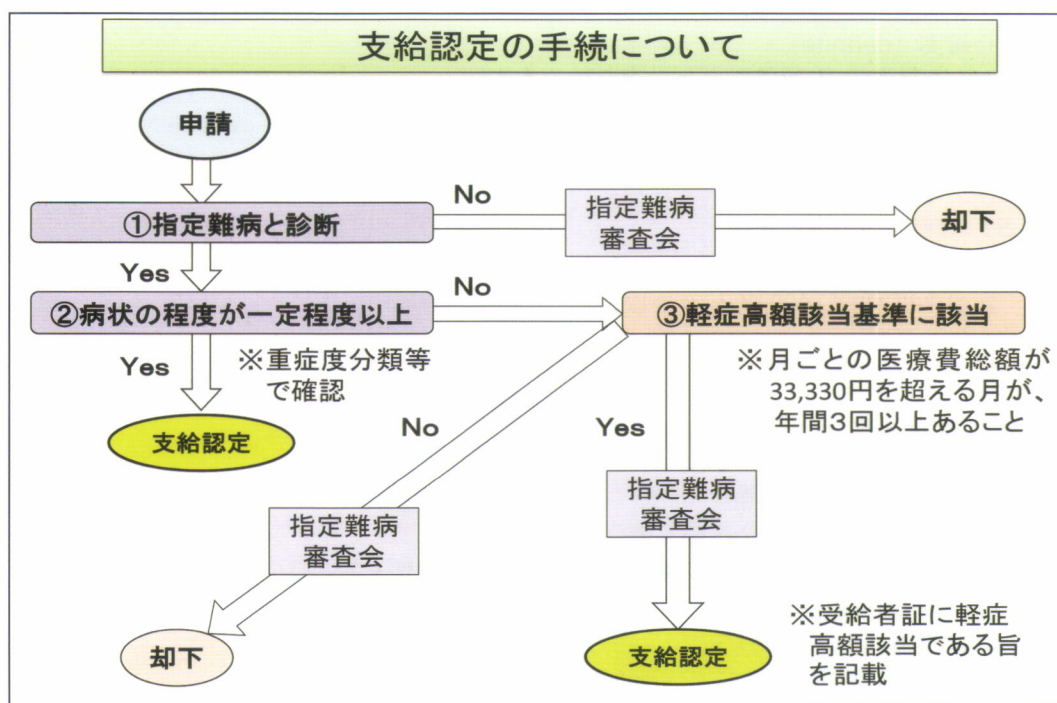
1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない。  
(ただし当該疾病の経過を示す臨床症状等であって確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については医療費助成の対象とする。

上表に各疾病に共通した「診断基準および重症度分類の適応における留意事項」を示します。

「診断基準」については、治療等によって現在では臨床症状や検査所見等に異常がない場合でも、発症後のいずれかの時期において臨床症状や検査所見等に異常があったことを確認可能であれば、診断に用いても差し支えないことになっています。また「重症度分類」については、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断するこ

とになっています。診断基準も重症度分類についても、規定がない場合には現在の状態の判断だけではなく、一定の期間の中で判断となっていることをご確認ください。

なお、症状の程度が重症度分類等で一定以上でない場合でも、高額な医療を継続することが必要な方は医療費助成の対象となります。これは前述の「軽症高額該当」のことを指します。「重症度分類」に該当しなくても支給認定されることがありますのでご確認ください。



## 指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号42）

### 「結節性多発動脈炎」

#### 診断基準

◎ 确实（definite）、疑い（probable）例を対象とする〔（4）判定を参照ください〕

#### 【主要項目】

##### （1）主要症候

- ① 発熱（38℃以上、2週以上）と体重減少（6ヶ月以内に6kg以上）
- ② 高血圧
- ③ 急速に進行する腎不全、腎梗塞
- ④ 脳出血、脳梗塞
- ⑤ 心筋梗塞、虚血性心疾患、心膜炎、心不全
- ⑥ 胸膜炎
- ⑦ 消化管出血、腸閉塞
- ⑧ 多発性単神経炎
- ⑨ 皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽、紫斑
- ⑩ 多関節痛（炎）、筋痛（炎）、筋力低下

##### （2）組織所見

中・小動脈のフィブリノイド壊死性血管炎の存在

##### （3）血管造影所見

腹部大動脈分枝（特に腎内小動脈）の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞

##### （4）判定

- ① 确实（definite）  
主要症候 2 項目以上と組織所見のある例
- ② 疑い（probable）  
(a) 主要症候 2 項目以上と血管造影所見の存在する例  
(b) 主要症候のうち①を含む 6 項目以上存在する例

##### （5）参考となる検査所見

- ① 白血球増加（10,000/ $\mu$ l 以上）
- ② 血小板増加（400,000/ $\mu$ l 以上）
- ③ 赤沈亢進
- ④ CRP 強陽性

##### （6）鑑別診断

- ① 顕微鏡的多発血管炎
- ② 多発血管炎性肉芽腫症（旧称：ウェゲナー肉芽腫症）
- ③ 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症  
（旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎 / チャーグ・ストラウス症候群）
- ④ 川崎病動脈炎
- ⑤ 膠原病（全身性エリテマトーデス、関節リウマチなど）
- ⑥ IgA 血管炎（旧称：紫斑病性血管炎）



## 【参考事項】

- (1) 組織学的にⅠ期変性期、Ⅱ期急性炎症期、Ⅲ期肉芽期、Ⅳ期癒痕期の4つの病期に分類される。
- (2) 臨床的にⅠ、Ⅱ病期は全身の血管の高度の炎症を反映する症候、Ⅲ、Ⅳ期病変は侵された臓器の虚血を反映する症候を呈する。
- (3) 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが、特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

## 重症度分類

結節性多発動脈炎の重症度分類において、3度以上を対象とする。

1度	ステロイドを含む免疫抑制薬の維持量ないしは投薬無しで1年以上病状が安定し、臓器病変および合併症を認めず日常生活に支障なく寛解状態にある患者（血管拡張剤、降圧剤、抗凝固剤などによる治療は行ってもよい）。
2度	ステロイドを含む免疫抑制療法の治療と定期的外来通院を必要とするも、臓器病変と合併症は併存しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。
3度	機能不全に至る臓器病変（腎、肺、心、精神・神経、消化管など）ないし合併症（感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など）を有し、しばしば再燃により入院または入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障をきたしている患者。 臓器病変の程度は注1のa～hの何れかを認める（次ページ参照）。
4度	臓器の機能と生命予後に深く関わる臓器病変（腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など）ないしは合併症（重症感染症など）が認められ、免疫抑制療法を含む嚴重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。 臓器病変の程度は注2のa～hの何れかを認める（次ページ参照）。
5度	重篤な不可逆性臓器機能不全（腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、入院を含む嚴重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障をきたしている患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を要する患者も含まれる。 臓器病変の程度は注3のa～hの何れかを認める（次ページ参照）。

3度以上が医療費助成の対象

注1：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により軽度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 60～70Torr。
- b) NYHA 2 度\*の心不全徴候を認め、心電図上陳旧性心筋梗塞、心房細動（粗動）、期外収縮あるいは ST 低下（0.2mV 以上）の 1 つ以上認める。
- c) 血清クレアチニン値が 2.5～4.9mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.09～0.2 の視力障害。
- e) 拇指を含む 2 関節以上の指・趾切断。
- f) 末梢神経障害による 1 肢の機能障害（筋力 3）。
- g) 脳血管障害による軽度の片麻痺（筋力 4）。
- h) 血管炎による便潜血反応中等度以上陽性、コーヒー残渣物の嘔吐。

注2：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により中等度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 50～59Torr。
- b) NYHA 3 度\*の心不全徴候を認め、胸部 X 線上 CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2 度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着、の何れかを認める。
- c) 血清クレアチニン値が 5.0～7.9mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.02～0.08 の視力障害。
- e) 1 肢以上の手・足関節より中枢側における切断。
- f) 末梢神経障害による 2 肢の機能障害（筋力 3）。
- g) 脳血管障害による著しい片麻痺（筋力 3）。
- h) 血管炎による両眼的下血、嘔吐を認める。

注3：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により高度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 50Torr 未満。
- b) NYHA 4 度\*の心不全徴候を認め、胸部 X 線上 CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2 度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着、のいずれか 2 以上を認める。
- c) 血清クレアチニン値が 8.0mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害。
- e) 2 肢以上の手・足関節より中枢側の切断。
- f) 末梢神経障害による 3 肢以上の機能障害（筋力 3）、もしくは 1 肢以上の筋力全廃（筋力 2 以下）。
- g) 脳血管障害による完全片麻痺（筋力 2 以下）。
- h) 血管炎による消化管切除術を施行。



## 指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号43）

### 「顕微鏡的多発血管炎」

#### 診断基準

◎ 確実（definite）、疑い（probable）例を対象とする〔（4）判定を参照ください〕

#### 【主要項目】

##### （1）主要症候

- ① 急速進行性糸球体腎炎
- ② 肺出血、もしくは間質性肺炎
- ③ 腎・肺以外の臓器症状：紫斑、皮下出血、消化管出血、多発性単神経炎など

##### （2）主要組織所見

細動脈・毛細血管・後毛細血管細静脈の壊死、血管周囲の炎症性細胞浸潤

##### （3）主要検査所見

- ① MPO-ANCA 陽性
- ② CRP 陽性
- ③ 蛋白尿・血尿、BUN、血清クレアチニン値の上昇
- ④ 胸部 X 線所見：浸潤陰影（肺泡出血）、間質性肺炎

##### （4）判定

- ① 確実（definite）
  - （a）主要症候の 2 項目以上を満たし、組織所見が陽性の例
  - （b）主要症候の①及び②を含め 2 項目以上を満たし、MPO-ANCA が陽性の例
- ② 疑い（probable）
  - （a）主要症候の 3 項目を満たす例
  - （b）主要症候の 1 項目と MPO-ANCA 陽性の例

##### （5）鑑別診断

- ① 結節性多発動脈炎
- ② 多発血管炎性肉芽腫症（旧称：ウェゲナー肉芽腫症）
- ③ 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症  
（旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎 / チャーグ・ストラウス症候群）
- ④ 川崎動脈炎
- ⑤ 膠原病（全身性エリテマトーデス、関節リウマチなど）
- ⑥ IgA 血管炎（旧称：紫斑病血管炎）

#### 【参考事項】

- （1）主要症候の出現する 1～2 週間前に先行感染（多くは上気道感染）を認める例が多い。
- （2）主要症候①、②は約半数例で同時に、その他の例ではいずれか一方が先行する。
- （3）多くの例で MPO-ANCA の力価は疾患活動性と平行して変動する。
- （4）治療を早期に中止すると、再発する例がある。
- （5）除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが、特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

**重症度分類**

顕微鏡的多発血管炎の重症度分類を用いて、3度以上を対象とする。

1度	ステロイドを含む免疫抑制薬の維持量ないしは投薬無しで1年以上病状が安定し、臓器病変および合併症を認めず日常生活に支障なく寛解状態にある患者（血管拡張剤、降圧剤、抗凝固剤などによる治療は行ってもよい）。
2度	ステロイドを含む免疫抑制療法の治療と定期的外来通院を必要とし、臓器病変と合併症は併存しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。
3度	機能不全に至る臓器病変（腎、肺、心、精神・神経、消化管など）ないし合併症（感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など）を有し、しばしば再燃により入院または入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障をきたしている患者。 臓器病変の程度は注1のa～hの何れかを認める。
4度	臓器の機能と生命予後に深く関わる臓器病変（腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など）ないしは合併症（重症感染症など）が認められ、免疫抑制療法を含む嚴重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。 臓器病変の程度は注2のa～hの何れかを認める。
5度	重篤な不可逆性臓器機能不全（腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、入院を含む嚴重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障をきたしている患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を要する患者も含まれる。 臓器病変の程度は注3のa～hの何れかを認める。

3度以上が医療費助成の対象

※注1～注3は結節性多発動脈炎と同じ（12ページ参照）

… 15ページに再度掲載しています。

※注の中のNYHA分類

- 1度 安静時に症状無く、日常生活の制限も無い。
- 2度 安静時に症状無いが、易疲労感、動悸、呼吸苦、狭心痛、などのため日常生活に軽度の制限がある。
- 3度 安静時に症状無いが、易疲労感、動悸、呼吸苦、狭心痛、などのため日常生活に高度の制限がある。
- 4度 苦痛無しにいかなる日常生活もできない。安静時に症状を有する場合もある。



注1：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により軽度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 60 ~ 70Torr。
- b) NYHA 2 度<sup>\*</sup>の心不全徴候を認め、心電図上陳旧性心筋梗塞、心房細動（粗動）、期外収縮あるいは ST 低下（0.2mV 以上）の 1 つ以上認める。
- c) 血清クレアチニン値が 2.5 ~ 4.9mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.09 ~ 0.2 の視力障害。
- e) 拇指を含む 2 関節以上の指・趾切断。
- f) 末梢神経障害による 1 肢の機能障害（筋力 3）。
- g) 脳血管障害による軽度の片麻痺（筋力 4）。
- h) 血管炎による便潜血反応中等度以上陽性、コーヒー残渣物の嘔吐。

注2：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により中等度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 50 ~ 59Torr。
- b) NYHA 3 度<sup>\*</sup>の心不全徴候を認め、胸部 X 線上 CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2 度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着、の何れかを認める。
- c) 血清クレアチニン値が 5.0 ~ 7.9mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.02 ~ 0.08 の視力障害。
- e) 1 肢以上の手・足関節より中枢側における切断。
- f) 末梢神経障害による 2 肢の機能障害（筋力 3）。
- g) 脳血管障害による著しい片麻痺（筋力 3）。
- h) 血管炎による両眼的下血、嘔吐を認める。

注3：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 肺線維症により高度の呼吸不全を認め、PaO<sub>2</sub> が 50Torr 未満。
- b) NYHA 4 度<sup>\*</sup>の心不全徴候を認め、胸部 X 線上 CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2 度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着、のいずれか 2 以上を認める。
- c) 血清クレアチニン値が 8.0mg/dℓ の腎不全。
- d) 両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害。
- e) 2 肢以上の手・足関節より中枢側の切断。
- f) 末梢神経障害による 3 肢以上の機能障害（筋力 3）、もしくは 1 肢以上の筋力全廃（筋力 2 以下）。
- g) 脳血管障害による完全片麻痺（筋力 2 以下）。
- h) 血管炎による消化管切除術を施行。

## 指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号44）

# 「多発血管炎性肉芽腫症」 （旧称：ウェゲナー肉芽腫症）

### 診断基準

◎「確実（definite）」、「疑い（probable）」を対象とする〔4判定を参照ください〕

#### 1. 主要症状

##### （1）上気道（E）の症状

E：鼻（膿性鼻漏、出血、鞍鼻）、眼（眼痛、視力低下、眼球突出）、  
耳（中耳炎）、口腔・咽頭痛（潰瘍、嚙声、気道閉塞）

##### （2）肺（L）の症状

L：血痰、咳嗽、呼吸困難

##### （3）腎（K）の症状

K：血尿、蛋白尿、急速に進行する腎不全、浮腫、高血圧

##### （4）血管炎による症状

- ① 全身症状：発熱（38℃以上、2週間以上）、体重減少（6ヶ月以内に6 kg以上）
- ② 臓器症状：紫斑、多関節炎（痛）、上強膜炎、多発性神経炎、虚血性心疾患（狭心症・心筋梗塞）、消化管出血（吐血・下血）、胸膜炎

#### 2. 主要組織所見

- ① E、L、Kの巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎
- ② 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎
- ③ 小細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎

#### 3. 主要検査所見

Proteinase 3-ANCA（PR3-ANCA）（蛍光抗体法で cytoplasmic pattern, C-ANCA）が高率に陽性を示す。

#### 4. 判定

##### （1）確実（definite）

- （a）上気道（E）、肺（L）、腎（K）のそれぞれ1臓器症状を含め主要症状の3項目以上を示す例
- （b）上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状の2項目以上及び、組織所見①、②、③の1項目以上を示す例
- （c）上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状の1項目以上と組織所見①、②、③の1項目以上及びC（PR-3）ANCA陽性の例

##### （2）疑い（probable）

- （a）上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状のうち2項目以上の症状を示す例
- （b）上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状のいずれか1項目及び、組織所見①、②、③の1項目を示す例
- （c）上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状のいずれか1項目とC（PR-3）ANCA陽性を示す例



## 5. 参考となる検査所見

- ① 白血球、CRP の上昇
- ② BUN、血清クレアチニンの上昇

## 6. 識別診断

- ① E、Lの他の原因による肉芽腫性疾患（サルコイドーシスなど）
- ② 他の血管炎症候群  
（顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎 / チャーグ・ストラウス症候群）、結節性多発動脈炎など）

## 7. 参考事項

- ① 上気道（E）、肺（L）、腎（K）のすべてがそろっている例は全身型、上気道（E）、下気道（L）、のうち単数もしくは2つの臓器にとどまる例を限局型と呼ぶ。
- ② 全身型はE、L、Kの順に症状が発現することが多い。
- ③ 発症後しばらくすると、E、Lの病変に黄色ぶどう球菌を主とする感染症を合併しやすい。
- ④ E、Lの肉芽腫による占拠性病変の診断にCT、MRI、シンチ検査が有用である。
- ⑤ PR3-ANCA の力価は疾患活動性と平行しやすい。MPO-ANCA 陽性を認める例もある。

## 重症度分類

○ 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	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）のいずれか1臓器以上の症状を示すが、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無しに1年以上活動性の血管炎症状を認めず、寛解状態にあり、血管炎症状による非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	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）のいずれか2臓器以上の症状を示し、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症状による軽度の非可逆的な臓器障害（鞍鼻、副鼻腔炎など）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	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により、非可逆的な臓器障害 <sup>*1</sup> 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度および5度は次ページに掲載しています。

3度以上が医療費助成の対象

4度	上気道（鼻、耳、眼、咽喉頭など）及び下気道（肺）、腎臓障害あるいはその他の臓器の血管炎症候により、生命予後に深く関与する非可逆的な臓器障害 <sup>※2</sup> 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、3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）に一部介助を必要とする患者。
5度	血管炎症候による生命維持に重要な臓器の非可逆的な臓器障害 <sup>※3</sup> と重篤な合併症（重症感染症、DIC など）を伴い、原則として常時入院治療による嚴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。

※1：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- 下気道の障害により軽度の呼吸不全（ $\text{PaO}_2$  60～70Torr）を認める。
- 血清クレアチニン値が 2.5～4.9mg/dℓ 程度の腎不全。
- NYHA 2 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による軽度の片麻痺（筋力 4）。
- 末梢神経障害による 1 肢の機能障害（筋力 3）。
- 両眼の視力の和が 0.09～0.2 の視力障害。

※2：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- 下気道の障害により中濃度の呼吸不全（ $\text{PaO}_2$  50～59Torr）を認める。
- 血清クレアチニン値が 5.0～7.9mg/dℓ 程度の腎不全。
- NYHA 3 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による著しい片麻痺（筋力 3）。
- 末梢神経障害による 2 肢の機能障害（筋力 3）。
- 両眼の視力の和が 0.02～0.08 の視力障害。

※3：以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- 下気道の障害により高度の呼吸不全（ $\text{PaO}_2$  50Torr 未満）を認める。
- 血清クレアチニン値が 8.0mg/dℓ 以上の腎不全。
- NYHA 4 度の心不全徴候を認める。
- 脳血管障害による完全片麻痺（筋力 2 以下）。
- 末梢神経障害による 3 肢以上の機能障害（筋力 3）、もしくは 1 肢以上の筋力全廃（筋力 2 以下）。
- 両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害。



## 指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号45）

## 「好酸球性多発血管炎性肉芽腫症」

(旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎/チャグ・ストラウス症候群)

## 診断基準

◎「確実 (definite)」、「疑い (probable)」を対象とする〔4判定を参照ください〕

## 1. 主要臨床所見

- (1) 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
- (2) 好酸球増加
- (3) 血管炎による症状；発熱（38℃以上、2週間以上）、体重減少（6ヶ月以内に6 kg 以上）、多発性単神経炎、消化管出血、紫斑、多関節痛（炎）、筋肉痛（筋力低下）

## 2. 臨床経過の特徴

主要臨床所見（1）、（2）が先行し、（3）が発症する。

## 3. 主要組織所見

- (1) 周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性またはフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- (2) 血管外肉芽腫の存在

## 4. 判定

## (1) 確実 (definite)

- (a) 1. の主要臨床所見のうち、気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎、好酸球増加および血管炎による症状のそれぞれ1つ以上を示し、3. の主要組織所見の1項目を満たす場合
- (b) 1. の主要臨床項目3項目を満たし、2. の臨床経過の特徴を示した場合

## (2) 疑い (probable)

- (a) 1. の主要臨床所見1項目および3. の主要組織所見の1項目を満たす場合
- (b) 1. の主要臨床所見を3項目満たすが、2. の臨床経過の特徴を示さない場合

## 5. 参考となる所見

- (1) 白血球増加（ $\geq 1$ 万/ $\mu$ l）
- (2) 血小板増加（ $\geq 40$ 万/ $\mu$ l）
- (3) 血清IgE増加（ $\geq 600$ U/ml）
- (4) MPO-ANCA陽性
- (5) リウマトイド因子陽性
- (6) 肺浸潤陰影

**重症度分類**

○ 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無しに1年以上血管炎症状 <sup>※1</sup> 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 <sup>※2</sup> 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 <sup>※3</sup> 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 <sup>※3</sup> と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、原則として常時入院治療による嚴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。

3度以上が医療費助成の対象

※1：血管炎症状

以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 発熱（38℃以上、2週間以上）
- b) 体重減少（6ヵ月以内に6kg以上）
- c) 関節痛・筋痛
- d) 多発性単神経炎
- e) 副鼻腔炎
- f) 紫斑、手指・足趾潰瘍
- g) 肺浸潤影または間質陰影を伴う喘鳴、咳嗽などの呼吸器症状
- h) NYHA 2度の心不全徴候
- i) 虚血による腹痛
- j) 蛋白尿、血尿、腎機能異常



## ※2：不可逆的な臓器障害

以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 下気道の障害による呼吸不全（PaO<sub>2</sub> 60Torr 未満）。
- b) 血清クレアチニン値が 5.0 ～ 7.9mg/dℓ 程度の腎不全。
- c) NYHA 3 度の心不全徴候。
- d) 脳血管障害
- e) 末梢神経障害による知覚異常および運動障害
- f) 消化管出血
- g) 手指・足趾の壊疽

## ※3：生命予後に深く関与する不可逆的な臓器障害

以下のいずれかを認めること（※ NYHA 分類：14 ページ参照ください）

- a) 在宅酸素療法が必要な場合。
- b) 血清クレアチニン値が 8.0mg/dℓ 以上の腎不全。
- c) NYHA 4 度の心不全徴候。
- d) 脳血管障害による完全片麻痺（筋力 2 以下）。
- e) 末梢神経障害による筋力全廃（筋力 2 以下）。
- f) 腸管穿孔
- g) 切断が必要な手指・足趾の壊疽

「血管炎症候群」の重症度分類のまとめ

本号では「血管炎症候群」に属する4疾病の「診断基準」と「重症度分類」について取り上げました。これら4疾病の「重症度分類」については、いずれも1～5度の5段階評価の中で3度以上が「重症度分類等に照らし合わせて病状の程度が一定程度以上」とみなされ医療費助成の対象となります。

いずれの疾病も、2度は「介助なしで日常生活（家庭生活や社会生活）に支障のない患者」であり、3度は「日常生活（家庭生活や社会生活）に支障をきたしている患者」と規定されています。この新たに導入された「重症度分類」は“日常生活また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たもの”とされており、「血管炎症候群」の重症度分類はこの考え方を強く反映させたものであると感じられます。

誌面の都合により前号および本号で紹介できなかった疾病もあります。これらの疾病も「難病情報センター」のホームページから「診断基準」や「重症度分類」を確認することが可能ですので、ご了承ください。

## 医療記事①

## 混合性結合組織病とはどんな病気か？

和歌山県立医科大学附属病院 リウマチ・膠原病科  
藤井 隆夫 先生

## はじめに

「膠原病」という言い方は日本において定着していますが、実際には単一の疾患をさしているわけではなく「疾患群」を示しています。医師によりいかなる病気までを膠原病の範疇に含めるかは意見が分かれるとは思いますが、①全身性エリテマトーデス (SLE)、②強皮症 (SSc)、③多発性筋炎 / 皮膚筋炎 (PM/DM)、④混合性結合組織病 (MCTD)、⑤シェーグレン症候群、⑥血管炎症候群、⑦抗リン脂質抗体症候群、については多くの専門医が膠原病と認めるでしょう。また⑧関節リウマチも「膠原病」とする医師もいるでしょう。すなわち、血液の中に「自己抗体」(後述)を有する頻度が高く、全身性炎症性疾患であるこれらの病気を「膠原病」と総称しているわけです。本稿では、混合性結合組織病 (Mixed

Connective Tissue Disease、MCTD) について、その疾患の特徴や日常生活上の注意などを概説しましたので、ご興味のある方はお付き合いください。

## 抗核抗体からみたMCTD

MCTDは、「抗核抗体」が100%陽性である病気です。膠原病を患っている方は、「抗核抗体」とか「自己抗体」という言葉を聞いたことがあるかもしれませんが、ここで簡単に説明したいと思います。これらは、じぶんが生まれた時からからだのなかに持っていたタンパク質やDNAあるいはRNAに対する「抗体」(免疫が働いていること)を示しています。われわれは、生まれた時から持っているじぶんの構成成分に対しては通常攻撃することはせず、外から侵入してきた外的なタンパク質に対してのみ攻撃を加えて、それを体から除去しようとしています。たとえば空気中のほこりを吸い込んでも、肺にカビが生えたりすることがないのは、ほこりのなかに含まれるかびに対して「免疫」が働くため、無意識のうちをやっつけてしまっているためです。ところが膠原病の多くの患者さんでは、じぶんの構成成分に対して免疫に関わるタンパク質(抗体)が異常に産生されてしまい、それが血液の中に検出されるのです。膠原病でない普通の方でもその5%程度に抗核



抗体が認められますが、膠原病ではその頻度が極めて高いです。したがって、膠原病のことを、「自己免疫疾患」と言うことがあります。そしてこの抗核抗体は膠原病を診断する上で重要なマーカーとなります。1947年における Hargraves らの LE 細胞の発見後、いろんな抗核抗体が次から次へと発見されました。そしてわれわれ膠原病医にとってもっとも画期的であったのが、スタンフォード大学の Sharp らが世界に先駆けて報告したこの MCTD です。Sharp らは、ある抗核抗体（＝現在で言う抗 U1RNP 抗体）が血液中にたくさんあって、SLE や強皮症、また多発性筋炎の要素を併せ持つ（ただしそれらの診断には至らない）患者さんの集団をみつけ、これらの患者さんでは比較的少ない副腎皮質ステロイドの量で治療ができることを報告しました。つまり MCTD は「まず抗 U1RNP 抗体ありき」で決められた抗核抗体病であり、抗 U1RNP 抗体が病気にいかなる関わりを持つかは別として、他の膠原病とは異なる考え方で提唱された疾患です。

もっとも、この疾患概念（あるいはその考え方）には多くの学者から反論が相次ぎ、特にアメリカでは現在でも MCTD という疾患を認めない膠原病医も少なくありません。一方本邦では、1982年に MCTD が厚生（労働）省特定疾患に指定されて調査研究班が組織されたこと、1993年には特定疾患治療研究対象疾患（医療費補助対象疾患）に指定されたことで、専門医のみならず一般の医師と患者にも広く知られる病気となっています。日本における MCTD は、Sharp らのオリジナルの考え方とはすこし違っていますが、多くの膠原病医に広く受

け入れられ「指定難病」として認定されています。また厚生労働省の班会議で多くの研究成果が発表され、「肺高血圧症」の頻度が膠原病の中で最も高いことが示されているため、他の膠原病とは異なった診療となることもあります。

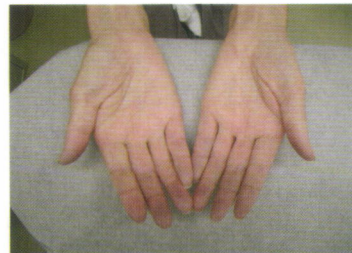
はじめに示した膠原病のなかで、100% 抗核抗体が陽性となるものは MCTD しかなく、逆に MCTD では 100% 抗 U1RNP 抗体陽性です。もしあなたが発症から現在を通じて抗 U1RNP 抗体が陰性であれば MCTD という診断ではないことを知っておいてください。

### 重複現象からみた MCTD

先ほど、膠原病では 2 つ以上の病気が合併することが多いと書きました。MCTD はその最もよい例です。SLE と筋炎を持っている、あるいは筋炎と強皮症を持っている、という患者さんは決して少なくありませんが、もし抗 U1RNP 抗体陽性であれば MCTD と診断がつく可能性が高いです。そして、通常レイノー現象（図 1）が陽性となります。

〔図 1〕レイノー現象

- ✓ 寒冷刺激や精神的ストレスによって手指が変色すること



- ・青白くなる - 微小血管のれん縮
- ・チアノーゼのように紫色に - 阻血状態
- ・最後に赤くなる - 血管拡張

いくつかの膠原病が「混合する」ということで、よりたいへんであるかのようにも聞こえますが、他の膠原病に比べて必ずしも重症であるということではありません。Sharp が提唱した典型的な MCTD では、SLE、強皮症、多発性筋炎にみられる一部の症状をもちあわせるのですが、腎症や神経症状など重症な合併症は一般に少なく、SLE や筋炎の患者さんに比して、MCTD では治療ステロイド量が少なくてすみます。もし MCTD で大量（1日 40mg 以上）のステロイド療法を行われた場合には、むしろ病名は SLE や多発性筋炎とするほうが妥当でしょう。

### MCTDの疫学

患者数は、平成 2 年の厚生（労働）省 MCTD 研究班による全国調査では 6,840 人、平成 20 年では 8,658 名、また平成 25 年では 10,539 名となっています。これらはいずれも MCTD としての特定疾患医療受給者数を調べたもので、すべての MCTD 患者数ではありません。男女比は 1：13～16 と女性が圧倒的に多く、好発年齢は 30～40 歳代とされています。本邦では MCTD の 4～10% に肺高血圧症を合併することが研究班の全国疫学調査により示され、診療上いちばんたいせつな症状と考えられています。もし MCTD といわれているのに最近心臓超音波（エコー）検査をされていない場合には、息切れなどの自覚症状がなくても一度チェックしてもらうことをおすすめいたします。また肺高血圧症の有無については定期的に検査をすることが重要です。

### MCTDの臨床症状・検査所見

起こりうる症状としては、MCTD 診断の手引き（表 1）を参考にしてください。なお初発症状（病気が出たときはじめの症状）としては、レイノー現象と関節の痛みが大半を占めます。比較的まれではありますが、ほかの膠原病にみられにくい症状として、顔の皮膚がぴりぴりしたり感覚がぶくなくなったりすること（三叉神経障害）、発熱を伴う頭痛（無菌性髄膜炎）が知られています。

MCTD では手指がむくんだり、白血球数が少なくなったり（SLE 様症状）、「クレアチニンキナーゼ（筋肉が壊れると血液に流れ出る酵素）」が上昇したり（筋炎様症状）、リウマチ反応が陽性になることが多くみられます。またシェーグレン症候群（口や目の渇きを主症状とする膠原病）の合併がきわめて多いことも知られています。特徴的な症状と検査所見（抗 U1RNP 抗体）を説明します。

#### 1) レイノー現象

最も多く認められる症状としてレイノー現象があげられます。これは「寒冷刺激や精神的なストレスにより、手指や足趾が色調変化を起こす現象」で、「冷蔵庫に手を入れたり冷凍食品を手にとったりすると手の指の先が青白くなったりチアノーゼのように紫色となる」症状です。あるいは過度に緊張したりするとレイノー現象がでる患者さんもおられます。血行がもどると、上記の色調変化の後赤くなるので、一般的に 2～3 色の変化が認められることとなります。なお、強皮症や SLE、



表1 MCTDの診断の手引き(厚生労働省1996)

I. 共通所見
1. レイノー現象
2. 指ないし手背の腫脹
II. 免疫学的所見
抗U1RNP抗体陽性
III. 混合所見
A. 全身性エリテマトーデス様所見
1. 多発関節炎
2. リンパ節腫脹
3. 顔面紅斑
4. 心膜炎または胸膜炎
5. 白血球減少(4000/ $\mu$ l以下)または血小板減少(100,000/ $\mu$ l以下)
B. 強皮症様所見
1. 手指に限局した皮膚硬化
2. 肺線維症、肺拘束性換気障害または拡散能低下
3. 食道蠕動運動低下または拡張
C. 多発性筋炎様所見
1. 筋力低下
2. 筋原性酵素(CK)上昇
3. 筋電図における筋原性異常所見

診断

- Iの1所見以上が陽性
- IIの所見が陽性
- IIIのA、B、C項のうち2項目以上につき、それぞれ1所見以上が陽性以上の3項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する

付記

抗U1RNP抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法(ELISA)のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性でELISAの結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。以下の疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。

- 1) 抗Sm抗体
- 2) 抗二本鎖DNA抗体
- 3) 抗トポイソメラーゼ抗I抗体(抗Scl70抗体)
- 4) 抗Jo-1抗体

肺高血圧症を伴う抗U1RNP抗体陽性例は、臨床所見が十分にそろわなくとも、混合性結合組織病に分類される可能性が高い。

(なお共通所見に肺高血圧症を含める基準も提案されている)

筋炎の患者さんでもレイノー現象を有することは多いので、この症状のみでMCTDと診断がつくわけではありません。また冬場はかなりひどくなるのですが、一時的な変色で回復する場合には内臓には影響しないとされています。

2) 肺高血圧症

血液は心臓から出て全身を巡り、また心臓へと戻ってきます。これを大循環といいます。そして肺へ送られ酸素を取り込んだ血が心臓に戻ってくるのですが、これを肺循環といいます。肺

循環では、体中を巡った血液は静脈を  
通って心臓の右の部屋（右心房）に  
戻ってたまり、ついで右心室へ送られ  
ます。この部屋が収縮することで血液  
は肺動脈を通して肺へ流れ込みます。  
肺動脈の圧力もからだの血圧と同じよ  
うに右心室が収縮したときの圧力と  
拡張したときの圧力、そしてそれを平  
均した圧力で示されますが、正常では  
25（mmHg）と8ぐらいで、平均が14  
ぐらいです。この平均圧が25をこ  
える場合を肺高血圧症と診断されま  
す。MCTDでは病気の一部として肺  
高血圧症が起こることがあります。  
MCTDと診断されているが、この肺  
高血圧症があるのかどうか調べてい  
ない、あるいは主治医の先生から聞  
かされていない患者さんは是非一度  
主治医の先生に尋ねてみることをお  
すすめします。

### 3) 抗U1RNP抗体

MCTDを診断する際には最も大切な  
血液検査です。細胞の核内にリボ核  
蛋白（ribonuclear protein: RNP）とい  
う大切な蛋白質がありますが、その  
蛋白質に反応する免疫グロブリンの  
なかでも最も代表的なものが抗U1  
RNP抗体です。一般の診療所でも  
検査は可能ですが、反応が弱いとき  
には専門医の判断が必要となること  
もあります。なおこの「抗U1RNP  
抗体」は、MCTDで100%陽性で  
すが、病気の強さ（重症であるか  
どうか）や勢いとは関係しないので  
、何度も繰り返し検査する必要は  
ありません。

## MCTDの診断について

MCTDの診断を確定する際、医師は厚生  
労働省基準（診断の手引き）を参考  
にします（表1）。注意する点は、①  
抗U1RNP抗体はMCTDに特異的な  
抗核抗体ではなく、SLEや強皮症、  
多発性筋炎/皮膚筋炎、関節リウ  
マチなど他の膠原病・リウマチ性  
疾患でも認められること、また逆  
に②混合所見があっても抗U1RNP  
抗体が陰性のこともあるという点で  
す。すなわち、抗U1RNP抗体を含  
め、MCTDに認められるさまざまな  
症状はMCTDに特異的なものであ  
りません。本邦においては抗U1RNP  
抗体陽性ということのみで安易に  
MCTDの診断がなされているよう  
に思えます。付記にもあるように、  
③混合所見を有しても他の疾患の  
診断基準を満たす場合（たとえば  
SLEや多発性筋炎の基準を満たす  
場合）には、それらの治療方針に  
沿って治療した方がよい場合も  
あります。

## MCTDの治療

MCTDに限らず、膠原病の症状や重症  
度は患者さんそれぞれによって異  
なるので、主治医の先生とよく相  
談することが大切です。非ステロ  
イド抗炎症薬（NSAID、ロキソニ  
ンなど）やステロイドがよく使わ  
れますが、必要ステロイド量に関  
してはその都度専門医の意見を  
聞くべきでしょう。初期量でよく  
効いても急に減量したり途中でや  
めたりしてはいけません。感染  
症、糖尿病、骨粗鬆症（およびそ  
れに伴う骨折）などの副作用に注  
意して、慎重に減量してもらうこ  
とが肝要です。なお肺高血圧症が  
合併した場合には肺血管拡張薬の  
併用が必



要です。以下、一般的な日常生活上の注意をあげておきます。

- (1) 疾患をよく理解する
  - a. 慢性疾患であるため、長期間の診療を必要とすること
  - b. 病変は多彩で、個々の患者で病変の分布、重症度は多様であること
  - c. 肺高血圧症がなければ予後は比較的良好であること
  - d. 根本的な治療法はないこと
- (2) 家事・就業に対する注意

有熱時や急性増悪時、内臓病変の進行した場合を除いて、特別な労働の制限はありません。しかし過労を避け、休養をとることは重要です。そのために家族の理解と協力を得ることも大切でしょう。
- (3) 寒冷に対する注意
  - a. 寒さのきびしい時には外出を避け、外出時には手袋を使用する。
  - b. 居室、寝室の保温に注意する
  - c. 長時間の水仕事は避け、温水を使う
  - d. 保湿剤入りのハンドクリームを常用して、常に皮膚の保温と指先の外傷予防に注意する
- (4) 直射日光に対する注意
  - a. 日光過敏症の既往があれば特に、長袖、帽子、パラソルなどを使用して直射日光を避ける
  - b. 日焼け止めクリームを使用する

#### (5) 食物に対する注意

食道運動異常、腸管機能異常を伴うことがあるので、胃酸分泌を過度に刺激する飲食の回避、便秘に注意する

#### (6) ステロイド

医師から指定されたステロイド量は勝手に調節しない。ステロイド療法のメリット（有効性）とデメリット（副作用）を知っておきましょう。

#### (7) 妊娠に関する注意

- a. 肺高血圧症など重篤な内臓病変がない限り妊娠は可能
- b. 妊娠中および分娩後の数ヵ月間は注意深く経過観察し、分娩直後は家族の協力により過労を避ける
- c. 腎臓の病気がある場合には、妊娠による増悪に注意する
- d. ステロイドによる維持療法をおこなっている場合には、胎児への影響の少ないプレドニゾロンを使用する
- e. 妊娠に関して大切な自己抗体である抗リン脂質抗体や抗 SS-A/SS-B 抗体の検査を主治医にお願いしましょう

### おわりに

MCTD の患者さんでは、はじめは SLE 様症状が多くみられるのですが、時間がたっていくにつれ強皮症様症状が前面にたつことが多いとされています。また常にステロイドの副反応と肺高血圧症の合併に留意してください。

## 医療記事②

## 成人スティル（スチル）病の概要

横浜市立大学附属病院 血液リウマチ感染症内科

桐野 洋平 先生

はじめに

成人スティル病の症状は高熱・のどの痛み・リンパ節の腫れなど、ウイルス感染症とよく似ており、当初は風邪として治療されるケースがほとんどです。治療してもなかなか症状が改善しないため、肺炎などの感染症を疑われて、入院して全身をくまなく精査しても診断がつかず、かなり時間がたってからリウマチ・膠原病科に紹介されて診断されるケースが多く見受けられます。成人スティル病の診断には、似たような症状を起こす疾患を鑑別・除外する必要があります。リウマチ専門医でも診断に時間がかかることがあります。本稿では成人スティル病の特徴と治療法について説明します。

成人スティル病の歴史

1897年にイギリスの小児科医 George Frederick Still（1868年～1941年）が、肝臓と脾臓が腫れた関節炎の少年を報告しました。のちに「スティル病」と呼ばれるようになり、現在は全身型若年性特発性関節炎と呼ばれています。1971年にイギリスのリウマチ医 Eric Bywaters（1910年～2003年）らが、小児の「スティル病」と類似した成人例を報告し、成人スティル病と呼ばれるようになりました。小児（通常16歳未満）の「スティル病」と成人スティル病が同一疾患か否かは議論があるところですが、学問的には同じ疾患として扱われることがあります。

疫学

成人スティル病はリウマチ専門医でも年間に数人しか診ないようなまれな病気です。本邦の全国調査（厚生労働省住田班）によると、成人スティル病の有病率は10万人当たり3.9人と報告されています。筆者が所属している横浜市立大学附属病院においては、新患は年間2～5例程度です。当科に通院歴のある患者さんの統計では、発症年齢は17歳から70歳までまんべんなく分布しており、やや女性が多い印象で



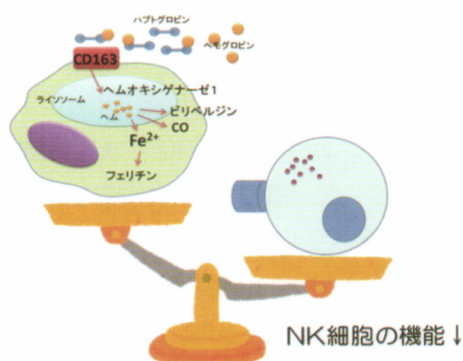
す。患者さんの家族内に成人スティル病の方はほとんどいませんので、遺伝の要素は少ないと考えられます。

## 病態

成人スティル病の原因は分かっていませんが、ウィルスなどの病原体を体内から排除しようとする免疫システムのバランスが崩れると成人スティル病を発症するのではないかと考えられています。有力な仮説のひとつに natural killer (NK) 細胞の機能低下が挙げられます。NK 細胞は、ウィルスなどの病原体が内に入り込んでしまった感染細胞を見つけて攻撃する細胞ですが、何らかの理由でこの NK 細胞の数や攻撃力が低下すると、うまく病原体が排除できなくなります。その代わりにマクロファージという、細菌などを食べてやっつける細胞が過剰に頑張ってしまう（図1）。その結果過剰な炎症反応(サイトカインの嵐)が起きるのではないかと推測されていますが、確固たる証拠はありません。

図1 成人スティル病ではマクロファージとNK細胞の免疫バランスが崩れている？

マクロファージの機能↑



成人スティル病ではリウマチ因子や抗核抗体などの自己抗体が検出されないことが診断に重要です（次ページの表1）。新しく出会った病原体を免疫細胞が記憶するシステムは「獲得免疫」と呼ばれています。はしかワクチンを接種すると終生はしかにかからなくなるのはこのシステムのおかげです。この獲得免疫が暴走して、自分自身を敵として記憶してしまうと自己抗体が産生されます。関節リウマチや全身性エリテマトーデスではこの獲得免疫が重要です。一方、成人スティル病において自己抗体が検出されないということは、獲得免疫よりも元来人間に備わっている免疫システムである「自然免疫」が、より重要である可能性を示しています。先ほどでてきたNK細胞やマクロファージは自然免疫を担当している細胞です。自然免疫が特に重要な病気はベーチェット病、痛風、遺伝性周期性発熱症候群などで、これらは「自己炎症性疾患」と呼ばれます。成人スティル病もこの自己炎症性疾患に含まれています。患者さんの血液ではS100蛋白、IL-1、IL-18などの自然免疫に大切なサイトカインがとて高くなっています。また、フェリチン、CD163、ヘムオキシゲナーゼ1などの、マクロファージで多く作られている蛋白質が異常に上昇していることも病気の特徴です。

## 成人スティル病の診断

診断には旧佐賀医科大学の山口雅也先生らが提唱した分類基準が国内外で用いられ

表1 山口らの分類基準 (Yamaguchi et al, J Rheumatol, 1992, 19:424-30. より引用・和訳)

大項目	
1.	39 度以上の発熱が 1 週間以上持続
2.	関節痛が 2 週間以上
3.	定型的皮疹 *
4.	白血球増多 (10,000/mm <sup>3</sup> 以上) かつ好中球が 80% 以上
小項目	
1.	咽頭痛
2.	リンパ節腫大または脾腫 †
3.	肝機能異常 ‡
4.	リウマチ因子陰性および抗核抗体陰性 **
鑑別疾患	
I.	感染症 (特に敗血症と伝染性単核球症)
II.	悪性腫瘍 (特に悪性リンパ腫)
III.	膠原病 (特に結節性多発動脈炎と関節外病変を伴うリウマトイド血管炎)

大項目 2 項目以上をふくむ 5 項目以上で成人ステイル病を分類する。

鑑別疾患の項目にある疾患の除外診断を要する。

- \* 有熱時に出現する斑状または斑状丘疹性のサーモンピンク疹
- † リンパ節腫大は最近発症した有意なリンパ節腫大と定義、脾腫は触診またはエコーで確認する。
- ‡ 肝機能異常とは、本疾患による肝障害に伴うトランスアミナーゼまたは LDH の異常上昇であり、薬剤のアレルギーまたは毒性やその他の原因を除外する。本基準を適応する前に鑑別目的に肝障害性の薬剤中断時に正常化するか確認すること。
- \*\* 通常の血清 IgM リウマチ因子検出法と免疫蛍光抗体法による抗核抗体判定による。血清フェリチン正常上限の 4 倍以上は診断時の参考となる。

ています (表 1)。後に述べますが、本基準でも記載されているように他の発熱性疾患の除外診断が極めて重要です。1 週間以上持続する 39℃ 以上の発熱、サーモンピンク疹、リウマチ因子・抗核抗体陰性、血清フェリチン高値 (>1000 ng/ml) が、他の膠原病や感染症と比較して成人ステイル病に特徴的です。血清フェリチンが 1000 ng/ml を超える病気はそれほど多くはなく、成人ステイル病、血球貪食症候群、重症感染症、悪性リンパ腫、高度の肝障害、頻回輸血のいずれかの可能性が高いで

す。但し約 10% の成人ステイル病では血清フェリチンは軽度上昇または正常ですので、注意が必要です。

成人ステイル病は平成 27 年 1 月 1 日より厚生労働省の指定難病に含まれています。認定基準は、①先ほどの山口の基準を満たし、かつ ②重症度スコア 2 点以上 (漿膜炎 1 点、播種性血管内凝固症候群 2 点、血球貪食症候群 2 点、好中球比率増加 (85% 以上) 1 点、血清フェリチン値 3000 ng/ml 以上 1 点、著明なリンパ節腫脹 1 点、ステロイド抵抗性 (0.4mg/kg



以上で治療抵抗性) 1点の合計点) が受給対象となります。2点以下でも高額な医療を継続する必要がある場合は受給対象となります。

病気の勢いをみるバイオマーカーとしては、CRP、血清フェリチンが重要視されています。

## 鑑別を要する疾患

### <膠原病>

1週間以上も39℃以上の高熱が続く膠原病は意外と多くはありません。全身性エリテマトーデスは血球減少や蛋白尿などの臨床症状と抗核抗体などの検査で鑑別可能です。全身性エリテマトーデスなどの膠原病患者で、高熱が持続して血清フェリチンが高い場合には、血球貪食症候群という別の疾患を疑って、骨髓検査が必要となることがあります。組織球性壊死性リンパ節炎では、リンパ節腫脹、咽頭痛、39℃台の高熱、関節痛など成人スティル病に類似した臨床症状を来しますが、頸部を中心としたリンパ節腫脹の分布、白血球減少、異型リンパ球の出現、フェリチン上昇は軽度、サーモンピンク疹を認めない、などの鑑別点があります。側頭動脈炎や顕微鏡的多発血管炎などの血管炎では、発熱(通常38℃台)が持続することもあります。偽痛風は感染症や手術等のストレスにより発作性に炎症が誘発される疾患で、ピロリン酸カルシウムという結晶が関節内に沈着しています。白血球増多、好中球増加、高度の炎症反応、39℃以上の高熱、大関節炎を来します

が、1週間程度で自然によくなることが多いです。小児期から発熱・皮疹・関節炎を繰り返していたり、家族内に発熱を繰り返している方がいる場合には、遺伝性周期性発熱症候群を考慮する必要があります。

### <感染症>

成人スティル病の初発例では感染症との鑑別は困難です。サーモンピンク疹、多発関節腫脹、高フェリチン血症の存在は成人スティル病を強く疑うきっかけとなりますが、逆にこれらの所見に乏しい非典型的な症例では、慎重に診断する必要があります。感染性心内膜炎という心臓の弁に細菌が繁殖する病気では、成人スティル病の様な高熱、白血球増加を認めます。心エコー検査によって、心臓の弁を調べることが必要です。発熱、多発リンパ節腫大、肝機能異常、異型リンパ球を多数末梢血に認めるときには、伝染性単核球症というEBウィルス感染症を疑ってウィルス抗体検査を施行します。その他にもHIV、デング熱などの輸入感染症、さまざまな感染症が鑑別に挙げられますが、感染症の種類は無数であり、特定の菌やウィルスを検出することは困難です。感染症の診断には、最近の抜歯の有無、海外渡航歴、ペットなど、生活に関する情報が重要であり、医師に正確に伝えることが重要です。

### <悪性腫瘍>

さまざまな悪性腫瘍によって高熱となります。成人スティル病と鑑別を要する重要な疾患として悪性リンパ腫、中でも血管内

悪性リンパ腫が挙げられます。血管内悪性リンパ腫では発熱以外の症状に乏しかったり、血清フェリチンが高値であることもあります。皮膚、肺、骨髄、筋、肝などの生検を繰り返し施行してもリンパ腫と確定できないケースも多いです。生検より先にステロイドが投与されていると、病理診断が困難となることもあるため、疑わしい場合には治療開始前に可能な限り多くの部位から生検をすることが望ましいとされています。白血球が増加していない、体内の酸素濃度が低い、悪性リンパ腫の腫瘍マーカーである可溶性IL-2Rが著しく高い、ステロイドによる治療反応性が悪い、場合には悪性リンパ腫を念頭におく必要があります。骨髄異形成症候群でも、高熱、皮疹、リンパ節の腫れを起こすことがあります。

### 成人ステイル病の合併症・予後

急性期には発熱が遷延（せんえん：長びくこと）することで全身が消耗して、食欲低下、貧血、むくみ、頻脈などの症状が認められます。一部の患者さんでは胸膜炎や心膜炎を起こしますが、その場合には胸痛を認めます。理由はよくわかっていませんが、薬剤に対して薬疹などのアレルギー反応を起こしやすくなります。炎症がひどすぎると、マクロファージ活性化症候群（MAS）になり、血小板低下や多臓器不全を来すことがあります。成人ステイル病の予後ですが、概ね良好です。再燃を繰り返す方は約40%おり、多周期型と呼ばれています。また、関節炎が持続して、関節リウマチの様に骨が変形する場合は約

10%あります（慢性関節炎型）。

### 治療

エビデンス\*の高い治療法はありませんがステロイドが治療の中心です。私たちが経験している成人ステイル病の患者さんの多くは経口プレドニゾロン体重1kg当たり0.5mg～1mgでよくなっています。ステロイドだけでは治療が不十分と判断した場合には、本邦ではシクロスポリンやメトトレキサートなどの免疫抑制剤がよく使用されます。また難治例、多周期型にはIL-6受容体抗体が有効性であると多数論文報告されています。海外ではIL-1受容体拮抗剤が用いられることもあります。ただしこれらの生物学的製剤は、成人ステイル病に対しては保険適応外ですので、現在医師主導型治験が行われています。慢性関節炎型の治療は関節リウマチに準じて行われます。マクロファージ活性化症候群（MAS）に移行した場合はステロイド大量療法、血漿交換療法などがおこなわれます。

### 終わりに

成人ステイル病は症例が少ないため、まだわかっていないことが多く、エビデンス\*の高い治療法も確立していないことから、さらなる基礎研究と臨床研究が必要です。原因が分からない39℃以上の高熱が長びいて、抗生物質を使ってもよくなるときには、早めにリウマチ専門医に相談されることをお勧めします。

（※エビデンス：この治療法や薬が良いといえる証拠・根拠のこと）



## 医療記事③

## IgG4 関連疾患の概要

金沢大学附属病院 リウマチ・膠原病内科

川野 充弘 先生



## はじめに

IgG4 関連疾患は、高齢の男性に主に発症し、全身のあらゆる臓器に病気を起こしうる慢性で炎症性の疾患です。多くの患者さんでは非常に症状に乏しいため、各臓器の専門医により、ミクリッツ病、自己免疫性膵炎、後腹膜線維症のように、長い間それぞれ別々の病気として認識され、治療されてきました。

IgG4 関連疾患が一つの病気であるとわかってきたのは21世紀に入ってからです。膵臓だけがおかされている患者さんと腎臓と唾液腺がおかされている患者さんでは、一見全く異なる病気に見えるのですが、どちらの場合も血液検査をすると血液中の

IgG4 という免疫グロブリンが著明に増えています。そこで、IgG4 関連疾患という名前がつけられたのですが、このような診断名が一般の医師の間にも広まったのは、2012年に、日本からこの病名が提案されてからです。

## IgG4とは

IgGというのは、血液中で一番量が多い免疫グロブリンです。免疫グロブリンというのは、細菌やウイルスなどの外敵からからだをまもる重要なタンパク質です。たとえば、抗インフルエンザウイルス抗体は、ウイルスに結合して中和し、ウイルスからからだをまもる免疫グロブリンです。IgGはIgG1、IgG2、IgG3、IgG4の4つのサブクラスに分類することができます。IgG4は、この中で最も少なく、健常人では血液中の濃度が135mg/dL以下で、IgGの3～6%と言われています。IgG4 関連疾患の患者さんでは、血中のIgG4が著増し、1000mg/dLを超えることもあります。IgG4の主なはたらきは、アレルギーに関係しており、IgEというアレルギー症状を引き起こす免疫グロブリンの作用を軽減さ

表1 IgG4 関連疾患の臓器病変

膵臓／胆管／胆嚢／肝臓
眼（涙腺、眼窩、外眼筋）／唾液腺
硬膜／下垂体／甲状腺
腎臓／腎盂／尿管／睪丸・副睪丸／尿道／前立腺
肺／胸膜／心膜／縦隔／乳腺
大動脈／動脈／後腹膜／腸間膜
皮膚／リンパ節
食道・胃

せる役割が知られています。実際、IgG4 関連疾患の患者さんでは、アレルギー性鼻炎や気管支喘息などのアレルギー疾患を高頻度に合併しており、しばしば、高 IgE 血症や好酸球増多を伴っています。

### 臨床的な特徴

IgG4 関連疾患で傷害されやすい臓器は、膵臓、涙腺、唾液腺、腎臓、大動脈周囲／後腹膜の5つです。その他に、侵されうる臓器病変を表1に示します。

膵病変をもつ多くの患者さんでは、膵臓内の胆管が狭くなり黄疸を来しますが、急性膵炎の発作とは違って強い腹痛を認めることはほとんどありません。検査所見では、閉塞性の黄疸を反映し、ビリルビン、胆道系酵素の上昇を認めます。CT や MRI などの画像検査を受けると、膵臓全体が腫れ上がっている場合と膵臓の一部が限局性に腫れている場合があり、後者では、膵癌との鑑別が非常に重要です。約70%の患者さんで糖尿病を合併します。また、患者さん

によっては、膵臓の異常は目立たずに、膵臓の外や肝臓内の胆管の狭窄が目立つ場合もあり、IgG4 関連硬化性胆管炎と呼ばれています。下部胆管のみに病変を認める場合には胆管癌や膵頭部癌と慎重に鑑別する必要があります。

眼領域の代表的な病気は涙腺炎です。対称性に涙腺が腫れるのが特徴で、まぶたが腫れぼったくなります。同時に両方の顎下腺が腫れていることが多く、このような場合に以前にはミクリッツ病と呼ばれていました。現在ではミクリッツ病という名前はやめて、IgG4 涙腺炎・唾液腺炎と呼ばれています。涙腺炎・唾液腺炎では、やや女性の患者さんの比率が高いという特徴があります。以前には同じ疾患とされていたシェーグレン症候群と比べると乾燥症状がずっと軽いのが特徴です。眼病変は多彩です。涙腺腫大以外には、稀な病態として、外眼筋の腫大、視神経炎等が知られています。外眼筋が腫大したり、眼の奥に軟部組織のかたまりができたりすると、バセドウ



病のように眼球の突出を来したり、視力低下を来したりすることがあります。

腎臓も高頻度におかされる臓器のひとつです。他の多くの腎臓病は、蛋白尿や血尿で発見されるのが一般的ですが、IgG4 関連腎臓病は、主に間質というところが傷害されるため、検尿異常を伴わない腎機能の低下で発見されます。時には、自己免疫性膵炎などの他の IgG4 関連疾患が先に診断されて、造影剤を使った CT で検査中に、腎臓の多発性の造影不良域として発見される場合があります。腎病変が疑われたら、腎生検という検査を受けて病理学的に IgG4 関連腎臓病であることを証明します。腎機能の低下速度は、一部の症例では、急性もしくは急速進行性の経過をたどりますが、画像所見で偶然に発見されるケースでは、腎機能は多くの場合正常です。IgG4 関連腎臓病では、尿細管間質病変以外に、糸球体病変もしばしば合併します。多くの場合、合併するのは膜性腎症です。糸球体病変があると蛋白尿が陽性となり、ネフローゼレベルの蛋白尿もしばしば経験します。ネフローゼになると足がむくんだり体重が増えたりします。また、腎臓に病変がある場合には、血液中の補体という外敵から身体を守る免疫に関与するタンパク質が、半数以上の患者さんで低下します。この所見は、全身性エリテマトーデス (SLE) という、代表的な自己免疫疾患と非常によく似た所見です。低補体血症を伴っている

場合、治療後に再燃すると正常化していた血清の補体値も再び低下します。そこで、血清の補体低値は再燃のマーカーとなると考えられています。

後腹膜・大動脈周囲は、膵臓、涙腺（眼領域）、唾液腺、腎臓と並んで IgG4 関連疾患の好発部位です。血管周囲で高頻度に病変を認めるのは腹部大動脈で、多くの場合、腹部大動脈周囲炎もしくは炎症性腹部大動脈瘤として発見されます。これらは、IgG4 関連後腹膜線維症という診断名でよばれることもあります。

腹部大動脈周囲炎／後腹膜線維症、炎症性腹部大動脈瘤の臨床症状には、腹痛、背部痛、下腿の浮腫があります。高安静脈炎とは対照的に、動脈の狭窄や閉塞は来さず、臓器や下肢・上肢などの虚血症状を来すことはありません。水腎症は、無症状ですが、臨床的に緊急を要する重大な臓器合併症です。放置すると腎臓の働きが落ちて血液透析が必要になります。腹部動脈病変／後腹膜線維症の 30～60% に合併すると報告されています。IgG4 関連疾患による水腎症を発見した場合には、尿管ステントの留置もしくはステロイド投与を速やかに行うことにより腎障害の進行を食い止めることが大切です。

もうひとつの緊急を要する病態には、腹部大動脈瘤があります。大動脈瘤に関しては、ステロイドの投与により、瘤の拡張が増大し、破裂の危険が増すということも危

惧されており、血管外科医と相談しながら治療方針を決定します。他臓器病変等でステロイドをやむなく投与する場合には、その後の定期的な画像検査による大動脈径の慎重なフォローが必要です。経過中に高度に拡張した場合には、速やかにステントの留置等による血管内動脈瘤修復やその他の外科的治療を行います。

大動脈周囲病変では、唾液腺や涙腺とは異なり生検が非常に困難であり、膵臓などの典型的な他臓器病変の合併と造影 CT などの画像所見により総合的に診断されます。

## 診断

診断のためには、臨床所見、検査所見と画像所見から IgG4 関連疾患を疑い、病理所見によって最終的に診断することが重要です。実際には、IgG4 関連疾患包括診断基準の主要 3 項目（1. 特徴的な腫大、腫瘍、結節、肥厚性病変を単一もしくは複数の臓器に認める、2. 高 IgG4 血症を認める、3. 組織所見で著明なリンパ形質細胞浸潤と線維化を認め、IgG4 陽性の形質細胞の浸潤が 10 個 / 強拡大視野をこえかつ IgG4/IgG 比 40% 以上である）をどれだけ満たすか判断し、すべてを満たす場合に IgG4 関連疾患と診断します。ただ、膵臓や後腹膜だけに所見がある場合のように、いつも生検が可能とは限りませんので、包括診断基準で診断が困難な患者さんでは、臓器別の診断基準により補完して診

断します。指定難病の診断に適用される臓器別診断基準には、自己免疫性膵炎の診断基準、IgG4 関連硬化性胆管炎の診断基準、IgG4 関連涙腺・眼窩および唾液腺病変の診断基準、IgG4 関連腎臓病の診断基準があります。最後に、血清濃度や病理所見が陽性となっても注意すべき重要な鑑別疾患として、癌と悪性リンパ腫があり、これらを慎重に鑑別します。

## 治療

IgG4 関連疾患の標準的な治療薬は、ステロイドであり、多くの腫瘍性病変はステロイド投与により速やかに縮小します。しかしながら、すべての患者さんが治療適応ではなく、たとえば唾液腺腫大のみの患者さんでは、未治療で経過を見ていく場合もあります。

一方で、ステロイドによる緊急の治療が必要な病態も存在します。緊急な治療を要する病態としては、自己免疫性膵炎による膵臓の内分泌・外分泌機能の低下、硬化性胆管炎による閉塞性黄疸、後腹膜線維症に伴う水腎症、大動脈周囲炎による炎症性大動脈瘤（この病変だけは瘤拡大のリスクがありステロイド投与は慎重に判断します）、尿細管間質性腎炎による腎機能低下、肥厚性硬膜炎による神経障害、心膜病変による心タンポナーデや収縮性心膜炎があります。他には眼窩内病変による視力低下も診断が遅れると視力低下が不可逆となりうる



表2 臓器障害

当該疾患に罹患している各臓器固有の機能障害が残るもの。

腎臓：CKD 重症度分類で G3b あるいは A3 以上。

胆道：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要、または重度の肝硬変 Child Pugh B 以上。

膵臓：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要。または膵石などを伴う重度の膵外分泌機能不全。

呼吸器：PaO<sub>2</sub> が 60Torr 以下の低酸素血症が持続する。

後腹膜・血管：尿路の閉塞が持続する、血管破裂。あるいはその予防のためのステントイング。

下垂体：ホルモンの補償療法が必要。

ことから早急な治療が必要です。

ステロイド治療は、悪性腫瘍との鑑別をしっかりと行ってから開始します。初期投与量はプレドニゾロン 30～40mg/日もしくは 0.6mg/kg/日です。2～4週間の初期投与で効果が十分に認められれば、1～2週間で 5mg ずつ減量し、2～3ヶ月で 5～10mg の維持量を目標とします。IgG4 関連疾患は、非常に再燃しやすい病気ですので、ステロイドを中止した際や維持療法期には十分な注意が必要です。

血中の IgG4 の値は、ステロイド治療により低下しますが、減量に伴って再上昇し、維持療法中でも正常化しない場合も稀ではないので、IgG4 の値のみで治療法を決めることはありません。ステロイドに対する反応性が悪い場合には、診断を見直して見る必要がある場合もあります。

ステロイドの長期投与を避ける目的や、

再燃時の追加薬としてアザチオプリンが報告されていますが、アザチオプリンにステロイドを補うだけの効果があるかどうかは今後の検討が必要です。

指定難病で認定されるには、重症度分類で重症以上の要件を満たす必要があります。重症の定義は、ステロイド治療依存性、あるいは抵抗性で 6ヶ月間治療後も臓器障害（表 2）が残る場合です。

### おわりに

IgG4 関連疾患は、早期に診断されステロイドによる治療が速やかに開始されれば、予後の良い疾患です。ただし、多臓器にまたがる全身疾患で再発もあるので、診断時には全身を画像診断でしっかり評価しておくことと、一旦病気が良くなっても定期的な注意深い再燃のチェックを怠らないことが大切だと思います。

# 伝言板

- ◎本号の「伝言板」はありません。投稿をお待ちしております。
- ◎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  
 〔事務局〕 〒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

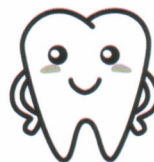


## ★おねがい★

- ◎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た方、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事務局までご連絡ください。

## 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



## 事務局だより

## 平成 29 年度難病対策予算（案）について（概要）

◎平成 28 年 12 月 22 日、平成 29 年度の政府予算案が閣議決定されました。

平成 29 年度の難病対策予算について概要を報告いたします。

（平成 28 年度予算額）→（平成 29 年度予算（案））

(1) 医療費助成の実施	1,156 億円	→	1,162 億円
①難病医療費等負担金 （新制度の医療費助成の費用：国庫負担金（義務的経費））	1,148 億円	→	1,155 億円
②特定疾患治療研究事業による医療費補助 （旧制度の医療費助成の費用：劇症肝炎、重症急性膵炎、スモンなど（予算事業））	7.9 億円	→	7.7 億円
(2) 難病患者の社会参加と難病に対する国民の理解の促進のための施策の充実	11 億円	→	19 億円

## 〔主な事業のみ記載〕

①難病相談支援センター事業 ※難病相談支援員を増員し、地域の様々な支援機関と連携した相談支援体制を構築する	4.5 億円	→	5.3 億円
②難病医療提供体制整備事業 ※都道府県や難病医療拠点病院に難病医療コーディネーターを配置し、入院施設の確保や医療従事者向けの研修等を行う。	1.3 億円	→	1.7 億円
③難病患者地域支援対策推進事業 ※保健所を中心に「難病対策地域協議会」を設置するなど、地域の医療機関、市町村等の関係機関との連携の下に、保健、医療及び福祉の総合的なサービスの提供を要する難病患者を支援する。	1.2 億円	→	1.2 億円
④難病対策の推進のための患者データ登録整備事業 ※難病患者データの精度の向上と有効活用を図り、難病の調査研究に役立てるため指定難病患者データベースを整備する。	1.1 億円	→	7.1 億円
(3) 難病に関する調査・研究などの推進	101 億円	→	100 億円
①難治性疾患等政策研究／難治性疾患実用化研究 ※難病研究を総合的・戦略的に実施するため、全国規模のデータベースにより集められた難病患者の情報を活用するなどして、疫学調査、病態解明、新規治療法の開発、再生医療技術を用いた研究を行う。（厚生労働科学研究費等（小慢含む））	101 億円	→	100 億円
合計 1,269 億円 → 1,281 億円			
※それぞれの数字は四捨五入しているので、合計と合致しないものがあります。			

◎小児慢性特定疾病対策（医療費助成や自立支援事業費負担金等）として、別途  
175 億円（平成 28 年度予算額）→ 177 億円（平成 29 年度予算（案））

## 就労部会を始めます。引き続き、就労部会の登録者を募集しています

「小児膠原病部会」に続いて、全国膠原病友の会では「就労部会」を始めます。そこで、引き続き「就労部会」に登録していただける会員を募集しています。

「就労部会」は就職を希望している方だけではなく、現在就労している方、これまで就労してきた方、自営業の方を含めて、就労に関心のあ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。

- ◎「就職の面接のときに病気のことをどのように伝えればいいんだろう」
- ◎「仕事を続けるために少しの配慮があればいいのになぁ」
- ◎「働いている皆さんはどのように仕事と療養を両立しているんだろう」
- ◎「どのような仕事内容なら働きやすいのかなぁ」 などなど

「就労部会」は仕事にまつわる具体的な問題や事例を集めて、皆さんでその経験を共有することを目指します。よって現在就労している方のご意見やこれまで就労してきた方からのアドバイスもとても大切になります。膠原病患者自身の体験からしか解決できない問題が多くあると思いますし、就職や就労継続のための様々なヒントもあると思います。ぜひ「就労部会」へご登録の上、ご協力をお願いいたします。

さらに「就労部会」の皆さんからのご意見は、就労支援の専門家にも協力いただき、総合的な難病対策の実現に向けて活かしたいと思っています。登録方法は簡単ですので、まずは「就労部会」へのご登録をお願いいたします。

※なお「就労部会」はお仕事を斡旋する事業ではありません。ご了承ください。

※「小児膠原病部会」の登録者で「就労部会」にも登録希望の方も、お手数ですが別途「就労部会」への登録をよろしくをお願いいたします。

〔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…就職を希望している方、就労している方、これまで就労してきた方、その他、就労に関する情報を欲しい方、就労支援に関わる方々など（学生の方で今後の就職のことを不安に思っている方も登録ください）

- ・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）、「就労部会登録希望」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「小児膠原病部会」と同様に、不定期に「就労部会」のニュースレターを郵送いたします。アンケート等も実施しています。

※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。



## 第61回日本リウマチ学会総会・学術集会 市民公開講座のご案内

(日本リウマチ学会の市民公開講座に当会代表理事が演者として参加します)

日 時：2017年4月23日(日) 14:00～16:00 (13:00～開場)

会 場：福岡国際会議場 2階 多目的ホール (福岡市博多区石城町 2-1)

参加費：無料 定員：1,000名

主 催：第61回日本リウマチ学会総会・学術集会

### 〔プログラム〕

テーマ：リウマチ・膠原病の最前線

座 長：三森経世先生 (京都大学大学院医学研究科 内科学講座臨床免疫学)  
齋藤知行先生 (横浜市立大学大学院医学研究科 運動器病態学)

演 者

1. 『関節リウマチの治療最前線』 川上 純 先生  
(長崎大学大学院医歯薬学総合研究科先進予防医学講座 リウマチ・膠原病内科学)
2. 『関節リウマチの外科療法』 西田 圭一郎 先生  
(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 機能制御学講座 人体構成学分野)
3. 『膠原病の新しい治療』 桑名 正隆 先生 (日本医科大学 アレルギー膠原病内科)
4. 『膠原病とどう向き合うか?』 森 幸子 (一般社団法人 全国膠原病友の会 代表理事)

### 〔問い合わせ先〕

☆参加には聴講券が必要です。参加希望の方は下記まで問い合わせください。  
(同行者の聴講券も代表者宛てにまとめて発送されます。当日会場へお持ちください。)

第61回日本リウマチ学会総会・学術集会 市民公開講座事務局 (株式会社コンパス内)  
TEL: 03-5840-6131 \*窓口対応時間: 10:00-17:00 (土日・祝日を除く)

応募締切り: 4月4日(火) 詳しくはホームページをご確認ください。

ホームページ URL: <http://www.jcr2017.com/citizen.html>

### 〔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](mailto: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。

一般社団法人日本難病・疾病団体協議会（JPA）が要望書を提出しました  
「難病法における軽症患者登録者制度の実現及び経過措置の延期についての要望」

平成 29 年（2017 年）2 月 24 日

厚生労働大臣 塩崎 恭久 様

厚生科学審議会疾病対策部会

難病対策委員会委員長 千葉 勉 様

一般社団法人

日本難病・疾病団体協議会（JPA）

代表理事 森 幸子

難病法における軽症患者登録者制度の実現  
及び経過措置の延期についての要望

難病法の施行により、厚労省におきましては、様々な施策に取り組まれていることに改めて感謝申し上げます。

しかしながら、今年 12 月 31 日までとされた経過措置や 5 年以内とされた難病法の見直しの期日が迫っている状況であることから、改めて次の事項につきまして要望をいたします。

1. 軽症患者登録者制度及び登録証の発行を急ぎ取り組んでください

軽症患者の登録制度は研究の推進には不可欠な要素であり、また将来重症化した場合に直ちに受給者証に結びつく上でも重要であり、さらに障害者サービスの利用にとっても必要な証明書となるものです。

登録制度がないままに軽症患者の切り捨てをおこなえば、再びその患者を難病対策に呼び込むことはできなくなります。まだ経過措置が終了する前が最後のチャンスであり、期限が迫っています。

直ちに検討を始め、経過措置の終了までに実現するよう要望します。

2. 受給者証の様式を全国共通にしてください

現在、受給者証および限度額に関する書類は、各都道府県により独自に作成されており、制度利用説明においても利用しやすさに差が生じております。

今後政令市も難病対策に取り組むことになるので、難病対策は患者の住んでいる地域によりさらに格差が生じないようにしていただきたく思います。

そのため国として、患者にとって利用しやすい受給者証・自己負担上限額管理票の様式を示し、それらを参考に作製するよう各自治体に指示していただくよう要望します。



## 3. 患者・家族の全国生活実態調査を実施してください

2014年から様々な患者団体の患者・家族により生活実態調査が行われ、患者団体に属している方々の実態は明らかになってきています。しかしながら国による実態調査はいまだに行われておりません。経過措置終了の期限も迫る中、このままでは軽症患者の実態を明らかにできる貴重な機会を失い、見直しの根拠も不透明なものにならざるを得ません。至急国による全国の患者・家族生活実態調査を実施するよう要望します。

## 4. 2017年12月31日までとされている経過措置を延期してください

以上の理由により、経過措置を廃止する前に上記事項について取り組んでいただくことを要望致します。

またそれらの取り組みが実施する期間として、経過措置の終了時期を延長するよう要望します。

以上

## 市民公開講座 『難治性血管炎の最新情報』のご案内

開催日：平成29年7月1日（土） 14：00～17：00（開場13：30）

場 所：新宿住友スカイルーム47階 Room5（東京都新宿区西新宿2-6-1 新宿住友ビル）

募集人数：100名（事前受付不要） 参加無料

主催：東京女子医科大学血管炎連携会議、東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター

14:00-14:05 開会挨拶 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター 山中 寿 先生

14:05-14:20 『厚生労働省難治性血管炎に関する調査研究班の活動』

東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター 針谷 正祥 先生

14:20-15:00 『ANCA関連血管炎の診断と最新治療』

東京女子医科大学病院 腎臓内科 内田 啓子 先生

15:00-15:20 『血管炎の現場を診る』

東京女子医科大学病院 病理診断科 長嶋 洋治 先生

15:20-15:40 『皮膚科からみた血管炎』

東京女子医科大学病院 皮膚科 石黒 直子 先生

15:40-16:00 『神経内科からみた血管炎』

東京女子医科大学病院 神経内科 清水 優子 先生

16:00-16:40 療養相談会（20分×2）

リウマチ内科、腎臓内科、皮膚科、神経内科、呼吸器内科の医師が、部屋の中で別れて着席しますので、参加者の皆さまに、自分が話をお聞きしたい先生のテーブルに座って頂きます。

患者会の方にご協力頂いて、参加者の皆さまが先生方と自由にお話する時間をご提供します。

16:45 閉会挨拶 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター 針谷 正祥 先生

問合せ先：東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター

リウマチ性疾患薬剤疫学研究部門

問い合わせ電話番号 03-5269-1711（平日9時から17時）



～ 大切な方へ贈りませんか ～

# 災害備蓄用パン

# 「JPAパンだ!!」

**JPAパンだ!!**  
日本難病・疾病団体協議会

JPA(日本難病・疾病団体協議会)では、JPAの活動資金、各加盟団体の資金づくりの為の新規事業として、「災害備蓄用パン」を販売することになりました。

2011年の東日本大震災から6年、昨年新たに4月14日熊本地震が発生し、多くの被害がありました。この機会に、いざという時に備えておきませんか。ご家族、大切な方へのギフト用としてもいかがでしょうか。

ご注文お待ちしております。



\*種類は**ハスカップ**と**シーベリー**の2種類です。  
北海道特産のヘルシーな果実の味をお楽しみいただけます。  
(卵不使用のためアレルギーのある方も安心!)

## ハスカップ

栄養成分表示	100g 当たり
エネルギー	367kcal
たんぱく質	8.7g
脂質	15.3g
炭水化物	48.5g
ナトリウム	210mg

ビタミンCが豊富で甘さと酸っぱさを備えた芳醇な味わいの、北海道を代表する果実です。『不老長寿の実』として有名です。

## シーベリー

栄養成分表示	100g 当たり
エネルギー	371kcal
たんぱく質	7.8g
脂質	15.3g
炭水化物	50.6g
ナトリウム	210mg

酸味と甘みを合わせて持ち、ビタミンA、C、Eとカロテノイドや不飽和脂肪酸を含む『奇跡の果実』と言われています。

ふんわり～やわらか!  
小さなお子様からご年配の方まで  
美味しくめしあがれます



5年  
保存

カロリー  
360kcal  
以上

2個入  
50g/1個





## ◆ 商品内容・販売価格 ◆

【送料は別途ご負担となります】

品 名		金 額
『ギフトセット』(6缶入り) ハスカップ・シーベリー 組合せ自由		3,500円(税込)
『お試しセット』(2缶入り)ハスカップ&シーベリー		1,200円(税込)
『基本セット』	ハスカップ(24缶)	12,960円(税込)
	シーベリー(24缶)	12,960円(税込)
	ハスカップ&シーベリー(12缶+12缶)	12,960円(税込)



※ご注文後14日前後の発送となります

## お問い合わせ・お申し込み

お申し込みは、電話・FAXにより申し込みください。

FAXでの注文は下記必要項目を記入しお送りください。

① 名前 ② 住所(送付先) ③ 電話番号 ④ 品名 ⑤ 数量

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203  
一般社団法人 全国膠原病友の会

TEL : 03-3288-0721

(平日 10:00~16:00 の時間帯でお願いいたします)

FAX : 03-3288-0722

## 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〕
- ・平成 28 年熊本県熊本地方を震源とする地震に対して〔熊本、4 月 14 日〕
- ・平成 28 年台風第 10 号に対して〔北海道・岩手、8 月 30 日〕
- ・平成 28 年鳥取県中部地震に対して〔鳥取、10 月 21 日〕
- ・平成 28 年新潟県糸魚川市における大規模火災に対して〔新潟、12 月 22 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 29 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	
<p>申請理由 添付書類等</p> <p>※右欄の番号 を○で囲ん でください</p>	<p>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。</p> <p>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。</p> <p>3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。</p> <p style="text-align: center;">〔 〕</p>

## 難病・長期慢性疾病・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進を求める 国会請願署名と募金へご協力いただきありがとうございました

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

2月末日までに事務局にお送りいただいた署名数、募金額を報告いたします。  
（今回の報告は、本部から署名用紙を送付した下記の都県のみを集計となります。）

東京都	363 筆	43,000 円
埼玉県	52 筆	4,500 円
愛知県	222 筆	25,000 円
島根県	350 筆	17,000 円
山口県		4,000 円
岡山県	1,215 筆	23,600 円
沖縄県	20 筆	8,900 円
その他	148 筆	
合 計	2,370 筆	126,000 円

### ～ 編集後記 ～

◎平成29年度の「全国膠原病フォーラム」を千葉県にて開催いたします。午前中の医療講演では、（一社）日本リウマチ学会理事長の山本一彦先生（東京大学医学部附属病院）より“最近の膠原病治療の動向”について、また日本大学医学部附属板橋病院の武井正美先生より“シェーグレン症候群の合併症と認定基準について”お話いただきます。午後からのパネルディスカッションでは『治療と就労の両立支援を考える！』をテーマに、膠原病患者の就労についての現状と課題を確認し、専門家や就労関係者とともに医療を受けながら働くために必要な支援について議論したいと考えています。多くの皆様のご参加、心よりお待ちしております。

◎前号に続き、指定難病に対する医療費助成制度について、4つの血管炎症候群の「診断基準および重症度分類」を掲載いたしました。また医療記事として、取り上げられることが少ない「混合性結合組織病（MCTD）」および新規に指定難病となった「成人スチル病」「IgG4 関連疾患」について掲載いたしました。藤井先生も述べられているように、ご自身の“疾患をよく理解する”ことは日常生活を送るうえでの重要なポイントです。まずはご自身の疾病の「診断基準および重症度分類」や医療記事を確認いただければと思います。

〔編集担当：大黒宏司（大阪）〕