

SSK
膠原

2019年 No.193



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/>

8ページ

〔特集〕医療記事 強皮症公開講座報告（群馬）



栃木県下都賀郡壬生町の南部（黒川の東雲橋より）〔会員撮影：豊田省子さん（栃木県）〕

- | | |
|------------------------------|---------------------------|
| 2 全国膠原病フォーラムin 広島のご案内 | 23 平成31年度難病対策予算（案） |
| 5 平成31年度地域友の会総会予定 | 30 被災による会費免除のお知らせ |
| 22 伝言板 | 32 編集後記 |

一般社団法人 全国膠原病友の会

平成31年度全国膠原病フォーラム in 広島のご案内

平成31年度の全国膠原病フォーラムの開催地は広島です。

膠原病に関する最新的话题を講演いただくことに加え、今回は、地方都市である広島において、専門医が少なく、県内でも受診できる専門医・医療機関に地域格差が起きている実情をふまえ、その解消に向けた取り組みを行っている状況を講演いただく機会を得ました。

また、パネルディスカッションでは、難病患者への医療提供をテーマに、昨年夏に広島で起こった災害対応も含め、医師・行政・患者の立場から考える問題、要望などについて意見を交わしていきます。どこにいても安心して、専門医のもとで膠原病医療が受けられることを目指し、一緒に考えるフォーラムの開催は、患者に力をもたらせてくれると期待しています。

広島は、世界遺産を二つ有し、国内はもちろん世界各国から観光客が訪れている地域です。どうぞ、フォーラムにご参加いただき、充実の広島をお過ごしください。

[齊藤文子：中国・四国ブロック理事（広島県支部 支部長）]

平成31年度 全国膠原病フォーラム in 広島 会場のご案内

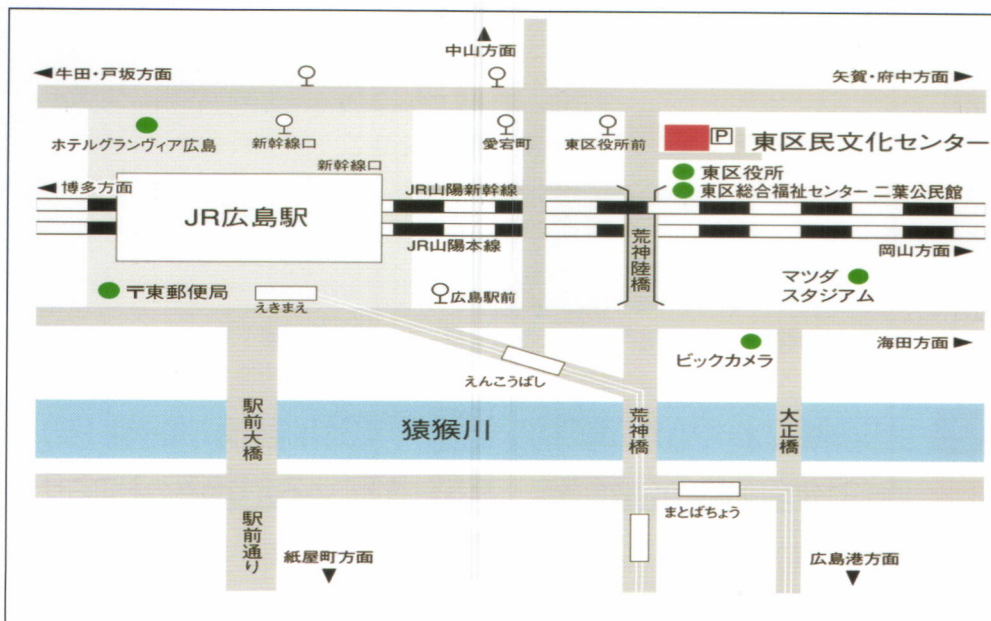
日付：平成31年4月20日（土） 9：50～16：00

会場：広島市東区民文化センター 1階 ホール

（〒732-0055 広島市東区東蟹屋町10-31）

・JR 広島駅新幹線口より徒歩10分（約900メートル）

☆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 広島 プログラム ～

(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 推薦講演
「最近の膠原病治療の動向」
松井 聖 先生 兵庫医科大学内科学 リウマチ・膠原病科教授

② 中国・四国ブロック 推薦講演
「地域医療における膠原病診療の構築の実現に向けて」
杉山 英二先生 広島大学病院 リウマチ・膠原病科教授

—昼食— 12:00～13:00

《パネルディスカッション》 13:00～16:00

テーマ 「難病患者の医療提供体制
(緊急時対応も視野に入れた体制) について」

◎ディスカッション

[パネリスト]

杉山 英二 先生 広島大学病院 リウマチ・膠原病科 教授
山名 二郎 先生 東広島記念病院 リウマチ・膠原病センター 理事長
海嶋 照美氏 広島県健康福祉局 健康対策課 課長
膠原病患者当事者

[コーディネーター]

森 幸子 (一般社団法人 全国膠原病友の会 代表理事)
横山 美香 (全国膠原病友の会 広島県支部)

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 /
広島県 / 広島市 / 広島県難病対策センター (予定)

《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、ハガキまたは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800円:当日徴収)にて注文できますが持参も可能です。

4月10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31年度（第7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31年4月21日（日）9：30～14：00（予定）

会場：広島市東区民文化センター スタジオ2

（広島市東区東蟹屋町10番31号）

・全国膠原病フォーラムと同じ建物です

☆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」194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20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31年度 各地域友の会 総会予定



地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
北海道	6月8日 (土)	北海道難病センター 大会議室	6月8日(土)に支部総会 翌9日(日)に医療講演会(テーマ未定) 講師:松本巧先生(勤医協中央病院 内科副科長/ 運動器・リウマチ副センター長)
青森	6月15日 (土)	八戸市総合福祉会館	
岩手	6月16日 (日)	いわて県民情報交流 センター(アイーナ) 7階701号室	未定
宮城	6月23日 (日)	仙台市シルバーセンター 6階第2研修室	『膠原病と肺疾患(予定)』講師:藤井博司先生 (東北大学病院 血液免疫科 准教授)
秋田	6月9日 (日)	秋田県社会福祉会館 3階A・B会議室	総会、昼会食、医療講演会(内容は未定)
福島	6月16日 (日)	ビッグアイ(予定)	未定
茨城	5月25日 (土)	茨城県総合福祉会館 4階中研修室	『皮膚筋炎・多発性筋炎の治療と合併症対策 ～アクティブライフを送るために～』 講師:尾登誠先生(おのぼりクリニック院長) ※患者交流、相談会もあります
栃木	10月14日 (月・祝)	コンセーレ (栃木県青年会館)	40周年記念事業 『病気を知るために、今自分たちがしなければ ならないこととは!』 講師:独協医大、自治医大の先生の予定
群馬	5月26日 (日)	前橋市総合福祉会館 3階	(午前)総会 (午後)交流会、バザー開催 ※医療講演会は秋頃開催
埼玉	6月2日 (日)	埼玉県障害者交流セン ター 研修室	医療講演会(テーマ未定) 講師:高木賢治先生 (彩の国東大宮メディカルセンター)

地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
千葉	6月30日 (日)	ハロー貸会議室千葉駅前	40周年記念講演 『強皮症と筋炎の最新治療について(仮題)』 講師：田村直人先生(順天堂大学膠原病内科教授) 相談会 内科：高林克日己先生 (三和病院顧問、千葉大学名誉教授) 内科：富田康之先生(富田医院院長) 皮膚科：田邊恵美子先生(旭町診療所院長) 眼科または整形外科も予定
東京	6月中	未定	未定
神奈川	5月19日 (日)	横浜市社会福祉センター 8階AB会議室	『膠原病の治療薬～免疫抑制薬を中心に～』 講師：吉見竜介先生(横浜市立大学医学部 血液・免疫・感染症内科学講師)
山梨	5月26日 (日)	山梨県立青少年センター 3階第1研修室	演奏会：フルーツ演奏会 ※総会後に交流会
長野	未定	未定	未定
静岡	6月30日 (日)	静岡県総合社会福祉会館 シズエル101会議室	〔予定〕医療講演会(テーマ未定) 講師：山崎賢先生 (聖隷浜松病院 膠原病リウマチ内科)
愛知	6月23日 (日)	名古屋総合福祉会館	『骨のはなし』大腿骨頭壊死ほか(仮・内容未定) 講師：森田充浩先生(藤田医科大学 整形外科)
三重	5月19日 (日)	三重県難病相談支援セン ター 交流会	『膠原病と口腔内症状』 講師：松村佳彦先生 (独立行政法人国立病院機構 三重病院 歯科口腔 外科医長) ※講演会終了後に相談会実施
滋賀	6月23日 (日)	草津市立まちづくりセン ター	総会、相談会、交流会 ※医療講演会は秋に開催の予定
京都	6月1日 (土)	ハートピア京都	未定
大阪	6月9日 (日)	エル・おおさか 7階708号室	『全身性エリテマトーデスについて』 講師：森田貴義先生(大阪大学大学院 医学系 研究科 呼吸器・免疫内科) ※昼食交流会・医療相談会も実施
兵庫	7月7日 (日)	神戸市勤労会館	未定
奈良	6月15日 (土)	奈良県社会福祉総合セン ター	医療講演会(テーマ検討中) 講師：赤井靖宏先生(奈良県立医科大学)

地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
鳥取	未定	鳥取県さわやか会館 (予定)	『膠原病の最新治療（仮題）』 講師：長谷川泰之先生（鳥取県立中央病院）
島根	5月19日 (日)	パルメイト出雲	未定
岡山	5月26日 (日)	岡山県ボランティア・ NPO活動支援センター 2階(ゆうあいセンター) 大会議室	『日々の生活を前向きに』 会員が日頃気になって いること、新しい治療法について、疾患別の薬 剤等に対する質問・日常生活における不安など、 顧問医師と座談会形式で相談会を行う。 顧問医師：吉永泰彦先生（倉敷成人病センター） 顧問医師：山村昌弘先生（岡山済生会総合病院） 協力医師：太田康介先生（国立岡山医療センター） 協力医師：佐田憲映先生（岡山大学病院）
広島	6月頃	広島市内	講演会・交流会を同時開催の予定
山口	6月23日 (日)	山口グランドホテル	講師：西山進先生（倉敷成人病センター リウマチ 膠原病センター 主任部長）
香川	6月30日 (日)	香川県社会福祉総合セン ター 第一中会議室	未定
高知	6月23日 (日)	高知市文化プラザ 「かるぼーと」	未定 ※今年は20周年となりますが 記念講演等は来年開催予定です
福岡	6月16日 (日)	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	医療講演会（テーマ未定） 講師：大塚毅先生 （医療法人相生会 福岡みらい病院 リウマチ膠原病 センター センター長） ※講演会後に、膠原病専門医の先生方と疾病別に 分かれて、交流会を予定しています
佐賀	5月18日 (土)	難病サポートあゆむ	なし ※10月に講演の予定
長崎	6月16日 (日)	長崎県難病相談支援セン ター 県棟2階	『膠原病患者におけるセルフマネジメント・慢性 ストレスについて（仮題）』 講師：松浦江美先生 （長崎大学大学院 医歯薬学総合研究所 保健学専攻）
大分	6月2日 (日)	大分県医師会館	医療講演会（テーマ未定） 講師：木本泰孝先生 （九州大学病院 別府病院 内科） ※午前：総会、体験発表 午後：医療講演会、医療相談会
沖縄	5月または 6月のいづ れかの土曜 日	那覇市保健所	講師：上地英司先生 （豊見城中央病院 膠原病内科） 午後1時～午後4時

〔特集〕 強皮症公開講座報告

「強皮症と上手に付き合っていくために」

主催：強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドラインに関する研究班
 (研究代表者：熊本大学大学院 皮膚病態治療再建分野 尹浩信 先生)

日 時：2019年2月3日(日) 午前10時55分～午後3時30分
 場 所：前橋テルサ(前橋市千代田町2丁目5番1号)
 対象参加者：全身性强皮症患者さん、およびそのご家族
 対象地域：東京、神奈川、埼玉、茨城、栃木、長野、千葉、
 新潟、山梨、群馬

【プログラム(一部抜粋)】

10時55分

開会の挨拶〔世話人：石川治先生(群馬大学大学院皮膚科)〕

11時00分～11時40分 講演①(講演30分、質疑応答10分)

「現在までに分かっている強皮症の発症機序、および現在の分類基準(診断基準)について」

〔浅野善英先生(東京大学皮膚科)〕

11時40分～12時20分 講演②(講演30分、質疑応答10分)

「強皮症内臓病変の診断と治療」

〔白井悠一郎先生(日本医科大学アレルギー膠原病内科)〕

13時00分～13時30分 講演③(講演25分、質疑応答5分)

「レイノー現象と皮膚潰瘍の治療」

〔茂木精一郎先生(群馬大学皮膚科)〕

13時30分～14時10分 講演④(講演30分、質疑応答10分)

「リハビリと日常生活上の工夫」

〔麦井直樹先生(金沢大学附属病院)〕

14時10分～14時30分 群馬県強皮症患者会「明日の会」の紹介

14時40分～15時10分 グループ内での意見交換

15時10分～15時25分 総合意見交換

15時30分

閉会の挨拶〔世話人：石川治先生(群馬大学大学院皮膚科)〕

【世話人の石川先生より】

強皮症患者さんの、患者さんによる、 患者さんのための「明日の会」

群馬大学大学院 医学系研究科 皮膚科学 教授

石川 治先生



「膠原病?」、「全身性強皮症?」、「なぜ(私が)?」、「この先どうなるの?」、「どうしたらいいの?」等々、初めて全身性強皮症と診断された時には多くの皆さんが疑問や不安を持たれたことと思います。これは、「癌」を宣告された患者さんと同じ心理状態であろうと思います。しかしながら、「癌」はよく知られた、ある意味では“ありふれた”病気です。進行すれば生命を失うこともあることを誰もが知っています。一方、全身性強皮症などの膠原病は“稀な”病気です。そのため、患者さんはまず「全身性強皮症という病気」を理解することからスタートしなければなりません。多くの方は徐々に病気を理解し、適応していかれるのではないかと思います。中には適応に時間がかかり、「精神的にまいってしまう」方もいらっしゃるかも知れません。

ご存じのように、癌患者さんが組織する患者会が全国各地で活動しています。お互いを支え合い、情報交換し合う場です。そのような会が強皮症患者さんにも必要では

ないかと考えました。短い診療時間内に医師の説明を十分に理解することは困難です。さらに、医師に強皮症という病気と治療の説明を聞いた後に、さらにご自身の心の葛藤を打ち明けることを遠慮される方がいらっしゃるでしょう。この陥穽を補うためには医師・患者関係だけでは不十分であり、患者さん同士の関係がとて重要だと気づきました。患者さん方にも医療チームに参加して頂こうと思いついたのが強皮症患者会設立をお願いした経緯です。「明日の会」は今年で3歳になります。

強皮症と共に生きようと心が安定するまでの過程において、ご自身の思いを吐露できる強皮症の仲間(先輩、後輩)の存在は極めて大切であろうと思います。既に一連の過程を経験され、強皮症との付き合い方を熟知している先輩は心強い仲間です。そして、先輩に支えられた貴方が今度は後輩を支える番です。「明日の会」においてこのような好循環が生まれることを期待しています。私たち医療者は、患者会に対しては患者さん方の自立的活動をお手伝いする立場であると考えています。「明日の会」は皆さんが“強皮症の患者さんが今日飛翔する”ために誕生しました。患者さんが強皮症と共生し、有意義な人生を送れるように「明日の会」が貢献することを心から願っています。

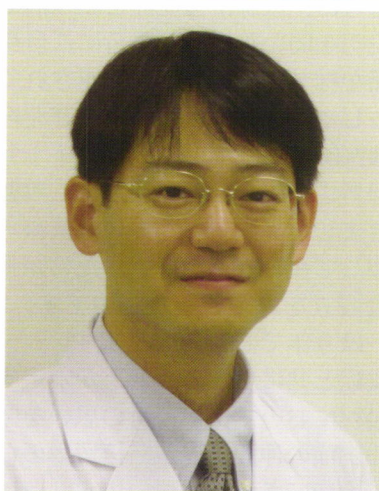
今回の公開講座は厚労省の研究班の1事業として開催させていただきましたが、今後も是非継続していきたいと考えております。最後になりますが、強皮症患者の会が各地域で結成され、患者さん同士の全国ネットワークとして成長してくれることを期待します。

【特集】 強皮症公開講座 講演①

「現在までに分かっている強皮症の発症機序、
および現在の分類基準（診断基準）について」

東京大学大学院 医学系研究科・医学部 皮膚科学 准教授

浅野 善英 先生



全身性強皮症は皮膚と内臓の線維化（硬化）を特徴とする膠原病で、1974年から難病に認定されています（現在は指定難病といえます）。「膠原病」はやや分かりにくい言葉ですが、簡単に言うと免疫の異常が基盤となって複数の臓器に障害が出てくる病気です。全身性強皮症では、免疫の異常が基盤となって血管の異常が誘導され（血管障害と言います）、さらに皮膚および肺をはじめとした内臓諸臓器に線維化が生じます。免疫異常の一端は血液検査で抗核抗体の有無として捉えることができ、血管の異常は多くの患者さんで初発症状として出てくるレイノー現象が代表的です。なぜ全身性強皮症が発症するのかということですが、現時点ではよく分かっていません。複数の原因が重なり合って発症するのではな

いかと考えられています。原因の一つとして、遺伝的素因、つまり膠原病を起こしやすい体質が挙げられます。もう一つの重要な原因は環境要因ですが、さまざまな可能性（ウイルス感染、珪肺など）が考えられています。膠原病は遺伝しませんが、家族内発症することがあります。その場合、膠原病の種類は同じでない場合が多々あります。つまり、膠原病を発症しやすい体質が遺伝し、発症のきっかけとなる環境要因の差異により異なる膠原病が発症すると考えられています。なお、膠原病の家族構成員に膠原病が発症する確率は数百分の1以下と言われており、それほど心配する必要はありません。

全身性強皮症の診断基準ですが、本邦では表1のように決められています。この基準は医療費公費負担の対象となる患者さん（典型的な症状がある方）を決めるために設定された基準です（実際に医療費の補助を受けるには、この基準を満たすのみでなく一定の重症度の基準も満たす必要があります）。したがって、発症早期の患者さんの中にはこの基準を満たさない方ができてしまいます。その場合は全身性強皮症であることを疑ったうえで慎重に経過をみていく必要がありますが、そのような患者さんを見逃さないようにするために作成され

〔表1〕

全身性強皮症 診断基準

大基準

両側性の手指を越える皮膚硬化

小基準

- ①手指に限局する皮膚硬化 * 1
- ②爪郭部毛細血管異常 * 2
- ③手指尖端の陥凹性瘢痕、あるいは指尖潰瘍 * 3
- ④両側下肺野の間質性陰影
- ⑤抗Scl-70(トポイソメラーゼ I)抗体、抗セントロメア抗体、抗RNAポリメラーゼIII抗体のいずれかが陽性

除外基準

以下の疾患を除外すること

腎性全身性線維症、汎発型限局性強皮症、好酸球性筋膜炎、糖尿病性浮腫性硬化症、硬化性粘液水腫、ポルフィリン症、硬化性萎縮性苔癬、移植片対宿主病、糖尿病性手関節症、Crow-Fukase症候群、Werner症候群

診断の判定

大基準、あるいは小基準①及び②～⑤のうち1項目以上を満たせば全身性強皮症と診断する。

注釈

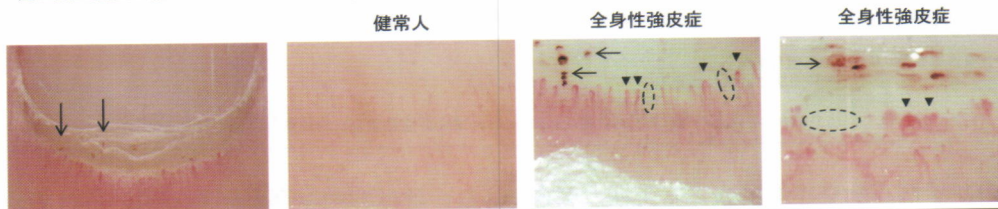
- * 1 MCP関節よりも遠位にとどまり、かつPIP関節よりも近位に及ぶものに限る
- * 2 肉眼的に爪上皮出血点が2本以上の指に認められる*、またはcapillaroscopyあるいはdermoscopyで全身性強皮症に特徴的な所見が認められる**
- * 3 手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く

*爪上皮出血点(図1)は出現・消退を繰り返すため、経過中に2本以上の指に認められた場合に陽性と判断する

**図2に示すような、毛細血管の拡張(矢頭)、消失(点線内)、出血(矢印)など

図1. 爪上皮出血点

図2. capillaroscopy像



〔表2-1〕

全身性強皮症早期診断基準案

大項目

1. レイノー現象
2. ELISA法で抗Scl-70(トポイソメラーゼ I)抗体、抗セントロメア抗体、抗RNAポリメラーゼIII抗体のいずれかが陽性

小項目

- a. 蛍光抗体間接法で抗核抗体陽性
- b. 手指の腫脹
- c. 肉眼的に爪上皮出血点が2本以上の指に認められる*、またはcapillaroscopyで全身性強皮症に特徴的な所見が認められる**

判断の基準

皮膚硬化を認めず、かつ以下の基準を満たす場合に全身性強皮症早期例と判断する

大項目をいずれも満たすもの

大項目の1のみを満たす場合は、小項目のいずれか2項目を満たすもの

大項目の2のみを満たす場合は、小項目のbあるいはcのいずれかを満たすもの

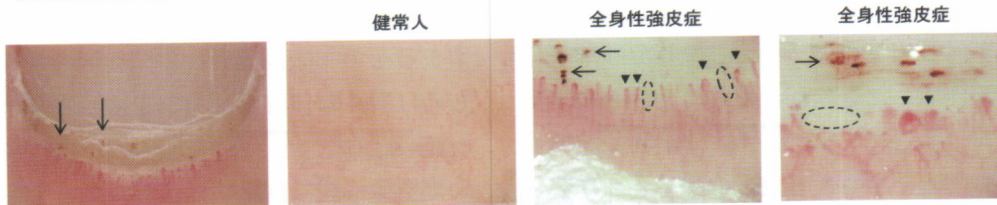
小項目を全て満たすもの

*爪上皮出血点(図1)は出現・消退を繰り返すため、経過中に2本以上の指に認められた場合に陽性と判断する

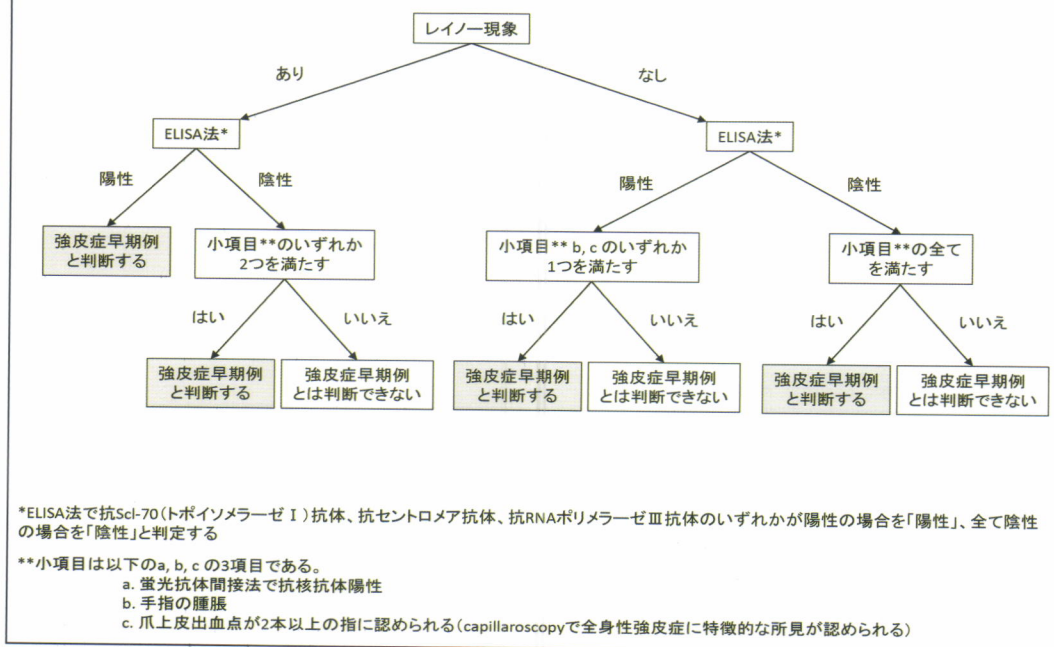
**図2に示すような、毛細血管の拡張(矢頭)、消失(点線内)、出血(矢印)など

図1. 爪上皮出血点

図2. capillaroscopy像



フローチャートによる全身性強皮症早期診断基準案〔表2-2〕



たのが早期診断基準案(表2)です。これは医師でない一般の方でも理解できる内容になっていますので、是非とも参考にしていただければと思います。

さて、表題に「分類基準」という言葉がありますが、これについても簡単に説明しておきます。新薬開発のための臨床試験や病気の特徴を調べる臨床研究は医学の発展に不可欠ですが、このような試験や研究を行う場合は協力していただける患者さんを一定の基準で選ぶ必要があります。特に全身性強皮症のような希少疾患では複数の医療機関で共同で研究を行う必要があります。共通の基準が必要です。こうした目的で作られたものが分類基準で、現在では2013年にアメリカリウマチ学会と欧州リウマチ学会が作成したものが国際的に用いられています(表3)。この基準は早期例や非典型例も含めて全身性強皮症の患者さんを高い精度をもって抽出できることが分かってお

り、ほぼ診断基準と同義で用いられているのが現状です。

分類基準は患者さんにはやや分かりにくい概念だと思いますので、より簡便な分類の仕方を2つ紹介します。一つ目は皮膚硬化の範囲による分類で、びまん皮膚硬化型(びまん型)と限局皮膚硬化型(限局型)に分ける方法です。二つ目は、保険診療で測定できる3種類の自己抗体による分類です。研究で用いられる分類基準よりも、実臨床で用いられるこれらの分類の方が患者さんにとっては分かりやすく、また重症度や経過も予想できるので非常に重要です。全身性強皮症の皮膚硬化は指先から始まりますが、この変化が肘の手前までで留まるものを限局皮膚硬化型、肘を超えるもの(多くは体幹まで及びます)をびまん皮膚硬化型といいます(図1)。限局皮膚硬化型は一般に内臓病変は軽症のことが多く、びまん皮膚硬化型では内臓病変は強く

〔表3〕
2013 アメリカリウマチ学会/欧州リウマチ学会 全身性強皮症の分類基準*

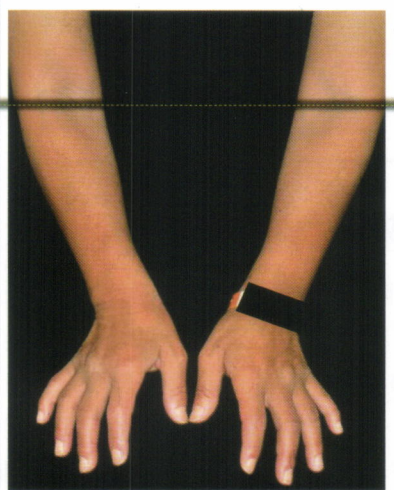
項目	細項目	比重/点数†
中手指節関節の近位におよぶ両手指の皮膚硬化（十分条件）		9
手指硬化（両方陽性は4点）	浮腫性硬化	2
	手指硬化（中手指節関節よりも遠位、近位指節間関節よりも近位）	4
指尖病変（両方陽性は3点）	指尖潰瘍	2
	指尖部虫喰状瘻瘻	3
毛細血管拡張		2
爪郭部毛細血管異常		2
肺動脈性肺高血圧症、間質性肺疾患（両方陽性は2点）	肺動脈性肺高血圧症	2
	間質性肺疾患	2
レイノー現象		3
全身性強皮症関連自己抗体（複数陽性は3点）	抗セントロメア抗体	3
	抗Scl-70抗体（抗トポイソメラーゼ I 抗体）	
	抗RNA polymerase III抗体	

*全身性強皮症の研究に参加を検討している患者に適用する基準である。指を避けて皮膚硬化がみられる場合や、症状を合理的に説明できる全身性強皮症様症状を呈する他疾患（腎性全身性線維症、汎発型限局性強皮症、好酸球性筋膜炎、糖尿病性浮腫性硬化症、硬化性萎縮性苔癬、移植片対宿主病、糖尿病性手関節症など）には適用しないこと。
†各項目の最も高い点数を加算して合計点を算出する。合計点が9以上の場合に全身性強皮症確実例に分類する。

Van den Hoogen et al. Arthritis Rheumatol/Ann Rheum Dis 2013, 一部改変

〔図1〕 皮膚硬化の範囲に基づく全身性強皮症の分類

指から皮膚が硬くなりはじめ、手背、前腕、といったように体の中心に向かって広がっていきます。



びまん皮膚硬化型（びまん型）
肘よりも近位に及ぶ

肘が基準です

限局皮膚硬化型（限局型）
肘よりも遠位にとどまる

とてもシンプルな基準ですが、この分類は **重症度と関連**します

出ることが多いです。ですが、あくまで一般的な傾向であり、実際にはかなり個人差があるので、しっかりと全身の検査を受け

てご自身の重症度を把握しておくことが重要です。一方、3種類の自己抗体による分類を表4に示します。自己抗体は、皮膚硬

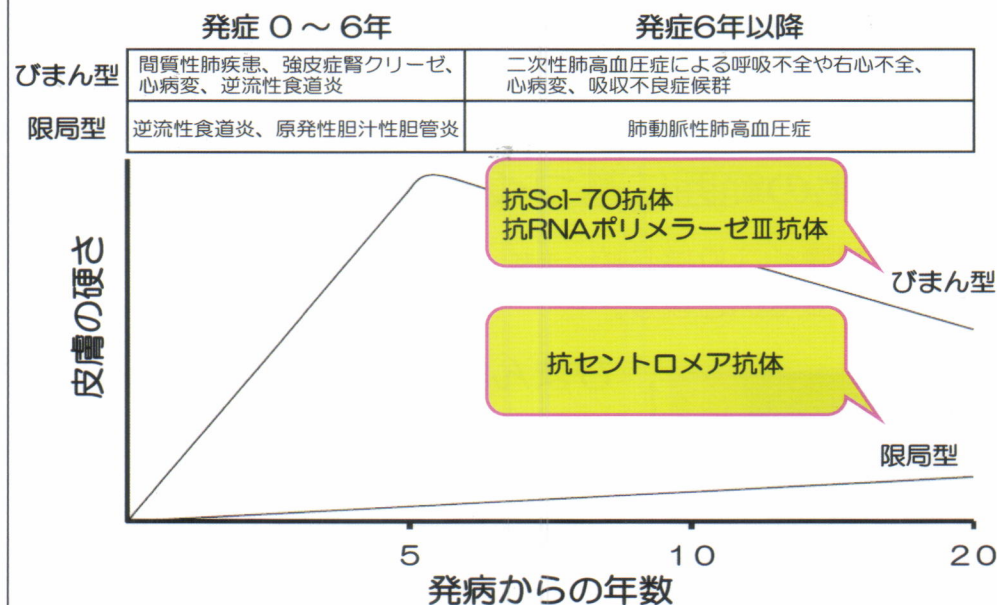
〔表4〕

	抗Scl-70抗体 (抗トポイソメラーゼⅠ抗体)	抗セントロメア抗体	抗RNAポリメラーゼⅢ抗体
日本での頻度	約30-40%	約30-40%	約6%
臨床的特徴	びまん皮膚硬化型が多い 指尖部虫喰状癬痕、手指潰瘍などの末梢循環障害が多い 間質性肺疾患、強皮症腎クリーゼなどの内臓病変が多い	限局皮膚硬化型が多い 毛細血管拡張、石灰沈着を来しやすい 重篤な内臓病変は稀 肺動脈性肺高血圧症を合併することがある 重症虚血肢を合併することがある	びまん皮膚硬化型が多い 間質性肺疾患の合併率は低い 末梢の血管病変の頻度が低い 治療に対する反応性は良い 強皮症腎クリーゼの合併頻度が高い 悪性腫瘍の合併率は約30%、その半分は診断時にみつかる

〔図2〕

全身性強皮症の分類と経過

自然経過および臓器病変の発症時期



化の範囲に基づく病型分類、特定の臓器病変、病気の進行・経過と関連が深いいため、重症度や経過を予測する上で非常に大切な情報となります(図2)。全身性強皮症の自己抗体の特徴として、①通常一人の患者さんでは一種類だけが陽性となり、同時に二種類以上が陽性となることは少ない、②病気の早期より陽性となり、経過中にそれまで陰性であったものが突然陽性となった

り、逆に陽性であったものが陰性になったりすることはほとんどない、③経過中、自己抗体の種類が変わることはほとんどない、といった特徴があります。本邦では全身性強皮症患者さんの70～80%で3種類の抗体のいずれかが陽性となります。全身性強皮症と診断されたら、自分がどの抗体を持っているか把握しておきましょう。

〔特集〕 強皮症公開講座 講演②

「強皮症内臓病変の診断と治療」

日本医科大学 アレルギー膠原病内科

白井 悠一郎 先生



はじめに

強皮症の患者数は、リウマチ・膠原病の中で、関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、原発性シェーグレン症候群に次いで4番目に多く、全国で3万人程度とされています。発症年齢は40～60歳に多く、性別は男性：女性で1：10程度です。

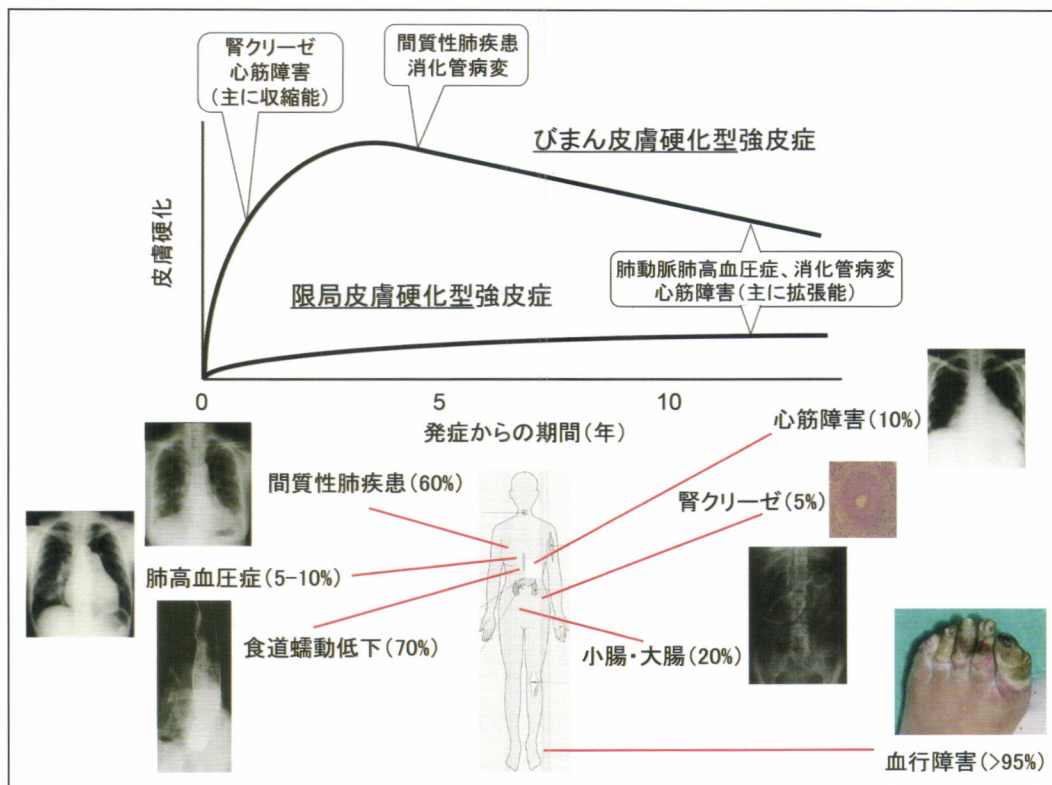
強皮症の病状の全体像

強皮症は、皮膚や全身の内臓にコラーゲンが過剰に蓄積し、弾力性がなくなったり、本来の機能が果たせなくなる点（線維化と呼びます）と、指や腎臓、肺の動脈の内側が狭くなり、血流が低下する点の2つが特徴的です。全身の内臓に病変が及びます

が、手足の血管（95%）、食道（70%）、肺（60%）といった頻度の高いものから、下部消化管（20%）、心筋（10%）、肺動脈（5～10%）、腎臓（5%）のように頻度は低いながらも重要な臓器まで至ります。

強皮症では皮膚がつまみづらくなりますが、これを皮膚硬化と呼びます。肘、膝より体の中心部まで皮膚硬化が広がるタイプは「びまん皮膚硬化型」、肘、膝より先の狭い範囲にとどまるタイプは「限局皮膚硬化型」と分けられています。びまん皮膚硬化型では、発症4年以内に急に皮膚硬化が進行するとともに、同時期に腎臓、肺、心に病変が出現します。一方、限局皮膚硬化型は経過中あまり皮膚硬化の進行を来さず、発症10年程度で肺高血圧症を来します。強皮症と診断したら、発症からの期間、びまん皮膚硬化型か限局皮膚硬化型かの病型分類、そして全身でどの内臓に病気がでているかを把握することがとても重要です。

強皮症の治療は、疾患修飾療法と対症療法に分かれます。疾患修飾療法とは、強皮症の自然経過を修飾すること、つまり、皮膚硬化や内臓線維化のピークを下げたり、早くピークを迎えて病変が広がらないよう



にする治療で、びまん皮膚硬化型で発症 4 年以内、皮膚硬化の進行例、間質性肺疾患が活動性の場合など適応が限られます。一方、対症療法は、完成した病変に対して症状を緩和するもので、必要に応じてすべての例が適応となりえます。

各内蔵病変について

①間質性肺疾患：肺の正常な細胞がダメージを受けて、代わりにその隙間をコラーゲンが埋めることで肺の構造が変化した状態です。自覚症状としては、体動時に息切れを感じます。病状の評価は肺活量検査で行います。多くは経過中ほとんど肺活量が低下せず推移します。しかし、

間質性肺疾患患者の15%程度では進行性に肺活量が低下します。我が国では、治療としてシクロホスファミドが使用されていますが、他の治療薬候補が臨床試験中です。

②食道病変：強皮症では中部・下部の食道の動きが低下し、食事が下に落ちず、つかえ感を感じます。また、食道と胃のつながり目を閉めることができないため、容易に食道に胃酸が逆流し、胸焼けを感じます（逆流性食道炎）。脂肪分や香辛料の多い料理を避け、少量を頻回に摂取する食事形態とし、就寝前の食事を避け、食後数時間は横にならないよう心掛けて

ください。

③小腸・大腸病変：腸の動きが低下するので、食物が腸にとどまり、腸内細菌が増殖してガスを過剰に産生させます。そのため、自覚症状としては常におなかがかん張ってしまいます。ガスを発生させやすい、繊維成分を多く含む食品を避けることが望ましいです。

④肺高血圧症：心臓から全身の汚れた血液を肺に送る際に通る唯一の血管が肺動脈です。肺動脈の中の圧力が高まると、手前の心臓右側に負担がかかり、命に係わる重篤な病気です。2000年以降肺動脈を広げる治療薬が開発され、治療成績が大幅に向上しました。息切れの自覚症状があったら、一度心臓エコー検査を受けて、肺高血圧症の有無を早い段階で検査することが望めます。

⑤腎クリーゼ：「クリーゼ」とは危機という意味です。腎動脈が狭くなり、腎臓に血液が行きにくくなり、まさに危機に陥った状態です。びまん皮膚硬化型の強皮症で発症4年以内に多いです。腎臓への血液が低下することで機能が低下し、より血流を増やすために急激に血圧が上昇します。急な血圧上昇は要注意です。治療が遅れると透析導入になります。

⑥手足の血行障害：レイノー現象という20分程度の発作的な指先の血流障害や、指の動脈が狭くなり、指先の先の皮膚に傷口ができてしまう潰瘍があります。寒冷状況を避け、禁煙を守りましょう。治療には血管拡張薬が使用されません。

強皮症の情報を得るには

メディカルノートというサイトでは、強皮症の有名な専門家の先生方が詳しくわかりやすく解説しているので参考にになります。

今後の展開

強皮症の領域でもようやく新薬の開発がここ数年で進んできました。ミコフェノール酸モフェチル、トシリズマブ、ニンテダニブ、レナバサムが強皮症治療薬の有望な候補として、臨床試験が実施済みあるいは実施中です。

まとめ

①強皮症はびまん皮膚硬化型と局限皮膚硬化型に分かれます。びまん皮膚硬化型の発症4年までに特に内臓病変が発症しやすいです。

②強皮症は全身の臓器に、線維化病変や血管病変を伴います。現在も根本的に治す方法はなく、早期からの疾患修飾療法、対症療法、管理が必要です。また、新薬の臨床試験が進行中です。

公開講座 「強皮症と上手に付き合っていくために」

〔特集〕 強皮症公開講座 講演③

「レイノー現象と皮膚潰瘍の治療」

群馬大学大学院 医学系研究科 皮膚科学 准教授

茂木 精一郎 先生

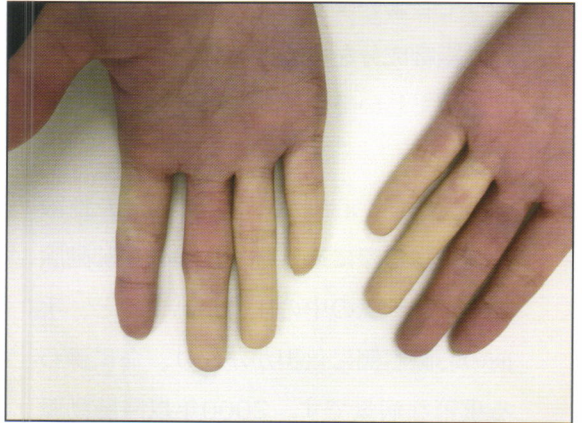


図1：レイノー現象

レイノー現象

強皮症ではレイノー現象が初発症状となることが多く、ほとんどの症例（80%以上）で経過中に出現します。特に、限局皮膚硬化型の全身性强皮症では初発症状になりやすいです。レイノー現象は、典型的には手指の小動脈の虚血再還流によって、白（虚血）、紫（チアノーゼ）、赤（再還流）の三相性の色調変化を呈しますが、白～紫や白～赤といった2相性もみられます（図1）。レイノー現象出現時には疼痛、痺れを来すため、患者のQOL低下をもたらします。寒冷刺激や精神的ストレスによって誘発され、寒冷時には症状が増悪します。手指の小動脈の攣縮（一過性収縮）が起こり、末端部が発作性に虚血状態となり、その後には再還流が起こることによって、手指の色調が変化する現象です。



図2：手指潰瘍

手指潰瘍・壊疽

手指に生じる潰瘍（図2）は、発生部位によって指先端に生じる潰瘍と関節部背面に生じる潰瘍に分類されます。指尖部に生

じる潰瘍は主に末梢循環障害が原因であり、関節部背面に生じる潰瘍は末梢循環障害に加えて、皮膚硬化による関節拘縮や微小外傷が原因の一つと考えられます。当科においては、手指潰瘍を伴う強皮症患者は、潰瘍がない強皮症患者と比べて、男性の比率が高い、びまん性皮膚硬化型が多い、皮膚硬化が高度、抗トポイソメラーゼI抗体陽性例が多い、間質性肺炎合併例や心疾患合併例が多いという特徴がみられました。指全体が虚血性壊死に陥ることを壊疽と呼びます。

末梢循環障害（レイノー現象、皮膚潰瘍）の治療

生活習慣を改善することは非常に重要であり、寒冷暴露を避けること、保温を心がけること、そして禁煙することが重要です。手袋や靴下、携帯用カイロの使用、こたつ等の暖房器具を使用することもお勧めです。群馬大学に通院される患者さんを中心に結成された患者会である「明日の会」では、図3のような手首へのサポーターの着用をお勧めしています。



図3：携帯用カイロを貼付したサポーターを手首に着用

治療薬としてはカルシウム拮抗薬、プロ

スタグランディン製剤、抗血小板薬、エンドセリン受容体拮抗薬（ボセンタン）などが代表的な薬剤として使用されます。手指が冷たくなり紫色になるチアノーゼやレイノー現象が出現した時は、カルシウム拮抗薬、プロスタグランディン製剤、抗血小板薬を単剤ないし併用して内服しますが、皮膚潰瘍が生じてしまった場合には、プロスタグランディン製剤の点滴とエンドセリン受容体拮抗薬（ボセンタン）の内服を併用します。皮膚潰瘍の改善がみられたらプロスタグランディン製剤の点滴は中止しています。しかし、エンドセリン受容体拮抗薬の内服は、再発予防効果を期待してなるべく長期に継続するようにしています。

ボツリヌス毒素局所注入療法

近年、欧米にてボツリヌス毒素の局所注入がレイノー現象や指先部皮膚潰瘍の治療法として試みられ、良好な結果が報告されています。我々は、日本人においても強皮症のレイノー現象・手指潰瘍に対するボツリヌス毒素局注の有効性・安全性について臨床試験を行いました。その結果、1回の局注で4か月間の有効性が得られ、重篤な副作用はみられませんでした。これらの結果より、ボツリヌス毒素は1回の注射で効果が数か月持続することが予想され、レイノー現象や手指潰瘍が増悪する冬が始まる前に1回注射することで、寒冷による症状の増悪を防ぐことができる画期的な治療法となる可能性が考えられます。

現在、本邦では、ボツリヌス毒素は眼瞼攣縮、痙性斜頸や局所多汗症などの治療に保険適応がありますが、強皮症のレイノー現象や手指潰瘍に対しては保険適応がないため、筆者らは適応拡大に向けた医師主導治験を行っています。

〔特集〕 強皮症公開講座 講演④

「リハビリテーションと日常生活上の工夫」

金沢大学附属病院 作業療法士

麦井 直樹 先生



当院の調査では、全身性强皮症において図1に示すように様々な日常生活での困難な活動がみられる。しかし一人一人が異なる症状であり、すべてが当てはまる訳ではない。リハビリテーションは、目的にあっ

たプログラムを行うことで、生活を手助けする。

リハビリテーションは医師の専門的な治療と並行して行われる。まずは、担当医師にご相談いただきたい。全身性强皮症のリハビリテーションは主として、皮膚硬化などによる手指の運動制限に対して、顔の皮膚硬化による開口制限に対して、間質性肺炎や肺高血圧症の合併がある場合の息切れに対してプログラムが行われる。

手指は、早期より開始して、長期的に手指が拘縮してしまわないように予防する。また治療と並行したリハビリテーションで改善を目指す。効果としては、1か月や1年の短期間調査で有効、5年以上の長期では皮膚潰瘍や関節炎には注意が必要である

手指の拘縮

1. プルトップのふた開け
2. ペットボトルのふた開け
3. ピンのふた開け
4. スナック菓子の袋開け
5. 財布から小銭を取り出す

開口制限 仮面様顔貌

1. 口を大きく開ける
2. 歯の治療を受ける
3. 歯や歯茎に挟まったものを舌でとる
4. 後ろをみる

息切れなど 呼吸障害

1. 掃除機をかける
2. 前かがみで床のものを拾う
3. 階段を2階まで昇る
4. 歩きながら会話する

図1 日常生活で困難な活動の具体例

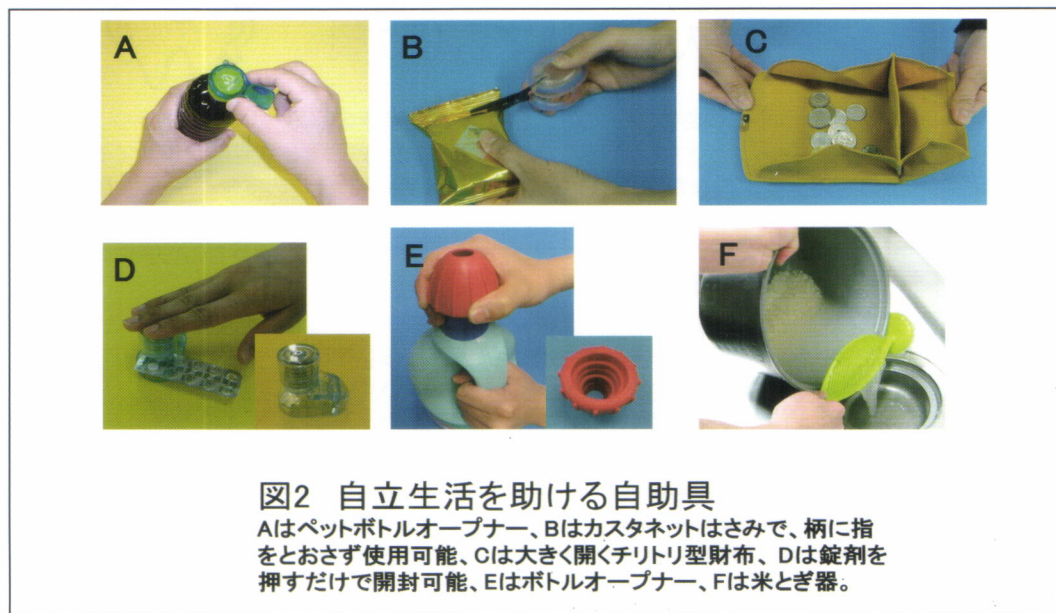
が一定の効果はみられる。また皮膚硬化に伴って握力も低下する。手指が都合悪い時は、生活利用具を活用する（図2）。

顔の皮膚硬化は、表情をつくりにくかったり、口を開けにくくなったり（食事、口腔ケアで支障をきたす）と、生活の質を低下させることになりかねない。顔のリハビリテーションでは、顔の表情をつくる筋肉を大きく動かし、顔や口の運動の制限を防止、さらに制限を改善することを目標とする。顔の筋肉を動かすリハビリはすぐに効果がみられるとは限らない。長期間継続することが重要である。治療と並行すると、短期間の運動でも改善は期待できる。

全身性強皮症は、しばしば呼吸器や循環器に関する合併症がみられる。呼吸器や循環器合併症がみられると、1～2分程度の運動や中腰姿勢で簡単に息が切れる。機能が低下すると、図1に示した他、衣服の着脱、トイレ、入浴などの諸動作が困難になる。過度の運動はいけませんが、度を過ぎた安静は逆に日常生活に支障をきたすような運動不足につながり、筋力が低下する。筋力の低下はさらに運動不足をきたすため

悪循環を招く。息切れ改善のリハビリテーションは、その悪循環に陥らないように運動機能維持・拡大を目的とする（運動耐容性を拡大させる）。運動は、担当医に許可後行う。息切れがみられるような方のためのプログラムを紹介する。基本プログラムの筋力運動+短い歩行を、休憩を挟み繰り返すインターバルトレーニング+息切れを少なくする生活の工夫や呼吸法の指導を組み合わせて実施する。運動は末梢酸素飽和度が90%をきらないように、パルスオキシメーターでモニターしながら行うと安全である。日常生活においては、息が乱れたら、休憩して息を整えることが大切である。動作はゆっくり、時には休憩を入れて行うことが重要である。

今回紹介した内容の詳細は、強皮症研究会のホームページからダウンロード可能となっている（<http://derma.w3.kanazawa-u.ac.jp/SSc/ssc/index.html>）。リハビリテーションは、治療者のみが行うものでなく、自らが継続して行うことにより、ご病気が生活に影響を及ぼすことを最小限にしていくことを目指す。



伝言板



本号の「伝言板」はありません。
会員同士の交流の場として、ご活用ください。

◎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

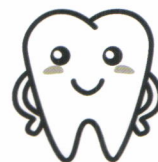


★おねがい★

- ◎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31年度難病対策予算(案)について(概要)

(平成30年度予算額) → (平成31年度予算(案))

(1) 医療費助成の実施 1,020億円 → 1,091億円

① 難病医療費等負担金 1,013億円 → 1,084億円
(難病法に基づく医療費助成の費用: 国庫負担金(義務的経費))② 特定疾患治療研究事業による医療費補助 7.2億円 → 7.1億円
(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))

(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 → 14億円

〔主な事業のみ記載〕

① 難病相談支援センター事業 6.2億円 → 6.3億円

※地域の様々な支援機関と連携した相談支援体制を構築し、地域で生活する難病患者等の日常生活における相談・支援、地域交流活動の促進及び就労支援等を行う。

② 難病患者地域支援対策推進事業 1.2億円 → 1.2億円

※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。

③ 地方分権改革を踏まえたマイナンバー情報連携体制整備に係る経費 2.1億円

※地方分権改革に係る地方からの提案等に関する対応方針を踏まえ、マイナンバーの利活用による医療費助成の申請手続の負担軽減を図る。

(3) 難病の医療提供体制の推進 5.5億円 → 60億円

難病の医療提供体制を推進するため、都道府県における拠点となる医療機関を中心とした連携体制の構築等に対する支援を行う。また、国において、これらの拠点となる医療機関の診療を支援する体制を構築する。

① 難病医療提供体制整備事業 5.1億円 → 5.7億円

※都道府県において、医療提供体制を構築・評価する難病医療連絡協議会を運営するとともに、構築された医療提供体制において診療連携の中心となる難病診療連携拠点病院において、診療連携やレスパイトの調整・推進、医療や治療と就労の両立のための相談対応や研修等を実施する。

② 難病情報センター等事業 0.3億円 → 0.35億円

※多様性、希少性などにより難病診療連携拠点病院での対応が困難な事例について、拠点病院からの照会を受け、国立高度専門医療研究センター、難病研究班や関係学会等の専門的な知識を有する団体らによる難病医療支援ネットワーク等へつなぎ、必要な支援、情報提供等を行う。

(4) 難病に関する調査・研究などの推進 104億円 → 108億円

※難病研究を総合的・戦略的に実施するため、全国規模の指定難病データベースによる難病患者の情報の収集を進めるとともに、こ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、遺伝子治療、再生医療技術等を用いた研究を行う。(厚生労働科学研究費等)

合計 1,140億円 → 1,219億円

〔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
165億円(平成30年度予算額) → 171億円(平成31年度予算(案))

「就労部会」だより 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、「就労部会」の活動を始めました。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…「小児膠原病部会」と同様に、不定期に「就労部会」のニュースレターの発行を予定しています。

※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。

「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（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。

〔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

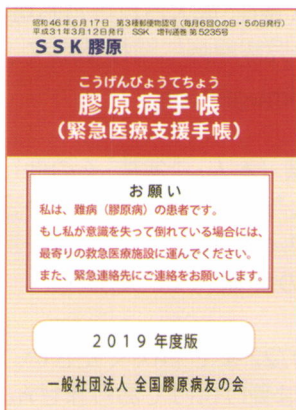
※写真の説明を添えていただければ有り難いです。

〔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。

「膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2019年度版」の外部販売について

- ◎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。
- ◎「医療費助成制度の概要」や「障害者総合支援法の概要」など、身近な制度の概要についても掲載しています。



A6判52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/>

「自己免疫疾患に関する調査研究班」医療講演会のご案内

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
自己免疫疾患に関する調査研究班（研究代表者：森 雅亮 先生）医療講演会

日時：2019年6月9日（日）13:00～16:00（予定）

場所：東京医科歯科大学 鈴木章夫記念講堂
（第2部は学内の講義室などを使用）

第1部：総論的講演（班長：森 雅亮 先生）

第2部：分科会毎に分かれて講演、患者相談会など

- ・全身性エリテマトーデス（SLE）分科会
- ・多発性筋炎 / 皮膚筋炎（PM/DM）分科会
- ・混合性結合組織病（MCTD）分科会
- ・シェーグレン分科会
- ・成人スチル病 / 全身型若年性特発性関節炎（AOSD/sJIA）分科会

※参加受付は研究班事務局がFAX およびメールにて行う予定

※詳細が分かりしだいホームページにてお知らせいたします。

ホームページ：<http://www.kougen.org/>

全身性エリテマトーデス (SLE) セミナー開催報告

2019年3月2日(土)ベルサール秋葉原にて、全身性エリテマトーデスセミナー「SLEのこと、自分のことをもっと知って、SLEとの付き合い方を知るー自分らしい未来のためにー」を開催しました。このセミナーは当会と厚生労働省「自己免疫疾患に関する調査研究班」と製薬会社(グラクソ・スミスクライン株式会社)との3者共催で開催し、SLEを研究されている研究班の目的である、より多くの方にSLEに関する正しい知識を知ってもらうための講演や患者当事者も交え専門医との関わり方を話し合うパネルディスカッションを一般市民の方にも参加いただける市民公開で行いました。当日は100人を超える方が参加されSLEに対する関心の高さがうかがえました。前半は“SLEを詳しく知る”と題して北海道大学病院の奥健志先生によるご講演と“SLEとの付き合い方”と題して東北大学病院の石井智徳先生によるご講演があり、最近の治療動向や日常生活の注意点などをお話いただきました。また研究班として長い間取り組んでこられた、SLE診療ガイドラインが初めて完成し発行されるとの朗報もあり、SLE患者、家族として今後の治療方針に期待を寄せています。

後半は先生と膠原病患者当事者を交えて、北海道大学の渥美達也先生と森代表理事の司会によるパネルディスカッション「自分らしい未来のために」と題したディスカッションを行いました。この中で奥先生は、「診察時には雑談も重要で電子カルテにはその内容も書き留めており、雑談をすることで緊張感が和らぎ患者さんからも素直に現状を聞きだすことができる」、また石井先生は、「人生の転機は病気の転機にもつながるので必ず教えてほしい」とお話されました。患者側からは事前に質問や伝えるべきことはメモをして準備していくことや、最近は外来で看護師さんと話す機会が持てなくなっているが、他の医療スタッフや薬剤師さんなどとの関係も重要という発言もありました。患者が積極的に主体的に治療に関わるためには患者と専門医が強い信頼関係を築くことが重要であり、より良いコミュニケーションを図ることがより良い治療にもつながっていくと改めて実感できました。参加者の中には「SLEと診断されたばかりでとても不安だったけれど、今回参加して前向きになれた」とおっしゃる方もおられ、今後もこのようなセミナーが各地で開催出来ることが望まれます。



～ 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年に東日本大震災、2016年には熊本地震が発生し、近年は様々な地域で、地震、水害が発生し、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

昨年の台風 21 号および北海道胆振東部地震などにより、被害を受けられました地域の皆様にお見舞いを申し上げます。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下さい。

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 27 年 4 月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・平成 29 年 7 月 5 日からの大雨に対して〔福岡・大分、7 月 5 日〕
- ・平成 29 年 7 月 22 日からの大雨に対して〔秋田、7 月 22 日〕
- ・平成 29 年台風第 18 号に対して〔大分、9 月 17 日〕
- ・平成 29 年台風第 21 号に対して〔和歌山・三重・京都、10 月 22 日〕
- ・平成 30 年 2 月 4 日からの大雪に対して〔福井、2 月 6 日〕
- ・平成 29 年度豪雪に対して〔新潟、2 月 14 日〕
- ・平成 30 年大阪府北部を震源とする地震に対して〔大阪、6 月 18 日〕
- ・平成 30 年 7 月豪雨による災害に対して
〔岐阜、京都、兵庫、岡山、広島、山口、鳥取、島根、愛媛、高知、福岡、7 月 5 日〕
- ・平成 30 年 8 月 30 日からの大雨に対して〔山形、8 月 31 日〕
- ・平成 30 年北海道胆振地方中東部を震源とする地震に対して〔北海道、9 月 6 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 30 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。

※最近では上記の災害以外にも大雨・台風・地震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="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; height: 100px; width: 50%;"></div> <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; height: 100px; width: 50%;"></div> </div>

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、主に本部から署名用紙を送付した地域の集計となります。）

東京都	454 筆	83,000 円
埼玉県	17 筆	15,000 円
愛知県	205 筆	26,000 円
鳥取県		3,000 円
島根県	140 筆	6,000 円
岡山県	960 筆	27,000 円
山口県	5 筆	3,000 円
長崎県	122 筆	1,000 円
沖縄県	127 筆	15,794 円
合 計	2,130 筆	179,794 円

～ 編集後記 ～

◎平成31年度「全国膠原病フォーラム」を広島県にて開催いたします。
松井聖先生（兵庫医科大学内科学リウマチ膠原病科教授）と杉山英二先生（広島大学病院リウマチ膠原病科教授）による医療講演の他、パネルディスカッションでは「難病患者の医療提供体制（緊急時対応も視野に入れた体制）について」をテーマに行政・患者・医師それぞれの立場からご発言いただきます。

全国膠原病フォーラムが皆様にとって実りのあるものとなりますよう準備を進めています。皆様のご参加をお待ちしています。

◎本号では群馬県で開催されました強皮症公開講座の報告を掲載いたしました。強皮症の診断基準から日常生活の工夫まで幅広い医療記事となっています。ご参考になさってください。

◎難病法が施行され、施行から5年以内の見直しの時期が来ました。
とても大事な機会です。ぜひ、皆さんのお困りのこと、ご意見をお寄せください。