

# SSK 膠原

2020年 No. 199



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/>

## 〔膠原病ハンドブック2020〕特集：小児膠原病

3ページ

医療記事① 「若年性特発性関節炎について」岡本 奈美 先生

8ページ

医療記事② 「小児SLE診療の最新情報」武井 修治 先生

17ページ

医療記事③ 「若年性皮膚筋炎について」小林 一郎 先生

21ページ

医療記事④ 「小児期シェーグレン症候群について」冨板 美奈子 先生



秋を彩るコスモス祭り～国営昭和記念公園（東京都立川市）

2

代表理事 巻頭言

27

事務局だより

34

被災による会費免除のお知らせ

36

編集後記

一般社団法人 全国膠原病友の会

## 巻頭言

代表理事 森 幸子

「膠原」で新年のご挨拶をさせていただいたときには、こんなにも大変な日々が長く続くことになるとは思っていませんでした。私たちは膠原病発症の日から手洗い、うがい、マスクの着用、密を避ける生活をされてこられた方も多いかと思いますが、新型コロナウイルス感染の拡大によって、一段と不便で不安な日々が続く、様々なところに大きな影響が出ています。自粛期間を過ぎても、毎月受診していた通院は2ヶ月に一度の予約となり、少し具合が悪くても予約日以外は受診を控えているといった方もおられます。必要な検査や受診が来て、まずは膠原病の状態をより良くしておくことが重要とされていますので、主治医の先生と共に前向きな治療を続けていただきたいものです。

コロナ禍では医療講演会や交流会、啓発イベントや研修などで集まることが出来ない状況にあります。当会も運営のオンライン化をはかり、事務局機能のテレワーク、オンライン会議や交流会といった形を取り入れています。これまで参加出来なかった人が参加出来たり、移動の時間を休息や有効な時間に活用できたり、電話やメールの連絡がオンラインで顔を見ながらミーティングする機会が増えたりと、新たな活動の形が増えました。しかしながら、オンラインと言われても繋がることの出来ない方も多いです。また、直接対面して同じ空間で共に繋がる重要さも改めて感じているところです。これからも機関誌「膠原」での情報提供や交流を大切にしていきたいと思っておりますので、引き続きよろしくお願ひします。

さて、私たちの支援の根拠となる法律、難病法の5年見直しが検討されてきましたが、今年1月31日に開催された難病対策委員会と小児慢性特定疾患児委員会の合同委員会以降は新型コロナの影響により延期が続いていました。10月16日に合同委員会が再開され、これまでの委員会での協議やワーキンググループでまとめられた意見等を踏まえて、まずは難病法の改正を行わなくてはならない論点について協議を行い、年内を目途にとりまとめていく予定とされています。私も患者の立場を代表して日本難病・疾病団体協議会(JPA)から委員として出席しています。現在検討しているのは、主に難病患者のデータ登録に関することです。指定難病の医療費助成を申請・更新する際に必要な臨床調査個人票(臨個票)のオンライン化や難病データベースへの登録について、そして医療費助成を受けていない患者のデータ登録や「登録者証」(仮称)の在り方についての検討です。資料は厚労省のホームページからご覧ください。[https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage\\_14137.html](https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_14137.html)

難病法では難病の克服を目指しており、難病の解明、研究開発には患者のデータが必要です。また、難病患者に対する福祉や就労、教育、災害等、国や地域での難病対策にも実態を把握した上で、必要な支援が行き届く施策と実施が必要です。これらのベースとして重要な情報となるデータは、より多くの方が登録できる安全で役立つ、確かなものでなくてはなりません。私たちの医療と暮らしがより良いものになるために皆様からのご意見をお寄せください。

## 『若年性特発性関節炎

### (juvenile idiopathic arthritis; JIA) について』

大阪医科大学小児科

岡本 奈美 先生



発症する原因不明の慢性関節炎をいいます。以前は若年性関節リウマチ（JRA）と呼ばれ、全身型・少関節型・多関節型の3病型に分かれていました。1997年に定義が変わり、病型も下記の7病型に増えています（表1）。

全身型は以前「スチル病」と呼ばれていました。成人で発症された場合、「成人発症スチル病」と呼ばれますが、両者はひとつながりの疾患であると考えられています。

少関節炎・多関節炎は以前「関節リウマチ」の子供版と思われていたのですが、研究が進むにつれ成人とは異なる疾患である

#### 【概要】

若年性（じゃくねんせい）特発性（とくはつせい）関節炎（JIA）は、16歳未満で

表1：JIAの7病型

病型	特徴
全身型	発熱、リンパ節腫脹、肝脾腫、皮疹、漿膜炎（心膜炎・胸膜炎）など、強い全身性炎症による症状を伴う関節炎
少関節炎	発症後6か月以内の罹患関節が5個未満の関節炎
リウマトイド因子陰性多関節炎	発症後6か月以内の罹患関節が5個以上で、リウマトイド因子が陰性の関節炎
リウマトイド因子陽性多関節炎	発症後6か月以内の罹患関節が5個以上で、リウマトイド因子が陽性の関節炎
付着部炎関連関節炎	付着部炎を伴う関節炎。HLA <sup>*</sup> との関連が強く、家族性の場合もある。時に仙腸関節炎など体軸関節炎を伴う。
若年性乾癬性関節炎	乾癬に伴う関節炎
未分類関節炎	いずれにも当てはまらない関節炎

\* HLA：Human Leukocyte Antigen = ヒト白血球抗原。白血球の血液型として知られるが、ほぼ全ての細胞と体液に分布している。いくつかの病気ではHLAとの関係が知られている（参照：HLA研究所ホームページ）



ことがわかってきました。

付着部炎（ふちやくぶえん）関連関節炎と乾癬性（かんせんせい）関節炎は若年性脊椎（せきつい）関節炎に含まれる病型です。脊椎関節炎とは、脊椎や仙腸関節（骨盤の後方左右にある関節）といった体軸の関節炎、手足末梢の関節炎、付着部炎などの筋骨格系炎症に、目（ぶどう膜炎）、皮膚（乾癬（かんせん））、消化器（炎症性腸疾患）など多彩な関節外症状を伴う疾患で、代表的な疾患に強直性（きょうちよくせい）脊椎炎（背骨が炎症後に融合して曲がらなくなる）があります。付着部炎とは腱・靭帯・筋膜・関節包が骨に付着する部位の炎症を指します。乾癬は皮膚の自己免疫疾患です。脊椎関節炎は家族性の場合があるのが特徴です。

なぜこのように複雑なのでしょう？  
小児の症状は分かりにくい事が多く、特に発症してすぐは症状が軽かったり出そろっていないかったりして正確に分類することが困難です。「小児の慢性関節炎」という大きな概念でとらえることで、行政的にも医療的にも一括して管理できるというメリットがあります。例えば、当初は少関節炎やリウマトイド因子陰性多関節炎と分類されていた方が、数年後に仙腸（せんちょう）関節炎を発症して付着部炎関連関節炎の分類に変わる場合がありますが、使える医療制度や治療薬は変わりません。

【症状】病型により異なります。

## 1 全身型

関節炎に、間欠熱（かんけつねつ）（1日のうちに37度に以下になる事がある発熱）、皮疹（鮮紅色で発熱とともに出たり消えたりする儂い（はかない）紅斑）、全身リンパ節腫脹、肝脾腫、漿膜炎（胸膜炎・心膜炎）などを伴います。すべての方でこれらの症状が出そろわわけではなく、発症早期には関節炎が見られない方も2割程度います。これらの強い全身性炎症は、自然免疫の活性化により、インターロイキン（IL）-1、18、6・組織壊死因子（TNF）などの炎症性サイトカインがたくさん産生され、うまく抑制できない事により炎症が持続するためと考えられています。10%の方はマクロファージ活性化症候群（MAS）という重篤な病態に移行します。これは二次性の血球貪食（どんじよく）症候群で、上記サイトカインはさらに高値となり、インターフェロン（IFN） $\gamma$ （がんま）などいろいろな炎症性サイトカインも多く産生されて、いわゆるサイトカインストーム（嵐）と呼ばれる状態です。高サイトカイン血症により数日で血球減少、組織障害、凝固異常、多臓器不全、播種性血管内凝固（DIC）へと進行し死に至る事もあるため、早期診断・早期治療が重要です。

## 2 多関節炎・少関節炎

四肢の関節炎が主体です。関節内では獲得免疫の亢進により関節滑膜に対する免疫応答が起こり、TNF・IL-6などの炎症性サイトカイン産生が多関節炎では大関節・小関節・頸椎などに炎症が見られます。少関節炎では膝・足首・手首・肘など大関節の炎症が多く、単関節炎の事もあります。関節炎が進行すると、軟骨・骨が融けて関節裂隙狭小化、脱臼/亜脱臼、強直など関節破壊が見られます。また、少関節炎では約20%に目のぶどう膜炎を伴うのが特徴で、抗核抗体(ANA)が陽性(160倍以上)の方では発症リスクが高くなります。半数が無症状ですので、定期的な眼科検診が重要です。

## 3 若年性乾癬性関節炎・付着部炎関連関節炎

発症早期は四肢の関節炎(末梢性関節炎)、付着部炎が主体です。早期から体軸関節炎(椎体関節、仙腸関節、肩関節、股関節、胸鎖関節)が現れる事は少なく、年余をかけて出現します。炎症性腰背部痛(45歳未満で発症し、安静でよくならず、動くとき軽快する痛み)がある時は仙腸関節炎を疑います。HLA-B27陽性など自然免疫が活性化しやすい体質の方に多く、感染症刺激や機械的ストレスによりIL-23産生が刺激されると、関節・付着部ではTNF・IL-17、22などの炎症

性サイトカインが産生されます。付着部炎が進行すると、骨増殖により強直が起こります。

小児の乾癬は軽症が多く、アトピー性皮膚炎と似ています。爪乾癬のみという事もあり、初期診断が難しいとされています。また、小児では約50%が関節炎先行です。

### 【検査と診断基準】

特徴的な所見や検査結果がないので、診断は除外診断によります。国際リウマチ学会(ILAR)によるJIAの分類基準(2001年)を参考に診断します。

①全身型：血液検査では、白血球数、CRP、赤沈、補体価、フィブリノーゲンなど炎症を反映する項目が著明に高値となります。TNFが高値になるとフェリチンが上昇し、重症度を反映します。2016年に改訂されたMAS分類基準でも採用されており、MASの早期診断に重要です。MASに移行すると白血球数、CRP、フィブリノーゲンはかえって低下します。IFN $\gamma$ が産生増加すると $\beta$ 2ミクログロブリンが高値となり、MAS診断の参考にします。

画像検査では、関節炎・肝脾腫・漿膜炎・リンパ節炎の確認をすることが可能ですが、特徴的な所見はないため、むしろ感染症・腫瘍性疾患・他の膠原病(特

表2：全身型 JIA に伴う MAS 分類基準 2016

全身型 JIA と診断・疑われる症例で発熱を伴い、下記基準 1、2 を満たす場合	
1	血清フェリチン値 684ng/ml 以上
2	下記のうち 2 項目以上をみたく 血小板 18.1 万/μl 以下 AST 48 IU/l 以上 トリグリセライド 156mg/dl 以上 フィブリノーゲン 360mg/dl 以下

に川崎病)を鑑別するために行います。同様に、血液・腫瘍性疾患を鑑別するために骨髓検査を行う事もあります。

②全身型以外：関節炎・付着部炎の診断は触診に加え、画像検査が重要です。初期の炎症や軽い炎症を捉えるのに、MRIや関節エコー検査をします。特に仙腸関節炎ではMRIが早期診断に有用です。エックス線検査は骨の変化をみるのに適していますが、初期診断には向きません。関節炎および/または付着部炎が確認され、その他の原因が否定されればJIAと診断できます。

血液検査では、CRP・赤沈などの炎症反応や、マトリックスメタロプロテイナーゼ(MMP)-3という関節滑膜炎を反映する数値を参考に、炎症の程度を把握します。罹患(りかん)関節が少ない場合や小関節の炎症、付着部炎が主体の場合は正常であることもしばしばです。

リウマトイド因子・ANAなどの自己抗体は病型やぶどう膜炎発症リスクの判断に用います。JIAではリウマトイド因子陽性になるのが10~15%程度ですから、血液検査結果のみではJIAを診断したり否定したりすることはできません。付着部炎関連関節炎ではHLA-B27陽性が定義の一つになっていますが、この型は日本人では少ないこと、保険検査ではないことから、通常の診療で行う機会は少ないです(今後保険適用が予定されています)。乾癬は典型的であれば視診で診断できますが、迷わしい場合は皮膚生検による組織診断で確定します。なお、家族性の場合がある付着部炎関連関節炎・若年性乾癬性関節炎では、定義の一つに“親・兄弟が同様の罹患”が入っています。

#### 【治療】

成人に比べると小児では治験が行われた

薬剤は少なく、難治性の方では薬の選択に困ります。2020年9月時点でJIAに適応がある薬剤は、抗リウマチ薬ではメトトレキサート（MTX）1剤のみ、生物学的製剤では抗TNF製剤であるエンブレル・アダリムマブ、抗IL-6受容体抗体のトシリズマブ、T細胞共刺激因子阻害薬のアバタセプト、抗IL-1抗体のカナキマブの5剤のみです。合併症に対する治療は個々で異なるため、ここでは割愛します。

①全身型：ステロイドが基本治療です。ステロイドパルス療法で一気に炎症の鎮静化を図り、その後はゆっくり内服薬を減量します。ステロイドで炎症が収まらない場合や減量中に再燃する場合は、生物学的製剤を導入します。日本ではまずトシリズマブを用い、効かない場合や副作用で使用できない場合にカナキマブにスイッチします（保険診療上の制限）。全身性炎症がおさまって関節炎のみが残った場合は、MTX、エンブレル、アダリムマブ、アバタセプトから選択します。

②全身型以外：非ステロイド抗炎症薬（NSAIDs）で治療開始し、改善が見られない場合や関節破壊リスクが高い場合は、MTXを開始します。それでも関節炎が改善しない場合、生物学的製剤を導入

入します。関節炎にはエンブレル、アダリムマブ、トシリズマブ、アバタセプトから選択します。

#### 【その他現状と展望】

JIAは小児慢性特定疾病対象で（[https://www.shouman.jp/disease/details/06\\_01\\_001/](https://www.shouman.jp/disease/details/06_01_001/)）、新規申請は18歳まで可能です。また、全身型・少関節炎・多関節炎のみは指定難病対象です（<https://www.nanbyou.or.jp/entry/3946>）。小児期発症慢性疾患であるため、移行期医療支援対象疾患です。JIAを含めた主なりウマチ性疾患について、2020年に「成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド（羊土社）」が出版されました。今年度出版予定の「小児非感染性ぶどう膜炎診療の手引き」ではJIAのぶどう膜炎に関する記載があります。付着部炎関連関節炎・若年性乾癬性関節炎については、2019年に公表された「乾癬性関節炎診療ガイドライン（日本皮膚科学会）」や2020年に出版された「脊椎関節炎診療の手引き（診断と治療社）」にも記載しています。治療薬では、現在JAK阻害薬1剤が治験中ですが、今後さらなる薬剤の小児への適応拡大が望まれます。

〔医療記事②〕 膠原病ハンドブック2020

## 『小児SLE診療の最新情報』

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科（小児科）

武井 修治 先生



はじめに

新型コロナウイルスの感染が止まらず、会員の皆様には大変ストレスフルな毎日を過ごされているかと思います。

さて本稿では小児SLEをテーマに、最新情報をお届けします。昨年、厚生省研究班と日本リウマチ学会による「SLE診療ガイドライン2019」が発刊されました。また小児SLEにおいても、その前年に「小児SLE診療の手引き2018」が発刊され、診療の標準化がすすめられています。また昨年は、生物学的製剤が小児SLEの新しい治療薬として保険適応を取得しました。このように小児SLEの診療においても、大きな変化が起り始めています。

そこで本稿では、新しいSLE治療を紹介するだけでなく、成人SLEにはない小児SLEの特性を紹介することで、なぜ新規治

療が求められてきたか、その背景に迫りたいと思います。また、最新情報を正確にお伝えするため、最新の文献や図を利用させて頂きますが、分かりやすく解説しますので、最後までお読みいただくと幸いです。

## 1. 小児SLEと成人SLE、何が違う？

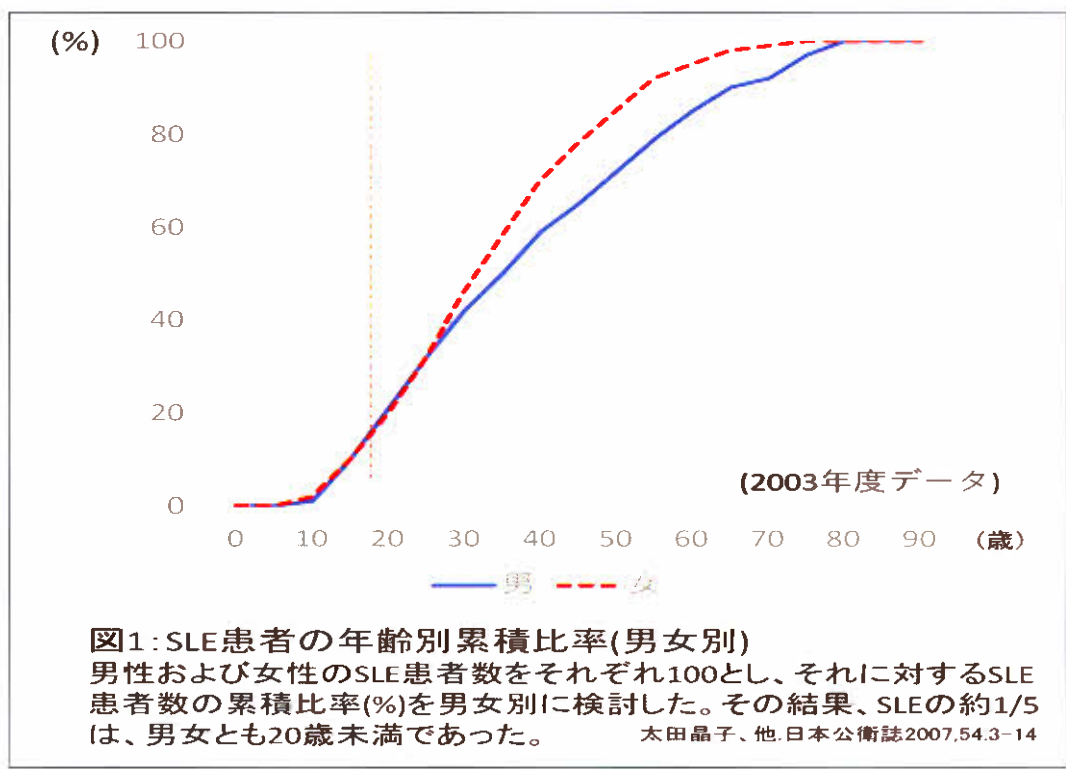
## 1) 患者数や男女比

小児SLEとは、16歳未満（海外では18歳未満）で発症したSLEと定義され、日本では子ども10万人当たり4.5人の患者さんがいることが推定されています。SLEは若い成人女性に多い病気と思われていますが、実際にはSLE全体の約1/5が20歳未満の未成年です（図1）。またその男女比は成人SLEでは1：12と圧倒的に女性に多いのですが、小児SLEでは男女比1：5.5と、成人と比べると男児の比率が高いことが特徴です<sup>1)</sup>。

## 2) 疾患活動性・臓器障害性

症状については成人SLEとほぼ同じです。ただ細かく見てみると、小児では成人と比べて関節症状や漿膜炎は少ないのですが、脱毛や口腔内潰瘍は成人より多いなど、若干の頻度の違いはあります<sup>2)</sup>。ただ小児





SLEでは成人と比べて経過が早いのが特徴で、小児SLE全体の約40%は、最初の症状からわずか3か月以内にSLEと診断できるだけの所見が揃います<sup>3)</sup>。

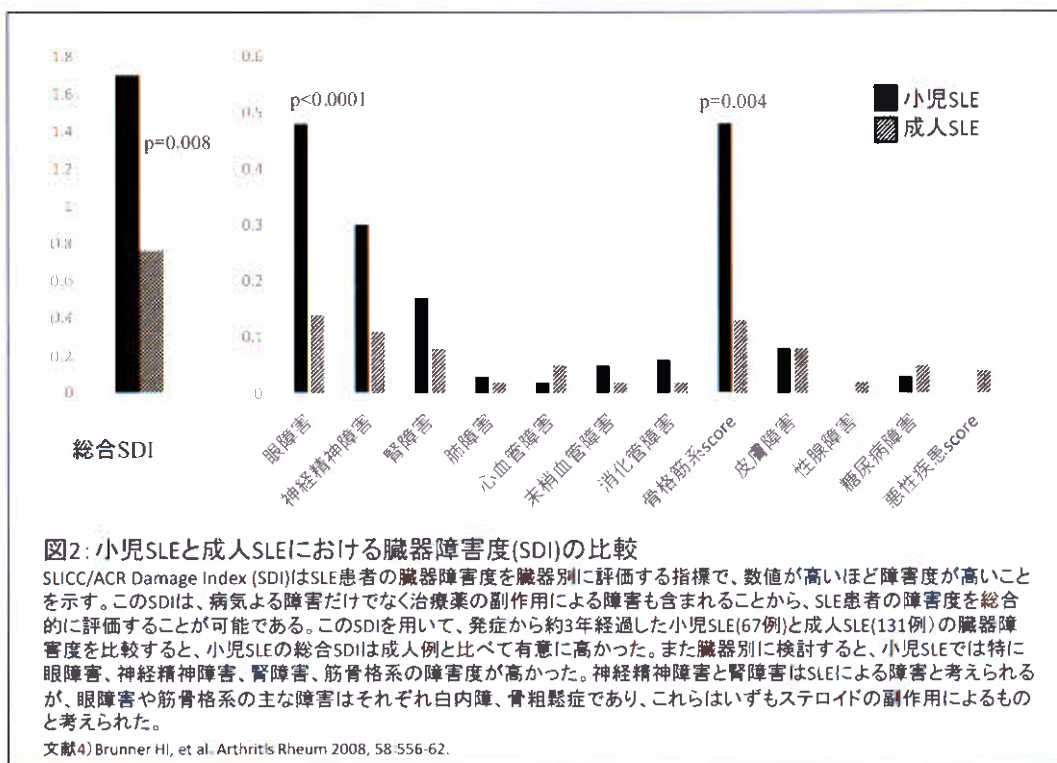
それ以上に重大な違いは、小児SLEの病勢が成人SLEより強い(=疾患活動性が高い)ことです。SLE disease activity index (SLEDAI)はSLEの疾患活動性を数値で表す総合的な指標ですが(高値ほど疾患活動性が高い)、SLE診断時のSLEDAI値は成人の9.3と比べ小児では16.8と高値でした<sup>4)</sup>。

またSLEに伴う腎炎(ループス腎炎)の頻度についても、成人SLE(50%)と比べて小児SLEでは70~80%と高く、しかも重篤な腎病理組織所見(Class IIIやClass IV)のある症例が多い(小児SLE

66%、成人SLE 50%)ことが報告されています<sup>4)</sup>。

疾患活動性が高ければ、それだけ臓器障害のリスクは高まります。この障害度を数値で示すのがSLICC/ACR Damage Index (SDI)という指標です。この指標にはSLEによる障害と、治療薬の副作用による障害の両方が含まれますので、SLEの患者さんの総合的な障害度を臓器系毎に表すことができます。また、成人にはない小児の特性として成長と性成熟がありますが、この2項目をSDIに加えた指標がchildhood SDI (cSDI)です<sup>5)</sup>。

このSDIを指標にして、発症から約3年後のSLEの障害度を小児と成人で比較すると、小児SLEの総合SDI値は成人SLEの約2倍でした(図2、左)<sup>4)</sup>。また、臓



器別に分けて小児 SLE の SDI を成人と比較すると (図 2, 右)、眼、神経精神系、腎、筋骨格系の 4 項目で障害度が高いことがわかります。このうち、腎と神経精神系は SLE による障害と思われませんが、それ以上に高い SDI 値を示した眼や筋骨格系の障害は、ステロイドによる白内障 (眼)、圧迫骨折や骨粗鬆症 (筋骨格系) など副作用を反映したものと考えられます。

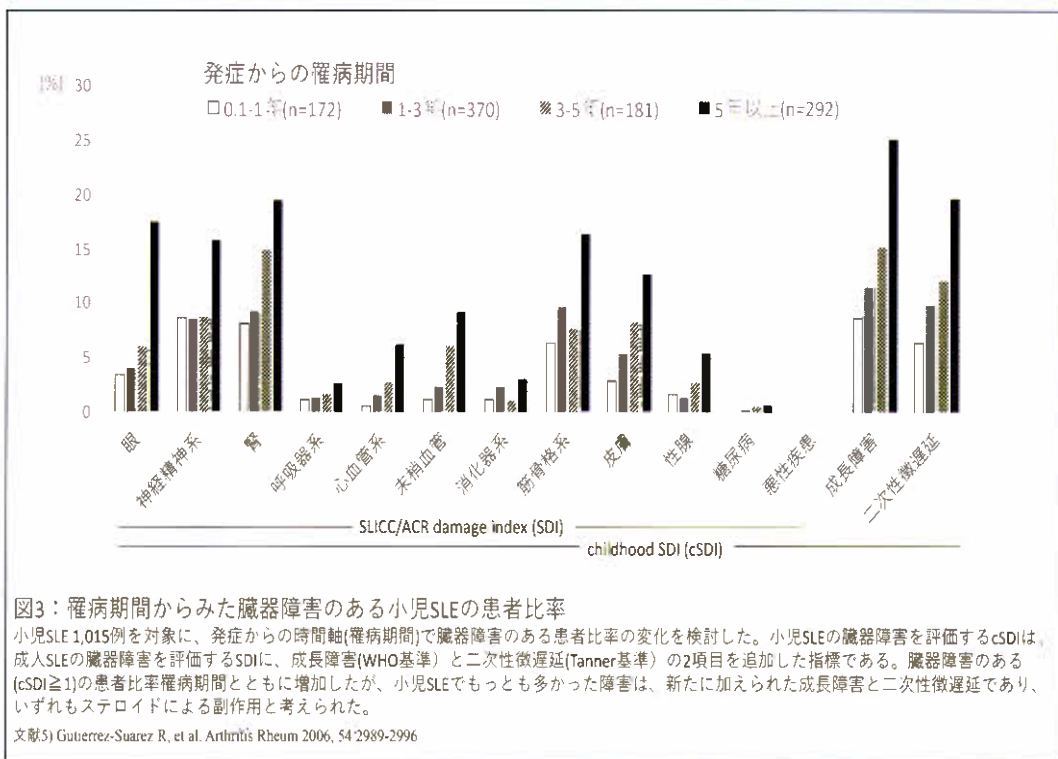
### 3) ステロイドの副作用

小児用に改変された cSDI でも同様な結果が得られ、発病からの経過とともに次第に障害度を示す SDI 値が増加することが報告されました (図 3) <sup>3)</sup>。また小児 SLE に特有な障害として追加された成長障害と成熟遅延のある患者比率は、眼障害や筋骨

格系障害よりも高い比率でした (図 3) <sup>3)</sup>。これらの結果から、ステロイドの副作用が小児 SLE の臓器障害の発生に大きく加担していることがわかります。

### 4) 診断

小児 SLE を診断するためのツールとして、これまで小児 SLE を対象に開発された厚生省分類基準 (1986) がありますが、この基準に加えて成人 SLE を対象に開発された米国リウマチ学会 (ACR) 分類基準 (1997 年) と SLICC 分類基準 (2012) も、小児 SLE の診断に使われてきました。ただ、成人向けの 2 つの分類基準を小児 SLE の厚生省分類基準 (1986 年) と比べると、小児と成人の特性の違いもあって、感度 (漏らさず判断する能力) は同等であっても、



特異度(違う病気を除外する能力)で劣る点が問題でした。一方、欧州リウマチ学会(EULAR)とACRは協働してACR分類基準(1997)を改訂し、2019年にEULAR/ACR分類基準として発表しました<sup>6)</sup>。現在、この分類基準の検証が進められている段階ですが、その感度や特異度は小児SLE厚生省分類基準(1986)と同等とする報告もあることから、小児SLEの新しい分類基準として定着するかもしれません。

ところでSLEの診断に使われる「分類基準」は、他の疾患で良く見かける「診断基準」と同じではありません。「診断基準」は名前通り診断のための基準ですが、「分類基準」はSLEの調査・研究のための基準で、この基準を満たせば患者さんをSLEとして解析対象に含めて良いといった基準

です。したがって、患者さんがSLEの分類基準を満たしても、あるいは満たしてなくても、本当にSLEと診断して治療して良いかは、主治医の先生の総合的な判断に委ねられています。

### 5) 予後

医療の進歩により、我が国の小児SLEの予後は著しく改善しています。その予後の改善を10年生存率で検証すると、1980～1994年の発症例では92.3%であったものが、1994～2006年発症例では98.7%に達していました<sup>7)</sup>。1960～1985年発症例では5年生存率であっても55.7%でしかなかったことを考えれば、まさに隔世の感があります。

ただ、1994～2006年発症例を対象

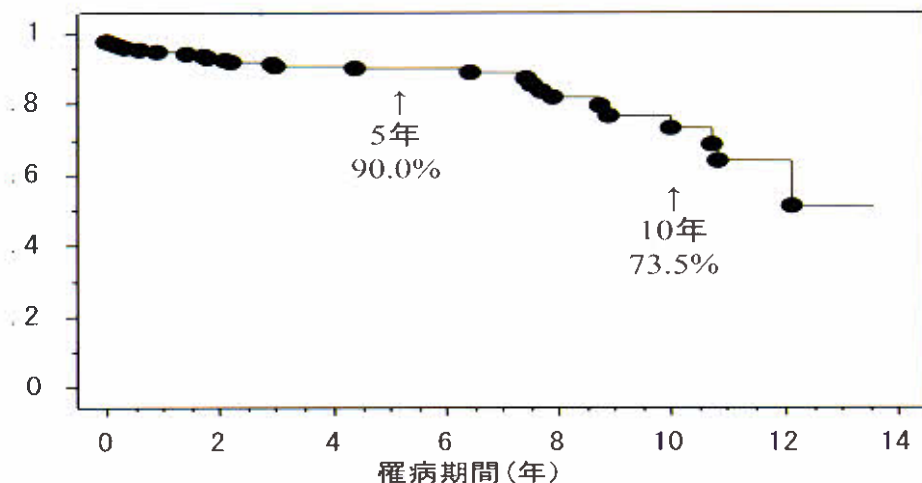


図4: 小児SLEにおける永続的な障害のない生命予後

本邦での小児SLEの生命予後改善し、その10年累積生存率は98.2%に達した。しかし、死亡に永続的障害(腎不全、大腿骨頭壊死、肺動脈高血圧、反復持続する神経精神ループスや抗リン脂質抗体症候群)を加え、これらの永続的な障害のない生命予後を検討したところ、その累積比率は5年で90.0%、10年で73.5%であった。この調査の対象となった1994～2006年に発症した小児SLEにおいては、生命予後は改善しても臓器障害の進行は十分に抑止できていないことが分かる。

文献7) 武井修治、他:厚労省科研H22年度報告書2011

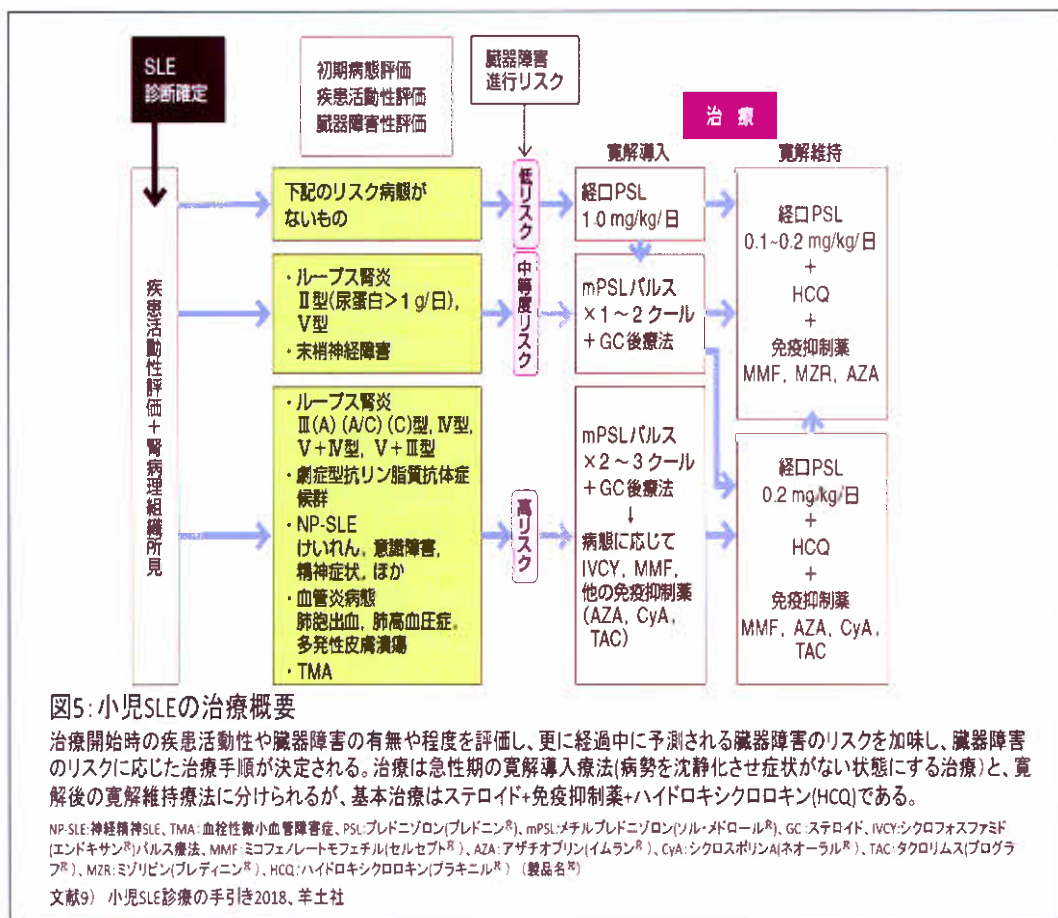
に、永続的な障害のない生存率(event-free survival)を検証すると、その比率は5年で90.0%、10年で73.5%でした(図4)<sup>7)</sup>。つまりこの時代の患者さんの1/4は、発症から10年までの間に永続的な障害が発生していたことを示しています。このことは、小児SLEでは成人SLEと比べて経過が急性で疾患活動性(SLEDAI)が高いこと、臓器障害性(SDI)が高いこと、ステロイドによる障害も目立つこと(cSDI)、などの特徴を反映した結果かもしれません。

英国からの2016年の報告では、小児SLE(18歳未満発症)が死亡するリスクは、年齢、性別、地域をマッチさせた一般の小児集団の18.3倍でした。この小児SLEの標準化死亡比は、同時に調査された成人

SLEの標準化死亡比3.1倍と比べてはるかに高いものです<sup>8)</sup>。充実した医療制度下にある日本での小児SLEの10年生存率は98.7%と高く、小児SLEは既に慢性疾患へと変貌していますが、これは適切な治療が行われた結果です。もし怠業や治療拒否などで十分な治療を受けなければ、昔に逆戻りしてしまうことを忘れてはなりません。

その一方で、次項で紹介する治療の進歩により、多くの症例が長期にわたって寛解(無症状で病気が落ち着いた状態)を維持できるようになりました。その先にある治療目標は、ステロイドを中止してその後も寛解を維持することです(無治療寛解)。そして、この夢のような治療目標を、そろそろ視野にとらえる時代を迎えています。





## 2. 小児SLEの最新治療

小児 SLE の診断や治療の進め方、また安全な管理の指針として「小児 SLE 診療の手引き 2018」が発刊され<sup>9)</sup>、どこでも標準的な治療が受けられるようになりました。本項では治療についてその内容を簡略に紹介しますが、従来のステロイドや免疫抑制薬の治療については割愛し、小児 SLE の新しい治療を中心に紹介します。

### 1) 治療目標

小児 SLE の治療目標は、長期にわたって寛解を維持することで臓器障害の発生や進行を抑止し、健康人と同じ通常の日常生活と希望する人生を提供することです。

また、小児 SLE では病気による障害だけでなくステロイドの副作用による障害が大きな問題であることから、少量のステロイドで再発させない治療を目指すことになります。

### 2) 治療の概要 (図 5) <sup>9)</sup>

SLE の病態を寛解させるための治療 (寛解導入療法) と、得られた寛解を維持するための治療 (寛解維持療法) の二つに分かれます。

急性期にみられる高い疾患活動性を抑え込み、病態を寛解させるためには、大量のステロイドが必要です (寛解導入療法)。

この目的で、ステロイドパルス療法で治療が始まりますが、その後は内服薬へ切り替えて、寛解状態を監視しながらステロイドの減量を続け、1日投与量（プレドニン換算）5～7.5mgでの寛解維持を目指します。

ただ、少量ステロイドで寛解を維持し、再燃を回避するためには、免疫抑制薬とヒドロキシクロロキン hydroxy chloroquine (HCQ) の併用が必要です。このうち、免疫抑制薬は病態の重さに応じて種類が選択されますが、HCQは禁忌（使用してはいけない状況）でない限り全例で併用します。

### 3) HCQについて

クロロキン (CQ) は古代から抗マalaria薬として使われてきたキニーネと同じ構造を持つ化合物です。1934年にドイツで初めて合成され、米国で1955年に抗マalaria薬として認可され、1951年にはSLEにも有効であることが報告されました。その後、CQは安全性を高めたHCQへと改良され、現在ではSLEの治療薬として世界中で使われてきた、古い薬剤です。しかし日本での承認は遅れ、2012年ようやくSLEでの臨床治験が始まり、その使用が承認されたのは2015年でした。したがって日本では、HCQは古くからあるSLEの新薬ということになります。

これまでに発表された世界中のSLEの治療ガイドラインや学会の推奨文を調べると、HCQはすべてのSLE患者で使用を検討する薬剤と位置付けられています。実際に小児SLEを対象とした海外の論文を

検討すると、その併用率は80～100%に達しています。期待される効果としては、倦怠感などの全身症状の改善や、皮疹の改善などがありますが、特に小児SLEではHCQで報告されているステロイド減量効果、再発予防効果、動脈硬化の予防効果などが、この高い併用率の背景となっています。

ただ総投与量が200gを超えると眼に対する副作用（網膜症）のリスクが高まることが知られています。そのため、眼科での検査を、HCQの併用開始前、併用開始1年後から年1回受けることが必要で、総投与量が200gに達した後は、更に頻回の定期検査を受けることになります。

### 4) ベリムマブについて

ベリムマブ（ベンリスタ®）は、SLEの過剰な免疫反応の主因となるBlysという蛋白の働きを阻害して、SLEの異常な免疫病態を是正する生物学的製剤です。5歳以上の小児SLEを対象に2019年7月に静注製剤が認可されました。図5の治療概要（小児SLE診療の手引き2018）にはベリムマブの記載がないのは、このような理由からです。

小児SLEに対するベリムマブの臨床試験は、欧米と日本の10か国で同時に行われ、その治療成績は2020年7月に発表されました<sup>19)</sup>。この臨床試験では、参加した小児SLE 93例を、標準治療+ベリムマブ群と標準治療+偽薬（placebo）群の2群に分け、1年かけて両群の有効性と安

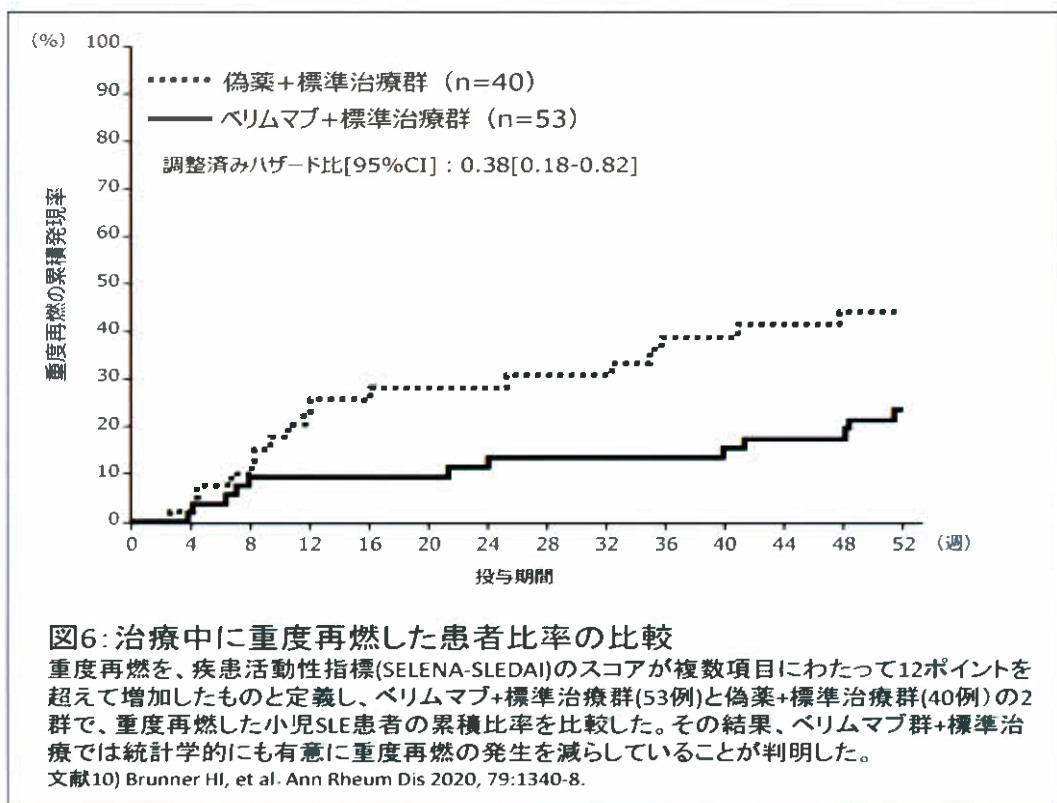


図6: 治療中に重度再燃した患者比率の比較

重度再燃を、疾患活動性指標(SELENA-SLEDAI)のスコアが複数項目にわたって12ポイントを超えて増加したものと定義し、ベリムマブ+標準治療群(53例)と偽薬+標準治療群(40例)の2群で、重度再燃した小児SLE患者の累積比率を比較した。その結果、ベリムマブ群+標準治療では統計学的にも有意に重度再燃の発生を減らしていることが判明した。  
文献10) Brunner HI, et al. Ann Rheum Dis 2020, 79:1340-8.

全性が比較されました。

その結果、ベリムマブ群は偽薬群と比べてSRI4という総合的な評価で有効性が高いこと、再発が少ないこと(図6)、副作用の発現率は偽薬群と同等であること、などが報告されました。ステロイド減量効果については、1年後の減量(1日投与量、中央値)は両群ともゼロmgでした。しかし1年間の累積投与量(平均値)はベリムマブ群で4,999mgであり、偽薬群の6,883mgと比べて2,000mg近く少なく、このことはベリムマブが再燃を減らした結果と思われる。

成人SLEでも同じ方法で臨床試験が行われました。その長期投与試験の結果では、ベリムマブ群のSDIの増加は、偽薬群と

比べて明らかに低減していました。この結果はベリムマブが臓器障害の進行を抑えていることを示しており、現在進行中の小児SLEでの長期投与試験の成績が待たれます。

いずれにせよ、小児SLEの治療目的を達成するための治療として、ベリムマブが加わったことは、何よりも明るい最新情報です。

### 3. Withコロナ時代の小児SLE

昨年12月に新型コロナウイルス感染症が武漢で発生し、9か月が経過しても全世界での感染拡大が止まりません。特にSLEではステロイドや免疫抑制薬を毎日服用するため、日頃から感染症に対して細心の注意が必要ですが、そこにこの新型コロナウイルス

スの流行です。

SLE患者における新型コロナウイルスの影響について、多くはありませんが他のリウマチ性疾患と一緒に検討した報告があります。その結果を読むと、SLE患者さんが新型コロナウイルスに感染し易いとか、感染すれば重症化/死亡リスクが高まるとした報告はありません。むしろSLEでは新型コロナに感染しにくいのではないかと、感染しても重症化するリスクは低いのではないかとする報告が目立ちます<sup>11)12)</sup>。その根拠として、SLEで産生が高まっているインターフェロンが新型コロナウイルスの感染を防いでいるのではないかと、治療として大多数のSLEで使用されているHCQが新型コロナウイルスの侵入門戸を閉ざしているのではないかと、免疫抑制薬やステロイドが、新型コロナウイルスによる炎症と肺障

害の進行を止めているのではないかなど、むしろ皆様の心配とは逆の方向で説明する論文が目立ちます。また小児では成人と比べて新型コロナウイルスの感染率が低く、また重症化率も低いことが、多くの研究で明らかにされています。

とはいえ、新型コロナウイルスに対する3密と直接接触の回避、マスク着用、手洗い/うがい、室内の換気などの基本対応を怠ってはいけません。また日本や欧米のリウマチ学会/小児リウマチ学会では、新型コロナウイルス感染を心配して、自己判断で治療薬の減量や中止をしないことを求めています。またこれらの学会は、リウマチ性疾患における新型コロナウイルス感染症に関する詳細な情報を提供しています(文献の後に提示したリンクをご利用ください)。

#### 【文献】

- 1) Takei S, et al. *Pediatr Jpn* 1997, 39:250-6.
- 2) Ambrose N, et al. *Lupus* 2016, 25:1542-50.
- 3) Novak GV, et al. *Lupus* 2018, 27:1712-7.
- 4) Brunner HI, et al. *Arthritis Rheum* 2008, 58:556-62.
- 5) Gutierrez-Suarez R, et al. *Arthritis Rheum* 2006, 54:2989-96.
- 6) Aringer M, et al. *Arthritis Rheumatol* 2019, 71:1400-12.
- 7) 武井修治, 他. 厚生労働省科学研究補助金. 平成22年度報告書. 2011.
- 8) Ambrose N, et al. *Lupus* 2016, 25:1542-50.
- 9) 厚生労働省科学研究小児SLE分科班. 小児SLE診療の手引き2018. 羊土社, 東京, 2018
- 10) Brunner HI, et al. *Ann Rheum Dis* 2020, 79:1340-8.
- 11) Joob B, et al. *Ann Rheum Dis* 2020;79:e61. doi:10.1136/annrheumdis-2020-217506
- 12) Horisberger A, et al. *Lupus Science & Medicine* 2020;7:e000408. doi:10.1136/lupus-2020-000408

#### 【新型コロナウイルス関連情報】

日本小児リウマチ学会

<http://plaza.umin.ac.jp/~praj/activities/COVID19QandA.html>

日本リウマチ学会

[https://www.ryumachi-jp.com/information/medical/covid-19\\_2/](https://www.ryumachi-jp.com/information/medical/covid-19_2/)



## 『若年性皮膚筋炎について』

KKR札幌医療センター

小児・アレルギーリウマチセンター長

小林 一郎 先生



### はじめに

皮膚筋炎は特徴的な皮膚症状と筋力低下を特徴とする自己免疫疾患です。定義上18才未満で発症した場合に若年性皮膚筋炎とよび、症状や生検所見などは成人と変わりはありませんが、予後（最終的に治るのか？など）において違いがあります。書物やインターネットで“皮膚筋炎”を検索しても大部分が成人の情報であり、若年性皮膚筋炎とはだいぶ違うことがありますので注意が必要です。

本稿では、若年性皮膚筋炎について私が患者さん（の親御さん）に実際に説明している内容を少し詳しく記載しますので、主治医の説明を理解する手助けになれば幸いです。

### 疫学・病因・病態

皮膚筋炎全体としてみると、小児では5～10才に1つのピークがあります。若年性皮膚筋炎の2017年の全国調査時における患者数は268人、有病率は小児人口10万人あたり1.7人ほどで7：3で女児に多い傾向がありました。

原因はわかっていませんが、様々な研究から皮膚筋炎になりやすい遺伝的体質はあると考えられています。こうした体質を持つヒトに感染症や紫外線などの環境要因が引き金となって発症すると考えられています。

免疫とは本来は感染症や異物から体を守るメカニズムです。たとえば、一度麻疹（はしか）に罹ると二度と罹りません。初感染時に確立された免疫が、次にウイルスが侵入してきたときに迅速にこれを除去できるからです。この免疫反応が誤って自分の体を攻撃してしまうのが自己免疫と考えて頂くとわかりやすいかと思います。攻撃されるターゲットが甲状腺なら橋本病やバセドウ病、インスリンやそれを産生する膵臓の細胞ならI型糖尿病ということになります。しかし、実は皮膚筋炎では、皮膚や

筋肉だけに存在する“自己免疫のターゲット”がわかっていません。実際に傷害されているのは細い血管であり、血管の内側を覆う血管内皮細胞が傷害されると血栓ができ、その血管から血液を供給されている部分の細胞が死んでしまいます。筋生検で得られた組織を調べると、血液の供給が途絶えた際の“阻血性変化”が見られます。傷害された血管には補体という免疫に関連したタンパクが沈着しています。またその血管の周囲には多くのリンパ球に加え、“樹状細胞”というインターフェロン- $\alpha$ を産生する細胞が見られます。インターフェロンはもともとウイルス増殖を抑える物質として発見されましたが、皮膚筋炎では筋細胞の障害や周辺のリンパ球の活性化にも関係していると考えられています。

### 臨床症状

皮膚症状：皮膚症状は成人と同様で、手指・肘・膝関節の伸側（曲げた外側）に赤い発疹（紅斑）が出現し、ゴットロン紅斑あるいはゴットロン徴候と呼ばれます。また拳や指の関節の伸側には米粒くらいの大きさの少し硬い盛り上がり（ゴットロン丘疹）が出来ることがあります。顔には、両頬の紅斑が出現し、一見SLEと似た症状となりますが、時には顔全体が赤くなります。また、両側の上眼瞼にも少し紫がかった紅斑が生じることがあり、花の名を取ってヘリオトロープ疹と呼ばれています。爪周囲の発赤も高頻度に見られ、ダーモスコープという拡大鏡を用いると血管の病変

が見られます。血管病変を反映して皮膚に潰瘍ができることもあります。

筋症状：筋力低下は体幹に近い部分（近位筋）に左右対称性に強く出るのが特徴です。しゃがんだ位置から立ち上がれない、寝返りができない、ベッドから起き上がれないなどの症状が出ますが、階段で転びやすくなった、走ったり泳いだりするタイムが悪くなった、できていた逆上がりができなくなったなどの軽微な症状のこともあります。咽の筋肉（咽頭筋）が侵されると誤嚥や鼻声の原因となります。子供の運動能力は乳児期に首が据わる、寝返り・お座りをする、つかまり立ち、独り立ち、と順を踏んで発達し、1歳過ぎくらいまでに一人歩き、1歳半から2歳頃にかけてかなり上手に歩いたり小走りできるようになります。こうした時期に発症した場合には、運動発達が退行していないかということが重要な手がかりになります。

### 検査

血液・生化学検査：一般的な白血球数や炎症反応（赤血球沈降反応、CRPなど）はあまり大きな変化を示しません。一方、筋肉が傷害されるためクレアチンホスホキナーゼ（CPK）やアルドラーゼといった筋由来の酵素が血清中で高くなりますが、正常なこともあります。一般的に肝機能として知られているAST（GOT）やLDHは、肝臓以外の様々な細胞に含まれており、筋肉にも存在するため筋炎の際にも上昇します。血管内皮障害で小さな血栓ができる

と、それを溶かす線溶現象が生じます。その結果、活動期には血栓の溶けた産物である FDP あるいは D ダイマーが上昇します。

筋電図：筋力低下を来す疾患が神経由来か、筋炎か、筋ジストロフィーや代謝性疾患かを見分けるのに有用です。しかし針を筋肉に刺して調べるため疼痛を伴い、小児では困難な場合が多いのが問題です。

MRI：いくつかの撮影法がありますが、STIR という撮影法が筋肉の炎症の描出に有用です。実際には炎症に伴って組織に染み出た水分（浮腫）を反映しており、健常人でも直前に激しい運動をすると炎症と見分けがつかなくなります。

自己抗体：抗 ARS 抗体（抗 Jo-1 抗体含む）、抗 MDA5 抗体、抗 TIF-1  $\gamma$  抗体、抗 Mi2 抗体などが保険適応で測定できるようになりました。残念ながら小児で多い抗 NXP2 抗体の測定はまだ一部の研究施設に限られています。これらの自己抗体は皮膚筋炎に特異性が高いため、筋炎特異的抗体と呼ばれています。SLE など他の膠原病で検出される抗核抗体も時に陽性になります。SLE や混合性結合組織病でも筋炎を合併することがありますので、これらの疾患に関連する自己抗体も検査しておく必要があります。

筋炎特異的自己抗体の頻度は年齢や人種によって異なります。また、筋炎特異的抗体が臨床像・合併症・予後などと関係することがわかってきました。抗 MDA5 抗体は成人では筋症状がほとんど無く急速進行性間質性肺炎を合併する病型と関連しま

す。日本の小児では 20～35%で認められ、間質性肺炎と関連はあるものの筋症状を呈する患者さんが多く見られます。この抗体はイギリスでは 7%程度の陽性率です。抗 TIF-1  $\gamma$  抗体も小児例の 25～35%にみられ、典型的な皮膚症状を呈することが多いのが特徴ですが、成人例のような悪性腫瘍との関連はありません。抗 NXP2 抗体は成人ではあまり多くありませんが小児では 10～25%程度に見られ、強い筋炎症状と関連します。抗 ARS 抗体や抗 Mi2 抗体は日本の小児例の数%に過ぎません。現在までに同定されている筋炎特異的自己抗体が検出できない患者さんもいます。

筋生検は筋肉の一部を取ってきて顕微鏡で筋肉の状態を見る検査で、診断的価値が非常に高い検査です。小さなお子さんでは全身麻酔をする必要があります。典型的な症状がそろっている、あるいは合併症の治療を急ぐ場合には行わないこともあります。確実な診断のもとに長期間の治療が必要な疾患であることから我々の施設では極力行うようにしています。

## 診断

診断は上記の臨床症状と検査所見から行います。詳細は小児慢性特定疾病情報センターのホームページをご参照ください。

[https://www.shouman.jp/disease/details/06\\_01\\_003/](https://www.shouman.jp/disease/details/06_01_003/)

## 合併症

若年性皮膚筋炎の合併症も成人皮膚筋炎

と同じものが見られますが、強調しておきたいのは若年性の場合には悪性腫瘍に伴って生じるものはほとんどない点です。また、成人に比べて炎症を起こした皮膚・筋・筋膜への石灰沈着が多いのが特徴です。この石灰化は細菌感染や関節拘縮の原因にもなります。抗NXP2抗体陽性例、長期間の炎症（診断・治療の遅れ、治療に難渋など）と関連すると言われていました。消化管潰瘍・穿孔を合併することがあり、血管障害の強い例で生じると考えられています。その他、心筋炎や心電図異常、全身浮腫、関節炎などを生じることもあります。長期的には皮下脂肪の萎縮（リポジストロフィー）を生じることがあります。

間質性肺炎は慢性的に経過する場合と急速に進行する場合があります。抗ARS抗体の頻度が少ない小児に見られる間質性肺炎の多くは抗MDA5抗体陽性で、私たちの小児での検討では抗体価が高い場合に急速進行性となる傾向を認めています。

## 治療

皮膚に局限している場合はステロイド軟膏で治療することもあります。多くの場合はステロイド全身投与と免疫抑制薬を併用します。とくに小児ではステロイドで早期に病勢を抑えて石灰化を予防する一方、ステロイドによる成長障害などの副作用を最小限に抑える必要があります。小児リウマチ専門医は症状があまり強くなくてもステロイドパルス療法で初期治療を行い通常

の初期量より少ない経口ステロイド薬に切り替え、少しずつ減量する方法をとることが多いようです。免疫抑制薬としてはメトトレキサート（週1回服用）、シクロスポリン、タクロリムスなどが用いられます。また、筋炎症状が強い、上記の治療に反応が悪い、嚥下障害・消化管潰瘍・呼吸筋障害などがある場合にはステロイドパルス療法にシクロホスファミド静注療法（4週間毎に点滴）を組み合わせ治療を開始します。近年はステロイドに反応の悪い筋炎に対し大量ガンマグロブリン療法が行われます。

間質性肺炎合併例では早期よりステロイドパルス療法＋免疫抑制薬による強力な治療を行います。免疫抑制薬としてはシクロスポリンAまたはタクロリムス、シクロホスファミド静注療法などが選択され、急速進行性が疑われる場合には3剤を併用します。急速進行性肺炎はひとたび悪化しだすと強力な治療をしても命を落とすことがありますので早期発見が重要です。同時に感染症を併発している場合は治療が難しいこともあります。

## 予後（将来どうなるのか）

ステロイドの減量や中止で再燃することも多いのですが、長期的に見れば最終的に治療をやめられる患者さんが多いのも成人との違いです。抗MDA5抗体陽性の患者さんは間質性肺炎を乗り切れると、その後は治りやすいと考えられています。



## 『小児期シェーグレン症候群について』

国立病院機構下志津病院  
小児アレルギー膠原病センター  
富板 美奈子 先生



### 1. シェーグレン症候群とは

シェーグレン症候群（Sjögren's syndrome: 以下SS）とは、「外分泌腺」に障害のおこる炎症性の病気です。外分泌腺とは水分を外へ分泌する器官で、涙を出す涙腺、唾液を出す唾液腺、汗を出す汗腺、胃液を分泌する胃腺などがあります。主に涙腺と唾液腺が傷害されるので、涙や唾液の量が減り、眼や口が乾きます。外分泌腺以外にも全身のいろいろな臓器が傷害され、関節炎、紅斑、無菌性髄膜炎、間質性腎炎などが起こることがあります。熱や倦怠感のような全身の症状も出ます。病気のメカニズムとして自分自身に対して免疫が働いてしまう「自己免疫」が考えられています。また、SSは全身性エリテマトーデス（SLE）、混合性結合組織病（MCTD）、皮膚筋炎（DM）、若年性特発性関節炎（JIA）など他の膠原

病と合併しやすいことが知られています。膠原病の合併のないSSを一次性的あるいは原発性SS、膠原病の合併のあるSSを二次性的あるいは続発性SSと呼びます。

SSは一般には中年女性に多く、こどもにはまれ、と思われています。実際、「眼や口が乾く」と言って病院を受診することもほとんどいません。では、こどものSSはどのようなことでみつきり、診断されるのでしょうか。

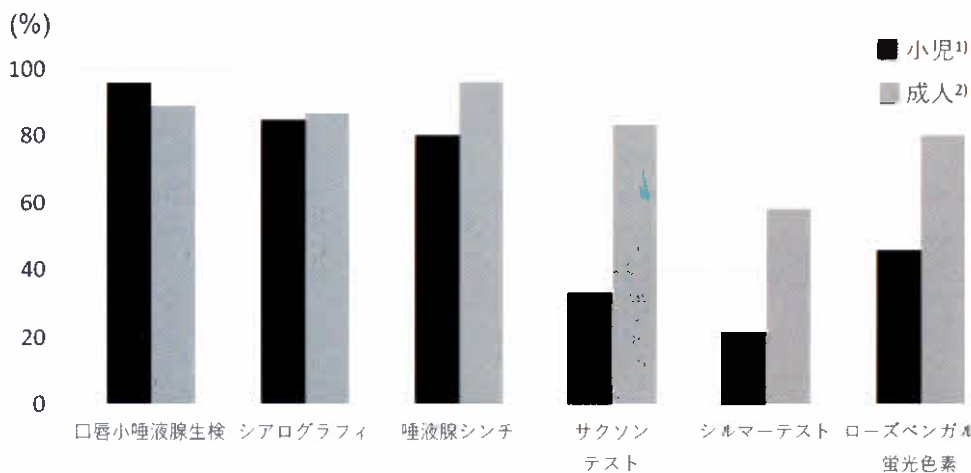
### 2. 小児期SSの特徴と経過

2016年に地域の中核となる病院の小児科に通院中の、16歳未満で発症した膠原病の患者さんの数を調べる全国調査が行われました。その結果、小児のSSは小児人口10万人あたり、1.25人の患者さんがいる計算になり、膠原病全体で見ると、JIA、SLE、若年性皮膚筋炎（JDM）に次いで、4番目に多い病気であることがわかりました。男女比は1：8で、女性に多くみられます。

私が以前勤務していた病院で23年間に診療した小児の一次的SS患者さんの中で、厚生省シェーグレン症候群改訂診断基準（1999）によってSSと診断できた患者さん28人について、その特徴をまとめました。

発症年齢（SSに関係すると思われる症

図1 外分泌腺にダメージのある人の頻度



1) シェーグレン症候群の診断と治療マニュアル 第3版  
2) Fujibayashi T, et al: Mod Rheumatol 14: 425-434, 2004

状が初めて見られた年齢)は、乳児期～15歳まで小児期全体にわたっています。初診時までにみられた症状は、多い順に耳下腺腫脹、発熱、皮疹、関節症状、リンパ節腫脹、倦怠感(だるさ)でした。このほか、無菌性髄膜炎や甲状腺腫がきっかけで診断された患者さんもいらっしゃいますが、成人と異なり、眼や口の乾きで受診された方はいませんでした。それでは、小児の患者さんは、涙腺や唾液腺にダメージがないのか?という点、詳しい検査をすると8割以上の患者さんで異常がみられます(図1)。

一方、唾液分泌量を量るサクソンテストや、涙の量を量るシルマーテスト、涙が減ったことによって角結膜に傷が付いているかどうかを調べる色素染色試験を行っても、基準を下回るほどの分泌量の低下や広い面積での角結膜の傷のある人は半分以下でした。つまり、小児の患者さんは、腺のダメージ

はあるものの、唾液や涙の量が著しく減るほどまで進行していない人が多い、ということになります。一方、小児患者さんの血液検査データを成人患者さんと比較すると、血液中の免疫グロブリン(IgG)値の高い人、抗核抗体、リウマトイド因子、抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体の陽性の人の割合は、小児も成人もほぼ同じでした。

これらをまとめると、小児SS患者さんは、成人の患者さんと同じ免疫異常を持っていて、涙腺・唾液腺のダメージはあるけれど、唾液や涙の量が著しく減るほど機能は落ちていない、このため乾燥症状を訴えない、ということがわかります。さらに、10年以上、外来に通院された患者さんは、多少なりとも眼や口の乾きが出てきます。これらのことから、SSという病気は、小児期に病気が起こり始め、ゆっくと唾液腺や涙腺の障害が進んで、乾燥自覚症状が

図2 SS病態進行の仮説



出てくるようになるのではないかと推測されます(図2)。

SSは、他の膠原病を合併することもあります。初診時に他の膠原病が見つかる場合もありますが、数年経ってから他の膠原病の症状や検査値が出てくる場合もあります。私の経験では、5年以上の経過がわかっている小児のSS患者さんのうち、14%の患者さんで全身性エリテマトーデスや混合性結合組織病など他の膠原病を合併してきました。他の病気が出てくる時期は決まっていないので、どの患者さんも注意しながら、経過をみていく必要があります。

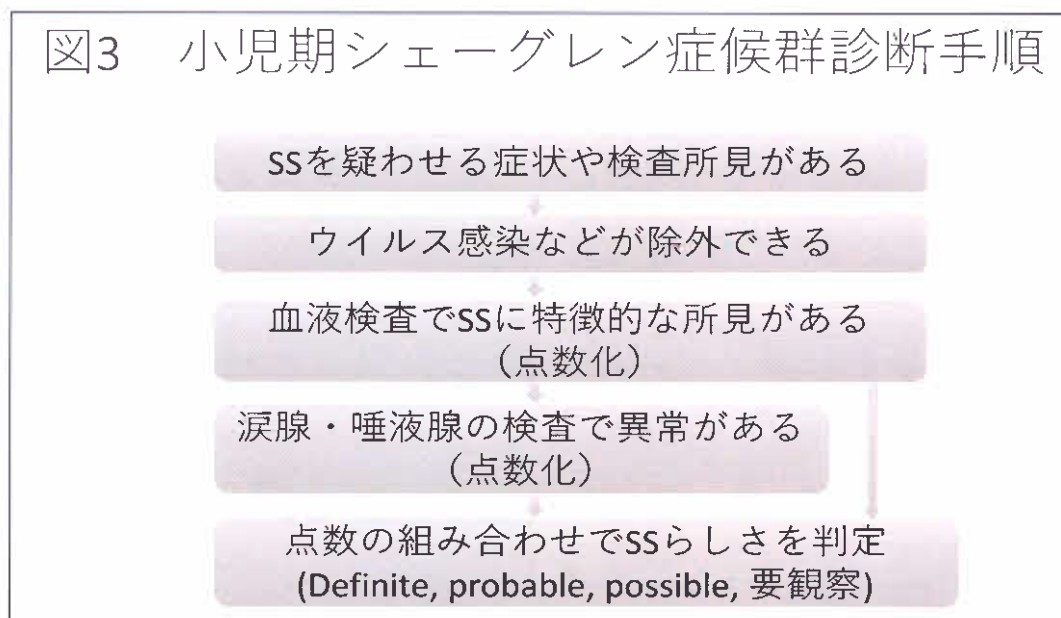
倦怠感の小児SS患者さんのQOLを低下させる症状です。強い倦怠感のために学校へ行けず、「不登校」と考えられてしまう患者さんもいます。ある大学病院の小児科では、慢性的に続く倦怠感や頭痛、吐き気、体の痛みなどで受診した小児患者さんの半

数が抗核抗体陽性で、うち10%前後が抗SS-A/Ro抗体陽性であったという報告もありますので、強い倦怠感がつづく場合にはSSを疑ってみる必要があると思われます。

### 3. 検査と診断

現在、SSの診断に使われる診断基準は日本でも海外でも、成人のSS患者さんのデータをもとに作られています。上記のように、小児のSS患者さんは外分泌腺の機能低下が軽いため、これらの基準ではSSと診断できずに困る場合があります。そこで、日本シェーグレン症候群学会と日本小児リウマチ学会が共同で「小児期シェーグレン症候群診断の手引き」を作りました。この「診断の手引き」では、SSが疑われる患者さんについてSSについての検査をし、検査の結果を点数化して、その患者さんがどのぐらい「SSらしいか」を判定し

### 図3 小児期シェーグレン症候群診断手順



ていきます。

SSを疑う症状としては、上記2. に書いた症状の他、レイノー症状や全身の痛みなどもあります。また、眼や口の症状も小児でまったく無いわけではありません。虫歯の増加、口臭、パンなどを食べるときに水分が必要、目の乾き、痛み、まぶしさなどがあります。一般的な診療で行われる血液検査でSSを疑うヒントになるものとしては、白血球の数が少ない、血液中のガンマグロブリン値が異常に高い、アマラーゼが高い、炎症を示す検査のうち赤血球沈降速度（赤沈）が亢進している、などがあります。ほかの原因でも起こりうることで、期間を空けて繰り返し同様の結果が見られた場合に意味があると考えます。これらの症状や検査の異常があった場合、また、SSに合併しやすい病気（橋本病、間質性腎炎など）が見つかった場合、SSが隠れていないか調べます。

次にSSに特徴的な検査をします。血液

検査では免疫グロブリン（IgG）値、抗核抗体、リウマトイド因子、抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体を検査します。陽性のものがあつたら、さらに涙腺・唾液腺について検査します。口唇唾液腺生検、耳下腺シアログラフィ、唾液腺シンチグラフィ、唾液分泌量測定、眼科検査（涙液分泌量測定、角結膜染色検査）を行います。血液検査所見、腺（涙腺あるいは唾液腺）の検査所見をそれぞれ点数化して、その組み合わせでSSらしさを（definite SS, probable SS, possible SSの3段階）に分類します。これらに当てはまらなくても検査で何らかの陽性所見があつた場合には、要経過観察とします。前の項に書いたように、SSはゆっくり進行するため、初診の頃は点数が低くてpossible SSだった患者さんが、数年経つてdefinite SSになる場合があります。

#### 4. 治療

一般にSSの治療は、①涙腺や唾液腺な



ど外分泌腺の障害に対する治療、と②熱や関節痛など外分泌腺以外の症状に対する治療にわけて考えます。小児のSS患者さんの治療も基本的には同じです。

#### ①外分泌腺の治療

眼の乾きに対しては、人工涙液、ヒアルロン酸の点眼やムチン産生を刺激する薬の点眼を行います。涙点閉鎖や涙点プラグなどが必要になる小児患者さんはまれです。口の乾燥に対しては人工唾液や、市販の口腔ケアジェルなどを用います。のみ薬では唾液腺の腺細胞を刺激するピロカルピン塩酸塩やセビメリン塩酸塩（いずれも小児には保険適応外）、漢方薬の麦門冬湯、気道粘液潤滑薬であるブロムヘキシン塩酸塩、カルボシステイン（いずれもSSには保険適応外）などを使います。

耳下腺が腫れて痛みがあるときは、非ステロイド性の抗炎症薬を使うことがあります。細菌感染がある場合には抗菌薬を使います。ステロイド薬の飲み薬は、特に小児患者さんでは副作用の問題が大きいため、慎重に使います。

#### ②外分泌腺以外の症状の治療

症状や臓器のダメージの程度によって、非ステロイド性抗炎症薬、ステロイド薬、免疫抑制薬、あるいはこれらを組み合わせ使います。成人のSSでは、治療に生物学的製剤を使う臨床試験が行われています。いずれ、小児でも使われるようになると思いますが、まだ研究段階です。

小児のSS患者さんの症状や経過は、個人差が大きく、早くから乾燥症状が出てく

る人、腺外臓器のダメージが強い人、診断後10年以上ほとんど何も起こらず無治療で日常生活ができていない人まで様々ですので、治療は個々の患者さんに合わせて行います。

#### 5. 日常生活や将来の見通し

SSだからできないこと、はありません。体調に合わせていろいろなことに挑戦してよいと思います。疲れをためないこと、無理をしないこと、はSSであってもなくても大切なことです。定期的に受診をして、血液検査や尿検査を受けておくことは、自覚しない異常を発見して早期対応するために重要です。また、気になる症状があった場合には、早めに受診するようにしましょう。

基本的に妊娠・出産も可能です。ただし、抗SS-A/Ro抗体や抗SS-B/La抗体が陽性の場合、確率は低いですがこれらの抗体が妊娠中に赤ちゃんに影響することがあります。そこで、妊娠した場合には、早めに主治医に相談しましょう。産婦人科の先生と共同して、お腹の赤ちゃんの様子を超音波で見ながら、場合によっては治療をします。

現時点では、SSを悪化・進行させないための安全かつ有効な予防的な治療法はできあがっていません。長期に使って安全な薬や治療法の開発には、患者さんの様々なデータを解析する必要があります。日本小児リウマチ学会と日本シェーグレン症候群学会が共同で患者さんのデータを登録・蓄積するシステムを作っていますので、ご協力を御願います。

# 伝言板



高校生の息子を持つ母親です。

息子は小5の時にSLEを発症しましたが、ステロイドパルス療法により2ヶ月入院の後、お蔭様で元気に学校生活を送っております。ループス腎炎も患っております。

中学では部活にも入ることができ、受験を経て高校に通っておりますが、去年夏ころから尿蛋白の数値が上がり、リツキサンの点滴をしました。今は落ち着いておりますが、コロナ感染も心配しながらの学校生活です。

文通、メールどちらでも結構ですのでご連絡ください。ヘンネーム：宝箱

◎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○○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

## 難病対策の現状

### 「難病法」の施行5年の見直しの経過

代表理事の「巻頭言」にもありましたように、「難病法」の施行5年の見直しが、およそ8カ月ぶりに再開され、まずは難病法の改正を行わなくてはならない論点について協議を行い、年内を目途にとりまとめていく予定とされています。

#### 第65回難病対策委員会・第41回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（合同委員会）

令和2年10月16日 15:00～17:00

〔議題〕

- (1) 難病・小慢対策の見直しに係る主な論点について
- (2) 最近の難病・小慢対策の動きについて

今回、委員会にて検討されたのは、主に①データ登録のオンライン化、②難病患者のデータ登録の在り方についてです。

#### ①データ登録のオンライン化について

指定難病患者データベースは、医療費助成の申請時に提出された臨床調査個人票に記載されている臨床情報を基に構築されています。自治体から紙で送付される臨床調査個人票の内容をデータ登録センターで入力する現行の仕組みを見直して、指定医が患者データをオンライン上で直接登録できる仕組みの整備について検討されています。

また、オンライン化の仕組みの整備に当たっては、医療情報をオンライン上で扱う際の安全性の確保、登録された情報が指定医により作成されたものであることを担保するための仕組みの構築が必要ではないか。併せて、指定医の負担も考慮しつつ、臨床調査個人票の項目の見直しについても、データベースの在り方と一体的に検討することが必要ではないか、といった意見が出ており、具体的には「データ登録のオンライン化が実現した場合の実務の流れ」、「オンライン化による負担軽減」、「セキュリティ対策」について、議論が進められました。

オンライン化のスケジュールとしては、指定医への周知、自治体の環境整備、接続試験の実施などを経て、2022年度中の運用開始を目指しており、さらに患者におけるオンライン申請等についても検討を行うこととしていますが、指定医のオンラインでの登録が前提となるため、指定医のオンラインでの登録状況を踏まえ、2023年度以降に検討するとしています。

患者の立場を代表して出席している森代表理事は、「セキュリティがより強固なものになるよう慎重に検討を進めていただくとともに、人権の観点からも国民に正しく理解をしてもらえるよう、より一層啓発していただきたい」、また「臨床調査個人票の文書料についても、患者にとって大きな負担

となっているので、オンライン化によるスリム化とあわせて、患者がためらわず申請できる文書料の設定をお願いしたい」と要望しました。

## ②難病患者のデータ登録の在り方について

ここでは「データ登録等の意義と関係者が果たすべき役割」、「データ登録の流れ（同意の取得主体）」、「対象者・項目・頻度」、「登録者証（仮称）のあり方」について、議論が進められました。

まず、「データ登録の意義等」については、指定難病の研究の推進により、病態解明や治療法の確立、医療の質の向上につながることや、指定難病患者の状況を把握し、国や地方自治体における難病対策の施策立案に活かすことなどが期待される、という意見が出ています。

また、「データ登録の流れ（同意の取得主体）」について、現在は「説明」・「同意書の受理」・「同意書の保管」のすべてを地方自治体が行っています。今後については、指定医・医療機関が同意取得を行う場合と、地方自治体が同意取得を行う場合が考えられ、具体的に検討されることとなります。

「対象者・項目・頻度」については、現行の難病患者データベースには、指定難病の患者のうち認定基準を満たす方のデータのみが登録されていますが、研究を促進する観点からは、医療費助成の対象とならない患者についても、データを登録することができる仕組みを設けることが望ましいという意見もあります。また項目や頻度については、負担軽減と研究促進の2つの観点から検討することとされ、臨床調査個人票全体のスリム化や登録手続のオンライン化を

前提に、医療費助成の有無にかかわらず、登録項目・頻度は同じものにするという意見がありました。

「登録者証（仮称）のあり方」については、医療費助成の対象とならない患者のデータ登録が促進される工夫の一つとして、臨床データが難病患者データベースに登録されることを証する「指定難病登録者証（仮称）」の発行に関して議論されました。「登録者証（仮称）」の交付目的としては、患者のデータの収集を行い治療研究を推進することと、地域における各種の支援を受けやすくするという療養生活の環境整備等の2つの目的を併せ持つものと整理してはどうかという意見がありました。

これらの議論に対して森代表理事は、「難病法でも治療研究は大きな柱となっているので、医療費助成の対象とならない人のデータ登録についても、なるべく広い対象で登録できるようにしてほしい」、また臨床調査個人票について、「申請のためだけに毎年検査をしなければならず、中には患者にとって納得感のない項目もある。その点が解消されれば登録が進むと思うので、スリム化の議論をする際には、患者側の意見も聞いていただきたい」と要望しました。さらに登録者証（仮称）のあり方について、「医療費助成の対象外となった方でも、福祉や就労で支援が必要な方もいること、体調の変動があった際には速やかに支援につながるような登録としてほしい」と述べました。

次回の合同委員会は、11月ごろの開催が予定されており、「データ登録を促進する工夫」、「療養生活支援や自立支援についての地域の取組を促す方策」に関して議論される予定です。なお、これらの議論は年



内を目途に合同委員会においてとりまとめが行われ、疾病対策部会および児童部会への報告がなされることになっています。

〔参考〕

- ◎第65回難病対策委員会・第41回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（合同委員会）資料  
[https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage\\_14137.html](https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_14137.html)

◎J P A事務局ニュース<No.274>

2020年10月22日発行

<https://nanbyo.jp/tusin/274.pdf>



## 難病対策の現状

# 第33回指定難病検討委員会の開催

合同委員会に引き続き、第33回指定難病検討委員会が開催されました。議論された一部について、以下に紹介いたします。

厚生科学審議会疾病対策部会  
 指定難病検討委員会（第33回）

◎令和2年10月20日 16:00～18:00

〔議題〕

- (1) 制度見直しの議論を踏まえた指定難病に関する検討
- (2) 今後の指定難病の選定に関する検討の進め方について
- (3) その他

指定難病の追加に関しては、今後も指定難病検討委員会において、個々の疾病について指定難病の各要件を満たすかどうか検討することとされ、既に指定難病に指定されている疾病の研究進捗状況のフォローに関しては、「患者数の状況」・「発病の機構の解明の状況」・「効果的な治療方法の進展」・「長期の療養の変化」について、各疾

病の研究室から提供された情報を厚生労働省がとりまとめた上で、指定難病検討委員会に報告することが提案されました。将来的には、フォローの結果、指定難病の要件に該当しているかどうかを総合的に判断し、対象疾病の見直しについて検討することが適当であるとしています。

対象患者の認定基準については、医学的観点からより公平なものとなるよう見直しが行われる必要があるとされています。まずは同一の領域内で同様の症状等を評価する場合には、可能な限り客観的指標の標準化を図ることが適当であるとされ、基準の見直しについては、研究室や関連学会からの情報を基に、指定難病検討委員会において行われることが妥当であるとしています。

その他、来年度の指定難病の選定の進め方についてスケジュールが確認されました。

対象疾病や対象患者の認定基準の見直しについては、非常に重要な問題ですので、今後も注視していく必要があると思います。



## 「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](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。

大切な方へ贈りませんか



# 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

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(一時販売中止中)		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 (一時販売中止中)		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)



※只今『基本セット』のみの販売となっております  
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

令和2年7月3日からの大雨や台風等により、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30年以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和2年7月3日からの大雨による災害に対して〔山形、長野、岐阜、島根、福岡、佐賀、熊本、大分、鹿児島、7月4日〕
- ・令和2年台風第14号に伴う災害に対して〔東京都島しょ三宅村・御蔵島村、10月10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2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）





## 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をお願い申し上げます。

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、個人のお名前をご記入されませんようお願いいたします。
- ・署名は自書をお願いします。ご家族一緒の場合でも住所は「〃」「々」などとせず、一人ひとり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 ～

- ◎今年も全国の仲間とともに国会請願署名・募金に取り組みます。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。より多くの皆様に署名および募金を呼びかけていただきますようお願いいたします。
- ◎本年度は新型コロナウイルスの影響で「小児膠原病のつどい」などのイベントがなかなか開催できないこともあり、本号の医療記事は「小児膠原病」を特集いたしました。同じ病名でも成人と子どもでは異なる部分もありますが、参考になるところもたくさんあり興味深いです。ぜひ成人発症の方もご一読ください。
- ◎機関誌「膠原」は次号で200号となります。これもひとえに友の会を支えていただいている会員、先生、関係者の皆様方のおかげです。引き続き、今後ともよろしくをお願いいたします。