

SSK 膠原

2015年 No.179



一般社団法人
全国膠原病友の会

編集 森 幸子

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203
電話 03-3288-0721 FAX 03-3288-0722
<http://www.kougen.org/>

2ページ

平成27年度全国集会の報告②〔パネルディスカッション〕



宍道湖の夕日（島根県松江市）〔会員家族：高橋美和子さん〕

20ページ

〔医療記事〕「炎症性筋疾患の自己抗体」 笹井 蘭 先生

27ページ

〔特集〕新たな難病対策…「基本方針」が告示されました！

40

伝言板

43

「プラケニル[®]錠」が新発売

41

全国膠原病フォーラム in 沖縄予告

44

膠原病医療シンポジウムのご案内

42

「セルセプト[®]」が保険適用

46

被災による会費免除のお知らせ

一般社団法人 全国膠原病友の会

平成27年度 全国集会の報告②

パネルディスカッション

「新たな難病患者を支える仕組みを考える」～地域医療と地域生活の視点から～

日付：平成27年4月19日（日） 13：00～15：00

会場：ふじのくに千本松フォーラム「ブラサヴェルデ」301、302号室

前号の機関誌「膠原」178号に掲載できなかった平成27年度全国集会でのパネルディスカッションの概要について報告いたします。

～パネルディスカッション プログラム～

《第2部 パネルディスカッション》 13：00～15：00

「新たな難病患者を支える仕組みを考える」～地域医療と地域生活の視点から～

〔パネリスト〕

- | | |
|----------------------------|----------|
| ◎ 静岡県 健康福祉部 医療健康局 疾病対策課 課長 | 奈良 雅文 氏 |
| ◎ 内科リウマチ科 福間クリニック 院長 | 福間 尚文 先生 |
| ◎ 総合病院聖隷浜松病院 膠原病リウマチ内科部長 | 宮本 俊明 先生 |
| ◎ NPO 法人 静岡県難病団体連絡協議会 理事長 | 鈴木 孝尚 氏 |
| ◎ (一社) 全国膠原病友の会 常務理事 | 大黒 宏司 |

〔コーディネーター〕

- | | |
|----------------------|-------|
| ◎ (一社) 全国膠原病友の会 代表理事 | 森 幸子 |
| ◎ 静岡県膠原病友の会 会長 | 平岡 国夫 |

〔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
／一般社団法人 静岡県医師会／NPO 法人 静岡県難病団体連絡協議会



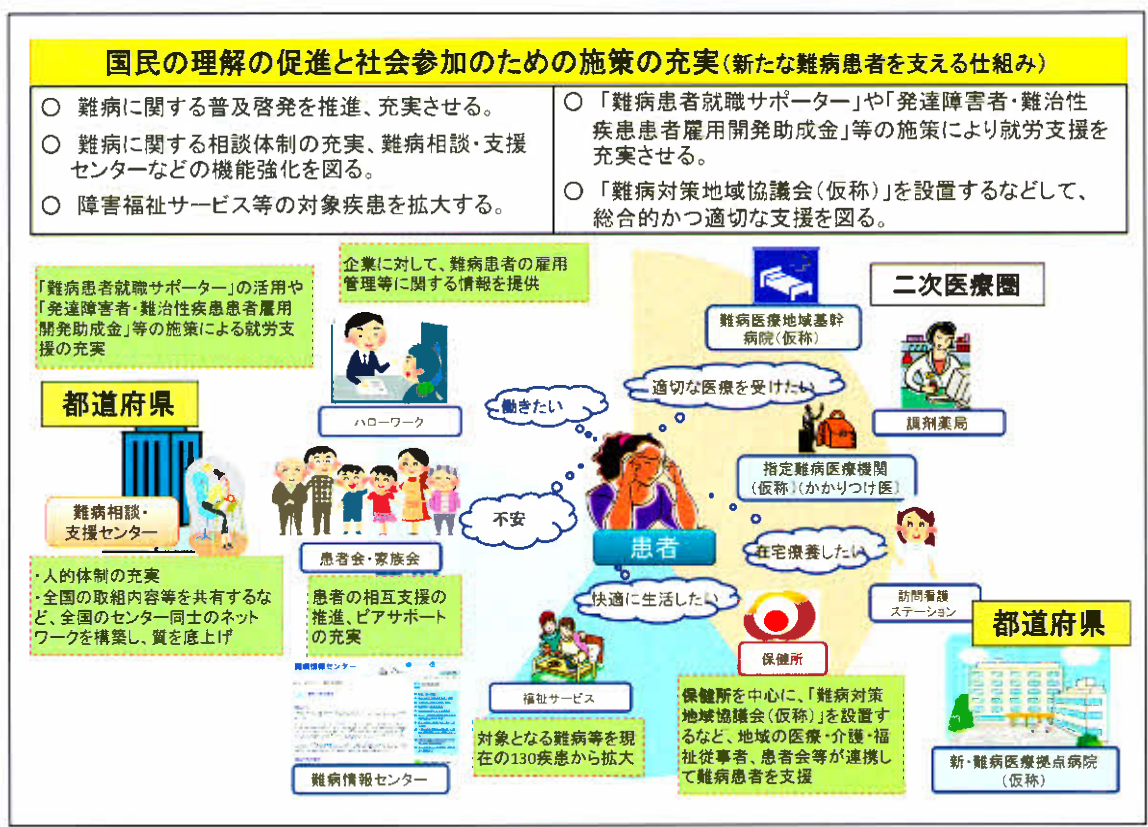
〔パネルディスカッションの様子〕

パネルディスカッションのテーマについて

テーマ「新たな難病患者を支える仕組みを考える」～地域医療と地域生活の視点から～

本年1月より「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」による新たな難病対策が始まっています。新制度においても従来どおり、難病の調査研究および医療費助成が行われ、施策の重要な部分を占めています。ただし新制度はそれだけにとどまらず、法律の目的として「良質かつ適切な医療の確保」および「療養生活の質の維持向上」と記され（法第1条）、基本理念には「社会参加の機会が確保されること」および「地域社会において尊厳を保持しつつ他の人々と共生することを妨げられないこと」を挙げています（法第2条）。これらの法律の目的および基本理念を達成するためには、地域社会を巻き込んだ総合的施策の実現が必要であり、特に「地域医療の充実」および「地域生活の支援体制の整備」が重要になってきます。

今回の全国集会でのパネルディスカッションでは「地域医療と地域生活」の視点から、膠原病の医療や膠原病患者の生活の中で抱える課題を出し合い、厚生労働省から出された下図の資料等をもとに、「新たな難病患者を支える仕組み」に対する今後の対応や展望について話し合いたいと考えました。また法律には、地域における難病患者の支援体制の整備について協議する「難病対策地域協議会」の設置も挙げられています（法第32～33条）。支援体制の確立のための課題についても情報を共有し、具体的に考えていくことができればと思います、今回のパネルディスカッションのテーマを設定いたしました。



厚生労働省 「難病の患者に対する医療等に関する法律」説明資料より

パネリスト発言要旨

静岡県 健康福祉部 医療健康局
疾病対策課 課長 奈良 雅文 氏



「新たな難病対策」ということですが、まだ難病法が1月1日に施行されてから間もないため、これまでの施策と新たな施策が混在していることをご確認いただければと思います。

まず難病患者さんの療養生活についてですが、主要な関係機関は難病相談支援センター、ハローワーク、患者会・家族会が挙げられます。難病患者さんの療養生活に対する支援については相談が主であると考えています。静岡の場合、難病相談支援センターは平成17年12月に開設されました。電話での相談が多く、予約での面談も行っています。場所は静岡県静岡総合庁舎の別館2階に設置しております。

療養生活の中での相談内容として一番多いのは「病気への理解」に関してです。“この病気は何でしょう”ということ聞かれています。その次は「医療機関・医師」についてです。この中には、“この医療機関でいいのか”という相談や“良い先生を紹介して欲しい”といった内容のものもあります。さらに「療養生活全般」、「経済面」、「センター事業関係」に関する相談が多いです。

また療養生活の相談の多い疾患は神経・筋疾患で29.3%を占めます。特に筋萎縮性側索硬化症(ALS)やパーキンソン病の方の相談が多いです。免疫系は13.5%、

これに関係する骨関節系が2.0%となっています。また消化器が7.2%と多いのは潰瘍性大腸炎やクローン病の患者さんが含まれるため、呼吸器は4.0%ですがサルコイドーシスや間質性肺炎の方からの相談が多くなっています。

他に就労支援として、難病相談支援センターの主任相談支援員とハローワークの難病患者就職サポーターによる合同相談を原則月1回予約制で行っています。難病相談支援センターの主任相談支援員は病状の面からのアドバイスを行い、ハローワークの難病患者就職サポーターは具体的な就労の面からのアドバイスを行っています。

また難病患者の就労支援については、発達障害者・難治性疾患患者雇用開発助成金の支給を行っています。これは障害者手帳を持っていない難病患者さんを常用労働者として新たに雇用する事業主に対して助成する制度です。この事業に関して国より補助金が出ているので、このような制度も利用しながら職業紹介を行なうこともあります。

患者会との共同で「難病ピアサポーター」制度を今回新しく導入しました。電話での相談の中には同じ病気の方と話がしたいという方もおられるので、患者会から推薦いただき難病ピアサポーターを認定して、難病患者さんもしくは家族からの相談を受けています。場合によっては主任相談支援員(静岡では主に保健師)と協力して難病ピアサポーターの方に出張相談をお願いすることも考えていますし、またハローワークとの連携も考えています。これによって、患者さんの目線に立った相談対応を行っていくと考えております。

次に障害福祉サービスについてですが、実際の窓口は都道府県ではなくて市町になります。難病患者さんに対する障害福祉サービスは、あまり周知されていないことが問題になっています。難病患者さんに対する福祉サービスは平成25年3月までは

難病患者等居宅生活支援事業で対応され、対象疾患として130疾患が挙げられました。この130疾患については調査研究の対象となる難治性疾患克服研究事業の疾患と関節リウマチが入っています。

平成25年4月から障害者総合支援法が施行され、難病患者等居宅生活支援事業が廃止されて障害者手帳を持っていない難病患者さんも障害福祉サービスの中に入り、利用可能な福祉サービスの種類が増えました。また平成27年1月から難病法が施行されたことで障害福祉サービスを利用できる疾患が151疾患に増えました（さらに平成27年7月からは332疾患に増えています）。しかし実施主体である市町の担当者がこの制度を理解できていないので使いにくいというお話もあります。市町に問い合わせで分かなければ、県の方に問い合わせただけければと思います。

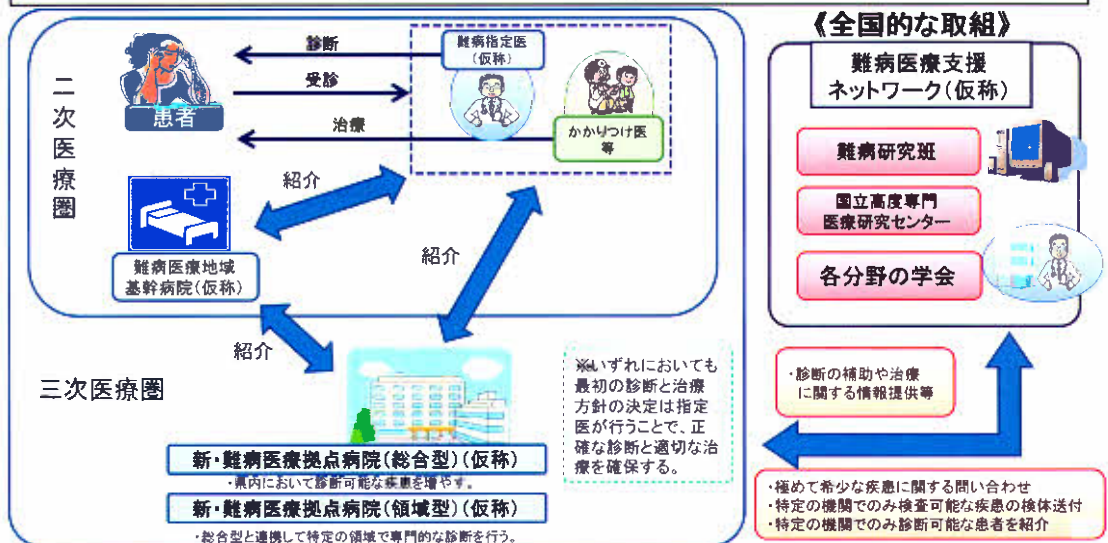
次に医療提供体制についてです（下図参照）。二次医療圏（原則、保健所の管轄地域）

の中に難病医療地域基幹病院〔仮称〕を作っかかりつけ医と連携していき、二次医療圏で難しい場合は三次医療圏（原則、都道府県）に難病医療拠点病院（総合型・領域型）〔仮称〕を作っ医療体制を作ることになります。しかし、細かな点が国から示されていませので導入はまだ先になると思います。静岡では浜松医科大学が医師も患者も多いので難病医療拠点病院であろうと考えており、そこに専属の難病医療専門員がいて難病相談支援センターや県庁と連携を取りながら行っていくことになると思います。

また「難病対策地域協議会」を保健所単位で作っ、そこに患者会の方あるいは行政の担当者が入っ検討会を行うことになっています。現状は設置できていませませんが、地域で役割分担し、皆様の声を聞いて難病対策を行っっていく考えがあります。今後、難病医療ネットワーク等も構築し、皆様のより良い療養生活につなげていきたいと考えています。

効果的な治療方法の開発と医療の質の向上（患者の診療の流れとその支援の体制）

- 正しい診断や、適切な治療が行える医療提供体制の構築
 - ・「新・難病医療拠点病院（総合型）（仮称）」を三次医療圏ごとに原則1か所以上、「新・難病医療拠点病院（領域型）（仮称）」を適切な数を指定
 - ・「難病医療地域基幹病院（仮称）」を二次医療圏に1か所程度指定する。
 - ・国立高度専門医療研究センター、難病研究班、それぞれの分野の学会等が連携して「難病医療支援ネットワーク（仮称）」を形成し、全国規模で正しい診断ができる体制を整備



内科リウマチ科 福間クリニック 院長
福間 尚文 先生



静岡県浜松市で膠原病リウマチ内科を開業しています福間と申します。

膠原病というと難病ですので、大きな病院の専門医を受診する必要があると思われがちですが、どこの病院にも専門医がいるとは限りませんし、患者さんが総合病院の専門医がいるところに集中して受診してしまうため勤務医に疲弊が起こっている現実もあります。このような状況を考えて、患者さんと専門医をつなぐ存在としての開業医の位置づけを考えてみたいと思います。

私のクリニックに来院されている患者さんの90%以上は膠原病・リウマチの患者さんです。初めに、はたして開業医は膠原病の診療ができるのかどうかを考えてみたいと思います。同じ疾患でも患者さんによって状態は異なりますが、ステロイド治療の必要性と病気の進行の速さから膠原病を分類してみると次のようになります。

膠原病の中でステロイドの必要量が多く、急性の臨床経過をたどる疾患ほど積極的かつ早期の治療が必要となります。病気が悪化しやすく病院での治療が主体となってきます。疾患例としては、結節性動脈周囲炎が第一で、続いてANCA関連血管炎、多発性筋炎／皮膚筋炎、全身性エリテマトーデス等が挙げられます。一方、ステロイドの必要量が少なく、慢性の臨床経過をたどる疾患は開業医でも診療しやすいので

はないかと思っています。疾患例としては、シェーグレン症候群が第一で、続いて強皮症、ベーチェット病、関節リウマチ等が挙げられます。

平成26年の1月から12月までの一年間で当院を受診された膠原病の患者さんの人数は、関節リウマチが最も多く1,019名で、続いてシェーグレン症候群475名、強皮症95名、全身性エリテマトーデス86名などが続きます。このように私ども開業医には慢性の経過をたどる膠原病の患者さんが多い傾向にあります。

私は平成11年に聖隷浜松病院の膠原病リウマチ内科を退職して開業に至ったのですが、本当に開業で膠原病の患者さんを責任もって診療できるかどうか一抹の不安がありました。現実には次の表に示すいくつかの制度によって助けられてきました。

- ・ **病診連携**：病院と診療所との間の協力体制
他科への紹介、入院依頼
CTやMRIなど特殊検査の依頼
- ・ **診診連携**：診療所間の協力体制
- ・ 浜松市の**夜間救急制度**
かかりつけ医
夜間診療所（浜松市医師会医師）
↓
二次救急病院（市内の7病院が交代で担当）
↓
三次救急病院

「病診連携」とは病院と診療所との間の協力体制を指しますが、各病院に地域医療連携室が設置されていて開業医の連絡先になっています。ここに連絡すると、その病院の各専門の他科に紹介したり、入院の依頼ができます。またCTやMRI等の特殊検査も簡単に依頼できます。言い過ぎかもしれませんが、病院の外來でできた診療を開業してから引き続いて行える状況になっています。また「診診連携」は診療所間の連携を指しますが、多くの開業医の先生は病院の第一線の仕事をされてから開業

されており、専門医としての能力も高い方が多くおられます。このような先生方とも協力体制をとって日々診療の質を高めることができています。

膠原病・リウマチの方は急変することもあります。私はいつも携帯電話を首にぶら下げて、いつでも連絡が取れるようにしているつもりですが、それでも対応できない時があります。その場合には浜松市の夜間救急制度があり、まず患者さんが急変した場合にかかりつけ医に連絡する、または浜松市の医師会が持ち回りで当番をしている夜間診療所に受診します。もし病院での診療が必要であれば市内の7病院が交代で対応している二次救急病院に受診し、さらに緊急で治療しないといけない場合は浜松医科大学などの三次救急病院へ紹介することになります。

私のクリニックから病院を紹介し入院となった患者さんは、膠原病内科が最も多いですが、総合診療内科や消化器内科など様々な診療科に入院しておられます。これは病院と診療所間の連携がうまくできているおかげではないかと考えています。

膠原病を診療する開業医の役割

- ・プライマリー医として、**膠原病または膠原病が疑われる患者さんを専門医に紹介**する
- ・慢性経過をとる**膠原病の患者さん**の診療を行う
- ・急性経過をとるが**安定期にある膠原病の患者さん**の経過観察を行う
- ・急変時、悪化時の**初期診療**を行い、必要などきに**遅延なく専門医に紹介**する
- ・在宅医療を行う
- ・介護制度との連携
 - ケアマネージャー
 - 訪問看護
 - 訪問リハビリテーション
 - 介護保険が対象とならない方の行政支援
- ・難病対策事業
 - 難病特定疾患診断書
 - 身体障害者手帳、年金診断書

次に膠原病を診療する開業医の役割について列挙してみました。まず開業医はホームドクターとして一番最初に患者さんに接することになります。膠原病または膠原病の疑いの患者さんを専門医に紹介する役割があります。また慢性経過をたどる患者さんの場合は、自分のクリニックで診療して必要であれば紹介するという形をとります。急性経過をたどる膠原病であっても安定期にあり薬の変更もあまり必要ではない患者さんについても開業医が診ることができるのではないかと思います。また病気が急変したり悪化したときは初期診療を行い、必要なときに遅延なく専門医に紹介することも大事な役目だと考えています。また開業医は外来診療を行うだけではなく在宅医療も行わなくてはなりませんし、介護保険制度との連携、難病対策事業への協力などを行っていく必要もあります。

医療体制として膠原病診療に必要とされること

- ・専門医の養成
- ・専門医、専門医療機関の地域偏在の解消
- ・開業医のスキルアップ
- ・病診連携、診診連携の更なる充実
- ・膠原病ネットワーク
- ・膠原病友の会、難病連などの患者会との連携：専門医紹介、勉強会

今後の医療体制として膠原病診療に必要なことを列挙しました。地域医療全体で見ると膠原病を専門とする医師はまだ少ないと思います。さらに膠原病専門医の養成が必要でしょうし、大都市・大病院の膠原病専門医の地域偏在の解消も必要になってくると思われます。また膠原病の専門医としっかり連携して開業医が膠原病の診療に携わる必要があると思いますが、そのためには開業医のスキルアップが必要です。さらには開業医が安心して膠原病の診療ができるように病診連携および診診連携の充実、膠原病専門医と非専門医を結ぶ膠原病ネットワークなどがあれば良いのではないかと思います。

総合病院聖隷浜松病院

膠原病リウマチ内科部長 宮本 俊明 先生



聖隷浜松病院の膠原病リウマチ内科の宮本です。よろしくお願ひします。

今回のパネルディスカッションのテーマは「新たな難病患者を支える仕組みを考える」ですが、これまでも新たな難病対策の仕組みについて色々な方からお話があったかと思ひます。今年1月から新たな難病対策が始まって、よかったと思ひ方とあまりよく思ひていない方の二通りに分かれると思ひます。昨年の年末ぐらゐから実際に私が診てゐる患者さんからは、どちらかというとならぬ声が多いのが現状です。これまで院外処方薬の薬代は無料だったために特に医療費についてあまり考へてゐなかつた方が、今年の1月からお薬にも支払いが必要になつて、実際にこれだけ高い薬を自分が使つてゐるのであれば減らすことができる薬はないかという意見をかなり聞きます。今日皆さんといろんな話をさせていただいて、どういふ方法で仕組みを変えていけばいいのか自分自身も勉強しながら何か協力できることがあれば、皆さんと協力して国自体も変えていくことができると考へてゐます。

その前に聖隷浜松病院の概要を少しお話しします。本日の会場の沼津は静岡県でも東の方にありますので浜松から来られてゐる方は少ないと思ひます。浜松は静岡県のかなり西の端にあり、近くに浜名湖があります。そして聖隷浜松病院は744床あります。744床に対して医師はかなりたくさんいて現在280人ほどゐます。ほぼすべての診療科がそろつていて、どこの診療科の枠にも当てはまらない患者さんはまずおられません。744床で平均入院患者数は693人とありますが、非常に申し訳ないのですが、慢性的な満床状態が続いてゐます。

ただし280人の医師がゐるといふても、膠原病リウマチ内科のスタッフは少なくても2名の医師で診療を行つてゐますが、現在は幸ひに初期研修の若い先生がおられ3名でやつてゐます。外来は週5日で患者さんが1日80～100人くらいだと思ひます。特に火曜日に時間のかかる初診の方などを中心に診てゐます。

また総合病院なので福間先生の時代から先駆的医療という形でなるべく臨床治験にも積極的に携わるようにしてゐます。関節リウマチに関する治験が多いのですが、現在は欧米で保険が通つた生物学的製剤であるBAFF抗体（ベリムマブ）の全身性エリテマトーデス（SLE）対象の治験を行なつてゐます。

聖隷浜松病院の膠原病リウマチ内科に通院中のおおよその患者数を表に示してゐます。関節リウマチの患者数は1200名少

当科通院中の患者数

- ・関節リウマチ (RA)：約 1,200 名
- ・全身性エリテマトーデス：約 150 名
- ・シェーグレン症候群：約 200 名
- ・混合性結合組織病：約 30 名
- ・強皮症：約 100 名
- ・多発性筋炎／皮膚筋炎：約 80 名
- ・血管炎症候群：約 60 名
- ・ベーチェット病：約 20 名
- ・成人発症スティル病：約 20 名

し、全身性エリテマトーデスが約 150 名、シェーグレン症候群が 200 名ぐらいです。混合性結合組織病が約 30 名、強皮症がたぶん 100 名ぐらいだと思います。多発性筋炎／皮膚筋炎が合計 80 名ぐらい、血管炎症候群が 60 名ぐらい、ベーチェット病や成人発症スティル病の他にもかなりたくさん膠原病関連の疾患の方がおられます。実際は関節リウマチの患者さんが多くて、その多い中に膠原病患者さんもたぶん浜松

地区の中で総合病院として一番診ているのかなと思います。

先ほど述べましたが、どんな仕組みも新しい仕組みができた当初で 100 点満点の仕組みはありません。先ほど集会が始まる前にパネリストとコーディネーターの皆さんでお話したのですが、私自身この仕組み自体が間違いなく 100 点と思わずに、逆に正しくない部分もかなりあると思います。ただその正しくない部分、直す必要がある部分をこれから一緒に見出して、声を上げて修正していくことが重要と考えます。

これからいろんな意見のやり取りができることをありがたく思いますし、そのことについて私たちも協力できることがあればいいなと思ってそれも期待してきました。活発な討論ができればと思います。よろしくをお願いします。



〔パネルディスカッションの様子〕

NPO 法人 静岡県難病団体連絡協議会
理事長 鈴木 孝尚 氏



NPO 法人静岡県難病団体連絡協議会の鈴木です。私自身は難病ではありませんが長期慢性疾患の腎臓病で透析治療を29年間ほど受けています。加盟患者数は私ども腎友会が多く4,200名ほどです。法人全体で18団体の連絡協議会で、会員数全体は5,500名ほどで静岡県内で活動しております。

一番大きな事業は先ほど静岡県の奈良課長からも説明がありましたように、県から業務委託された難病相談支援センターです。常勤の保健師1名、非常勤の保健師2名の相談員3名体制で相談を受けております。相談内容については、先ほど奈良課長より説明がありましたが、平成26年度には「病気への理解」であったり、「医療機関・医師」や「療養生活全般」についての相談が多くありました。平成27年度については平成26年度に比べて相談件数としては1.5倍ほど増えています。これは平成27年1月から医療費助成の対象疾病が

110に増えたこと、さらに今後300に対象疾病が増えるということが相談件数のかなり上がっている一因と思われます。それにもまして病気の相談そのものより経済的な問題であったり、とにかく難病相談支援センターに電話をかけて話がしたいというような相談者もかなり多く、1日の相談のうち約半数は話を聞いてもらいたいという電話が多く相談員も対応に苦慮しているところでもあります。

これも先ほど静岡県の奈良課長から話がありました。難病患者の療養生活の面で患者会が共同で行なっている難病ピアサポーター制度に対して、今年度から難病相談支援センターの事業として県のほうで予算をつけていただきました。昨年までは難病連の事業として、難病連の各所属の加盟団体に相談員をおいて、その相談員の自宅で相談対応をしていました。これが18団体で平成26年度の実績が2,000件以上あります。重複もカウントしていますので、実際の相談員についてはそれほど多くはないかもしれませんが件数としては2,000件以上ということになります。今年度は先ほどお話がありましたように各所属での相談対応に加えて、難病ピアサポーターによる難病相談支援センターでの出張相談等を、同じ病気を持った仲間として行なっていけたらいいなと思っており、今その計画を練っているところです。

難病連が考えている一番の問題は、75歳以上の人口が2025年に急増すること

が確実といわれており、今後県のほうで2025年に向けての地域医療構想を策定するという事です。都道府県は2014年10月からスタートした病床機能報告制度を活用して、2025年度の医療費予測と合わせて目指すべき医療体制とその施策を地域医療構想として今後策定するという事になっています。国からは地域医療構想策定のガイドラインが示され、限りある資源を効率的かつ効果的な活用をするために地域の病床再編を行い、在宅での看取りを約4割に増やす方針であるとされています。ここで病床再編とありますが、私たちは病床削減だと思っています。難病や長期慢性疾患の患者は、これからの病床削減で長期入院がますます難しくなる恐れがあります。特別養護老人ホーム（特養）への入所が原則要介護3以上に限定されて、今以上に特養入所が難しくなることが予想されます。それから低所得者でも預貯金や土地等があればホテルコストの補助がなくなって、介護保険施設の利用が厳しくなる恐れもありますので危惧しているところで

国の役割は方針策定ということですので、サービスの提供や体制づくりについては自治体の権限が強化されるということになります。地域の実態が反映されないと医療介護体制に関して地域で大きな格差が生まれるということにもなります。ですから地域のガイドラインを策定するに当たって

は、私たち患者の要望内容を踏まえて検討して頂きたいと考えており、実際に医療を受けている患者や団体の当事者の協議の場への参加について要望を出していきたいと思っています。地域住民の視点が施策作りに反映できる議論の場として、今後の協議の場が設けられればよいなと思っています。

それと並行して「地域包括ケアシステム」の実現という課題もあります。地域で介護も医療も包括的に進めていき、医療・介護・予防・住まい・生活支援が一体的に提供される「地域包括ケアシステム」の構築を目指すということになっていますが、これについても私たち患者の意見が反映されるようにしていかなければいけないと思っていますので、また皆さんと協力して行なっていきたいと思っています。

先ほど宮本先生からお話がありましたように、新しい難病制度が始まって非常に喜んでいる患者がいることも確かです。しかし今まで医療費がかからなかった人が、医療費がかかるようになって困っているという患者もいます。よって一概に新しい難病制度が良いとばかりはいえないので、私たちも相談の内容から様々なことをみんなで協議して、今後の要望につなげていきたいと思っています。静岡県私のどもの団体に静岡県の膠原病友の会から理事として参加していただいています。今後とも期待しておりますので、よろしくお願ひします。

一般社団法人 全国膠原病友の会
常務理事 大黒 宏司



全国膠原病友の会という患者会の立場からお話させていただきます。

難病法が昨年(平成25年)の5月に成立し、今年の1月1日から施行されました。医療費助成対象疾患である指定難病の中に多くの膠原病関連疾患が含まれたことから、種々の問題点・課題はありますが、全国膠原病友の会として一定の成果をあげることができたと考えています。しかし残念ながら、医療費助成制度だけで私たち難病患者が生きていけるわけではありません。これについて今後どうすればいいのかということを考えていかなければいけないと思っています。

社会保障制度改革国民会議 報告書

(平成25年8月6日)

- 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。
- 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。

※単なる医療費助成という給付制度ではなく、生きがいある人生を目指した、社会の一員として生きるための総合的・生活支援制度に

平成25年の8月に社会保障制度改革国民会議の報告書が出ました。その中には「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。」「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。」と書かれてあります。新たな難病対策が、単なる医療費助成という給付制度だけではなく、生きがいある人生を日指した、社会の一員として生きるための総合的・生活支援制度になればいいのになと考えています。ただ最近「総合的」や「包括的」という言葉が多用されていますが、それが何を意味するのか私自身はあまりよく理解できていません。私たちにとって総合的な制度とはどのようなものなのかも考えていかなければいけないと思っています。

難病の患者に対する医療等に関する法律

〔第一条 目的〕(抜粋)

この法律は、難病の患者に対する医療その他難病に関する施策に関し必要な事項を定めることにより、**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**を図り、もって国民保健の向上を図ることを目的とする。

難病法の第一条(目的)に「難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保」および「難病の患者の療養生活の質の維持向上」と謳われています。これは国で定めた法律ですが、私たちが暮らしているのは地域社会ですので、難病法の目的を達成するためには「地域医療の充実(医療の確保)」および「地域生活の支援体制の整備」が必要になってくると思います。これらは私たちが病気をもちながら地域社会で生きていくうえで非常に大事なところだと思います。

まず「地域医療の充実(医療の確保)」については、まだまだ膠原病専門医は少なく、地域格差が大きいのが現状です。2013年5月に全国膠原病友の会が調べた都道府県別の膠原病専門医数をみると、東京都では500人を超えており、神奈川県や大阪府では200人程度です。また北海道、埼玉県、千葉県、愛知県、兵

庫県、福岡県では100人を超えています。しかし一方で膠原病専門医が10人未満の県が4つ、10人台の県が12もあります。これは非常勤の医師を含めての統計ですので、外来診療は何とかできて入院が困難な医療機関も多く存在します。このような医師偏在の中で、膠原病の確定診断が遅れるような状況になっていないかという懸念があります。また膠原病も発症直後の治療が非常に大切だということは皆さんご存知の通りですが、医師不足によって治療の開始も遅れてしまう方がいないかという不安もあります。さらに地域によっては通院に非常に時間や費用がかかることも予想され、その場合は緊急時の対応も難しいと思われれます。以上のように「地域医療の充実(医療の確保)」については大きな問題点になると思います。

次に「地域生活の支援体制の整備」について障害福祉サービスを考えてみます。障害者総合支援法が平成25年4月1日から施行され、障害者手帳を持っていない難病患者も条件を充たせば障害福祉サービスを受けることができます。しかし情報が周知できていないためか、難病患者の利用者数は非常に少ないのが現状です。

障害者総合支援法による障害福祉サービスの支給のためには「障害支援区分」の認定を受ける必要があります。「難病患者等に対する認定マニュアル」の中には、難病患者等に対する認定調査員は「保健師や看護師などが望まれる」と記載されており、それが無理であれば「保健所の保健師等が同行して助言することが望まれる」と書かれており、それも無理であれば「医療担当部局と障害担当部局等との十分な調整・連携の上で選定する。」とあります。「十分な調整・連携」と簡単に言いますが非常に難しいと思います。難病対策を総合的に行うためには、様々な分野で「調整・連携」が必要になると思いますが、これをどのように行うかが今後の課題になると思います。

また、今までは症状が変化するので難病患者は障害者ではないと説明されてきましたが、難病患者の「障害支援区分」の認定の際には症状の変化に対応する必要が出てきました。前述のマニュアルには、症状が変化する場合は、「症状がより重度な状態(=支援を最も必要とする状態)」の詳細な聞き取りを行い、できたりできなかったりする場合は、「できない状況」に基づき判断することになっています。これも難病患者の特性を認定調査員の方が理解する必要があり、なかなか難しいのではないかと思います。

難病対策地域協議会(難病法第32条)

- ◎都道府県、保健所を設置する市及び特別区
…難病対策地域協議会を置くように努める
- ◎関係機関、関係団体、難病の患者・家族、医療・福祉・教育・雇用の関連職種、その他で構成
- ◎関係機関の連携の緊密化を図るとともに、地域の実情に応じた体制の整備について協議を行う。

難病患者の様々な地域生活での課題を協議するために、難病法の第32条には「難病対策地域協議会」を都道府県・保健所を設置する市および特別区に置くように努めるとあります(設置の義務付けではありません)。その構成は関係機関、関係団体、難病の患者・家族、医療・福祉・教育・雇用の関連職種等が挙げられています。また、その目的は、関係機関の連携の緊密化を図るとともに、地域の実情に応じた支援体制の整備について協議を行うことです。この協議会の有無によって、その地域の実情に応じた支援体制の整備が変わってくる可能性があると思われます。よって地域協議会の設置と難病の患者・家族が構成員に含まれるように各地域で要望していく必要があります。患者は支えられるだけではなく、支える側にも患者がいる仕組みを作ることが、新たな難病患者を支える仕組みを考えるうえで重要になってくると思います。

パネルディスカッション概要

〔平岡 国夫 会長〕



平岡 国夫 静岡県膠原病友の会 会長

静岡県でも東部では膠原病の専門医が少なく、遠方の病院に通院しているので、急に体調が悪くなったとき不安であるという声を聞きます。このような現状に対して先生からご意見ををお願いします。

〔宮本 俊明 先生〕

地域によりますが膠原病の専門医でも実際は膠原病の患者をみていない先生もたくさんおられると思います。その中で浜松は福間先生のような膠原病のクリニックが数カ所あり、非常に私たち勤務医も助かっていて、病診連携がうまく行われている地域だと思います。

一番の問題は、今の臨床研修制度が膠原病専門医を増やす方向には向いていないことだと思います。現在は膠原病科を研修医がまわることが必須ではないため、なかなか膠原病科に興味を持ってくれません。さらに全国的にも膠原病専門医が少ないので、膠原病科を希望する先生は比較的専門医の多い大都市に集中する傾向にあります。その結果、医師の偏在化が起こってしまいます。

それでも少しずつ膠原病に興味を持ってくれる先生が増えて、膠原病専門医の人数が増えてくれば、大きな病院でしっかり勉強した先生方が地元に戻ってきて偏在化も少なくなってくると期待しています。

〔福間 尚文 先生〕

浜松になぜ膠原病専門医が多いかというと、浜松医科大学という大学病院のあることが強みではないかと思います。大学である程度膠原病について勉強した方たちは、つながりのある地域で診療した方が行ないやすいです。

膠原病医が少ない地域では、力づくでも膠原病科を作るしかないのではないかと思います。膠原病科を作ることを前提に、医師を引っ張ってくるしか静岡県東部の専門医不足は解消できないのではないかと思います。

〔奈良 雅文 課長〕

静岡県東部の方の臨床調査個人票は、東京で書いてもらっている方が多いです。東京や神奈川に行けてしまうので、地元が育たないという面もあるかもしれません。

大学での医学教育が一番大事だと思います。医学生自体は増えていますので、できればいろんな診療科に行ってほしいと思っています。

〔森 幸子 代表理事〕

時代が変わり体制も変わる中で良い面悪い面が出てきているのだと思います。ご意見があったような、少し強引でも形を作り上げていくことも必要かもしれません。医療機関や行政が一緒になって行なっていただけると、膠原病の専門医も増えていくのではないかと思います。やはり膠原病専門医の全体の人数を増やすことがとても大事なことだと思います。

〔平岡 国夫 会長〕

次に難病患者の障害福祉サービスの利用が少ないという発言がありましたが、この点についてご意見をお願いいたします。

〔奈良 雅文 課長〕

障害福祉サービスの実施主体は市町です。市町といかに連携するかという点があります。例えば、難病対策地域協議会に参加いただくということはありますが、これも協議会が年に数回しか開かれない状況ではなかなか話は進んでいかないと思います。

現在、県として行っているのは「難病患者等ホームヘルパー養成研修事業」です。ケアマネージャーさんやヘルパーさん等を対象に講座を行っており、累計で2,800人を超える方々が研修を受けておられます。社会的に難病患者さんの認知が悪いので、このような研修によりケアマネージャーさんの理解が深まればと思っています。難病の患者さんが様々なサービスを受けられるように、県としては行っていますので、今後も引き続きご協力いただければと思います。

〔鈴木 孝尚 理事長〕

静岡県では特に東部地域の場合、専門医はもちろんのこと、医師の数が非常に少ないという現状があります。静岡県では医学生に奨学金を出して、県内で臨床研修を受ければ奨学金の返還は免除されるという制度があります。しかし東部で研修を受ける医学生は非常に少ないです。研修を受けた病院に残っていただくのが県で予算を出している趣旨だと思いますが、ここでも地域偏在が起きています。

先ほど福間先生が仰られたように、無理やりにでも診療科を作ること最終的には考えなければいけないのではないかと思います。これは今後の大きな課題であると思います。

障害福祉サービスについては、私どもも事ある毎に市長に広報をお願いしているのですが今まで通りです。以前から事業の内容は知っているが希望者がいないの

で、実際は行っていないという市町がかなりありました。難病患者さんも制度を知らない方が多く、また市町の担当者も難病に詳しくないということもあって、利用者が非常に少ない現状にあるようです。

〔大黒 宏司 常務理事〕

私は大阪の膠原病友の会の事務局も兼ねているのですが、大阪は和歌山県も管轄しています。和歌山県も専門医が非常に少ないところで、京都大学や兵庫医科大学の先生に非常勤で診療を行っていただいています。これはリウマチ友の会が働きかけて実現したと聞いています。このように患者会が動かなければいけないような状況の地域もあるかもしれません。私たちが動くことで改善できる前例もありますので、難病連を含めて患者会も頑張らなければいけない部分があると思います。

また障害福祉サービスについては、以前の難病患者等居宅生活支援事業のサービスを全国で最も利用していた疾患は膠原病でした。ですから障害福祉サービスに対するニーズもかなりあると思います。障害者総合支援法による障害福祉サービスを膠原病の患者さんも利用できることを、私たちがどれだけ広報できてきたかという点、まだまだなのではないでしょうか。確かに制度としての紹介は行ってきましたが、具体的な手続きやサービスの内容など、さらに伝えていく必要があるのではないのでしょうか。

ただ障害福祉サービスを利用する際に「障害支援区分」の認定という壁があります。難病患者が障害福祉サービスを利用できていない理由として、そもそも申請自体を行っていないのか、申請者はある程度いるけれども「障害支援区分」の認定で「非該当」になってしまう方が多いのか、実際はどうなのでしょう。

〔奈良 雅文 課長〕

厚生労働省が出しているデータによれば、申請すれば「障害支援区分」が認定されている状況です。

〔大黒 宏司 常務理事〕

今の奈良課長からのお話は非常に大事で、障害福祉サービスの申請すらできていないということです。何らかの支援が必要だと感じる方は、「障害支援区分」が「非該当」ではない方なのだと思います。積極的に私たちも周知に努めますので、ぜひ皆さんに積極的にサービスを利用いただけたらと思います。

〔森 幸子 代表理事〕

障害福祉サービスは市町の障害福祉課が担当になったりしますので、難病患者さんとつながっていないところもあるかと思います。周知といってもホームページへの掲載等にとどまっていて、直接患者さんのところに通知されるわけではありませんので、なかなか周知が難しいのではないかと思います。

患者会の方から積極的に伝えていくことはとても大事ですし、市町村が発行している広報誌や全戸配布されているようなものに私たちからアプローチしていくことも大事ではないかと感じました。

〔平岡 国夫 会長〕

私自身も補装具などを扱う仕事に携わっているのですが、そのような中間に入っている業者がもう少し行政とつながりがあれば、その業者が患者さんに広報することもできると感じました。

今年1月から新たな医療費助成制度が始まっています。膠原病の中にも新規に医療費助成の対象疾患に指定されたものもありますが、多くの方が特定疾患の制度からの継続であり、負担が増えている方も多いと思いますが、患者さんからの

反応はいかがでしょうか。

〔宮本 俊明 先生〕

間違いなく1月から多少不平に思っている方がおられます。以前と比べると治療薬も進歩していますし、治療方針も進歩して、なおかつ今までは考えられなかったゴールを目指せるようになってきました。そのような時代の中で、膠原病にも多くの疾患があり同じような治療を行っているのに、その中で難病指定されているものとされていないものがあることに対して明確な答えはありませんでした。しかし医療費助成の範囲を広げると財政的には切迫してしまうので、疾患によって不公平なく、しかも財源を確保するために新たな制度になったと患者さんには説明しています。それでも納得いかない方はもちろんおられます。

新たな制度が始まって初めからみんなが幸せになる100点満点の制度はまずありません。より良い制度にするために現場から声を出さないと変わっていかないと思います。膠原病を初めとする多くの慢性疾患の患者さんに対する治療ゴールは、発症前の状態を取り戻すことだと思います。その状態を取り戻すためには将来的な医療費の不満がある限り、病気を忘れることはできません。病気を忘れて生活できることを治療ゴールとすると、まだまだ難しい困難な状況があると思います。

今の助成制度を含めて、まだまだ不十分だと思っています。従来より良くなったのか分からない部分もかなりあります。その部分を皆さんで考えて、現場からの声をしっかりまとめていただいて、それに対して医師と患者さんだけではなく行政も含めた中で考えていく必要があるのかなと思います。1年2年経ってどんどん制度がより良く変わっていくことが私の希望です。

〔福間 尚文 先生〕

私たち医師ができることは医療の質を落とさずに、できるだけ無駄をなくすことが大事だと思います。例えば、関節リウマチの場合は生物学的製剤を使用しますが高額な医療費がかかります。確かに効果はありますが、すべてのリウマチ患者が使用しなければいけないというわけではありませんし、安易な使用は避けるべきだと思います。また痛み止めなど痛くないのに惰性的に使用している例もしばしば見受けられます。また国にお金がないというのも確かですので、全てをジェネリック医薬品にするわけではなくて、変更できるものはジェネリックにすればよいと思います。

〔森 幸子 代表理事〕

難病法ができたからゴールというわけではなくて、患者家族にとって「良かったな」と言えるような制度に根付いていくことがとても大事なことだと思います。難病法の見直しも5年後にはあると聞いていますし、もっと早く見直す必要があるかもしれません。そのあたりはしっかりと実態をつかんで、より良い制度になっていくように働きかけることも必要だと思います。

患者会として大黒さんのご意見はどうでしょうか。

〔大黒 宏司 常務理事〕

新たな医療費助成制度の認定のために個々の疾患に対して「重症度分類」が設定されています。新制度の新規の臨床調査個人票をみみると、従来より非常に複雑になっているように思います。膠原病専門医が非常に少なく地域偏在も著しいという話をしているのに、「重症度分類」を評価するのも大変でしょうし、データの登録も先生が行うことになっています。これ以上、先生方の仕事を増やして

大丈夫かと思ってしまいます。

また指定医制度や指定医療機関であるとか様々な登録制度ができて、その事務も含めて都道府県の担当部署も大変だと思います。この制度を円滑に始めるために非常に御苦労だったと思います。

この制度を進めるために医師や自治体が抱えている問題点について、この機会に教えていただければと思います。

〔奈良 雅文 課長〕

昨年の12月から部下も含めて長時間の時間外勤務が続きました。静岡県は更新手続きが遅れたので申し訳なかったですし、医療機関にもご迷惑をお掛けしたのですが、更新はすべて終わりました。

指定医制度については、ある程度の資格は必要だと思います。新規の臨床調査個人票は項目数が多く大変ですが、やはり診断基準に係る項目についてはすべて記載していただく必要があります。

また「重症度分類」も入っていますが、各先生方と我々が相談して決めていきたいと思っています。ガイドラインを守らずに「重症」と書かれるのは問題ですので、そこははっきりさせていきたいと考えています。

〔福間 尚文 先生〕

臨床調査個人票の記載はとても大変です。更新の申請時期が決まっているのでその時期にはほとんど毎日書類がきます。もう少し申請の時期をばらけさせるとか、もう少し提出期間を長くしていただければ非常に助かるのですが。

〔宮本 俊明 先生〕

今回の臨床調査個人票の難点として、一番病状がひどいときのデータを書けという欄があって、電子カルテではない時代のデータはなかなか追うことができません。どうしても追えない方が何人かい

ます。私は300～400件の書類を書いていますので、新たな書式になったことで、かなりきついと思っています。

〔奈良 雅文 課長〕

更新の場合はきちんと診断されていて、以前の診断が尊重されていけば問題ありません。新規の場合に一番病状がひどいときのデータを書くことは難しいかもしれませんが、その際にご連絡いただければと思います。書式の改善などは静岡県から要望しても難しいので、患者会から言ってもらう方がいいかもしれません。さらに今後は電子媒体になってオンライン登録になると思いますので、その際にまた書式が変わることも考えられます。色々のご不満はあるかもしれませんが、よろしくお願いいたします。

〔森 幸子 代表理事〕

短時間でしたが、とても多くのご意見を出していただいて、実態がよく分かったと思います。より良いものにするためには、各地域での支援体制が大切だと思います。難病法の第32条に難病患者や家族を含めた「難病対策地域協議会」を置くことができるということですが、これは地域での現状をみんなで考えていくために非常に大切だと思います。静岡県の場合はいかがでしょうか。

〔奈良 雅文 課長〕

静岡県でも設置していく予定ですが、市町の協力が得られるかどうかは分かりませんので、できることから行っていきたいと思います。その中に難病連等の患者会の方々に入っただいて、直接障害者総合支援法による障害福祉サービス等についても協議していくのが良いかと思っていますので、ご協力をお願いしたいと思います。

〔森 幸子 代表理事〕

このような協議会に患者や家族の代表が参加して、地域での支援体制を各地で考えていくことになるかと思います。全国膠原病友の会は全国組織ですので、各地でそれぞれに意見をしっかりと述べられるような患者団体に育たないといけません。皆さんにはぜひ頑張っていただきたいと思っています。

〔平岡 国夫 会長〕

最後にパネリストの皆さんからひとつずつお願いいたします。

〔宮本 俊明 先生〕

本日はありがとうございました。会場には浜松の方はあまりおられないのですが、浜松も含めて静岡全体ではまだまだ膠原病医は不足しています。総合病院膠原病科の役割として医師を増やす努力をすることも重要と考えています。医師の勧誘・教育も含め様々な方法で膠原病医療をより良くするために頑張っていきたいと思っています。これからもよろしくお願い致します。

〔福間 尚文 先生〕

先ほど宮本先生から膠原病医療の進歩についてお話がありましたように、確かに生命予後は非常に良くなってきましたし、臓器障害についても抑制できるようになってきており、非常に素晴らしい進歩だと思います。その反面、ステロイドの副作用として、例えば骨粗鬆症による骨折や動脈硬化、大腿骨頭壊死など様々なものがあって、日常生活がきちんと送れなくなるような状況が起こってきやすい病気でもあります。

先ほど奈良課長の方から静岡県の健康寿命は日本一だという話がありました。健康寿命を維持する点から言うと、副作用を起こさずに病気を良くするよう

な治療法がますます必要になってくるのではないかと思います。そのためには医療者の努力も必要ですが、国を挙げての協力が必要ではないかと思っています。

〔奈良 雅文 課長〕

難病対策は国が主となるのですが、県としても本日のディスカッションのように臨床の先生方と患者会の方と連携をとって、どのようなやり方が一番良いのか検討しつつ今後の対策を行っていきたいと思いますので、今後ともよろしくお願いしたいと思っています。

〔鈴木 孝尚 理事長〕

本日は全国から来られていると思いますが、今後は難病対策地域協議会その他の医療関係の協議会が各地域で立ち上がっていくと思います。地域包括ケアシステムや病床再編についても2025年に向けて、大きな課題になってくると思います。ぜひ患者会も協議会の中に参加させてくれという要望を出していただいて、各地域で患者の声が届いた制度にしていきたいと思っています。よろしくお願いたします。

〔大黒 宏司 常務理事〕

総合的で包括的な難病対策に求められるものは、まず“連携”だと思います。病診連携や診診連携、国と都道府県と市町村との連携など、総合的な施策を行うためにはどのような形で関係機関が連携を取っていくかということを考えていくのが大事だと思います。

もう一つは“地域”がキーワードになると思います。今回は静岡県の関係者でパネルディスカッションを行いました。他の都道府県でも患者会が中心となって多くの関係者と話し合えば、解決のためにヒントが見えてくるかもしれませんのでよろしくお願いいたします。

〔森 幸子 代表理事〕



森 幸子 代表理事

どうも皆さま長時間になりましたが、ありがとうございました。このような医療・行政・患者会が一緒に集ってディスカッションする機会はなかなかなかったのですが、やはり直接お会いして顔の見える状況で話し合うと、様々な工夫も出てきますし、一緒に行っていこうという力も湧いてくるのかと思います。正に連携のスタートということで、このような機会が設けられたことを大変ありがたく思います。

皆さまにおかれましても、ぜひ協議会等ができるようにお力添えいただいて、そして膠原病の医療と膠原病患者の生活をより良いものにしていけたらと思います。

本日パネリストとしてお越しいただいた皆さま、どうも本当にありがとうございました。これで本日テーマとなっております「新たな難病患者を支える仕組みを考える～地域医療と地域生活の視点から～」のパネルディスカッションを終了したいと思います。

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



特発性炎症性筋疾患は筋肉に慢性炎症をきたす病気であり、その原因は未だ不明です。しかし研究が進むにつれ、病気の特徴をもとに分類が定義され、それに応じた治療方針を考えることができるようになってきました。特に近年では、筋炎に特異的に認められる抗体(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たため、抗体によって筋炎を分類し、治療方針を検討することも可能になりつつあります。今回は特発性炎症性筋疾患

についての総説とともに、近年注目されている筋炎特異的自己抗体について紹介します。

1. 特発性炎症性筋疾患とは

特発性炎症性筋疾患は筋肉に炎症・変性・再生を生じ、体幹に近い筋(首や胴体を動かす筋や、大腿・上腕の筋)の筋力が弱くなる、原因不明な慢性炎症性疾患です。

特発性炎症性筋疾患は病像が多彩ですが、臨床的特徴(発症様式・症状・合併症などの特徴)・病理的特徴(筋肉組織の顕微鏡的特徴)から表1のように病型分類されており[1]、多発性筋炎・皮膚筋炎・悪性腫瘍に伴う筋炎・小児の筋炎・他の膠原病に伴う筋炎・封入体筋炎のほかに、近年、「壊死性筋症」や「筋症状のない皮膚筋炎」というカテゴリーも知られています。こうした病型に分けることは、治療法の選択・予後(病気の将来的な経過)の予測に有用と考えられています。

表1 特発性炎症性筋疾患 (Idiopathic inflammatory myopathies)

病 型	特 徴
多発性筋炎	筋線維束内の非壊死筋線維周囲に CD8 + T細胞浸潤
皮膚筋炎	定型皮疹(ヘリオトロープ疹、Gottron 徴候)
悪性腫瘍に伴う筋炎	悪性腫瘍に合併(筋疾患発症の前後2年以内に悪性腫瘍発症)
小児の筋炎	血管炎合併、異所性石灰化
他の膠原病に伴う筋炎	全身性エリテマトーデスまたは強皮症、あるいはその未分化な病像に重複
封入体筋炎	縁取り空胞 非対称性・遠位優位の障害
壊死性筋症	筋線維の壊死 炎症細胞浸潤がない
筋症状のない皮膚筋炎	皮膚筋炎の定型皮疹のみ、急速進行性間質性肺炎

文献1より改変

2. 原因

原因は不明ですが、遺伝的素因に何らかの環境素因（ウイルスや細菌などの感染、食物・薬物・日光暴露など）が加わり、免疫異常が誘発され、筋炎を発症すると考えられています。

3. 症状

1) 筋症状

左右対称性に体幹に近い筋の筋力低下を認めます。ただし封入体筋炎の場合は左右差があることが比較的多く、体幹から遠い筋（指を曲げる筋肉など）の筋力低下が目立つことが多いと言われています。症状進行の経過は数週～数年とさまざまで、筋痛を常に伴うわけではありません。慢性期では筋が萎縮します。全身倦怠感・体力低下・起床しにくい・髪をとかせない・階段昇降やしゃがみ立ちがしにくいといった自覚症状があります。飲み込みにくい症状がでることもあります。

2) 皮膚症状

上眼瞼の腫れぼったい紫紅色の皮疹（ヘリオトロープ疹：図1）、手指の背側の関節部分に一致した赤い皮疹（ゴットロン徴候：図2）は皮膚筋炎に特徴的な皮疹とされています。その他、頸・肩・前胸部・肘・膝などに赤い皮疹を認めることがあります。



図1 ヘリオトロープ疹
上瞼の腫れぼったい赤紫色の皮疹

す。また、紫外線の暴露によって皮疹が悪化します。筋症状がなくてもヘリオトロープ疹やゴットロン徴候を認めた場合には「筋症状のない皮膚筋炎」と診断されます。

3) 肺病変

運動時の呼吸困難・咳嗽を生じます。間質性肺炎という肺の炎症を生じることが原因であることが多いです。

4) 心病変

心筋に炎症を起こすこともあり、胸痛や心不全による呼吸困難を生じることがあります。

5) その他

発熱・関節痛・レイノー現象（温度変化によって指の色が白→紫→赤のように変化する現象）を生じることがあります。

4. 検査

①血液検査

クレアチンキナーゼ（CK）・アルドラーゼは筋が壊れることにより血中で上昇する酵素であり、筋疾患を強く示唆します。

②筋電図

筋肉に細い針を刺し、筋肉を収縮させたりして電気信号を記録します。電気信号の形態などから筋肉の病変や神経の病変を調べます。



図2 ゴットロン徴候
手指の甲側の関節部分に赤い皮疹を生じる一部かさぶたのようになり、皮膚潰瘍になることもある

③画像

胸部レントゲンやCTを行い、間質性肺炎の有無を確認します。胸水が合併することもあります。筋MRIでは炎症部位をわかりやすく検出できることがあります。

④筋生検

局所麻酔によって皮膚を切開し、筋肉組織をわずかに切り取って、顕微鏡で観察する検査です。筋肉線維の大小不同・壊死・再生・免疫細胞の筋肉への浸潤を見ることができます。筋生検は侵襲の伴う検査ですが、筋炎の診断だけでなく、他の似たような筋疾患と区別をつけるためにも重要な検査となります。

⑤その他

前述の表1にもあるように、筋炎には悪性腫瘍が併発することがあるため、筋炎発症の際には悪性腫瘍の検索（スクリーニング）も行うことが勧められます。採血、便潜血検査、エコー、CT、婦人科的検査、乳腺検査、内視鏡などを行うことがあります。

5. 診断

多発性筋炎・皮膚筋炎の診断は Bohan & Peter の診断基準（表 2-a）[2] もしくは厚生省自己免疫疾患調査研究班（1992 年）による改訂診断基準（表 2-b）が広く用い

られており、後者は厚生労働省の定める指定難病の認定基準ともなっています。しかしこれらの診断基準では薬剤性筋炎や感染性筋炎の除外や「筋症状のない皮膚筋炎」の診断が難しい上に、最近の医学研究による知見や検査法の進歩が十分に含まれていないことから、国際的に新たな診断基準策定プロジェクトが現在進行しています。

封入体筋炎には厚生労働省難治性疾患克服研究事業の封入体筋炎研究班の作成した診断基準（表 3）が本邦において用いられています。

6. 自己抗体

I. 自己抗体の種類と特徴

炎症性筋疾患には多彩な筋炎特異的自己抗体・筋炎関連自己抗体が検出されます（表 4）。それぞれの筋炎特異的自己抗体に対応するような病気の特徴が存在するため、抗体を測定することは診断・臨床経過予測・予後予測・治療方針決定の補助になると考えられています。筋炎特異的自己抗体の中では抗 Jo-1 抗体が最も頻度が高く、多発性筋炎 / 皮膚筋炎全体の 15 ~ 20% に検出されます。数々の筋炎特異的自己抗体の中でも近年特に注目されているものについて以下に述べます。

表 2-a) 多発性筋炎・皮膚筋炎の診断基準 (Bohan & Peter)

1. 四肢近位筋、頸部屈筋の対称性筋力低下
2. 筋原性酵素の上昇
(CK, アルドラーゼ, GOT, GPT, LDH)
3. 定型的筋電図所見
(short, small, polyphasic motor unit, fibrillation, insertional irritability, high frequency repetitive discharge)
4. 定型的筋病理組織所見
(筋線維の変性, 壊死, 貪食像, 萎縮, 再生, 炎症性細胞浸潤)
5. 定型的皮膚症状
(ヘリオトロープ皮疹, ゴットロン徴候, 膝, 肘, 内果, 顔面, 上胸などの鱗屑性紅斑)

[判定]

確実例	4 項目以上 (皮膚筋炎は 5 を含む)
疑い例	3 項目以上 (皮膚筋炎は 5 を含む)
可能性のある例	2 項目以上 (皮膚筋炎は 5 を含む)

表 2-b) 多発性筋炎・皮膚筋炎診断基準 (厚生省自己免疫疾患調査研究班策定)

1. 診断基準項目
 - (1) 皮膚症状
 - (a) ヘリオトロープ疹：両側または片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
 - (b) ゴットロン徴候：手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮を伴う紫紅色紅斑
 - (c) 四肢伸側の紅斑：肘・膝関節などの背面の軽度隆起性の紫紅色紅斑
 - (2) 上肢または下肢の近位筋の筋力低下
 - (3) 筋肉の自発痛または把握痛
 - (4) 血中筋原性酵素 (クレアチンキナーゼまたはアルドラーゼ) の上昇
 - (5) 筋電図の筋原性変化
 - (6) 骨破壊を伴わない関節炎または関節痛
 - (7) 全身性炎症所見 (発熱、CRP 上昇、または血沈亢進)
 - (8) 抗 Jo-1 抗体陽性
 - (9) 筋生検で筋炎の病理的所見：筋線維の変性および細胞浸潤
2. 診断基準判定
 - ・皮膚筋炎：(1) の皮膚症状の (a) ~ (c) の 1 項目以上を満たし、かつ経過中に (2) ~ (9) の項目中 4 項目以上を満たすもの
 - ・多発性筋炎：(2) ~ (9) の項目中 4 項目以上を満たすもの
3. 鑑別診断を要する疾患
 - ・感染による筋炎、薬剤誘発性ミオパチー、内分泌異常に基づくミオパチー、筋ジストロフィー、その他の先天性筋疾患

表 3 封入体筋炎診断基準 (厚生労働省難治性疾患克服研究事業封入体筋炎研究班策定)

〔診断に有用な特徴〕

A. 臨床的特徴

- a. 他の部位に比して大腿四頭筋または手指屈筋 (とくに深指屈筋) が侵される進行性の筋力低下及び筋萎縮
- b. 筋力低下は数か月以上の経過で緩徐に進行する
- c. 発症年齢は 40 歳以上
- d. 安静時の血清クレアチンキナーゼ (CK) 値は 2,000 IU/L を超えない (以下は参考所見)
 - ・嚙下障害がみられる
 - ・針筋電図では筋原性運動単位電位の混入、positive sharp waves (PSW) / Fibrillation / complex repetitive discharge (CRD)、早期動員の存在

B. 筋生検所見

筋内鞘への単核球浸潤を伴っており、かつ以下の所見を認める

- a. 緑取り空胞を伴う筋線維
- b. 非壊死線維への単核球の侵入や単核球による包囲 (以下は参考所見)
 - ・筋線維の壊死・再生
 - ・免疫染色が可能なら非壊死線維への単核細胞浸潤は主に CD8 陽性 T 細胞
 - ・形態学的に正常な筋線維における MHC class I 発現
 - ・筋線維内のユビキチン陽性封入体とアミロイド沈着
 - ・過剰リン酸化 tau, p62/SQSTM1, TDP43 陽性封入体の存在
 - ・COX 染色陰性の筋線維：年齢に比して高頻度
 - ・(電子顕微鏡にて) 核や細胞質における 15 ~ 18nm のフィラメント状封入体の存在

〔合併し得る病態〕

HIV, HTLV- I, C 型肝炎ウイルス感染症

〔除外すべき疾患〕

- ・緑取り空胞を伴う筋疾患 (眼咽頭型筋ジストロフィー、緑取り空胞をともなう遠位型ミオパチー、多発性筋炎ふくむ)
 - ・他の炎症性筋疾患 (多発性筋炎・皮膚筋炎)
 - ・筋萎縮性側索硬化症などの運動ニューロン病
- Myofibrillar myopathy (FHL1, Desmin, Filamin-C, nyotilin, BAG3, ZASP, Plectin 変異例) や Becker 型筋ジストロフィーも緑取り空胞が出現し得るので鑑別として念頭に入れる。特に家族性の場合は検討を要する

〔診断カテゴリー〕 診断には筋生検の施行が必須である

Definite: A の a ~ d 及び B の a.b のすべてを満たすもの

Probable: A の a ~ d 及び B の a.b のうちいずれか 5 項目を満たすもの

Possible: A の a ~ d のみ満たすもの (筋生検で B の a.b のいずれも見られないもの)

表4 筋炎特異的自己抗体と筋炎関連自己抗体

自己抗体	多発性筋炎 / 皮膚筋炎での出現頻度	臨床的意義
筋炎特異的自己抗体		
抗アミノアシル tRNA 合成酵素 (ARS) 抗体	25~30%	抗 ARS 抗体症候群 (anti-synthetase syndrome) : 筋炎、間質性肺炎、多関節炎、 レイノー現象、発熱、機械工の手
抗 Jo-1 抗体	15~20%	
抗 PL-7 抗体	<5%	
抗 PL-12 抗体	<5%	
抗 OJ 抗体	<5%	
抗 EJ 抗体	<5%	
抗 KS 抗体	<5%	
抗シグナル認識粒子 (SRP) 抗体	5%	重症・難治性・再発性筋炎・ 壊死性筋症
抗 Mi-2 抗体	5~10%	小児・成人の DM
抗 MDA5 抗体	DM の 19~35%	C-ADM、急速進行性間質性肺炎
抗 TIF1- γ 抗体	DM の 20%	DM、特に悪性腫瘍合併 DM
抗 NXP2 抗体	DM の 3~17%	DM、皮膚石灰化
抗 HMGR 抗体	<10%	壊死性筋症 スタチンとの関連
筋炎関連自己抗体		
抗 Ku 抗体	20~30%	筋炎重複症候群
抗 U1RNP 抗体	10%	MCTD、SLE あるいは SSc との 重複症候群
抗 PM-Scl 抗体	8~10%	筋炎重複症候群 (白人)
DM: 皮膚筋炎 C-ADM: 筋症状のない皮膚筋炎 MCTD: 混合性結合組織病 SLE: 全身性エリテマトーデス SSc: 強皮症 (全身性硬化症)		

①抗アミノアシル tRNA 合成酵素 (ARS) 抗体

ARS とは細胞の中で蛋白を合成する際に、アミノ酸と RNA が結合するのを触媒する酵素であり、生体内では約 20 種類存在します。そのうち 6 種類に対して反応する筋炎特異的自己抗体が知られており、それぞれ抗 Jo-1 抗体、抗 PL-7 抗体、抗 PL-12 抗体、抗 EJ 抗体、抗 OJ 抗体、抗 KS 抗体と名前が付けられています。これらを総称し抗 ARS 抗体と呼んでいます。抗 ARS 抗体陽性患者さんでは、「抗合成酵素抗体症候群」と呼ばれる共通の臨床特徴

を示し、筋炎・間質性肺炎・多関節炎・発熱・レイノー現象・機械工の手(図3)といった症状を呈します。特に、間質性肺炎は併発頻度が約 95% と非常に高く、しばしば筋炎よりも先に発症することがあります。[3]つまり間質性肺炎として呼吸器科で診られている患者さんの中にも抗 ARS 抗体陽性の場合があり、将来筋炎を発症しないか注意して経過を診たり、間質性肺炎に対してステロイドや免疫抑制薬による治療が奏効したりします。

抗 ARS 抗体陽性の患者さんは、筋炎も間質性肺炎もステロイドによる初期治療が比較的よく効くのですが、治療経過中に再発しやすい傾向があります。間質性肺炎は慢性進行型が多く、長い年月を経て徐々に肺機能が低下するため、ステロイドと免疫抑制薬を組み合わせる治療することにより、再発や機能低下を防ぐことを目標にします。



図3 機械工の手
手指の側面にカサカサと皮が厚くなり、乾燥・亀裂・皮むけを生じるような皮疹 (日本皮膚科学会 皮膚科 Q&A より引用)

②抗 MDA5 (CADM-140) 抗体

この抗体は皮膚筋炎に認められますが、特に「筋症状のない皮膚筋炎」で高頻度に認められます。抗 MDA5 抗体陽性の患者さんは間質性肺炎を合併する頻度が高く (90% 以上)、しばしば急速進行型で呼吸困難に至り命に関わる病態となります [4]。そのため、抗 MDA5 抗体陽性の皮膚筋炎患者さんにはなるべく早い段階で治療を開始することが望ましいと考えられます。急速進行型の間質性肺炎には複数の免疫抑制薬 (ステロイド・タクロリムス (もしくはシクロスポリン)・シクロホスファミドなど) を組み合わせた治療を行うことによって病態の改善が得られるという報告が複数あります [5]。抗 MDA5 抗体陽性患者さんでは血清フェリチン値が異常に上昇し、病気の活動性と相関することが多いことから、治療効果の指標の一つと考えられます。

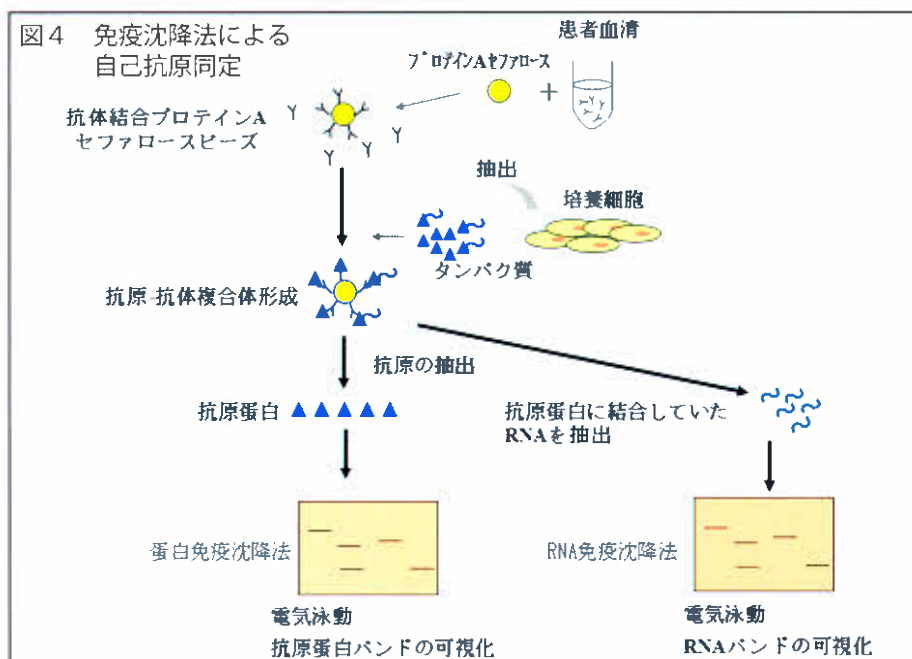
③抗 TIF1- γ 抗体

この抗体も皮膚筋炎で認められます。抗 TIF1- γ 抗体陽性の患者さんは悪性腫瘍を併発する可能性が非常に高い (42~100%) ことが指摘されているため [6]、悪性腫瘍のスクリーニングを念入りに行うことが勧め

られ、場合によっては PET-CT 検査や積極的な組織検査 (組織を採取して顕微鏡で観察する検査) を行うことも考慮します。

II. 自己抗体の検出

つい最近までは、筋炎特異的の自己抗体のうち保険適用で測定できる抗体は抗 Jo-1 抗体のみでした。しかし、抗 ARS 抗体 (抗 Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, KS 抗体) を測定する検査法 (ELISA 法) が開発され、2014 年 1 月 1 日から同検査が保険適用となり、多発性筋炎・皮膚筋炎の診断補助として多く使用されるようになってきました。しかし、この検査法では抗 OJ 抗体は検出できません。また抗 ARS 抗体以外の多くの筋炎特異的の自己抗体も、現時点では日常臨床において簡便に検査することができず、大学などの研究室レベルでの測定にとどまっています。その測定方法には通常、免疫沈降法という方法が用いられます。図 4 に示すように患者さんの血清と特殊なビーズを反応させ、血清中の抗体をビーズに結合させます。その後、培養細胞抽出液と反応させた上で、抗体に結合した抗原 (蛋白あるいは RNA 成分) を抽出します。その抽出物を電気泳動という方法で分離・可視化すると、



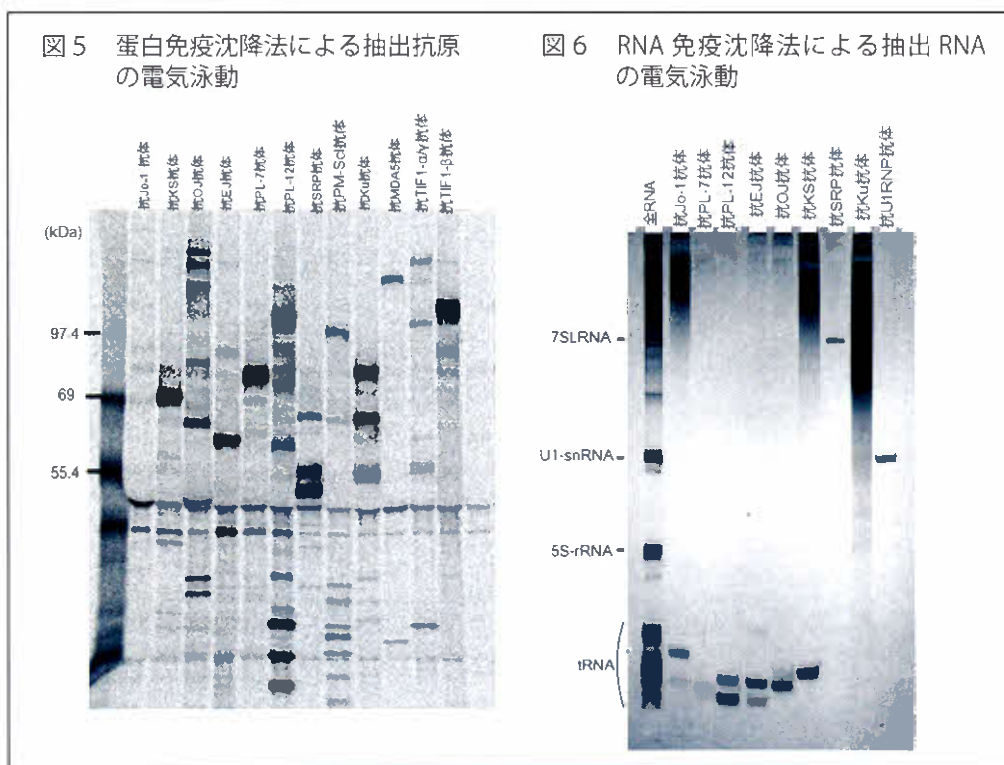
分子量やバンドパターンから自己抗原（自己抗体）の種類を同定できる仕組みになっています（図5, 6）。

前述のように筋炎特異的自己抗体は筋炎の診断補助だけでなく、筋炎の経過予測、治療方針の決定において有用であるため、より多くの筋炎特異的自己抗体が日常診療において簡便に測定できるようになることが望まれます。現在、抗MDA5抗体、抗TIF1- γ 抗体、抗Mi-2抗体についてはそれぞれELISA法による測定キットが製造販売承認されており（MBL社）、保険適用

になる日が近いでしょう（平成27年9月現在）。

7. おわりに

炎症性筋疾患と自己抗体について紹介しました。この病気は原因が明らかではありませんし、治療法もはっきり確立していませんが、近年の医学の進歩によって検査技術の向上や病気の新しい知見が集まってきており、診断法・治療法の改善につながりつつあります。この記事が皆様のご理解の一助となれば幸いです。



1. Bohan A, et al. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)*. 1977;56:255-86.
2. Bohan A, et al. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292:344-7.
3. Yoshifuji H, et al. Anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies in clinical course prediction of interstitial lung disease complicated with idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity*. 2006;39:233-41.
4. Nakashima R, et al. The RIG-I-like receptor IFIH1/MDA5 is a dermatomyositis-specific autoantigen identified by the anti-CADM-140 antibody. *Rheumatology (Oxford)*. 2010;49:433-40.
5. Kameda H, et al. Combination therapy with corticosteroids, cyclosporin A, and intravenous pulse cyclophosphamide for acute/subacute interstitial pneumonia in patients with dermatomyositis. *J Rheumatol*. 2005;32:1719-26.
6. Selva-O'Callaghan A, et al. Malignancy and myositis: novel autoantibodies and new insights. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22:627-32.

【特集】新たな難病対策…「基本方針」が告示されました！

「難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針」

「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」の第4条には、「厚生労働大臣は、難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針（以下「基本方針」という。）を定めなければならない。」とあります（第4条については下記参照ください）。

難病法自体は今年1月より施行されていますが、この「基本方針」については、今年2月17日に開催された厚生科学審議会疾病対策部会の第36回難病対策委員会より5月26日に開催された第39回難病対策委員会まで4回に分けて、基本方針の各項目に関して関係者からのヒアリングおよび議論が行なわれてきました（第39回難病対策委員会には当会の森幸子代表理事が参考人として出席し、医療提供体制に関する事項に関して「安心して暮らせる医療体制を願って」と題して報告を行いました。その詳細については36ページをご覧ください）。

7月10日に開催された第41回難病対策委員会では「基本方針に関する一定の整理」が行なわれ、パブリックコメント（意見公募）を経て、8月20日に開催された第42回難病対策委員会において「難病対策委員会としての取りまとめ」が行われ、さらに同日開催の平成27年度第2回疾病対策部会において「基本方針の報告」が行われました。この「基本方針」は9月15日に告示されましたので、その内容について報告いたします。

「難病法」第二章 基本方針 第四条 抜粋

第四条 厚生労働大臣は、難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針（以下「基本方針」という。）を定めなければならない。

- 2 基本方針は、次に掲げる事項について定めるものとする。
 - 一 難病の患者に対する医療等の推進の基本的な方向
 - 二 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項
 - 三 難病の患者に対する医療に関する人材の養成に関する事項
 - 四 難病に関する調査及び研究に関する事項
 - 五 難病の患者に対する医療のための医薬品及び医療機器に関する研究開発の推進に関する事項
 - 六 難病の患者の療養生活の環境整備に関する事項
 - 七 難病の患者に対する医療等と難病の患者に対する福祉サービスに関する施策、就労の支援に関する施策その他の関連する施策との連携に関する事項
 - 八 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
- 3 厚生労働大臣は、少なくとも五年ごとに基本方針に再検討を加え、必要があると認めるときは、これを変更するものとする。
- 4 厚生労働大臣は、基本方針を定め、又はこれを変更しようとするときは、あらかじめ、関係行政機関の長に協議するとともに、厚生科学審議会の意見を聴かななければならない。
- 5 厚生労働大臣は、基本方針を定め、又はこれを変更したときは、遅滞なく、これを公表しなければならない。
- 6 厚生労働大臣は、基本方針の策定のため必要があると認めるときは、医療機関その他の関係者に対し、資料の提出その他必要な協力を求めることができる。

基本方針の概要

難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号。以下「法」という。）第4条第1項に基づき、難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針を定める。

※第4条第2項には8項目が挙げられていますが、「基本方針」には「難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項」を含めた9項目から成っています。

1. 難病の患者に対する医療等の推進の基本的な方向

- 難病は、一定の割合で発症することが避けられず、その確率は低いものの、国民の誰にでも発症する可能性があり、難病の患者及びその家族を社会が包含し、支援していくことがふさわしいことを基本認識として、広く国民の理解を得ながら難病対策を計画的に推進。
- 法の基本理念ののっとり、難病の克服を目指し、難病の患者が長期にわたり療養生活を送りながらも社会参加の機会が確保され、地域で尊厳を持って生きることができるよう、共生社会の実現に向けて、社会福祉その他の関連施策と連携しつつ、総合的に施策を実施。
- 社会の状況変化等に的確に対応するため、難病対策の実施状況等を踏まえ、少なくとも5年ごとに本方針に再検討を加え、必要があると認めるときは見直しを実施。

2. 難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項

- 難病の患者に対する医療費助成制度は、法に基づいて適切に運用するとともに適宜見直し。
- 指定難病については、定められた要件を満たす疾病を対象とするよう、疾病が置

かれた状況を踏まえつつ、指定難病の適合性について判断。併せて、医学の進歩に応じ、診断基準等も随時見直し。

- 医療費助成制度が難病に関する調査及び研究の推進に資するという目的を踏まえ、指定難病の患者の診断基準や重症度分類等に係る臨床情報等を適切に収集し、医療費助成の対象とならない指定難病の患者を含む指定難病患者データに係る指定難病患者データベースを構築。

3. 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項

- できる限り早期に正しい診断ができる体制を構築。
- 診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることのできる体制を確保。
- 難病の診断及び治療には、多くの医療機関や診療科等が関係することを踏まえ、それぞれの連携を強化。

4. 難病の患者に対する医療に関する人材の養成に関する事項

- 難病に関する正しい知識を持った医療従事者等を養成することを通じて、地域において適切な医療を提供する体制を整備。

5. 難病に関する調査及び研究に関する事項

- 難病対策の検討のために必要な情報収集を実施。
- 難病の医療水準の向上を図るため、難病患者の実態を把握。
- 難病の各疾病について実態や自然経過等を把握し、疾病概念の整理、診断基準や重症度分類等の作成や改訂等に資する調査及び研究を実施。
- 指定難病患者データベースを医薬品等の開発を含めた難病研究に有効活用できる体制を整備。

6. 難病の患者に対する医療のための医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発の推進に関する事項
 - 難病の克服が難病の患者の願いであることを踏まえ、難病の病因や病態を解明し、難病の患者を早期に正しく診断し、効果的な治療が行えるよう研究開発を推進。
 - 患者数が少ないために開発が進みにくい医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を積極的に支援。

7. 難病の患者の療養生活の環境整備に関する事項
 - 難病の患者の生活上の不安が大きいことを踏まえ、難病の患者が住み慣れた地域において安心して暮らすことができるよう、難病相談支援センター等を通じて難病の患者を多方面から支えるネットワークを構築。
 - 地域の様々な支援機関と連携して難病の患者に対する支援を展開している等の先駆的な取組を行う難病相談支援センターに関する調査及び研究を行い、全国へ普及。

8. 難病の患者に対する医療等と難病の患者に対する福祉サービスに関する施策、就労の支援に関する施策その他の関連する施策との連携に関する事項
 - 難病の患者が地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、医療との連携を基本としつつ、福祉サービスの充実などを図る。
 - 難病の患者の雇用管理に資するマニュアル等を作成し、雇用管理に係るノウハウを普及するとともに、難病であることをもって差別されない雇用機会の確保に努めることにより、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備。

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
 - 難病に対する正しい知識の普及啓発を図り、難病の患者が差別を受けることなく、地域で尊厳をもって生きることのできる社会の構築に努める。
 - 保健医療サービス、福祉サービス等についての周知や利用手続きの簡素化を検討。



〔第42回難病対策委員会の様子（平成27年8月20日）〕

難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針

我が国の難病に関する施策は、昭和 47 年の「難病対策要綱」の策定を機に本格的に推進されるようになり、難病の実態把握や治療方法の開発、医療水準の向上、療養環境の改善及び難病に関する社会的認知の促進に一定の成果を挙げてきた。しかし、医療の進歩や、難病の患者及びその家族のニーズの多様化、社会及び経済状況の変化の中で、類似の疾病であっても、研究事業や医療費助成事業の対象とならないものが存在していたこと、医療費助成について都道府県の超過負担が続きその解消が強く求められていたこと、難病に対する国民の理解が必ずしも十分でないこと、難病の患者が長期にわたり療養しながら暮らしを続けていくための総合的な対策が求められていることなど様々な課題に直面していた。

こうした課題を解決するため、難病の患者に対する医療等に関する法律（平成 26 年法律第 50 号。以下「法」という。）が平成 27 年 1 月 1 日に施行された。

本方針は、法第 4 条第 1 項に基づき、国及び地方公共団体等が取り組むべき方向性を示すことにより、難病（法第 1 条に規定する難病をいう。以下同じ。）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などを図ることを目的とする。

第 1 難病の患者に対する医療等の推進の基本的な方向

(1) 難病の患者に対する医療等の施策の方向性について

法の基本理念にのっとり、難病の患者に対する医療等の施策（以下「難病対策」という。）は、以下の基本的な考え方にに基づき、計画的に実施するものとする。

- ア 難病は、一定の割合で発症することが避けられず、その確率は低いものの、国民の誰もが発症する可能性があり、難病の患者及びその家族を社会が包含し、支援していくことがふさわしいとの認識を基本として、広く国民の理解を得ながら難病対策を推進することが必要である。
- イ 難病対策は、難病の克服を目指し、難病の患者が長期にわたり療養生活を送りながらも社会参加への機会が確保され、地域社会において尊厳を持って生きることができるよう、共生社会の実現に向けて、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、総合的に実施されることが必要である。また、国及び地方公共団体のほか、難病の患者、その家族、医療従事者、福祉サービスを提供する者など、広く国民が参画し実施されることが適当である。

(2) 本方針の見直しについて

本方針は、社会の状況変化等に的確に対応するため、難病対策の実施状況等を踏まえ、少なくとも 5 年ごとに再検討を加え、必要があると認めるときは見直しを行う。

第 2 難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病の患者に対する医療費助成制度は、法に基づいて適切に運用することとし、医学の進歩等の難病を取り巻く環境に合わせ適宜その運用を見直すとともに、本制度が

難病に関する調査及び研究の推進に資するという目的を踏まえ、指定難病（法第5条第1項に規定する指定難病をいう。以下同じ。）の患者の診断基準や重症度分類等に係る臨床情報等（以下「指定難病患者データ」という。以下同じ。）を適切に収集する。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 指定難病については、定められた要件を満たす疾病を対象とするよう、国は、疾病について情報収集を広く行い、それぞれの疾病が置かれた状況を踏まえつつ、指定難病の要件の適合性について適宜判断を行う。併せて、国際的な状況も含めた医学の進歩に応じ、診断基準や重症度分類等についても随時見直しを行う。
- イ 法に基づく医療費助成制度の目的が、難病の患者に対する経済的支援を行うとともに、難病に関する調査及び研究の推進に資することであることに鑑み、国は、指定難病患者データの収集を行うため、医療費助成の対象とならない指定難病の患者を含む指定難病患者データに係るデータベース（以下「指定難病患者データベース」という。以下同じ。）を構築する。指定難病患者データベースの構築及び運用に当たっては、国及び都道府県は、個人情報の保護等に万全を期すとともに、難病の患者は、必要なデータの提供に協力し、指定医（法第6条第1項に規定する指定医をいう。以下同じ。）は、正確な指定難病患者データの登録に努める。

第3 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病は、発症してから確定診断までに時間を要する場合が多いことから、できる限り早期に正しい診断ができる体制を構築するとともに、診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制を確保する。その際、難病の診断及び治療には、多くの医療機関や診療科等が関係することを踏まえ、それぞれの連携を強化するよう努める。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 難病については、できる限り早期に正しい診断ができ、より身近な医療機関で適切な外来、在宅及び入院医療等を受けることのできる体制が肝要である。このため、国は、難病の各疾病や領域ごとの特性に応じて、また、各地域の実情を踏まえた取組が可能となるよう、既存の施策を発展させつつ、難病の診断及び治療の実態を把握し、医療機関や診療科間及び他分野との連携の在り方等について検討を行い、具体的なモデルケースを示す。
- イ 都道府県は、難病の患者への支援策等、地域の実情に応じた難病に関する医療を提供する体制の確保に向けて必要な事項を医療計画（医療法（昭和23年法律第205号）第30条の4第1項に規定する医療計画をいう。）に盛り込むなどの措置を講じるとともに、それらの措置の実施、評価及び改善を通じて、必要な医療提供体制の構築に努める。
- ウ 医療機関は、難病の患者に適切な医療を提供するよう努め、地方公共団体や他の医療機関と共に、地域における難病の診断及び治療に係る医療提供体制の構築に協力する。また、指定医その他の医療従事者は、国や都道府県の示す方針に即し、難病の患者ができる限り早期に正しい診断を受け、より身近な医療機関で適切な医療を受けることができるよう、関係する医療機関や医療従事者と

顔の見える関係を構築し相互に紹介を行う等、連携の強化に努める。

- エ 国立高度専門医療研究センター、難病の研究班、各分野の学会等が、相互に連携して、全国の大学病院や地域で難病の医療の中心となる医療機関と、より専門的な機能を持つ施設をつなぐ難病医療支援ネットワークの構築に努められるよう、国は、これらの体制の整備について支援を行う。
- オ 国は、小児慢性特定疾病児童等（児童福祉法（昭和22年法律第164号）第6条の2第2項に規定する小児慢性特定疾病児童等をいう。以下同じ。）に対して、成人後も必要な医療等を切れ目なく行うため、小児期及び成人期をそれぞれ担当する医療従事者間の連携を推進するためのモデル事業を実施し、都道府県、指定都市及び中核市は、これらの連携の推進に努める。
- カ 国は、難病についてできる限り早期に正しい診断が可能となるよう研究を推進するとともに、遺伝子診断等の特殊な検査について、倫理的な観点も踏まえつつ幅広く実施できる体制づくりに努める。

第4 難病の患者に対する医療に関する人材の養成に関する事項

（1）基本的な考え方について

難病はその患者数が少ないために、難病に関する知識を持った人材が乏しいことから、正しい知識を持った人材を養成することを通じて、地域において適切な医療を提供する体制を整備する。

（2）今後の取組の方向性について

- ア 国及び都道府県は、難病に携わる医療従事者の養成に努める。特に、指定医の質の向上を図るため、難病に関する医学の進歩を踏まえ、指定医の研修テキストの充実や最新の難病の診療に関する情報提供の仕組みの検討を行う。
- イ 医療従事者は、難病の患者の不安や悩みを理解しつつ、各々の職種ごとの役割に応じて相互に連携しながら、難病の患者のニーズに適切に応えられるよう、難病に関する知識の習得や自己研鑽に努めることとし、難病に関連する各学会等は、これらの医療従事者が学習する機会を積極的に提供しよう努める。
- ウ 国及び都道府県は、在宅で療養する難病の患者の家族等の介護負担等を軽減するため、喀痰（かたん）吸引等に対応する事業者及び介護職員等の育成に努める。

第5 難病に関する調査及び研究に関する事項

（1）基本的な考え方について

難病対策のために必要な情報収集を行うとともに難病の医療水準の向上を図るため、指定難病に限定することなく、難病の患者の実態及び難病の各疾病の実態や自然経過等を把握し、疾病概念の整理、診断基準や重症度分類等の作成や改訂等に資する調査及び研究を実施する。

（2）今後の取組の方向性について

- ア 国は、難病対策の検討において必要となる難病の患者についての情報収集を行うとともに、難病の患者の医療、生活実態及び生活上のニーズ等を把握するための調査及び研究を行う。
- イ 国は、難病の各疾病に関する現状の把握、疾病概念の整理、診断基準の作成や改訂、適切な診療のためのガイドラインの作成を推進するための政策的な研究

事業を実施し、第3の(2)のエに規定する難病医療支援ネットワークの構築を支援すること等により、積極的な症例の収集を通じた研究を推進する体制を支援する。

- ウ 国は、指定難病患者データベースを構築し、医薬品（医薬品、医療機器等の品質、有効性及び安全性の確保等に関する法律（昭和35年法律第145号）第2条第1項に規定する医薬品をいう。以下同じ。）、医療機器（同条第4項に規定する医療機器をいう。以下同じ。）及び再生医療等製品（同条第9項に規定する再生医療等製品をいう。以下同じ。）の開発を含めた難病の研究に有効活用できる体制に整備する。指定難病患者データベースの構築に当たっては、小児慢性特定疾病のデータベースや欧米等の希少疾病データベース等、他のデータベースとの連携について検討する。
- エ 国は、難病の研究により得られた成果について、直接国民に研究を報告する機会の提供やウェブサイトへの情報掲載等を通じて国民に対して広く情報提供する。

第6 難病の患者に対する医療のための医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発の推進に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病の治療方法が確立され、根治すること、すなわち難病の克服が難病の患者の願いであることを踏まえ、難病の病因や病態を解明し、難病の患者を早期に正しく診断し、効果的な治療が行えるよう研究開発を推進する。特に、患者数が少ないために開発が進みにくい医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を積極的に支援する。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 国は、難病の病因や病態の解明、医薬品、医療機器及び再生医療等製品の開発を推進するための実用的な研究事業を実施し、第5の(2)のイに規定する政策的な研究事業との連携を推進する。
- イ 国は、希少疾病用の医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を促進するための取組を推進する。また、医療上の必要性が高い未承認又は適応外の医薬品、医療機器及び再生医療等製品に係る要望について、引き続き、適切な検討及び開発要請等を実施する。
- ウ 研究者及び製薬企業等は、指定難病患者データベースに集められた指定難病患者データ等を活用しつつ、医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発、副作用等の安全性情報収集に積極的に取り組む。

第7 難病の患者の療養生活の環境整備に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病は患者数が少なく、その多様性のために他者からの理解が得にくいほか、療養が長期に及びること等により、難病の患者の生活上の不安が大きいことを踏まえ、難病の患者が住み慣れた地域において安心して暮らすことができるよう、難病の患者を多方面から支えるネットワークの構築を図る。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 国は、難病相談支援センター（法第29条に規定する難病相談支援センターをいう。以下同じ。）がその機能を十分に発揮できるよう、運営に係る支援や技術

的支援を行う。特に、難病相談支援センター間のネットワークの運営を支援するほか、地域の様々な支援機関と連携して難病の患者に対する支援を展開している等の先駆的な取組を行う難病相談支援センターに関する調査及び研究を行い、全国へ普及を図る。

- イ 都道府県は、国の施策と連携して、難病相談支援センターの機能が十分に発揮できるよう、当該センターの職員のスキルアップのための研修や情報交換の機会の提供等を行うとともに、難病の患者が相互に思いや不安を共有し、明日への希望を繋ぐことができるような患者会の活動等についてサポートを行うよう努める。
- ウ 難病相談支援センターは、難病の患者及びその家族等の不安解消に資するため、当該センターの職員が十分に活躍できるよう環境を整えるとともに、職員のスキルアップに努める。
- エ 国及び都道府県は、難病の患者及びその家族等がピア・サポートを実施できるよう、ピア・サポートに係る基礎的な知識及び能力を有する人材の育成を支援する。
- オ 国は、難病の患者、その家族、医療従事者、福祉サービスを提供する者、教育関係者及び就労サービス従事者などにより構成される難病対策地域協議会（法第32条第1項に規定する難病対策地域協議会をいう。以下同じ。）の地域の実情に応じた活用方策について検討するとともに、都道府県、保健所を設置する市及び特別区は、難病の患者への支援体制の整備を図るため、早期に難病対策地域協議会を設置するよう努める。
- カ 都道府県は、難病の患者に対する保健医療サービス若しくは福祉サービスを提供する者又はこれらの者に対し必要な指導を行う者を育成する事業を実施し、訪問看護が必要と認められる難病の患者が適切なサービスを利用できるよう、他のサービスとの連携に配慮しつつ、訪問看護事業を推進するよう努め、国はこれらの事業を推進する。
- キ 国及び都道府県は、在宅で療養する難病の患者の家族等のレスパイトケアのために必要な入院等ができる受け入れ先の確保に努める。

第8 難病の患者に対する医療等と難病の患者に対する福祉サービスに関する施策、就労の支援に関する施策その他の関連する施策との連携に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病の患者が地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、医療との連携を基本としつつ福祉サービスの充実などを図るとともに、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備する。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 国は、障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律（平成17年法律第123号。以下「障害者総合支援法」という。）に基づき障害福祉サービス等の対象となる特殊の疾病について、指定難病の検討を踏まえて見直しを適宜検討する。
- イ 国は、全国の市町村において難病等の特性に配慮した障害支援区分（障害者総合支援法第4条第4項に規定する障害支援区分をいう。）の認定調査や市町村審

査会（障害者総合支援法第15条に規定する市町村審査会をいう。）における審査判定が円滑に行えるようマニュアルを整備するとともに、市町村は難病等の特性に配慮した認定調査等に努める。

- ウ 福祉サービスを提供する者は、人工呼吸器を装着する等の医療ケアが必要な難病の患者の特性を踏まえ、訪問診療、訪問看護等の医療系サービスと連携しつつ、難病の患者のニーズに合ったサービスの提供に積極的に努めるとともに、国は、医療と福祉が連携した先駆的なサービスについて把握し、普及に努める。
- エ 国は、難病の患者の就労に関する実態を踏まえつつ、難病の患者の雇用管理に資するマニュアル等を作成し、雇用管理に係るノウハウを普及するとともに、難病であることをもって差別されない雇用機会の確保に努めることにより、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備する。
- オ 国は、ハローワークに配置された難病患者就職サポーターや事業主に対する助成措置の活用、ハローワークを中心とした地域の支援機関との連携等により、難病の患者の安定的な就職に向けた支援及び職場定着支援に取り組む。
- カ 小児慢性特定疾病児童等が社会性を身につけ将来の自立が促進されるよう、学習支援、療養生活の相談及び患者の相互交流などを通じ、成人後の自立に向けた支援を行うことは重要であり、国は、これらを実施する都道府県、指定都市及び中核市を支援する。
- キ 国及び地方公共団体は、難病の患者の在宅における療養生活を支援するため、保健師、介護職員等の難病の患者及びその家族への保健医療サービス、福祉サービス等を提供する者に対し、難病に関する正しい知識の普及を図る。

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

(1) 基本的な考え方について

難病に対する正しい知識の普及啓発を図り、難病の患者が差別を受けることなく、地域で尊厳を持って生きることのできる社会の構築に努めるとともに、難病の患者が安心して療養しながら暮らしを続けていけるよう、保健医療サービス、福祉サービス等について、周知や利用手続の簡素化に努める。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 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、一部の地方公共団体による難病の患者の雇用を積極的に受け入れている事業主に対する支援や、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。
- イ 国民及び事業主等は、難病は国民の誰にでも発症する可能性があるとの認識を持って、難病を正しく理解し、難病の患者が地域社会において尊厳を持って生きることができる共生社会の実現に寄与するよう努める。
- ウ 国及び地方公共団体は、法に基づく医療費助成制度や保健医療サービス、福祉サービス等を難病の患者が円滑に利用できるよう、難病相談支援センター等を通じた周知や、各種手続の簡素化などについて検討を行う。

「基本方針」参考人ヒアリング（森代表理事）

平成27年5月26日（火）に厚生労働省において開催された第39回難病対策委員会では、当会の森幸子代表理事が参考人として出席し、「基本方針」の中の“難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項”に関して「安心して暮らせる医療体制を願って」と題して報告を行いました。その詳細を抜粋して掲載いたします。

このたびは発言の機会を頂き誠にありがとうございます。本日は患者から見た膠原病医療の実態を事例として御紹介させていただき、“どうすればよいのか”という点について御検討いただくに当たり、私どもの願いを述べさせていただきます。

膠原病患者は抱える症状によって一人が幾つもの診療科にかかっている状況にあり、それぞれの所で膠原病に対する理解と十分な連携が必要となっています。そのためには核となる膠原病の専門医が必要ですが、全国に専門医は少なく、地域格差が大きいのが現状です。

膠原病専門医マップ（日本全国）



これを日本地図上に載せた資料を作成しました。地図で御覧いただいても、例えば関東地方と南紀地域の違いは明らかで、患者が通院するにも大変困難な現状があります。また、当会にも最も相談や問合せが多いのが、この病気はどこで診てもらえるのか、専門医のおられる病院を教えてくださいというものです。

そこで専門医がおられる医療機関、その規模が一目で分かるマップ化の作成を現在進めております。これは地震や災害などの緊急時の医療体制にも役立つようにしたいと思っております。また、膠原病手帳（緊急医療支援手帳）は、東日本大震災での教訓から、当会で命を守る活動として毎年作成しているもので、日常は主治医と患者さんの間でのコミュニケーションを図り、診療の記録として検査結果や治療法について書き込んでいただくためのツールとしてお使いいただき、年間を通して体調管理や、それらに役立てるものとして御利用いただいております。また、急な体調悪化や災害など、予期しない緊急時には、専門医による診療は難しい状況が多く、病状説明も難しいため、医師や救急隊などにもこの手帳を見ていただければ、患者の状況をある程度御理解いただけるようにと緊急医療支援、災害対策という意味で発行させていただいております。

《膠原病医療の現状》

これから当会に寄せられた膠原病医療の現状をお話させていただきます。表には代表的な事例について、大きく状況に分けて掲載しております。まず、診断がなかなかつかず、幾つもの病院を回らざるを得ない現状があり、確定診断まで長期の時間がかかり、病状も悪化していることがあるという問題です〔事例1）～事例4）〕。

膠原病医療の現状（友の会に寄せられる声①）

○診断がなかなかつかない

事例1）20代女性 SLE

10代より日光に過敏、手足が冷たく指先が白くなり痛みとしびれを感じていた。冷え性だと思い、病院には行っていない。20歳の頃手首、足首に関節痛が起こり、整形外科を受診。レントゲンを撮るが異常なく、湿布薬にて治療を繰り返す。

妊娠22週目、突然の高熱と呼吸困難で近医へ入院。妊娠中毒症ではないかと言われ、中絶を進められる。3日後、休日診療の医師によりSLEの疑いと診断。県外の大学病院に転院。治療が始まり無事出産するが、臓器病変が残る。

事例2）10代女性 皮膚筋炎

力が入らない、体が怠いとの症状でいくつもの医療機関を廻る。筋ジスやミオパチーと言われるが、良くなる傾向はない。さらに医療機関を探し、ようやく付いた診断名は皮膚筋炎。治療が始まるが既に筋肉の損傷が激しく歩けない状態になっていた。

また、診断はついても専門医の下での治療は受けておらず、より良い治療にたどりつくまでに長い期間がかかっている人も多くいます。ここでは事例5)を見ても、良くなれないことに不満を抱きながらもなかなか主治医に言い出せない、どこで診てもらえばよいのか分からないといった情報がない中での不安な状態が長く続き、この間に悪化している現状もうかがえます。

さらに専門医が少ないために、遠くの医療機関には通えないという患者や、専門外来での予約が取りにくい、ゆっくり受診できる環境にないといった課題があります。

また、慢性期においても、かかりつけ医と専門医の連携が難しく、“「難しい疾患なのでうちでは受けられない」と風邪や歯

事例3）30代男性 SLE

強い倦怠感と38度を超える高熱が続き入院。熱が下がったので、原因不明のまま退院。急激な体重減少（-8kg）、手足の指が腫れて痛みが強くなり、整形外科受診。湿布薬を処方。腫れがひどくなり、転院。膠原病の疑いとなるが経過観察。脳梗塞が起こり入院。転院を希望し、専門医にかかる。腎生検にてSLEと診断。最初の入院から8年が経過している。

事例4）70代女性 顕微鏡的多発血管炎

風邪のような症状が長引き、かかりつけ医で抗生物質投与。全身の倦怠感が強くなる。結膜炎も出て眼科受診。足に浮腫が出て、近くの病院を受診。1カ月治療を受けていたが、夜中に病状急変。当初の体調不良から6カ月経過している。総合病院を希望したが、紹介状が必要と言われ、翌朝これまでの病院を受診してから転院。診断確定となり、ステロイドパルス開始したが、腎不全で透析が必要となった。膠原病の専門医がいなかったため、転院先を探すか、確定診断から1カ月後、敗血症にて死去。

膠原病医療の現状（友の会に寄せられる声②）

○より良い治療にたどりつくまでの期間が長い

事例5）30代女性 SLE

皮膚の紅斑、繰り返す口内炎と微熱が続き、近くの大学病院を受診。膠原病と診断されたが、対症療法にて経過観察が続く。6カ月経過したが、よくなり、不安が募り、友人に相談。患者会を知り、医療機関について問い合わせを行った。専門医のいる医療機関に転院を希望。ようやくステロイド40mgより治療が始まり、徐々に体調改善。短時間であるが働きに出ることが出来るようになった。

科治療でも診察すらしてもらえなかった”、“かかりつけ医を受診しても膠原病の相談はできない”といった声が寄せられています。

《私たちの願い》

膠原病医療を考える（私たちの願い①）

○診断がなかなかつかない

→ 早期発見・早期治療

いかに診断確定し治療方針を決定するか

- ・ 膠原病について、多くの人を知ることが出来るよう、啓発に力を入れる。患者や一般市民にも膠原病の初期症状など知識を得る機会を増やす。専門医による医療講演会、冊子の発行、報道機関の活用。
- ・ 専門外来があっても膠原病と疑われないと受診につながらない。
- ・ 診断基準や診療ガイドライン等の周知。
…最初に訪れる医療機関で診断または専門医へ紹介いただけることがベスト。最初は、診療所や一般の内科、整形外科、皮膚科などを受診することが多いのではないかと。医師会などの研修に組み入れていただくなど、専門医と連携できる医師・医療機関が増えることを望む。

以上のような問題がある中で、より良い医療提供となるために、なかなか診断が付かない、より良い治療にたどり着くまでに時間がかかるという点については、上表のように私たちはより多くの皆さんに膠原病について知っていただくことが重要と考えます。市民公開講座などで、一般社会での知識の普及や、医師への研修、診断基準や診療ガイドライン等の周知、最初に訪れる医療機関での診断力を高め、専門医につなぐなどして早く確定診断が付き、適切な治療が始まる必要があると考えます。

また次表のように、急性発症する重症型についても、その病状に熟知した専門医による診断が必要で、臓器障害での臓器の専門科への受診、又は救急受診から速やかに膠原病専門医の診断治療に結び付く体制が必要と考えます。専門医間のネットワーク

が全国各地での診療等にも利用できるものとして機能し、病病連携や地域によっては遠隔医療支援システムなどによる各地域の実情に合わせた体制整備をお願いしたいです。

膠原病医療を考える（私たちの願い②）

○急性発症する重症型をいかに素早く発見し適切に治療するか

- ・ 筋症状の乏しい皮膚筋炎 (CADM) で、急速進行性の間質性肺炎が報告されているが、皮膚症状だけでは診断が付きにくい。熟知した専門医による診断が必要といわれている。
- ・ 高熱や臓器病変、急性発症は、それぞれの臓器障害の専門科、呼吸器、腎臓、神経内科、総合内科、救急外来等を受診することになると思う。ここから、すみやかに専門医につなぐ体制が必要。日頃からの病病連携が出来ていることが望ましい。
- ・ 専門医間のネットワーク化によって、さらに高度な診療体制とつながることで、転々と転院することなく治療を受けられると安心できる。
- ・ 緊急の診断時や専門医のいない地域では、遠隔医療支援システムが活用されていると聞いている。専門医が少ない疾患や地域では必要なシステムだと思うが、県の財政難による一律カットで事業縮小、医師不足によりシステムを活用できる医師の調整がつかなくなり、実施回数が激減しているとの報告があった。

さらに次表のように、慢性期には、かかりつけ医と専門医による連携により、患者は毎月遠くの医療機関を受診しなくても体調管理が可能となる体制、また、大学などからの専門医の派遣により、患者が近くで受診できる環境へと整備していただくこともお願いしたいと思います。

膠原病医療を考える（私たちの願い③）

○専門医による診断治療の必要性和慢性期の体制

- ・膠原病は外見上、どのような症状を抱えているかわかりにくく、検査だけでは診断が見つからない。一人一人症状の現れ方も違う。
- ・すぐには診断が付きにくく、特に発症時には特殊な検査や重症化させないためにも、強い治療が必要な場合が多いとも言われている。
- ・高度な専門的知識が必要と考える。
- ・膠原病の専門医は少なく、地域格差も大きい。
- ・各地域に拠点となる専門医療機関があり、一般病院や診療所などとの連携体制による地域完結型の体制が組めることを望んでいる。
- ・専門医を求めて、遠方の医療機関に通院することは大変な苦勞があり、病態が重くなればなるほど、専門医を必要とするが遠くまでの通院は出来ない。大学病院等からの専門医の地域診療への派遣により、患者は少しでも近くで診察を受けることが出来る。
- ・慢性期には、より近くで療養管理できる、専門医と繋がるかかりつけ医の診療体制が作れると良いと思う。地域資源の活用と連携が重要であるが、そのためには信頼関係、きめ細かな対応が必要だと思う。

支えとなる役割、そして、生活の工夫などの体験的知識による相談機能など、多くの支援を担っています。まだ患者会のない疾患、患者会のない地域などには、どうか医療機関、保健所や難病相談支援センターなどの支援により、患者が希望を持って生きていくことができるよう、患者会設立など、患者同士のつながりの機会を作ることについても御支援いただきたいと願っております。医療提供体制について御検討をよろしくお願いいたします。ありがとうございました。

さいごに・・・

難病は、医療自体も不完全でその体制も未完成。行政、診療側、患者側、研究者等、より多くの関係者がともに知恵を出し合い前向きに話し合っていけることを期待している。

- ・患者の経験的知識を生かした患者会活動も重要な社会資源としての役割を担っている。患者同士のつながりは、心強いものであり、精神的な支えとなるものであると思う。
- ・患者会のない疾患、患者会のない地域には、どうか支援の手を差し伸べ、つながりが持てる体制を作してほしい。あきらめず、希望をもって生きていくためにもお願いしたい。

《さいごに・・・》

最後に、難病は医療自体も不完全で、その体制も未完成です。行政、診療側、患者側、研究者等、より多くの関係者が共に知恵を出し合い、前向きに話し合っていけることを期待しております。また、患者会も、専門医の協力を得て、確かな医療情報を広く伝える役割や、発病からのショックや長期にわたり治療を続ける患者の精神面での



〔第39回難病対策委員会の様子〕

伝言板



私は混合性結合組織病と診断されて20年の40代女性です。病気の事や色々な事をお話できるお友達ができたら嬉しいです。同じ病気の方、又はSLE、強皮症の方よろしくお願ひします。

ペンネーム： ひかりさん



初めまして、私は56才の女性です。2年前に成人スチル病と診断され、入退院の繰り返しでした。私と同じ病気を患っている方と病気のことやいろいろなことを話したいです。年齢、性別は問いません。よろしくお願ひします。

ペンネーム： さくらさん

◎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○○号○○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。

事務局だより

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〕

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：10：00～12：00 医療講演会

（予定）13：00～16：00 パネルディスカッション

☆全国膠原病フォーラムはどなたでも参加できます。

☆詳しくは次号以降の機関誌「膠原」に掲載いたします。

…機関誌「膠原」180号は平成28年1月中旬に、

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。

「セルセプト[®]」がループス腎炎に対して保険適用

セルセプト〔一般名：ミコフェノール酸モフェチル（MMF）〕は、今年7月10日に開催された「第24回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、「ループス腎炎」に対する効能・効果について公知申請に該当すると評価されました。その後、7月31日に開催された薬事・食品衛生審議会医薬品第一部会において、「ループス腎炎」に対する効能・効果の追加に対し、公知申請を行って差し支えないと正式に決定されました。これによってセルセプトの「ループス腎炎」への使用が保険適用されたこととなります。

また、セルセプトはこれまで「カプセル剤」しかありませんでしたが、今年8月17日に新剤形の「懸濁用散」について、厚生労働省より製造販売が承認されています。これによって、カプセル剤の服用が困難な患者さんや、カプセル剤では用量調整が難しい患者さんなども服用しやすくなると思います。

なお、厚生労働省の医薬食品局は、セルセプトについてループス腎炎への使用が7月31日に保険適用になったことを受けて、セルセプトの催奇形作用について、改めて注意喚起を行なっています（医薬食品局の審査管理課と安全対策課の両課長名で、都道府県の担当部局などに通知しています）。セルセプトの添付文書では、これまで「先天性奇形を有する児を出産した例が報告されている」として、禁忌に「妊婦又は妊娠している可能性のある婦人」と明記されています。「妊娠する可能性のある婦人に投与する場合には、妊娠検査が陰性であるとの結果を確認し、本剤投与前、投与中及び投与中止後6週間は避妊すること」としています。今回の注意喚起はこれを徹底させるものです。

〔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。

SLE などの治療薬の「プラケニル[®]錠」が新発売

今年9月7日、皮膚エリテマトーデス（CLE）および全身性エリテマトーデス（SLE）の治療薬として「プラケニル錠 200mg」（一般名：ヒドロキシクロロキン硫酸塩）が新発売されました。本剤は効能・効果において「皮膚エリテマトーデス」が認められた日本で初めての薬剤となります。

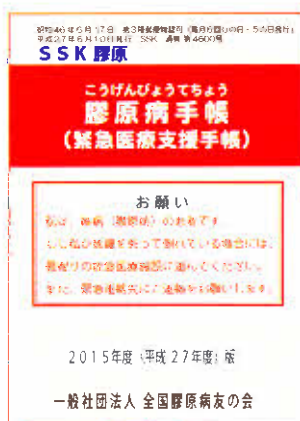
ヒドロキシクロロキンは、1955年に米国で承認取得後、公表された論文情報に基づいて70カ国以上で承認されています。今回、厚生労働省の「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」がヒドロキシクロロキンの開発の必要性を指摘し、同省の開発要請を受けて承認申請のための臨床試験を世界で初めて日本にて実施したものです。

欧米では全身性エリテマトーデス（SLE）等の治療ガイドラインにおいて、ヒドロキシクロロキンは標準的な治療薬として位置付けられています。しかし、ヒドロキシクロロキンはこれまで日本においては未承認薬であったため、医師による個人輸入により治療に用いられてきました。この「プラケニル錠」の発売によって、皮膚エリテマトーデスおよび全身性エリテマトーデスの世界的な標準治療を、日本の患者さんに提供することが可能となります。

ヒドロキシクロロキンは、網膜障害の副作用が問題になり、製造中止になったクロロキンに類似した作用機序、化学構造を持ちますが、発表によると、「組織に対する親和性がクロロキンと比較して弱く、網膜障害の発現率も0.1%未満と極めて低い」ということです。

※このヒドロキシクロロキンについては、次号の機関誌「膠原」にて医療記事として掲載する予定です。

「膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2015年度版」外部販売のお知らせ



- ◎膠原病の基礎知識や災害時にも服用し続けなくてはならない薬など、いざという時に役立つ情報を掲載。
- ◎緊急時だけでなく、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。
- ◎「難病法」の施行に伴い、「新たな医療費助成制度の概要」について、新たに掲載いたしました。

A6判 48 ページ、ビニールカバー付き
定価：300 円（送料 82 円）

お申し込み：一般社団法人全国膠原病友の会

TEL：03-3288-0721

FAX：03-3288-0722

ホームページ：<http://www.kougen.org/>

〔大阪コミュニティ財団難病対策基金の助成を受けています〕

「膠原病医療シンポジウム」のご案内

主催：全国膠原病友の会 関西ブロック

◎テーマ：膠原病医療の最前線～明日に広がる医療の進歩にふれてみませんか～

◎日付：平成27年10月31日（土）13：30～16：45 予定

◎会場：ラフォーレ琵琶湖（滋賀県守山市今浜町十軒家 2876）
ホテル2階セミナーフロア 大会議室

◎定員：100名〔参加費：一般500円・会員無料（家族は会員に含む）〕

◎プログラム

受付開始 12：45～

開会あいさつ 13：30～13：40

第1部 講演「膠原病治療の最前線」〔各15分〕（13：45～15：00）

①全身性エリテマトーデスの治療について（13：45～14：00）

京都第一赤十字病院 リウマチ内科 尾本 篤志 先生

②多発性筋炎・皮膚筋炎の治療について（14：00～14：15）

京都大学 免疫・膠原病内科 湯川 尚一郎 先生

③強皮症の治療について（14：15～14：30）

大阪大学 免疫・アレルギー内科 嶋 良仁 先生

④シェーグレン症候群の治療について（14：30～14：45）

兵庫医科大学 リウマチ・膠原病内科 東 直人 先生

⑤新規治療法ヒドロキシクロロキンについて（14：45～15：00）

和歌山県立医科大学 皮膚科 池田 高治 先生

《休憩 15：00～15：15》

第2部 質疑応答・よりよい診療に向けてのディスカッション（15：15～16：45）

①第1部の講演に対する質疑応答（15：15～15：45）

※第1部の内容を深めるため質疑応答等を行います。

②ディスカッション（15：45～16：45）

「膠原病患者の声と診療現場からの声～患者満足度調査の結果から～」

コーディネーター 川端 大介 先生

日野記念病院 リウマチ・免疫膠原病外来、

京都大学 免疫・膠原病内科、（株）ダイゴ

< お申し込み・お問い合わせ >

メールにて、件名に「膠原病医療シンポジウム参加」と書いて参加者の氏名、連絡先（住所、電話番号）、参加人数、患者の年齢と病名をお知らせください。

E-Mail：kansai@kougen.org（10月24日締切）

また、関西ブロックのホームページからも申し込み可能です。

<http://homepage3.nifty.com/KO-GEN/Block/Bindex.htm>

※いただいた個人情報は医療講演会開催の目的にのみ使用いたします

膠原病医療シンポジウム

平成27年**10月31日(土)**13:30~16:45(受付12:45)

ラフォーレ琵琶湖(滋賀県守山市今浜町十軒家2876)

ホテル2階セミナーフロア大会議室

第1部 講演「膠原病治療の最前線」

- ①全身性エリテマトーデスの治療について
京都第一赤十字病院 リウマチ内科 尾本 篤志 先生
- ②多発性筋炎・皮膚筋炎の治療について
京都大学 免疫・膠原病内科 湯川 尚一郎 先生
- ③強皮症の治療について
大阪大学 免疫アレルギー内科 嶋 良仁 先生
- ④シェーグレン症候群の治療について
兵庫医科大学 リウマチ・膠原病内科 東 直人 先生
- ⑤新規治療法ヒドロキシクロロキンについて
和歌山県立医科大学 皮膚科 池田 高治 先生

第2部 質疑応答・よりよい診療に向けてのディスカッション

「患者の声と診療現場からの声～患者の満足度調査の結果から～」

コーディネーター 川端 大介 先生

日野記念病院 リウマチ・免疫膠原病外来

京都大学 免疫・膠原病内科 / (株) ダイゴ

膠原病医療の最前線

～明日に広がる医療の進歩にふれてみませんか～

対象者:主に膠原病患者およびその家族(膠原病友の会会員以外の方を含む)

定員:100名〔参加費:一般500円/会員無料(家族は会員を含む)〕

<主催・問い合わせ>

全国膠原病友の会 関西ブロック事務局 横川 意音(よこがわ いね)

〒650-0024 兵庫県神戸市中央区海岸通28-1009 TEL / FAX 078-331-5444

メールアドレス kansai@kougen.org

<http://homepage3.nifty.com/KO-GEN/Block/Bindex.htm>

被災による会費免除のお知らせ

このたびの台風第18号および台風第21号等により、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いただければ幸いです。

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

〔被災による会費免除の対象者〕

〔平成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日から大雨に対して〔京都・兵庫、8月17日〕
- ・平成26年8月19日から大雨に対して〔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="display: flex; align-items: center; justify-content: center;"> <div style="font-size: 4em; margin-right: 10px;">{</div> <div style="border: 1px solid black; width: 200px; height: 100px; margin: 0 auto;"></div> <div style="font-size: 4em; margin-left: 10px;">}</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にご協力下さい

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

今年度も、難病、長期慢性疾病、小児慢性特定疾病の患者・家族が安心して治療を受け生活していけるよう、対策の総合的な推進を求めている請願署名と募金にご協力お願い申し上げます。

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

送り先：〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

（その他の支部は難病連を通して各支部から送付されます）

《署名用紙の書き方》

- ・署名用紙の表書きの請願人氏名のところは実施団体の記入となりますので、個人のお名前はご記入されませんようお願いいたします。
- ・署名は自書でお願いします。ご家族一緒の場合でも住所は「〃」「々」などとせず、一人一人きちんと書いてください。住所欄には「都道府県」が印字されていますので都道府県名を書き○で囲んでください。
- ・署名用紙は署名部分を切り離してご返送ください。署名用紙が足りない場合は、両面をコピーしてご使用ください（片面のみのコピーは無効になります）。なお10枚以上必要な方は本部事務局からお送りしますのでご連絡ください。
- ・**署名、募金の締め切りは2月末です。**

～ 編集後記 ～

◎指定難病の医療費助成の更新申請はお済みでしょうか。都道府県によって受給者証の有効期限は異なりますが、有効期間後も継続して医療費の助成を受けようとする場合は、3年の経過措置の間であっても更新申請が必要ですので、手続きをお願いいたします。

◎本号では、全国集会でのパネルディスカッションと難病法の基本方針について特集いたしました。新たな難病対策は医療費助成だけではなく、医療提供体制の整備や総合的な生活支援も含んでいることを確認いただければと思います。基本方針の告示により都道府県での支援体制の整備も進んでいくことを期待しています。

◎膠原病医療も進んでいます。本号ではループス腎炎に対する「セルセプト[®]」の保険適用とSLE等の治療薬の「プラケニル[®]」の発売について掲載しています。また「炎症性筋疾患の自己抗体」に対する知見も、皮膚筋炎等の診断・治療の改善につながりつつあります。少々難しい内容ですが、生命に関わる大切な情報を含んでいます。膠原病医療の進歩の一端に触れていただければと思います。