

# SSK 膠原

2020年 No.196



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/>

45

医療記事①「ANCA 関連血管炎について」針谷 正祥 先生

85

医療記事②「膠原病患者の妊娠・出産について」村島 温子 先生



岡山県 笠岡諸島（岡本信志（広島県福山市在住））

2 代表理事 新年のあいさつ

14 難病・慢性疾患全国フォーラムの報告

3 全国膠原病フォーラム in 青森予告

22 事務局だより

12 難病法の施行5年の見直しの経過

30 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

## 新年のあいさつ

代表理事 森 幸子

令和に入り、初めての新年を迎えました。この冬、暖冬と言われていましたが、たちまち寒冷前線に包まれると、やはり厳しい冬景色に一変します。私たちにとっては特に辛い季節です。風邪やインフルエンザにも気をつけなくてはなりません。今年に入ってから、中国から発症が確認された新型コロナウイルスについても要注意です。感染症への注意はもちろんですが、質の良い眠りと、毎日しっかり食べることで基礎体力を保っておくことが大切。これまで当たり前できていたことが、時には難しくなってしまう、体調を崩してしまいます。疲れたときには十分に休養を取れるよう、どうか皆さんもくれぐれもご注意ください。

昨年を振り返っても自然災害の多い年でした。毎年のように想定外のことが起こり、災害救助法の適用となる災害が起っています。これまで災害による被害に遭われた方も多く、今もなお、苦勞されている方がおられます。一日一日を過ごす中で、突然思いも寄らないことが身に起こることがあります。私たちが難病と言われる病気になったのも思いも寄らないことでした。起こったことを受け入れ、前に進むことは大変なことです。そんなとき、患者会の出会いによって、一緒に乗り越えていくことが出来る、励まし支え合える仲間の存在は大変心強いものです。

全国膠原病友の会もまた大変多くの皆さんにより支えられ、成り立っています。皆さんが会員でいてくださること、支援者として後押ししてくださること、企業からの資金協力もボランティアでの活動協力も、なくてはならない大きな力です。どうか今後とも引き続きご理解、ご協力をお願い申し上げます。

難病法・改正児童福祉法の施行から5年をめぐりとした見直し議論も、まとめに入る段階となりました。法を変える必要があるもの、法は変えずに運用面での創意工夫が必要なもの、私たちを取り巻く課題に向けて、医療や生活面での必要な支援を確実に充実したものにしていかななくてはなりません。全国で同じ一つの法律であっても、どのように実施するかによって、出来る、出来ないといった地域格差さえ起っています。どのように困っていて、どうあるべきなのか、また皆さんの地域で上手く実施されていると思われる事例も是非お教えてください。膠原病の研究、治療法の開発も少し光が当たってきたように思います。しかしまだまだ難しい病気です。長期療養を必要とする病気であるからこそ、各地域での充実した支援が必要です。全国組織である強みを活かし、活動を進めていきたいものです。令和二年のこの年が、生きやすい社会であり、笑顔の多い年となりますよう願っています。

## 2020年度 一般社団法人 全国膠原病フォーラム in 青森

日 付：2020年4月18日（土） 9：50～16：00

会 場：ユートリー（一般財団法人VISITはちのへ）8階会議室

（〒039-1102 青森県八戸市一番町一丁目9-22）

- ・八戸駅東口から・・・徒歩1分（JR東北新幹線・東北本線など）
- ・三沢空港から・・・車で40分（連絡バスがあります）
- ・東北自動車道八戸ICから・・・車で7分
- ・フェリー心頭から・・・車で15分

※ユートリーと八戸駅と駐車場は2階連絡通路にて相互接続されています。

内 容：10：00～12：00 医療講演会

- ①（一社）日本リウマチ学会 理事長講演 竹内 勤 先生  
（慶應義塾大学医学部内科学講座 リウマチ・膠原病内科 教授）
- ② 青森県支部からの推薦講演 小笠原 倫大 先生  
（順天堂大学医学部 膠原病内科学講座 准教授）

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。

☆詳しくは次号の機関誌「膠原」に掲載いたします。

…機関誌「膠原」197号は2020年3月下旬に発行を予定しています。



### 2020年度（第8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：2020年4月19日（日） 9：30～14：00（予定）

会場：ユートリー（一般財団法人VISITはちのへ）8階会議室

☆社員総会は各地域の代表者で行なわれます。



## ANCA関連血管炎について

東京女子医科大学病院 膠原病リウマチ内科  
針谷 正祥 先生



### ANCA関連血管炎はどんな病気ですか

人間の体内には隅々まで血管が張りめぐらされています。心臓からでた大動脈が枝分かれを繰り返し、次第に径が細い血管となり、内臓の中、手足の先端で毛細血管となります。その後は、逆に順次合流し、最後には大静脈となり心臓へと戻ってきます。

ANCA関連血管炎は主に小型の血管（内臓の中にある動脈、細動脈、毛細血管、細静脈と呼ばれる血管）に発症する病気です。血管の壁に「炎症」が起こる結果、臓器の血流が低下したり、出血したりします。「炎症」を起こした血管には白血球が集まり、さまざまな物質を放出し、さらに「炎症」を拡大させます。

同時に、血液中には抗好中球細胞質抗体（ANCA）という名前がついたタンパク質が検出されます。このたんぱく質は、人間の体を守るために備わっている免疫グロブリン（抗体とも呼ばれています）の一種です。また、好中球は白血球の半分以上を占

める細胞です。通常は自分の体の成分（好中球）に反応する抗体を人間は持っていませんが、ANCA関連血管炎の患者はANCAが高率に検出されることが特徴です。

ANCA関連血管炎には顕微鏡的多発血管炎（MPA）、多発血管炎性肉芽腫（GPA）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫（EGPA）という3種類の疾患が含まれています。それぞれの疾患で症状や検査所見に多少の違いはありますが、いずれの疾患も上述の特徴を持っている点で一致するので、まとめて、ANCA関連血管炎と呼ばれています。

2017年度の特定医療費（指定難病）の受給者証所持者数は、MPAが8,669人、GPAが2,554人、EGPAが2,640人でした。申請していない、あるいは認定基準に該当しない患者も一定数あるため、実際の患者数はこれよりも多いと考えられます。2009年の全国疫学調査によると、新たに発症したANCA関連血管炎患者の平均年齢は、MPAは71歳、GPAは64歳、EGPAは58歳であり、どの疾患もやや女性に多いことがわかっています。

### ANCA関連血管炎はどんな症状がでますか

ANCA関連血管炎では炎症による全身症状と、血管炎を起こした臓器の症状が見られます。まず全身症状としては、発熱、倦怠感、体重減少、筋痛、関節痛が知られています。病気の初期にはこれらの全身症状

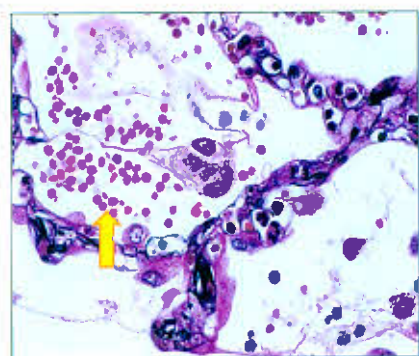
のみの場合があり、診断の遅れの原因となります。

代表的な臓器の症状は、皮膚、腎臓、肺、神経、上気道に出現します。皮膚では紫斑の頻度が高く、特に軽度の盛り上がりを感じる紫斑は ANCA 関連血管炎を含む小型血管炎



に特徴的です（上図が下腿に見られた紫斑。ANCA 関連血管炎の診療ガイドライン 2014 年改訂版より引用）。出現したばかりの紫斑は赤紅色～紫色ですが、時間とともに黄色～茶褐色に変化します。紫斑以外の皮膚症状として、網状皮斑（リベドとも呼ばれます）、皮下の結節、皮膚の潰瘍や壊疽があります。

腎臓では、半月体形成性糸球体腎炎と呼ばれる腎炎を起こします。MPA の 90%、GPA の 35-65%、EGPA の 40% にみられます。腎病変に由来する自覚症状が生じることは少なく、病院で検査をして初めて腎病変が見つかることも珍しくはありません。



肺では、肺胞出血、間質性肺炎、肺結節

性陰影が見られます。肺は肺胞と呼ばれる小さい部屋が集まって作られています。隣り合った肺胞は肺胞隔壁で仕切られており、その中を走っている血管が破れて肺胞内に出血した状態が肺胞出血です（前図の⇒の先にある丸い球が、肺胞内の赤血球。ANCA 関連血管炎の診療ガイドライン 2014 年改訂版より引用）。肺胞出血では痰に血が混じる（血痰）、血を吐く（咯血）、呼吸困難感などが生じます。間質性肺炎では肺胞隔壁に炎症・線維化が起こり、肺の容積が徐々に小さくなります。聴診器で胸の音を聞くと、パリパリとした乾いた音が聞こえます。初期には症状なし、あるいは軽度の痰を伴わない咳（乾性咳嗽）のみのことが多く、進行すると体動に伴って息切れが生じます。MPA では 10-15% に肺胞出血、25-50% に間質性肺炎がみられます。肺結節性陰影とは、胸部レントゲン写真で肺の中に写る円形の白い影のことで、血管炎による肉芽腫性炎がその本体です。GPA の約 7 割に認められ、大きな結節の場合は、内部が壊死し、空洞を形成することもあります。また、EGPA ではほぼ全例に中等症から重症な気管支喘息が先行して、その後に血管炎症状が出現します。また、好酸球の浸潤を伴う好酸球性肺炎が 4 割程度の患者で見られます。

神経の症状は手足のジンジンとしたしびれ、筋力の低下です。神経を栄養する血管の血流が悪くなり、これらの症状が出てきます。また、硬膜という脳を包む膜が厚くなる肥厚性硬膜炎もときに見られます。上気道では、慢性副鼻腔炎、中耳炎、気道の狭窄など、眼では充血や眼痛、眼球突出、眼球の動かしにくさなどが知られています。

以上のような全身症状と多彩な臓器症状の組み合わせが ANCA 関連血管炎に特徴的です。

#### ANCA関連血管炎の検査を教えてください

尿検査、血液検査を行い、症状と診察所見をもとに頭部 CT・MRI 検査、胸部 CT 検査、肺機能検査、気管支鏡検査、神経伝導検査、筋電図などを適宜実施します。血液検査では赤沈や CRP などの炎症反応、ANCA の有無と種類 (MPO-ANCA と PR3-ANCA の二種類が知られています)、EGPA では好酸球数、IgE などが重要です。ANCA 関連血管炎の診断を確定するために、皮膚、腎臓、神経、肺、鼻腔などのうち、症状・診察所見がある部位から生検を実施します。

#### ANCA関連血管炎はどうやって診断しますか

日常診療における ANCA 関連血管炎の診断は、厚生労働省の診断基準を用いて行います。診断基準は、難病情報センターのホームページ (<https://www.nanbyou.or.jp/>) に掲載されています。いずれの ANCA 血管炎も、症状、生検した組織の病理診断、検査所見を組み合わせで診断します。

#### ANCA関連血管炎の治療方法を教えてください

ANCA 関連血管炎の治療は、病気の勢いを落ち着かせる寛解導入治療と、落ち着いた病気の状態を維持する寛解維持治療に分けられます。MPA と GPA は同じ治療法を用います。標準的な寛解導入治療はプレドニゾロン(プレドニン®)+シクロホスファミド(エンドキサン®)です。シクロホスファミドの投与方法には経口と点滴静注が

ありますが、安全性の観点から点滴静注が多く用いられます。また、ANCA 関連血管炎の治療に関する十分な知識・経験をもつ医療機関では、シクロホスファミドの代わりにリツキシマブ(リツキサン®)を使用する場合があります。高齢や合併症などで治療の副作用が出る可能性が高いと考えられる場合や、臓器病変が軽微な場合には、プレドニゾロン単独で治療することもあります。プレドニゾロンは体重 1kg あたり 1mg (50kg の患者なら 50mg) を投与し、3 か月後には 1 日 15mg 前後まで減量し、その後は若干速度を遅くして減量を続けます。

MPA と GPA の寛解維持治療では、少量のプレドニゾロン+アザチオプリン(イムラン®、アザニン®)を用います。ANCA 関連血管炎の治療に関する十分な知識・経験をもつ医療機関では、リツキシマブを定期的に投与する場合があります。寛解維持治療は最低でも 2 年は継続し、プレドニゾロンをできる限り減量します。

重症な EGPA の寛解導入治療には、MPA、GPA と同様にプレドニゾロン(プレドニン®)+シクロホスファミド(エンドキサン®)を用います。中等症から軽症の EGPA の寛解導入治療はプレドニゾロン単独で行います。2018 年 5 月から、従来の治療で効果不十分な EGPA に対してメボリズマブ(ヌーカラ®)が保険診療で使用可能になりました。メボリズマブは好酸球の働きに重要なインターロイキン 5 という物質の作用を抑える薬です。4 週間ごとに 300mg を皮下注射します。メボリズマブは病気の勢いが多少残っていて、プレドニゾロンを一日 7.5mg 以下に減量できない

EGPA 患者に対する試験が行われ、血管炎症状が治まり、かつプレドニゾロンが一日 4mg 以下に減量できた患者の割合を増やし、プレドニゾロンの平均投与量を減らし、喘息を改善する効果を示されています。これらの結果から、プレドニンの減量途中でメボリズマブを加えることにより、早期にプレドニンをより低用量まで減量できることが期待できます。重症な EGPA の寛解導入治療にメボリズマブを用いた場合の効果は不明であり、一般には推奨されていません。

ANCA 関連血管炎でこれから期待されている治療法には何がありますか

MPA と GPA の新しい治療として、アバ

コパンという飲み薬の開発が進んでいます。すでに臨床試験が終了し、良好な成績が得られています。アバコパンは ANCA 関連血管炎の病態にかかわる補体 C5a という物質の働きを抑える薬剤です。シクロホスファミド、リツキシマブと組み合わせて使用し、プレドニゾロンを使わずに血管炎を寛解させることが可能な薬剤です。

MPA と GPA に対するトシリズマブ（アクテムラ®）の有効性、安全性、薬物動態を検証する医師主導治験を現在実施しています。新たに発症した、あるいは再燃した MPA、GPA が対象で、表の 15 医療機関で実施中ですので、治療を受けてみたい方は各医療機関に是非お問い合わせください。

表 顕微鏡的多発血管炎および多発血管炎性肉芽腫症に対するトシリズマブの有効性、安全性、薬物動態に関する医師主導治験実施中の医療機関一覧

地域	病院名	診療科
北海道	北海道大学病院	内科 II
東北	東北大学病院	血液・免疫科
関東	埼玉医科大学総合医療センター	リウマチ・膠原病内科
	杏林大学医学部付属病院	腎臓・リウマチ膠原病内科
	慶應義塾大学病院	リウマチ・膠原病内科
	順天堂大学医学部附属順天堂医院	膠原病・リウマチ内科
	東京女子医科大学病院	腎臓内科
	東京女子医科大学病院	膠原病リウマチ内科
	聖マリアンナ医科大学病院	リウマチ・膠原病・アレルギー内科
	東京医療センター	リウマチ膠原病内科
中国・四国	岡山大学病院	腎臓・糖尿病・内分泌内科
	香川大学医学部附属病院	膠原病・リウマチ内科
	広島大学病院	リウマチ・膠原病内科
九州	九州大学病院	免疫・膠原病・感染症内科
	産業医科大学病院	膠原病リウマチ内科



## 膠原病患者の妊娠・出産について

国立成育医療研究センター 周産期・母性診療センター  
妊娠と薬情報センター 村島 温子 先生



### はじめに

私が膠原病を専攻するようになったきっかけは、研修医時代に自分と同世代の女性膠原病患者さんを受け持ったことです。ステロイド剤しかなかった当時は長期にわたって入院加療していました。あれから35年あまりたつ今もステロイド剤が治療薬の中心であることには変わりありませんが、診療経験の蓄積や新薬の登場により、治療成績が向上しました。4年前に本誌に同じタイトルで書かせていただいてからもいくつかの進歩がありました。それも含めて改めて全身性エリテマトーデス（SLE）を中心に、膠原病と妊娠についてご説明したいと思います。なお、症例数は少ないものの、多発性筋炎、強皮症、MCTDなどの膠原病の妊娠出産症例も経験しておりますが、SLEに比べて妊娠中のトラブルが少ない印象があります。

### 1 妊娠計画はどのようにすればよいのでしょうか？

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

妊娠してもよいと考えられる条件は以下の1)～3)と考えています。

#### 1) SLEが落ち着いている

活動性が高いまま妊娠するとSLEが悪化する可能性が高くなるばかりでなく、妊娠中のトラブルが起きやすくなり、子宮の中で赤ちゃんが育ちにくい、早産となる、などで小さな赤ちゃんの誕生となる可能性が高くなります。従って、SLEの活動性が落ち着いた状態で妊娠することが何よりも重要です。具体的な目安はステロイド剤がプレドニゾロン換算で0.3mg/kg/日以下の治療で、半年以上安定していることです。ただし、近年はヒドロキシクロロキン（プラケニル<sup>®</sup>）や免疫抑制剤を併用し、ステロイド剤は少なめに使うべきという流れになってきています。



## 2) 重大な臓器合併症、既往症がない

妊娠を考える上で重要なのは腎臓でしょう。尿たんぱくがほとんど出ておらず（目安は0.5 g / 日未満）、腎機能が正常であれば妊娠可能と考えています。軽度でも腎機能低下がある場合、高血圧を伴っている場合には、経験豊富な施設で妊娠管理することをお勧めします。稀ですが、肺高血圧症を合併している場合は妊娠を勧められません。

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

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

## II 妊娠中にSLEはどうなるのでしょうか？

### 1) SLEの活動性

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

### 2) 抗リン脂質抗体症候群（APS）

測定法にもよりますが、SLE 患者さんはしばしば抗リン脂質抗体をもっています。この抗体は流・死産、子宮内胎児発育不全、妊娠高血圧症候群を発症しやす

くなります。抗リン脂質抗体は胎盤血管に血栓を形成するばかりでなく、妊娠初期に胎盤の基礎作りを障害することで流・早産や子宮内胎児発育不全の原因となると考えられています。低用量アスピリンやヘパリン療法を行います。これだけではうまくいかない場合もあります。そのような場合にはご相談ください。

### 3) 抗SS-A抗体

抗 SS-A 抗体は健康な女性の約 1% が保有している比較的ポピュラーなものです。SLE 患者さんでは約 40% の方が保有していると考えられます。抗 SS-A 抗体を持っているお母さんの約 1% で胎児の心ブロックを生ずるといわれています。心ブロックというのは心臓において、本来電気が流れるべき道が障害されてしまったためにおこるのです。おなかの中の赤ちゃんが心ブロックを起こすことを予測する手段や予防方法は確立されていません。心ブロックを発症しやすい時期は妊娠 18 週から 26 週です。この期間は、産科検診も 4 週間毎になっている、本来なら最も安定した時期ですが、抗 SS-A 抗体陽性の方は、産科医師にこの期間こそしっかり赤ちゃんをみてもらいましょう。

## III 妊娠中・授乳中の薬剤についてどう考えたらよいでしょう？

### 1) 一般的な考え方

SLE の場合には妊娠中も薬剤を継続することになります。

妊娠中のお薬が赤ちゃんに影響するのではないかと心配するのは当然のことですが、お母さんの病気が悪化したら、お

なかの赤ちゃんはたまりません。いたずらにこわがるのではなく、これまでに培われたこの分野の情報をしっかりと理解してベストな道を探しましょう。

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

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

## 2) 具体的なお薬について

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

### ①ステロイド剤

ひとことで言うと、ステロイド剤はリスクを上げないお薬です。ただし、ステロイド剤と白内障について、ウェブサイトを検索して不安になる方もいらっしゃるかもしれませんのでご説明しておきましょう。ステロイド剤で白内障が増える、という報告があることはあるのですが、それを否定する報告もあり、結論は出ていません。白内障の発生率は1人／500人

なのですが、それが数倍になるかもしれないということのようです。もし本当だとしても、ステロイドを使用したお母さんの497人からは白内障の赤ちゃんは生まれません。また、白内障になったとしても、これは手術ですっかりよくなるものです。ですので、不要な不安を持たないでください。

### ②ヒドロキシクロロキン（プラケニル<sup>®</sup>）

赤ちゃんへ悪い影響は報告されていません。むしろ、妊娠中も継続したほうが良い妊娠結果が得られるという研究が報告されています。

### ③免疫抑制剤

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

アザチオプリン（イムラン<sup>®</sup>、アザニン<sup>®</sup>など）、シクロスポリン（ネオオーラル<sup>®</sup>など）、タクロリムス（プログラフ<sup>®</sup>など）はこれまで、お薬の説明書である「添付文書」に妊娠中には使用してはいけないと書かれていましたが、2018年に必要があれば使用できることになりました。

ベンリスタ（ベリムマブ<sup>®</sup>）は新しいお薬なので妊娠中の安全性に関する情報はほとんどありません。

### ④骨粗鬆症治療薬

妊娠自体が骨密度を低下させます。

従って、妊娠前からの骨対策が重要です。妊娠中はビタミンDやカルシウム剤以外の薬剤は避けたほうが無難ですが、妊娠前や産後にはビスホスホネート製剤をはじめ、ほとんどの骨粗鬆症治療薬は使用可能です。

#### IV 育児について

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

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

利点がありますので、母乳のメリットと母乳中に出たお薬が赤ちゃんに与える危険を秤にかけて判断する必要があります。III-2)で述べた各薬剤のうち、ミコフェノール酸モフェチルを除くすべてが母乳栄養可能です。

#### V 妊娠と薬情報センター、プレコンセプション相談外来（旧女性総合外来）

SLE患者さんに限らず妊娠中の薬剤使用について悩んでいる女性や医師はたくさんいます。そのような方々に最新で確かな情報を提供すること、相談された方の妊娠結果を教えていただいて、そのデータをまとめて安全性について評価すること、このふたつを目的に厚生労働省の事業として「妊娠と薬情報センター」が2005年開設されました。ご相談を受け付けていますのでご利用下さい。相談方法はホームページをご覧ください。授乳に関しては電話相談も受け付けています。ホームページで不明な時は03-5494-7220（平日10時～12時、13時～16時）におかけください。

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

#### 〔医療記事企画〕 膠原病ハンドブック2020について

全国膠原病友の会では、30周年および40周年の記念誌として「膠原病ハンドブック」を発行してきました。しかし、最近の医療の進歩は目覚ましく、10年に一度の「ハンドブック」の発行では、最新の情報を提供することが困難になってきました。

来年、全国膠原病友の会は設立50周年を迎えます。そこで、専門医の先生方のご協力のもと、機関誌の発行毎に「膠原病の疾患別の医療記事」および「疾病に関連して知っておきたい知識」などを掲載していくことで、皆さまに最新の情報を提供していくことができたらと考えています。本号では「ANCA関連血管炎」および「膠原病患者の妊娠・出産」を取りあげましたが、また数年後に同じテーマについて掲載していくことで、最新情報に更新していくことができると考えています。

## 難病対策の現状

## 「難病法」の施行5年の見直しの経過

## 施行5年の見直しとは

2014年5月23日に成立した「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」には、下記のような検討規定が設けられています。

## 検討規定

## ●難病法附則第2条

「政府は、この法律の施行（2015年1月）後5年以内を目途として、この法律の規定について、その施行の状況等を勘案しつつ、特定医療費の支給に係る事務の実施主体の在り方その他の事項について検討を加え、**必要があると認めるときは、その結果に基づいて必要な措置を講ずるものとする。**」

法律の施行は2015年1月であり、2020年1月に施行後5年を迎えることから、上記附則の規定に基づく検討を開始する必要があります。そのため、厚生科学審議会疾病対策部に設置された「難病対策委員会」および社会保障審議会児童部に設置された「小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会」の合同委員会（以下、「合同委員会」と称します）において、2019年5月15日より具体的な検討を行うこととなりました。

〔合同委員会の開催経過〕

- ・5月15日：難病・小慢対策の現状報告等
- ・6月13日、6月28日：ヒアリング等  
（森幸子代表理事のヒアリングを含む）

## 課題・論点の整理

合同委員会では、患者団体・医療機関・自治体などの関係者からのヒアリングを踏まえ、2019年6月28日に課題・論点の整理が行われ、「今後検討すべき論点（案）」としてまとめられました。下表にその項目を挙げます。

## 今後検討すべき論点（案）〔項目のみ〕

1. 全体について
2. 医療費助成制度について  
（見直しの考え方・方向性について）  
（対象疾病について）  
（対象患者の認定基準について）  
（患者の自己負担について）  
（患者の利便性の向上・自治体の事務負担の軽減について）
3. 医療提供体制について  
（難病医療提供体制について）  
（遺伝子診断体制について）  
（移行期医療支援体制について）
4. 調査及び研究について  
（研究事業について）  
（データベースについて）
5. 療養生活の環境整備について  
（難病相談支援センターについて）  
（地域協議会について）
6. 福祉支援について
7. 就労支援について
8. 小児慢性特定疾病児童等自立支援事業について
9. その他



従って、妊娠前からの骨対策が重要です。妊娠中はビタミンDやカルシウム剤以外の薬剤は避けたほうが無難ですが、妊娠前や産後にはビスホスホネート製剤をはじめ、ほとんどの骨粗鬆症治療薬は使用可能です。

#### IV 育児について

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

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

利点がありますので、母乳のメリットと母乳中に出たお薬が赤ちゃんに与える危険を秤にかけて判断する必要があります。Ⅲ-2)で述べた各薬剤のうち、ミコフェノール酸モフェチルを除くすべてが母乳栄養可能です。

#### V 妊娠と薬情報センター、プレコンセプション相談外来（旧女性総合外来）

SLE患者さんに限らず妊娠中の薬剤使用について悩んでいる女性や医師はたくさんいます。そのような方々に最新で確かな情報を提供すること、相談された方の妊娠結果を教えていただいて、そのデータをまとめて安全性について評価すること、このふたつを目的に厚生労働省の事業として「妊娠と薬情報センター」が2005年開設されました。ご相談を受け付けていますのでご利用下さい。相談方法はホームページをご覧ください。授乳に関しては電話相談も受け付けています。ホームページで不明な時は03-5494-7220（平日10時～12時、13時～16時）におかけください。

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

#### 〔医療記事企画〕 膠原病ハンドブック2020について

全国膠原病友の会では、30周年および40周年の記念誌として「膠原病ハンドブック」を発行してきました。しかし、最近の医療の進歩は目覚ましく、10年に一度の「ハンドブック」の発行では、最新の情報を提供することが困難になってきました。

来年、全国膠原病友の会は設立50周年を迎えます。そこで、専門医の先生方のご協力のもと、機関誌の発行毎に「膠原病の疾患別の医療記事」および「疾病に関連して知っておきたい知識」などを掲載していくことで、皆さまに最新の情報を提供していくことができたらと考えています。本号では「ANCA関連血管炎」および「膠原病患者の妊娠・出産」を取りあげましたが、また数年後に同じテーマについて掲載していくことで、最新情報に更新していくことができると考えています。

## ワーキンググループによる検討

次に「今後検討すべき論点」に掲げられた論点について、専門的見地から、対応の具体的かつ技術的な方向性を検討するため、「難病・小児慢性特定疾病 研究・医療ワーキンググループ〔研究医療WG〕」および「難病・小児慢性特定疾病 地域共生ワーキンググループ〔地域共生WG〕」が開催されました。

### ワーキンググループ (WG)

- ①難病・小児慢性特定疾病研究・医療ワーキンググループ〔研究医療WG〕  
 (座長：五十嵐 隆 国立研究開発法人 国立成育医療研究センター理事長)  
 …医療費助成制度、医療提供体制及び調査研究に関する論点などを議論  
 (主に「今後検討すべき論点」の2～4)
- ②難病・小児慢性特定疾病地域共生ワーキンググループ〔地域共生WG〕  
 (座長：小国美也子 鎌倉女子大学児童学部教授)  
 …療養生活の環境整備、福祉支援、就労支援、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の在り方などを議論  
 (主に「今後検討すべき論点」の5～8)

ワーキンググループの構成員は、患者団体の代表者や支援者、学識経験者(医療、法律、経済等)、自治体およびその他の関係者としていますが、両ワーキンググループに森幸子代表理事も参加しました。

### 〔ワーキンググループの開催経過〕

#### ●研究医療WGの開催経過

- ・第1回 2019年8月29日
  - (1) 本ワーキンググループについて
  - (2) 関係者からのヒアリング
  - (3) 具体的な論点の検討について
  - (4) その他

- ・第2回 2019年10月7日
  - (1) 関係者からのヒアリング
  - (2) 具体的な論点の検討について
- ・第3回 2019年10月21日
  - (1) 関係者からのヒアリング
  - (2) 具体的な論点の検討について
- ・第4回 2019年11月29日
  - (1) 具体的な論点の検討について
- ・第5回 2019年12月19日
  - (1) とりまとめ(案)について

#### ★2019年12月27日

#### 研究医療WGとりまとめ発表

#### ●地域共生WGの開催経過

- ・第1回 2019年9月4日
  - (1) 本ワーキンググループについて
  - (2) 関係者からのヒアリング
  - (3) 具体的な論点の検討について
  - (4) その他
- ・第2回 2019年10月1日
  - (1) 関係者からのヒアリング
  - (2) 医療的ケア児に対する支援等の説明
  - (3) 具体的な論点の検討について
- ・第3回 2019年10月31日
  - (1) 具体的な論点の検討について
- ・第4回 2019年11月18日
  - (1) 具体的な論点の検討について
- ・第5回 2019年12月26日
  - (1) とりまとめ(案)について

#### ★2020年1月22日

#### 地域共生WGとりまとめ発表

各ワーキンググループでの議論の「とりまとめ」については、2020年1月31日より開催されている合同委員会において更なる検討が行われ、その後、合同委員会での「とりまとめ」が疾病対策部会および児童部会へ報告され、法律の改定が必要であれば国会に提出されることとなります。

## 「難病・慢性疾患全国フォーラム2019」の報告

～すべての患者・障害者・高齢者が安心して暮らせる社会を!!～

2019年11月9日(土)13時より、JA共済ビルカンファレンスホール(東京都千代田区)にて「難病・慢性疾患全国フォーラム2019」が開催されました。日本難病・疾病団体協議会(JPA)の事務局を中心に当会も準備からかかわってきました。

難病法、改正児童福祉法の施行5年以内の見直しの論議の中、また、難病・慢性疾患の患者と家族の現状を伝えるために、第一部「患者・家族の声」、第二部「パネルディスカッション」の2部構成で行われました。そして最後にフォーラムアピール(次ページを参照ください)が採択されました。



### 〔第一部 患者・家族の声〕

- ・全国膠原病友の会 常務理事 大黒宏司

※全国膠原病友の会からも「患者・家族の声」として発表しました。

発表内容は17ページより掲載しています。

- ・全国心臓病の子どもを守る会 会長 神永芳子さん
- ・つくしの会 会長 水谷嗣(あきら)さん
- ・日本IDDMネットワーク 副理事長 大村詠一さん
- ・北海道難病連 代表理事 増田靖子さん
- ・日本難病・疾病団体協議会 常務理事 辻邦夫さん

### 〔第二部 パネルディスカッション〕

- ・難病のこども支援全国ネットワーク 専務理事 福島慎吾さん
  - ・日本難病・疾病団体協議会 代表理事 森幸子さん(発表は常務理事の辻邦夫さん)
  - ・IBDネットワーク 理事 吉川祐一さん
  - ・ASrid 理事長 西村由希子さん
  - ・日本学術振興会特別研究員 PD 渡部沙織さん
- (進行役) 日本難病・疾病団体協議会 理事 伊藤たておさん

## 難病・慢性疾患全国フォーラム2019 アピール

2015年1月1日より施行された「難病法」は間もなく施行5年以内とされた見直しの時を迎えます。難病法は2014年5月の国会において全会派の賛成をもって成立しましたが、その時点での不十分な点の改善について衆議院・参議院において付帯決議がつけられました。

また、難病法の成立に先立って2013年4月1日から施行された障害者総合支援法では、身体障害者手帳の交付はなくても指定難病とされた難病患者を国の障害者福祉サービスの対象とすることとなりました。

難病法の成立によって日本の難病対策は大きく変わり、「指定難病」が大幅に拡大され、多くの患者の医療費負担が軽減され、研究の推進や福祉サービス、相談事業などが進んでいます。

しかしなお、多くの難病が指定となっていないことや医療費助成の対象から外されていること、難病法の成立と同時に改正された児童福祉法による小児慢性特定疾病患者の成人以降の医療費助成や福祉サービス利用、障害年金などにおいて不十分であることが指摘されてきました。衆参両院の付帯決議の具体化もその一つです。

私たちはこれらの改善や施策の充実を求めて、多くの患者会が施行の状況や患者・家族の実態と意見を国へ伝えてきました。

5年見直しに当たって多くの問題が指摘されていますが、中でも全体にかかわる課題として最も重要な対策は軽症者の登録カードの実現です。これは軽症とされた患者の福祉制度の活用や就職・就労、就学や支援の在り方にとっては極めて有効な役割を持つものです。また症状の変化、特に急な重症化・増悪への対応としても重要であり、原因の究明や治療法の開発にとって軽症者の経過や症状の変化をとらえるという治療研究の目的にとって極めて重要なものです。

また、重症度の基準の見直しも重要な課題です。国際的な基準に合わせた症状の分類とは別に、生活の支援も含んでいる難病法にとっては、いかに症状に沿った支援を行うかということが患者・家族にとっては極めて大切な要素であり、各疾病の特性に沿った公平な支援を行うためには、医学的な見地での重症度とは違った基準と判定が必要です。

そしてまだまだ多くの難病が指定難病とはなっていない現状を改めて、すべての難病を対象疾患とすることは国民の公平の観点からも急いで実現しなければなら



ない対策です。医療の費用負担の他の制度との公平性を言う前に、福祉サービスや税金の控除、雇用の機会均等々も他の制度と公平でなければならないのではないのでしょうか。

小児慢性特定疾病にとっての年齢制限を外すことは、成人式を迎えた若年発症や先天性疾患の子どもと親たちを励まし、生きる希望と未来への希望にかかわる最も重要な喫緊の課題です。

また難病の患者たちも地域で生活をし、尊厳をもって地域社会で暮らすことのできる共生社会の実現を目指す、とした難病法の目的と理念に沿えば、地域医療と専門医療との連携は重要な課題であり、公的医療機関の統廃合問題や地域医療・在宅医療の充実、親亡き後の心配、難難（老）介護、生涯にわたって医療を必要とする患者にとって、60歳までを目指して働くことが精いっぱい努力であるにもかかわらず、就労を継続しなければならない社会、加えて高齢者医療の自己負担の増加や軽度医療における薬剤の保険外しなどは患者の生活をますます厳しく苦しいものになっています。

近年頻発している大きな自然災害への対策も、救援や事後の支援だけではなく、地域住民と共に安心して暮らせる地域づくりを第一とする、災害予防の観点からの、真の意味での防災を確立することが今の日本においては最も重要なのではないのでしょうか。

課題は山積みとなっています。

厚生労働省をはじめ政府が、それらの実態を知らないでいるとは思えませんが、せめてその一端なりとも順次解決する施策に取り組むことを心から期待するものです。

難病患者だけではなく、障害者や高齢者と地域の住民が安心して暮らせる新しい社会の実現を目ざし、患者会もその役割を果たす努力の一端として、私たちのこれらの願いが一日も早く実現することを期待し、このフォーラムがその起点となることを願って集会アピールとします。

2019年（令和元年）11月9日  
難病・慢性疾患全国フォーラム2019  
参加者一同

## 「膠原病の重症度分類について」

全国膠原病友の会 常務理事 大黒宏司

全国膠原病友の会の常務理事をしています大黒です。今回は団体意見発表として、主に「膠原病の重症度分類について」報告したいと思います。

### 膠原病:全身性炎症性の自己免疫疾患の総称

◎ 全身性エリテマトーデス(SLE)	◎ 結節性多発動脈炎
◎ 全身性強皮症	◎ 顕微鏡的多発血管炎
◎ 多発性筋炎/皮膚筋炎	◎ 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(チャーグストラウス症候群)
◎ 混合性結合組織病(MCTD)	◎ 巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)
◎ シェーグレン症候群	◎ 多発血管炎性肉芽腫症(ウェゲナー)
◎ 成人ステル病	◎ 高安動脈炎(大動脈炎症候群)
◎ ペーチェット病	◎ 悪性関節リウマチ
◎ 若年性特発性関節炎	◎ 原発性抗リン脂質抗体症候群
◎ IgG4関連疾患	◎ 再発性多発軟骨炎
◎ 封入体筋炎	◎ リウマチ性多発筋痛症
× 関節リウマチ	

膠原病は、全身性炎症性の自己免疫疾患の総称で、上図の青色に示したのが指定難病です。全身性エリテマトーデス(SLE)、多発性筋炎/皮膚筋炎、シェーグレン症候群などが含まれます。また結節性多発動脈炎などの多くの血管炎症候群と呼ばれている疾患群も含まれます。指定難病に含まれない関節リウマチなども膠原病の仲間です。

### 重症度分類とは

#### 原則として

「日常生活又は社会生活に支障がある者」という考え方を、疾病の特性に応じて、医学的な観点から反映させて定める。

医学的観点から生活の支障の重さを考えること?

今回お話しする「重症度分類」については、原則として「日常生活又は社会生活に支障がある者」という考え方を、疾病の特性に応じて、医学的な観点から反映させて定める、とされています。医学的観点から、生活の支障の重さを考えることなのかと思いますが、分かりにくい定義だと思います。

### 全身性エリテマトーデス(SLEDAIスコア: 4点以上)

8 痙攣	4 関節炎	2 粘膜潰瘍
8 精神症状	4 筋炎	2 胸膜炎
8 器質的脳障害	4 尿管柱	2 心膜炎
8 視力障害	4 血尿	2 低補体血症
8 脳神経障害	4 蛋白尿	2 抗DNA抗体上昇
8 ループス頭痛	4 膿尿	1 発熱
8 脳血管障害	2 新たな皮疹	1 血小板減少
8 血管炎	2 脱毛	1 白血球減少

#### 疾患の活動性と重症度は同じものか?

上図が膠原病の代表格である全身性エリテマトーデス(SLE)の重症度分類ですが、疾患活動性の指標であるSLEDAI(スレダイ)スコアというものが用いられています。それぞれの症状に対して点数が書いてあります。たとえば、胸膜炎と心膜炎の点数を足すと「2たす2で4」となります。当てはまる項目の合計点が4点以上であれば「重症」とみなされ、医療費助成を受けることができます。ただし専門医からも疾患活動性は重症度と同じかどうかという疑問の声があります。

次に皮膚筋炎と多発性筋炎の重症度分類です。重症度分類は簡条書きとなっており、いずれか一つ該当すれば「重症」とであると

### 皮膚筋炎／多発性筋炎の重症度分類

以下のいずれか一つ該当すれば重症とする

- 1) 原疾患に由来する筋力低下がある
- 2) 原疾患に由来する  
CK値もしくはアルドラーゼ値上昇がある
- 3) 活動性の皮疹(皮膚筋炎に特徴的な皮疹)  
\*新生または増大する石灰沈着を含む
- 4) 活動性の間質性肺炎を合併している  
(その治療中を含む)

されています。たとえば、原疾患に由来する筋力低下がある、CK 値もしくはアルドラーゼ値の上昇がある、活動性の皮疹があるなど、症状や検査値で判断されますが、必ずしも重症度が生活の支障の重さとは結び付いていないようにも感じます。

### 血管炎症候群(好酸球性多発血管炎性肉芽腫症)の重症度分類(5段階の3度以上)

- |    |  |
|----|--|
| 2度 | 免疫抑制療法を必要とし <b>定期的外来通院</b> 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及び合併症は軽微であり、 <b>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。</b> |
| 3度 | 血管炎により、不可逆的な臓器障害ないし合併症を有し、しばしば再燃により <b>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。</b>           |

日常生活の支障とは介助の有無のことなのか？

次に血管炎症候群(上図は例として好酸球性多発血管炎性肉芽腫症)の重症度分類です。5段階で3度以上が「重症」です。2度と3度を比較すると、大まかにいえば、「2度が定期的外来通院が必要で、介助なく日常生活が過ごせる患者のこと」で、「3度が入院または入院に準じた状態で、日常生活に支障をきたす患者のこと」で、2度と3度の格差が非常に大きく、また日常生活の支障とは介助の有無のことなのか、疑問があるところです。

### 若年性特発性関節炎の重症度分類

〔重症例の定義〕

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

〔膠原病の重症度分類〕

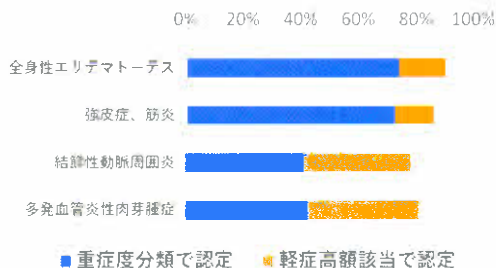
- ・疾患活動性・症状・検査値・介助度・治療法など、基準が様々
- …疾患横並びの公平性、制度の公正性は保たれる？

次に若年性特発性関節炎の重症度分類です。定義の一例は、「ステロイドの減量・中止が困難で、免疫抑制剤や生物学的製剤の使用が必要」とあり、治療法で分類されています。

以上のように同じ膠原病の仲間でも、疾患活動性であったり、症状や検査値であったり、介助度であったり、治療法であったり、重症度分類の基準が様々で、これで疾患横並びの公平性や、制度の公正性は保たれるのか不安になります。

### 特定医療費の支給認定の状況(疾患別)

〔第59回難病対策委員会の資料より〕



介助度で重症判定する血管炎は認定されにくい

このような状況なので、膠原病の疾患別の支給認定の状況を見ても疾患差があり、特に介助度などで重症判定する「血管炎症候群(上図では結節性動脈周囲炎と多発血管炎性肉芽腫症)」では、重症度分類で認定されにくいことがわかります。

ここで病気と障害の関係についておさらいをします。

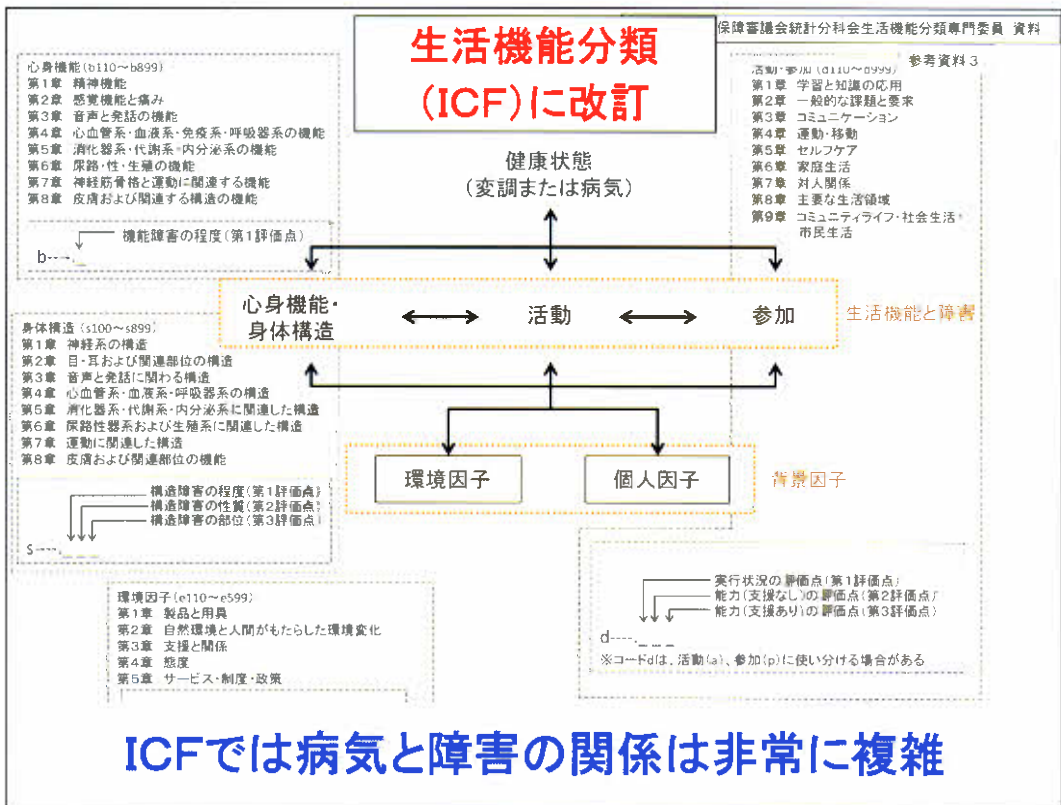


1980年に発表されたWHO(世界保健機関)の「国際障害分類」である「ICIDH」では、病気と障害の関係は、病気から機能障害が起こって、機能障害から能力低下が起こり、能力低下から社会的不利が起こるといった直線的な関係で示されています。

たとえば骨折した⇒足が痛い⇒歩けない⇒働けないという感じで、病気と障害の関係は単純な因果関係と考えられていました。

しかし病気と障害の関係はこのように単純なものではなくて、下図に示すように2001年に「国際生活機能分類」である「ICF」に改訂されています。病気と生活機能および障害の関係は相互作用になっており、先ほどのICIDHに比べると非常に複雑で多くの項目が関係していて、とても細かな図になっていることが分かります。

さらに背景因子として、環境因子や個人因子も大切で、たとえば同じ病気で同じ症状を持った難病患者であったとしても、個々の生活環境によって、その人が持っている生活の支障が全く異なる可能性があることは皆さんも容易に想像できるのではないのでしょうか。





なお「SLE患者の生活の質」についての研究では、全身性エリテマトーデスの重症度分類指標（SLEDAI）と生活の質を示す健康度は必ずしも一致しないという結果が出ている例もあるようです。

### 重症度分類とは

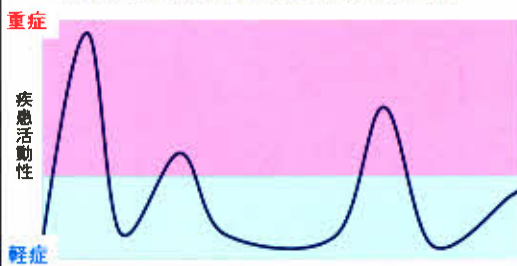
原則として

「日常生活又は社会生活に支障がある者」という考え方を、  
 疾病の特性に応じて、  
 医学的な観点から反映させて定める。

医学的観点から生活の支障の重さを考えること？

はじめに戻って、重症度分類についてですが、「医学的観点から生活の支障の重さを考える」のは、現状ではとても難しい課題で、無理があるのではないのでしょうか。その無理を承知で重症度分類を定めた結果、先ほどのように基準がバラバラで制度の公平性や公正性を揺るがしかねない状況になってしまったのではないかと感じます。

### 膠原病は寛解と増悪を繰り返す(再燃)



◎重症と軽症の経過の中でこそ、治療効果が評価できる  
 (重症患者だけを診て、治療効果の判定は難しい)

さらに、この重症度分類は様々な影響をもたらします。膠原病は寛解と増悪を繰り返す「再燃」が特徴とされています。重症度分類で「軽症患者」のデータを落としてしまうと、大切な軽症患者の再燃前後の

データが見落とされてしまう可能性があります。重症患者だけを診て治療効果を判定することは難しく、重症と軽症の経過の中でこそ、治療効果が評価できるのではないのでしょうか。

### 団体意見発表のおわりに

◎臨床調査個人票は治療効果の研究に最大限の活用を

・軽症者も・高齢者も・障害者も・お子さんもオールジャパンで  
 ⇒ 治療効果を最適化することで、治療費の最小化を  
 ※より良いデータがより良い研究成果を導くと考える。

◎難病患者の生活の支障を真に評価する方法の研究を

・重症化分類ではなく、難病患者の生活ニーズを知るために  
 ⇒ 難病患者の生活を客観的に評価できれば、  
 難病患者が必要な施策も明確になる。  
 ※より良い評価方法がより良い施策を導くと考える。

臨床調査個人票は治療効果の研究のために最大限活用できるものにしてください。そのためには軽症者も高齢者も障害者もお子さんもオールジャパンでの取り組みが必要ではないのでしょうか。軽症者を外すことで助成費用を下げるのではなく、治療効果を最適化することで治療費全体の最小化を目指すことが「難病対策」としてふさわしいのではないのでしょうか。より良いデータがより良い研究成果を導くと考えます。

また難病患者の生活の支障を真に評価する方法の研究も行って下さい。これは重症度分類に用いるためではなく、難病患者の生活のニーズを知るために必要です。難病患者の生活を客観的に評価することができれば、難病患者が必要な施策も明確になるのではないのでしょうか。より良い評価方法がより良い施策を導くと考えます。

ぜひ総合的難病対策の実現のために皆さんの英知を結集して取り組みましょう。よろしくお願いたします。



## 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

## 令和2年度 難病対策予算（案）について（概要）

（令和元年度予算額）→（令和2年度予算（案））

（1）医療費助成の実施 1,091 億円 → 1,144 億円

難病の患者に対する医療等に関する法律に基づく指定難病の患者に対する医療費助成に必要な経費等を確保し、患者の医療費の負担軽減を図る。

- ① 難病医療費等負担金 1,084 億円 → 1,137 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 7.1 億円 → 7.3 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 14 億円 → 12 億円

地域の様々な支援機関と連携した相談支援体制の構築などにより、難病患者の長期療養生活上の悩みや不安を和らげ、就労支援を推進するとともに、難病についての理解を深める取組を推進し、難病患者が社会参加しやすい環境の整備を図る。

〔主な事業のみ記載〕

- ① 難病相談支援センター事業 6.3 億円 → 6.5 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。
- ☆その他に、難病患者等ホームヘルパー養成研修事業、在宅人工呼吸器等使用患者支援事業、神経難病患者在宅医療支援事業、難病患者認定適正化事業、指定難病審査会、難病相談支援センター間のネットワーク支援事業、難病指定医研修のオンライン化支援、難病患者サポート事業などがあります。
- （なお、難病患者認定適正化事業の予算が 4.0 億円→ 1.8 億円に減少したことにより、14 億円→ 12 億円となっています。）

## (3) 難病の医療提供体制の構築

60 億円 → 60 億円

都道府県における難病の医療提供体制の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

5.7 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

0.35 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、必要な支援や情報提供等を行う。

## (4) 難病に関する調査・研究などの推進

108 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、治療法の開発（遺伝子治療、再生医療技術等）等に関する研究を行う。  
（※一部厚生科学課計上）

合計 1,219 億円 → 1,271 億円

〔それぞれの数字は四捨五入しているため、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

171 億円（令和元年度予算額） → 176 億円（令和2年度予算（案））

※慢性的な疾病を抱える児童等に対する医療費助成に必要な経費を確保し、患児家庭の医療費の負担軽減を図る。また、慢性的な疾病を抱える児童等の自立を促進するため、療養生活に係る相談や地域の関係者が一体となって自立支援を行うための事業を行う。さらに、小児期から成人期への円滑な移行期医療を推進するための、都道府県における体制の構築に対する支援を行う。



## 「小児膠原病部会」だより 引き続き、部会登録者を募集しています

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

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

- ・対象者…20歳までに発症された患者およびそのご家族（現在、成人された方も可）  
その他、小児膠原病の情報を欲しい方など、小児膠原病に関わる方々

- ・登録方法…◎ホームページからの登録（<http://www.kougen.org/>）

◎ハガキもしくは封書による登録

〔氏名、住所、電話番号、所属支部名、関係（本人・ご家族・その他）、  
「小児膠原病部会登録希望」と記載のうえ、下記まで郵送ください。〕

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

◎FAXによる登録

（上記〔 〕内を記載のうえ、03-3288-0722 までFAXください。）

※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。

- ・内 容…登録いただいた方には、機関誌「膠原」の付録として、不定期に「小児膠原病部会」のニュースレターを郵送いたします。

※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

## 〔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。

## 「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」の活動を行っています。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。

大切な方へ贈りませんか

おすすめです

# 災害備蓄用パン

## ～ パン便り ～

近年、様々な地域で、地震、水害が発生しております。  
 災害はいつどこで起こるかわかりません。緊急時のために、この機会に開封して  
 すぐ食べられる美味しいパンを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。『不老長寿の果実』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



# RDD 2020

世界希少・難治性疾患の日 / Rare Disease Day

れあ / RARE  
いっしょに  
わかちあう



**2020.02.29.SAT**  
**東京ミッドタウンガレリア B1**  
**アトリウム**  
**入場無料・参加自由**

RDD(アールディディ)とは?

Rare Disease Day(世界希少・難治性疾患の日、以下RDD)はより良い診断や治療による希少・難治性疾患の患者さんの生活の質の向上を目指し、スウェーデンで2008年から始まった活動です。日本でも趣旨に賛同し、2010年から2月最終日にイベントを開催しております。RDD2019の公認開催地域は全国46となり、回を重ねるごとに大きな反響を呼んでいます。

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



**RDD JAPAN**

主催: RDD日本開催事務局 [rdd@asrid.org](mailto:rdd@asrid.org)



Rare Disease Day(世界希少・難治性疾患の日、以下RDD)はより良い診断や治療による希少・難治性疾患の患者さんの生活の質の向上を目指して、スウェーデンで2008年から始まった活動です。日本でもRDDの趣旨に賛同し、2010年から2月最終日を中心にイベントを開催しています。

# RDD 2020

世界希少・難治性疾患の日 / Rare Disease Day

## RDD in TOKYO ～主なプログラム～

患者の生の声	患者さん本人やご家族の視点から直接お話を伺います。
NANBYO Index	国内外の書籍・映画をご紹介する当日限定自慢の展示コーナーです。
パネル展示	希少・難治性疾患の理解を深めるパネルを展示し、ご説明します。
写真コンテスト	2019年に好評を得たコンテスト。RDD2020も作品を展示します。
ワークショップ	今年のテーマに沿った気軽に参加できるワークショップです。

2020/02/29(土)  
11:00-21:00



公式サイト

<https://rddjapan.info/2020>



facebook®

<https://www.facebook.com/rddjapan/>



Instagramもフォローしてね!

ハッシュタグはコチラ★

@rddtokyoasrid

#rddtokyo #rdd2020 #rdd #rare diseaseday  
#希少難治性疾患の日 #rddjapan (一例です)

**主催** RDD日本開催事務局 ✉ [rdd@asrid.org](mailto:rdd@asrid.org)

**後援** 厚生労働省、日本難病・疾病団体協議会(JPA)、難病のこども支援全国ネットワーク、日本医師会、日本製薬工業協会、国立研究開発法人国立成育医療研究センター、国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター、国立研究開発法人日本医療研究開発機構、DIA Japan、宝米希少疾患患者協議会(NORD)、日本人類遺伝学会、公益財団法人神戸医療産業都市推進機構 (申請中・申請予定を含む)

**協賛** 掲載予定

東京会場のほかにも、全国各地でイベントが行われます。  
詳しくは「RDD日本開催事務局」の公式ホームページをご覧ください。

〔RDD日本開催事務局のホームページ〕 <https://rddjapan.info/2020>

## 被災による会費免除のお知らせ

令和元年台風第19号などにより、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29年4月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和元年8月の前線に伴う大雨に対して〔佐賀、8月28日〕
- ・令和元年台風第15号による災害に対して〔東京都 島しょ大島町、9月8日〕
- ・令和元年台風第15号の影響による停電に対して〔千葉、9月9日〕
- ・令和元年台風第19号に伴う災害に対して〔岩手、宮城、福島、茨城、栃木、群馬、埼玉、千葉、東京、神奈川、新潟、山梨、長野、静岡、10月12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。

※該当者については今年度（令和元年度）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：令和 年 月 日

一般社団法人 全国膠原病友の会  
代表理事 森 幸子 様

申請者氏名	
申請者住所 (現住所)	〒
避難・転居前 の住所 (住所が変更にな った方のみ)	〒
所属支部名	
連絡先電話	
申請理由 添付書類等  ※右欄の番号 を○で囲ん でください	<ol style="list-style-type: none"> <li>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。</li> <li>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。</li> <li>3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。</li> </ol> <div style="text-align: center;"> <span style="font-size: 2em;">{</span> </div>



## 難病・長期慢性疾患・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進 を求める国会請願署名と募金にご協力下さい〔再掲〕

今年度も、難病・長期慢性疾患・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、日本難病・疾病団体協議会（JPA）の請願署名と募金にご協力お願い申し上げます。

前号の機関誌「膠原」195号に、東京・埼玉・愛知・岡山・鳥取・島根・山口・長崎・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しております。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

※その他の地域の方々には地域難病連を通じてのお願いになります。

国会請願署名は難病法の基本方針を早期に推進し、総合的な難病対策を実現するための重要な取り組みになります。ぜひご協力のほど、よろしくお願いいたします。

・署名、募金の締め切りは2020年2月末です。

## ～ 編集後記 ～

◎中国からの新型コロナウイルスのニュースで落ち着いた日々が続いています。寒い時期でもありますので、マスクに手洗いなど感染症予防の対策を十分により多くお願いいたします（それにしてもマスクを手に入れるのも一苦労です）。

◎本号では「ANCA 関連血管炎」および「膠原病患者の妊娠・出産」に関する医療記事を掲載させていただきました。私たちにとって正しい医療情報を得ることは大変重要です。ぜひご参考になさってください。執筆いただいた針谷正祥先生、村島温子先生、大変お忙しいなか、ありがとうございました。

◎本文（11ページ）にも記載したように、専門医の先生方のご協力のもと、機関誌の発行毎に医療記事を掲載していくことで、最新の情報を提供していくことができたらと考えています。本号では上記の通り「ANCA 関連血管炎」および「膠原病患者の妊娠・出産」を取りあげましたが、また数年後に同じテーマについて掲載していくことで、最新情報に更新していくことができると考えています。

◎今年も各方面の方々よりたくさんのお賀状を頂戴しありがとうございました。この紙面にて心よりお礼申し上げます。

\*今年も皆様がお元気にお過ごしになれますようお祈り申し上げます。