

# SSK 膠原

2021年 No.203



一般社団法人  
全国膠原病友の会

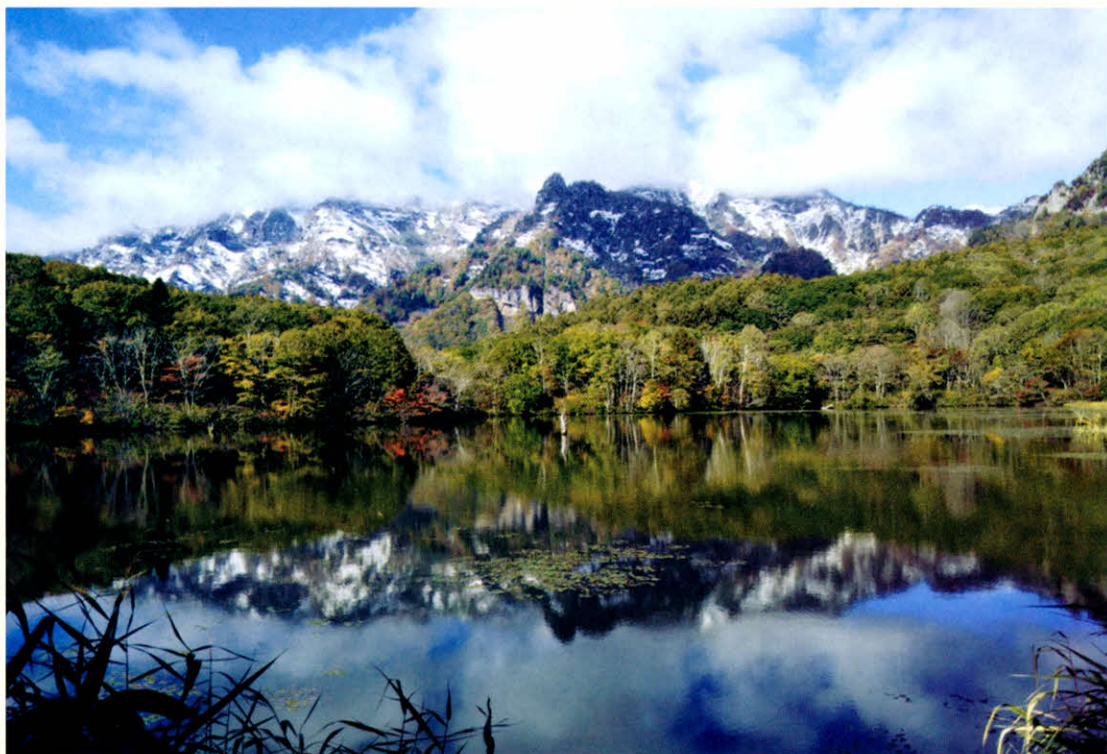
編集 森 幸子

〒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

<https://kougentomo.xsrv.jp/>

- 8ページ 医療記事① 「骨粗鬆症の最近の話題と薬物療法」 中村 幸男 先生
- 13ページ 医療記事② 「ベーチェット病診療の進歩と今後の展望」 平原理紗先生、桐野洋平先生
- 17ページ 医療記事③ 「成人発症ステイル病」 金子祐子先生
- 21ページ 医療記事④ 「特発性炎症性筋疾患 (封入体筋炎を含む) について」 佐藤 慎二先生



長野県長野市戸隠の鏡池 [会員撮影: H・Mさん (長野県)]

- 2 新型コロナウイルスワクチンについて (日本リウマチ学会のホームページより)
- 30 新型コロナウイルス感染症関連の研究について (第一報)
- 38 難病・慢性疾患全国フォーラム報告
- 43 事務局だより

# 新型コロナウイルスワクチンについて

(一社) 日本リウマチ学会のホームページより

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

[2021年8月20日更新分]

## 1. 新型コロナウイルス (COVID-19) について

### Q1-1: 免疫抑制薬、生物学的製剤、抗リウマチ薬、ステロイドを使い続けていても大丈夫ですか?

A: 現時点では、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗リウマチ薬、ステロイド治療を受けている方がCOVID-19にかかりやすくなるというデータはありません。COVID-19にかかった場合に、重症化の可能性が高くなると報告されている基礎疾患は、糖尿病、高血圧、慢性腎臓病、心血管疾患、喫煙者、慢性閉塞性肺疾患 (COPD)、妊娠後期、肥満 (BMI 30以上) です。

また、リウマチ性疾患・膠原病患者さんでは、病状が悪い時にCOVID-19に罹患すると、重症化しやすくなる可能性があるとして海外では報告されています。今のところ、COVID-19の感染予防のために減量や中止が必要な薬剤は報告されていません。免疫抑制治療の減量・中止によってリウマチ性疾患・膠原病が再燃する恐れがあります。高血圧・糖尿病などのリウマチ性疾患・膠原病以外の基礎疾患も含めて、治療が途切れることがないように定期的な受診を継続していただくようお願いいたします。

COVID-19をはじめとした基本的感染対策として

- ①身体的距離の確保 (できるだけ2mあける)
- ②マスクの着用
- ③石けんによる手洗い (30秒程度かけて)、またはアルコール (濃度70%以上のエタノール) を用いた手指消毒を行うようにしてください。

●感染を疑う症状が出た時は医療機関に相談しましょう

発熱、咳、息苦しさ（呼吸困難）、強いだるさ（倦怠感）、のどの痛み、味覚・嗅覚の異常などの感染を疑う症状がある場合は、かかりつけ医などのお近くの医療機関、または各都道府県が設置している「受診・相談センター」（※地域により名称が異なることがあります）に電話でご相談ください。COVID-19と他の感染症や疾患を症状のみで診断することは困難です。自己判断をせずに、かかりつけ医等の身近な医療機関にまずは電話でご相談ください。免疫抑制剤、ステロイド、生物学的製剤などは主治医に確認し、投薬についての指示を仰ぐようお願いいたします。

主治医からの指示がなければ、ステロイドはそのままの用法用量で継続してください。感染症の症状があるときは、メトトレキサート（MTX）、生物学的製剤、免疫抑制剤などは一時的に投与を延期することもあるので、必ず主治医に確認していただくようお願いいたします。

Q1-2：家族内に感染者が出た場合（感染者の濃厚接触者となった場合）、どのような対応が必要でしょうか？

A：厚生労働省より、家庭内での注意事項が示されています。要点は下記のとおりです。

1. 感染者と他の同居者の部屋を可能な限り分ける
2. 感染者の世話をする人は、できるだけ限られた方（一人が望ましい）にする
3. できるだけ全員がマスクを使用する
4. こまめにうがい・手洗いをする
5. 日中はできるだけ換気をする
6. 手で触れる共用部分（取っ手、ノブなど）を消毒する
7. 汚れたりネン、衣服を洗濯する
8. ゴミは密閉して捨てる

保健所により濃厚接触者と判断された場合は、保健所の指示に従ってください。濃厚接触者についても原則検査（PCRなど）を行う方針となっています。検査結果が陰性であったとしても、感染した方と接触した後14日間は不要不急の外出を控えるなど保健所の指示に従ってください。

## 2. 新型コロナワクチンについて

### Q2-1：関節リウマチや膠原病の患者はワクチンを接種すべきでしょうか？

A：ワクチン接種によるメリットが、副反応のリスク・デメリットより大きいと考えられているため、基本的に接種対象年齢となる全ての人に接種が推奨されています。アジア太平洋リウマチ学会（APLAR）、米国リウマチ学会（ACR）、欧州リウマチ学会（EULAR）からの声明においても、リウマチ性疾患・膠原病患者へのワクチン接種を基本的に推奨しています。ワクチンを接種するかどうかは、接種のリスクと感染のリスクを比較して決めることとなります。

利点（メリット）	欠点（デメリット）
<ul style="list-style-type: none"> <li>・新型コロナウイルス感染症の発症および重症化の予防</li> <li>・弱毒生ワクチン（現在開発中）と違い、すべての患者で投与が可能</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>・ワクチンの種類が今までにないものであることなので、長期的な有効性や安全性に関して十分に解明されていない</li> <li>・アナフィラキシーなどの重篤なアレルギー反応や局所の強い反応が認められている</li> <li>・今後のウイルスの変異に対応できるかどうか分からない</li> </ul>

日本リウマチ学会としては、新型インフルエンザワクチンと同様にステロイドをプレドニゾロン換算で5mg/日以上または免疫抑制剤、生物学的製剤、JAK阻害剤のいずれかを使用中の患者は他の人たちよりも優先して接種した方がよいとしています。

人によって重症化リスクは異なり、感染リスクも感染の流行状況によって変動するため、担当医とよく相談したうえで接種の可否をご判断してください。

### Q2-2：ワクチン投与のリウマチ・膠原病への影響は？

A：新型コロナワクチンの接種により、もともとあるリウマチ性疾患・膠原病を悪化させるかどうかはまだ十分にわかりません。ただ、現時点では新型コロナワクチンの接種によりリウマチ性疾患・膠原病が悪化しやすくなるといった明確なデータも報告されていません。

リウマチ性疾患・膠原病患者さんへのワクチン接種は、一般の人たちへのワクチン接種と比較して同等の安全性があるものと考えられています。ただし、もともとあるリウマチ性疾患・膠原病の病状が落ち着いていない時のワクチン接種は推奨できないとされています。接種するならば病状が安定してからが望ましいと考えられますので、接種の時期に関しては主治医に相談して決めるようにしてください。

### Q2-3：ワクチン接種前後で免疫抑制剤やステロイドは継続すべきですか？

A：現時点でステロイドや免疫抑制剤がこのワクチンにあたる影響は十分にわかっていません。通常のワクチン接種の場合、免疫抑制剤やステロイドを中止・減量することはありません。よって基本的には接種前後で免疫抑制剤やステロイドは変更せず継続すべきであると考えます。ただし、リツキシマブ（商品名リツキサン）で治療している場合には、ワクチン接種の時期とリツキシマブの注射の時期との兼ね合いを考慮する必要があります。その他の免疫抑制剤やステロイドの治療についてワクチン接種の前後に具体的にどうするかについては、担当主治医と事前に相談ください。

### Q2-4：ワクチンを接種すれば感染から身を守ることができるのでしょうか？

A：mRNAワクチン2回を接種した人では、接種後の数か月間、80～90%程度の感染を予防する効果が認められたことが海外から報告されています。現在流行が拡大しているデルタ株に対する感染、発症の予防効果は30%程度落ちる可能性が2021年7月にイスラエルより報告されましたが、重症化を予防する効果はほぼ全ての変異株に対して90%程度認められており、デルタ株に対してもワクチンの有効性がある程度示されています。ワクチン接種により新型コロナウイルスの感染を100%防ぐことはできませんので、ワクチン接種後も基本的な感染対策の継続をお願いします。

## Q2-5: ワクチンの副反応について教えてください

A: 注射を打った場所の変化（局所反応）と全身的な変化（全身反応）に分けられます。

発現割合	症状	
	ファイザー社製（コミナティイ）	モデルナ・武田薬品社製
50% 以上	接種部位の痛み、疲労、頭痛	接種部位の痛み、疲労、頭痛、筋肉痛
10～50%	筋肉痛、悪寒、関節痛、下痢、発熱、接種部位の腫れ	関節痛、悪寒、吐き気・嘔吐、リンパ節症、発熱、接種部位の腫れ、発赤・紅斑
1～10%	吐き気、嘔吐	接種後7日以降の接種部位の痛みなど

\*各製剤の添付文書をもとに作成

局所反応：

80%近い方で痛みが出現します。一部の方では腫れたり赤くなったりしますが、症状は1週間以内にほとんどが消失します。

全身反応：

頭痛・全身倦怠感・筋痛・関節痛・悪寒などの症状が3～80%の方で出現しています。若年者で副反応が多い傾向がありました。

アナフィラキシー：

強いアレルギー反応のひとつであるアナフィラキシーは2021年7月11日までの間に日本で接種が行われた症例で、ファイザー社ワクチンについては、100万回接種あたり6件、モデルナ/武田社ワクチンについては100万回あたり1.1件の発生頻度となっています。現時点ではワクチン接種に際して重大な懸念は認められないとされています。アナフィラキシーの症状は接種後15分以内に出現することが多いため、注意が必要です。特に重度のアレルギーやアナフィラキシーの既往歴がある方は接種前に担当医とあらかじめご相談ください。

mRNAワクチンを接種して約1週間後に、接種した腕のかゆみや痛み、腫れや熱感、赤みが出てくることがあり、いわゆる「COVIDアーム」

（または「モデルナアーム」）と呼ばれる遅延型の皮膚反応が起きることが報告されています。ほとんどがモデルナ・武田薬品社製のワクチンで報告されていますが、ファイザー社製のワクチンでも稀に起こります。不快ではありますが、健康には特に害はないとされ、数日で自然によくならない場合は、皮膚科医にご相談することをおすすめいたします。1回目の接種後にこのような症状が出た場合でも、基本的には2回目の接種を受けてもよいとされています。

ワクチンを受けた後の発熱や痛みに対し、市販の解熱鎮痛薬（※）で対応いただくことも考えられますが、特に下記のような場合は、内服できる薬剤が限られる場合もありますので主治医や薬剤師にご相談ください。

- ・日頃から鎮痛薬を内服している場合
- ・胃・十二指腸潰瘍の治療をしている場合
- ・妊娠中、授乳中の場合
- ・高齢者
- ・腎機能の低下がある場合
- ・薬などによりアレルギー症状や喘息を起こしたことがある場合
- ・激しい痛みや高熱など、症状が重い場合や症状が長く続いている場合

なお、ワクチンを受けた後、症状が出る前に解熱鎮痛薬を予防的に内服することについては、現在のところ推奨されていません。

（※）市販されている解熱鎮痛薬の種類には、アセトアミノフェンや非ステロイド性抗炎症薬（イブプロフェンやロキソプロフェン）などがあり、ワクチン接種後の発熱や痛みなどにご使用いただけます。

（アセトアミノフェンは、低年齢の方や妊娠中・授乳中の方でもご使用いただけますが、製品毎に対象年齢などが異なりますので、対象をご確認のうえ、ご使用ください。）

☆詳しくは「（一社）日本リウマチ学会」のホームページをご覧ください。  
 情報は更新される場合があります。

## 『骨粗鬆症の最近の話題と薬物療法』

信州大学医学部運動機能学教室（整形外科）

中村 幸男 先生



### 骨粗鬆症の最近の話題

骨粗鬆症は日常生活の質を低下させ、要支援・要介護の大きな原因となり、生命予後にも顕著な影響を及ぼすため、その予防と対策は重要な課題といえる。現在、日本における骨粗鬆症患者数は1280万人程度と考えられている。日本は世界一の長寿国であるが、骨粗鬆症に伴う脆弱性骨折、特に大腿骨近位部骨折の発生数は年々増加しており、健康寿命を大きく損ねる原因となっている（公益財団法人 骨粗鬆症財団より 一部修正）。骨粗鬆症予防には、成長期に骨量を増加させてより多くの最大骨量を獲得すること、女性においては閉経後に進行する骨量減少を抑えること、高齢者においては骨量維持・増加を目指すことが重要となる。

骨への3栄養素（カルシウム、ビタミンD、ビタミンK）や亜鉛、マグネシウムをはじめとした骨関連ミネラルの十分な摂

取、大腿骨近位部への適度な衝撃を与える運動・体操は、骨粗鬆症対策として非常に重要である。我々が考案したおへそひっこみ・かかと落とし体操は正しく行えば大腿骨近位部の骨密度を上昇する（未公表データ：中村幸男、本当に必要な「ゆるスクワット」と「かかと落とし」・戸沼侑子編集・小学館・2018）。

これまで我々は、終末糖化産物（Advanced Glycation End Products：AGEs）であるペントシジンやカルボキシメチルリジン（carboxymethyl lysine：CML）、アディポサイトカイン、メチレンテトラヒドロ葉酸還元酵素多型など、様々な因子が骨粗鬆症の病態や骨粗鬆症性骨折の発生リスクと関わりがあると報告してきた（Nakano et al. Sci Rep.2020 Dec 16;10（1）:22090., 未公表データ）。AGEsや分岐鎖アミノ酸は骨基質タンパク代謝やアディポサイトカインの代謝を介して、骨粗鬆症性骨折を促進するという予備的データを得ており（Nakamura et al. Bone.2020 Aug;137:115404., 未公表データ）、これら因子は骨の健康に深く関わっているものと考えられる。過剰なペントシジンは架橋形成により骨硬化を引き起こし、骨粗鬆症性骨折のリスクとなる。一方、CMLは非架橋形成性のAGEであり、ペントシジンのおよそ100倍量が骨中に存在している（Nakano et al. Amino Acids.2013 Jun;44（6）:1451-6.）。CMLは血中FGF23やスクレロスチン濃度、骨密度値と相関があることが知られており



(Nakano et al. Sci Rep.2020 Dec 16;10 (1):22090.)、血中・尿中ペントシジン高値は、BP製剤により骨密度が上昇している骨粗鬆症患者において新規骨折を引き起こすという報告がある (Shiraki et al. J Bone Miner Metab.2011 Jan;29 (1):62-70.)。高ホモシステイン血症は骨密度とは独立した骨折の危険因子であることが報告されており (Meryl S Leboff et al. J Clin Endocrinol Metab.2009 Apr;94 (4):1207-13.)、このホモシステイン代謝に関わるビタミンB6、ビタミンB12、葉酸は通常の食事により摂取できるが、摂取量が減少している場合にはビタミン剤やサプリメントを検討することが必要である。体内のAGEs濃度を低く保つことが骨粗鬆症および骨粗鬆症性骨折の発生リスクを減らすことに繋がるであろう。

これまで肥満症例における骨折発生メカニズムは不明であった。我々は、肥満・痩せともに脂肪細胞から分泌されるアディポサイトカインを中立ちとして、一種の臓器連関機能が働くことにより骨の健康を維持していることを見出した。つまり、血中高アディポネクチン濃度と低レプチン濃度がそれぞれ新規椎体骨折と大腿骨骨折の発生リスクに関与していると報告した (Nakamura et al. Bone. 2020 Aug;137:115404.)。しかしながら、詳細なメカニズムは未だ不明であるため、今後より詳細な解析が必要である。

#### 骨粗鬆症の薬物療法 (®は商品名)

昨今、デノスマブ (® プラリア) やロモソズマブ (® イベニティ)、テリパラチド (® テリボン、® フォルテオ)、イバンドロネート (® ボンビバ)、ミノドロネート (® ボノテオ、® リカルボン) など新たな骨粗鬆

症治療薬が認可され、治療薬選択の幅が広がるとともに、生活習慣病との関連や続発性骨粗鬆症に関する知見が増加してきている。

本稿では各薬剤の作用機序、臨床効果、副作用とその対策、禁忌について述べる。

#### 1. 選択的エストロゲン受容体モジュレーター (SERM)

##### a 作用機序

骨格系および脂質代謝に対し、選択的エストロゲン作動薬として作用する一方、乳房組織および子宮内膜組織に対するエストロゲンの好ましくない作用を示さないことを特徴としている。骨においてはエストロゲン受容体に結合後、骨代謝回転に関与するサイトカインを介して、エストロゲンと同様な骨吸収抑制作用を示す。脂質代謝に対してもエストロゲンと同様の作用を示す。わが国ではラロキシフェン (® エビスタ) およびバゼドキシフェン (® ビビアント) が骨粗鬆症薬として用いられている。

##### b 臨床効果

閉経後骨粗鬆症患者を対象に、ラロキシフェン (® エビスタ) は1日1回60mg、バゼドキシフェン (® ビビアント) は1日1回20mgを経口投与する。服薬のタイミングに制限はなく、通常は食後に内服する。両薬剤ともに腰椎および大腿骨骨密度の増加作用を有し、椎体骨折抑制作用が示されている。閉経後骨粗鬆症女性を対象とした海外大規模臨床試験 (MORE試験) において、臨床椎体骨折発生率は3年間で60%低下した。MORE試験では腰椎および大腿骨骨密度はラロキシフェン (® エビスタ) 投与1年後に有意に上昇し、以後3年間の投与期間を通して維持されていた。またバゼドキシフェン (® ビビ

ント)も骨折リスクの高い症例において非椎体骨折の抑制効果が示されている。両薬剤ともに大腿骨近位部骨折抑制効果、ステロイド性骨粗鬆症に対する骨折抑制効果のエビデンスは不十分である。

#### c 副作用とその対策

MORE 試験では、静脈血栓塞栓症 (VTE; 1% 程度、プラセボ群に比べ 2 倍) が臨床的に重要な有害事象であった。また、わが国の市販後 3 年間の特定調査成績における VTE の発生率は 0.2% と報告されている。

#### d 禁忌

禁忌は以下の通りである。

1. 深部静脈血栓症、肺塞栓症、網膜静脈血栓症等の静脈血栓塞栓症のある患者又はその既往歴のある患者
2. 長期不動状態 (術後回復期、長期安静期等) にある患者
3. 抗リン脂質抗体症候群の患者
4. 妊婦又は妊娠している可能性のある女性及び授乳婦
5. 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

#### 2. デノスマブ (®プラリア)

##### a 作用機序

デノスマブ (®プラリア) は破骨細胞の分化や活性化に必須なサイトカインである RANKL (receptor activator of nuclear factor- $\kappa$  B ligand) に結合するヒト型 IgG2 モノクローナル抗体製剤である。RANK/RANKL 経路を阻害し、破骨細胞の分化を抑制することで骨吸収抑制効果を示す。

##### b 臨床効果

骨粗鬆症に対してはデノスマブ (®プラリア) として 60mg を 6 ヶ月に 1 回皮下

投与する。プラセボおよびアレンドロネート (®ボナロン、®フォサマック) と比較した海外臨床試験では、腰椎、大腿骨近位部、橈骨遠位端のすべての部位で有意な骨密度上昇が示されている。閉経後骨粗鬆症患者を対象とした海外の第 III 相臨床試験 (FREEDOM 試験) では、腰椎・大腿骨近位部の骨密度増加効果が投与開始 10 年後においても維持された。さらに閉経後骨粗鬆症患者に対する新規椎体骨折、非椎体骨折、大腿骨近位部骨折のリスク減少効果が示されている。日本人骨粗鬆症患者を対象とした第 III 相臨床試験 (DIRECT 試験) では、脆弱性椎体骨折発生率を主要評価項目として有効性が確認されており、2013 年より本邦でもデノスマブ (®プラリア) が臨床適用されている。海外ではステロイド性骨粗鬆症での臨床効果も示されており、2018 年に米国・欧州で効能追加され国内での適応拡大が待たれる。

#### c 副作用とその対策

重大な副作用のうち、低カルシウム (Ca) 血症、顎骨壊死には注意が必要である。国内第 III 相臨床試験での低 Ca 血症発生率は 0.8% であった。低 Ca 血症防止のため、Ca およびビタミン D の経口補充のもとに血清補正 Ca 値の定期的なモニタリングが推奨されている。FREEDOM 試験延長試験では 2,343 例中 7 例の顎骨壊死の報告がある。顎骨壊死の発生予防のためには、口腔内を清潔に保ち、定期的な歯科検査が重要である。

#### d 禁忌

禁忌は以下の通りである。

1. 低Ca血症の患者
2. 妊婦又は妊娠している可能性のある女性

3. 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

### 3. テリパラチド

(®テリボン、®フォルテオ)

#### a 作用機序

Ca、リン代謝の調整因子として知られる副甲状腺ホルモン (PTH (1-84)) のうち、受容体結合や活性に重要な N 末端断片 (PTH (1-34)) の遺伝子組み換え製剤 (daily 製剤) および化学合成製剤 (weekly 製剤) である。皮下投与により骨リモデリングの亢進、骨芽細胞活性と分化促進、アポトーシス低下により骨形成能を増強し、新生骨形成を促進する。また 2019 年 12 月より、28.2  $\mu$ g の週二回投与製剤も臨床で使用可能となっている。適応症は「骨折の危険性の高い骨粗鬆症」であり、低骨密度、既存骨折、加齢、大腿骨頸部骨折の家族歴等の骨折危険因子を有する患者を対象として使用されている。daily 製剤は 2 年間、weekly 製剤の投与期間は 72 週間までに制限されている。

#### b 臨床効果

daily、weekly 製剤ともに腰椎および大腿骨の骨密度を増加させ、椎体骨折抑制作用を示す。daily 製剤ではプラセボ群に対して平均 19 ヶ月の観察で椎体骨折の発生率は 65% 低下、非椎体骨折についてはプラセボ群に比べ 53% 低下することが示されている。daily 製剤はステロイド性骨粗鬆症患者の椎体骨折に対しても抑制効果が示されており、ガイドラインでは、第一選択薬が使用できない、あるいは効果不十分な場合の代替薬という位置づけになっている。weekly 製剤では投与開始から 72 週後の新規椎体骨折に対するリスクはプラセボ群と比較して 80% 低下する。28.2  $\mu$ g

週二回投与製剤においては、56.5  $\mu$ g 週一回投与製剤との非劣性が示されている。

#### c 副作用とその対策

主なものとして、血中尿酸上昇、頭痛、悪心、ALP 上昇、筋痙縮、高尿酸血症、食欲不振、血中尿素上昇 (daily 製剤)、悪心、嘔吐、頭痛、倦怠感、腹部不快感、めまい (weekly 製剤) がある。Weekly 製剤では投与後一過性の血圧低下や意識消失が現れることがあるので、症状がおさまるまで安静にする必要がある。血清 Ca 値上昇のおそれがあるため活性型ビタミン D 製剤の併用は注意する必要がある。

#### d 禁忌

禁忌は以下の通りである。

1. 高Ca血症の患者
2. 次に掲げる骨肉腫発生のリスクが高いと考えられる患者
  - ・骨ペーজেット病の患者
  - ・原因不明のアルカリフォスファターゼ高値を示す患者
  - ・小児等及び若年者で骨端線が閉じていない患者
  - ・過去に骨への影響が考えられる放射線治療を受けた患者
3. 原発性の悪性骨腫瘍もしくは転移性骨腫瘍のある患者
4. 骨粗鬆症以外の代謝性骨疾患の患者 (副甲状腺機能亢進症等)
5. 妊婦又は妊娠している可能性のある女性及び授乳婦
6. 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

### 4. ロモソズマブ (®イベニティ)

#### a 作用機序

ロモソズマブ (®イベニティ) はヒト化

抗スクレロスチンモノクローナル抗体である。スクレロスチンは骨細胞によって骨の内部で産生される糖タンパク質であり、Wntシグナル伝達の負の調節因子である。ロモソズマブ(®イベニティ)は、スクレロスチンを阻害することにより骨ライニンゲ細胞を活性化し、骨芽細胞による骨基質産生を促進するとともに、骨前駆細胞を動員することで骨形成を促進する。また複数のシグナル伝達経路を介して、骨吸収を抑制する。

#### b 臨床効果

日本人を含む閉経後骨粗鬆症患者を対象とした国際多施設共同第Ⅲ相臨床試験(FRAME試験)において、ロモソズマブ(®イベニティ) 210mg またはプラセボを月1回12ヵ月間皮下投与し、その後、継続治療としてデノスマブ(®プラリア) 60mgを6ヵ月に1回皮下投与した(試験期間中、全患者はカルシウム500mg、ビタミンD 600IUを毎日服用)。その結果、主要評価項目である12ヵ月までの新規椎体骨折の発生率は、ロモソズマブ(®イベニティ)投与群でプラセボ群と比較して有意に低下しており、相対リスク低下率は73%という結果であった。また、デノスマブ(®プラリア)12ヵ月継続治療後においても、ロモソズマブ(®イベニティ)からデノスマブ(®プラリア)へとスイッチした群は、プラセボからデノスマブ(®プラリア)へとスイッチした群と比較して相対リスクが75%低下し、ロモソズマブ(®イベニティ)はデノスマブ(®プラリア)への移行後も骨折リスクを低下させることが示されている。

#### c 副作用とその対策

重大な副作用のうち、重篤な心血管系事

象の発現、低Ca血症、顎骨壊死には特に注意が必要である。重篤な心血管系事象については、アレンドロネート(®ボナロン、®フォサマック)対照第Ⅲ相試験であるARCH試験において、投与開始後12ヵ月間の二重盲検期で、アレンドロネート(®ボナロン、®フォサマック)群で1.9%、ロモソズマブ(®イベニティ)群で2.5%に心血管系事象が認められ、両群で発現率に不均衡が認められた。心血管系事象治療中の患者、あるいはこれらの発現リスクが高い疾患の治療中の患者には注意する必要がある。また、投与初期に骨形成が著明に促進されることから、血清Ca値が低下する可能性があるため、CaおよびビタミンDの補充を行うことが望まれる。顎骨壊死に関しては、ロモソズマブ(®イベニティ)は骨吸収抑制作用も有するため、作用を考慮すると侵襲的歯科治療後や歯牙破折での骨修復の妨げとなる可能性がある。ロモソズマブ(®イベニティ)投与前に侵襲的な歯科治療を済ませておくことや、投与中はブラッシングなどで口腔内を清潔に保ち、定期的な歯科検診を受けることが望ましい。

#### d 禁忌

禁忌は以下の通りである。

- 1.低Ca血症の患者
- 2.本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

#### 【参考文献】

骨粗鬆症の予防と治療ガイドライン作成委員会(編)：  
骨粗鬆症の予防と治療ガイドライン  
2015年版。ライフサイエンス出版、  
2015

## 『ベーチェット病診療の進歩と今後の展望』

横浜市立大学医学部医学研究科 幹細胞免疫制御内科学  
平原 理紗 先生、桐野 洋平 先生



平原 理紗 先生



桐野 洋平 先生

はじめに

ベーチェット病は1937年にトルコの皮膚科医 Hulusi Behçet によって初めて報告された病気です。

口や陰部の粘膜、皮膚、眼に炎症を起こす病気ですが、ときに腸管や血管、神経にも炎症を起こします。

ベーチェット病の大きな問題は眼の炎症による視力の低下や失明でしたが、抗ヒト腫瘍壊死因子 (tumor necrosis factor: TNF) 阻害剤などの医学の進歩でぶどう膜炎の発作を予防することができるようになってきました。2019年には口内炎に対する新しい治療薬も発売されています。

今回は、ベーチェット病の新しい治療薬や研究を中心に解説していきたいと思います。

ベーチェット病の症状と診断

ベーチェット病の主症状と呼ばれる典型的な症状は、以下の4つです。

- 1) 口の中の潰瘍
- 2) 陰部の潰瘍
- 3) 皮膚の病変
  - ①結節性紅斑様皮疹：痛みを伴うやや盛り上がったコイン大の皮疹
  - ②毛囊炎様皮疹：中心に水ぶくれのある大きなニキビのような皮疹
- 4) ぶどう膜炎

日本の厚生労働省診断基準では4つの症状すべてが揃うものを完全型、4つのうち一部が揃うものを不全型と呼びます。

完全型や不全型の特徴に加えて、腸管や血管、神経に炎症を起こす場合があります、これらを特殊型と呼びます。

何方所の病院を受診して、ベーチェット病の診断にとっても時間がかかった方も多くいらっしゃると思います。原因はいくつか挙げられます。

- ①ベーチェット病には診断するために特徴的な血液検査の結果やレントゲン・CTなどの画像所見が存在しないため、診断はすべて症状に基づいて行われますので、診断には医師の経験が重要です。
- ②ベーチェット病の症状は発作的にでて自然とよくなるという特徴があるため、受診時に症状が消えていて診断が付きづらいです。
- ③全ての症状が揃うまでに年の単位がかかることもあり、確定診断できずに時間がかかることもあります。
- ④症状は内科、眼科、皮膚科など様々な科

に渡って出現するので、それぞれの症状がピースのように組み合わせることに気づかないとなかなか診断できないことがあります。また各臓器の専門性にも影響されます。例えばぶどう膜炎の専門の眼科医が不在な病院も多くあります。

- ⑤さらに最近不全型の患者さんの割合が増えていることも診断の難しさに影響しています。

### ベーチェット病の原因

ベーチェット病はトルコなどの地中海沿岸部と日本・中国・韓国などの東アジアで患者さんが多く、シルクロードに沿って患者さんが分布していることから、別名シルクロード病とも呼ばれています。ベーチェット病は「膠原病」の一つですが、全身性エリテマトーデスや関節リウマチなどが女性に多いのに対して、ベーチェット病では男女の差はほとんどありません。

なぜベーチェット病を発症するのかについて、未だ完全には解明されていませんが、今までの研究から、いくつかの遺伝子が病気に関わっていることがわかってきました。現在は、遺伝の要素に加えて、細菌やウイルス、喫煙などの何らか環境的な要素が加わることで、ベーチェット病を発症するのではないか、という説が有力と考えられています。

ベーチェット病の遺伝素因として、広く知られているのは、ヒト白血球抗原 (Human Leukocyte Antigen : HLA) という白血球の血液型のようなものを決める遺伝子の型です。ベーチェット病の患者さんでは HLA-B\*51 という型がベーチェット病の発症と関連していることが知られており、日本人では HLA-A\*26 という型もベーチェット病と関連しています。ベーチェット病の患者さんではない健康な人で

も、日本人では約 20% の人が HLA-B\*51 を持っており、「HLA-B\*51 ならば絶対にベーチェット病！」とは言えませんが、ベーチェット病の症状がある場合には、ベーチェット病の診断の可能性が上がると考えられます。

ごく稀に A20 という遺伝子によって発症するベーチェット病によく似た病気が発見されました。もしご家族にベーチェット病の方が多くいる場合や、10代で発症された場合には、この A20 を保険で遺伝子検査することが可能です。

### ベーチェット病の治療とその進歩

(®は商品名)

ベーチェット病の治療を大きく分けると、皮膚や粘膜・関節の症状には外用薬をまず使い、良くならないときはコルヒチンや少量ステロイドが使用されます。

ぶどう膜炎や特殊型の治療には、ステロイドや免疫抑制剤、TNF 阻害薬を用います。

この中で近年の医学の進歩は TNF 阻害薬の登場です。

TNF 阻害薬は関節リウマチや炎症性腸疾患の治療薬として使用されてきた薬剤で、日本では 2007 年にインフリキシマブ (®レミケード) が、2016 年にアダリムマブ (®ヒュミラ) が難治性ぶどう膜炎の治療として承認されました。

ぶどう膜炎に対するインフリキシマブ (®レミケード) は世界に先駆けて日本で認可された薬剤です。日本で行われた試験で、ステロイドや免疫抑制剤を使用してもぶどう膜炎の発作が抑えられなかった患者さんに対してインフリキシマブ (®レミケード) を使用したところ、投与してから 14 週間の発作の回数が顕著に減ることが証明されたためです。その後、1 年間のぶどう膜炎発作を観察した研究でも、

60%の患者さんで眼の発作がでなくなり、90%の患者さんで発作の回数が減ったことが報告されました。

ぶどう膜炎は発作を繰り返すことにより失明の危険のある病変ですので、発作の回数を減らすことが証明された薬剤の登場は、ベーチェット病診療に光をもたらしたと言えると思います。

その他にも TNF 阻害薬は腸管病変や神経病変、血管病変の治療にも用いられ、こちらも良好な成績を上げています。2015年にはこれらの特殊型の病変に対するインフリキシマブ（®レミケード）の治療が保険適応になり、特殊型の治療にも進歩をもたらしました。

次のベーチェット病治療における大きなニュースはアプレミラスト（®オテズラ）の登場です。

こちらは最近の研究で、2019年に世界的に行われた臨床研究において、ベーチェット病の口内炎に対する効果が報告されました。

ベーチェット病の口内炎は、ベーチェット病症状の中で初発症状となることが多く、長い患者さんでは診断される20年前からあったという方もいます。

ベーチェット病の口内炎の特徴は「深い」「痛い」「多発する」口内炎で、ベーチェット病患者さんでは口腔内に関連した「食べる」「話す」などの生活の質が病気がない患者さんと比べて低いと言われています。

アプレミラスト（®オテズラ）は皮膚の病気である乾癬に使用されてきた飲み薬で、ベーチェット病の口内炎に対する臨床研究で、口内炎が2個以上できている患者さんに対して、12週後の口内炎の個数と期間を大きく減少させることが報告され、日本では2019年9月に認可されま

した。その後、イタリアやフランス・日本から、実際にアプレミラスト（®オテズラ）を使用して口内炎が減ったという報告がされています。

私達の施設ではコルヒチンやTNF阻害薬をアプレミラスト（®オテズラ）と併用して使用した患者さんに関して口内炎に対する効果や副作用を検討したところ、臨床試験と同じ様に口内炎に対する効果はあり、副作用については吐き気や下痢の副作用は多いものの、減量や吐き気止めなどを使用することで多くの患者さんでは継続可能であることが分かりました。

まだ口内炎以外のベーチェット病の病変への効果については結論はでておらず、今後の研究成果が待たれます。なおアプレミラスト（®オテズラ）の保険適応はベーチェット病の難治性口腔潰瘍です。

その他にもIL-17やJAKという血中または血液の物質をブロックする薬剤が、ベーチェット病の様々な症状に有効である可能性が近年報告されており、今後これらの薬剤の臨床試験が行われて、治療の選択肢がさらに増えていくことが期待されます。

コロナウイルス感染症について

皆様も最も関心の高いことに、現在流行しているコロナウイルス感染症があると思います。本年1月に私共が国際ベーチェット病学会と一緒に調べた結果では、世界中のベーチェット病の患者さんは、むしろコロナウイルス感染症で重症になりにくいという結果でした。この理由は不明ですが、病気の特徴、患者さんが普段から手指衛生などに注意されていること、などが考えられます。またワクチン接種についても心配されている方も多くいると思いますが、少なくとも横浜市立大学の予備調査では、ワ

クチン接種によってベーチェット病がひどく悪化する方はいないです。またワクチンの有効性に関してはベーチェット病を含めた多くのリウマチ性疾患で解析が行われておりますが、少量のステロイド（15mg以下）、コルヒチン、アプレミラスト（®オテズラ）、TNF抗体の抗体価への影響は少ないと考えられます。現在私共はベーチェット病におけるコロナウィルス感染症の影響を研究しています。

### ベーチェット病診療の展望

ベーチェット病診療の喫緊の課題は治療のゴール設定です。

例えば、関節リウマチであれば、DAS28やSDAI、CDAIという疾患の活動性を示す指標をもとにして、寛解を目指して治療しましょうという考えが世界的に浸透しています。近年は、全身性エリテマトーデスでも低疾患活動性の定義がされ、低疾患活動性を達成していると将来の臓器障害が少なくなることがわかりました。

ベーチェット病ではまだ治療目標が設定されていません。どのような状態ならば、ぶどう膜炎や特殊型の発作が出ないのかということについては、患者さんも、医療者も、強い関心を持っています。

その前提として、まず、指標に基づいた病気の現状評価が必要です。そこで、私たちは横浜市立大学を中心として、他の施設にも協力してもらい、患者さんの情報を登録していただく疾患レジストリを作りました。この疾患レジストリに登録していただいた約250人のベーチェット病患者さんについて疾患活動性をみると、平均して約2個の症状が残っていることがわかりました。次のステップは、もっと詳細な病気の情報を集めることや治療目標の設

定です。疾患レジストリ研究は2021年8月から厚生労働省の事業である難病プラットフォームというシステムになり、全国の100施設から患者さんを登録してもらうことになりました。全国から患者さんを登録していただければ、世界的にも質の高い屈指のデータベースができると思います。まだ始まったばかりですが、ベーチェット病の治療目標だけでなく、様々な疑問に答えることができるような全国的なデータベースを構築し、次なる疑問に答えていく予定です。

また、最近では患者さんの症状のパターンに規則性があるのではないかという疑問を解決するために、機械学習の手法を使って症状のパターンを解析するという試みが注目されています。難病プラットフォームを基盤としたレジストリ研究では遺伝子情報や血清の情報も同時に収集します。症状の側面からだけでなく、遺伝や炎症マーカーの側面からも病気を見ることで、個別化医療にもつながるかもしれません。

### 終わりに

今回はベーチェット病における医学の進歩を中心に解説しました。ベーチェット病は世界的に地域の偏りが多い病気ですので、インフリキシマブ（®レミケード）の例を見るように、その分、日本からの報告の重要性も高いと思います。ベーチェット病はまだわかっていないことが多い病気ですが、医療者と患者さんが一体となって治療や研究を行うことで、ベーチェット病患者さんがより良い生活が送れるようになると思います。



## 『成人発症ステイル病』

慶應義塾大学医学部 リウマチ・膠原病内科

金子 祐子 先生



### 【はじめに】

成人発症ステイル病は、16歳以上で発症した発熱、皮疹、関節症状を3主徴とする全身性炎症性疾患です。ほぼ同様の小児の疾患で、16歳未満で発症した全身型若年性特発性関節炎（ステイル病）がありますが、日本では成人発症ステイル病と全身型若年性特発性関節炎が成人になった場合をあわせて成人ステイル病と呼ぶことがあります。

非常にまれな疾患で、2011年に日本で行われた全国調査では4760人の患者がいると推測され、約2倍程度女性に多い結果でした。10～30代の若年女性の発症が多いとされてきましたが、最近では80歳代の高齢発症も報告されています。指定難病となっており受給者証所持者数は令和元年度で3446人です。しかし、この病気だけに特徴的な症状や検査所見がなく診断

が難しい疾患でもあり、実態はもう少し多いのではないかと考えられています。

原因ははっきりわかっていませんが、体質的な要因に加えて、ウイルス・細菌などの感染や細胞傷害などの炎症を引き起こすようなきっかけが加わって発症すると考えられています。

### 【主要な症状】

#### ①発熱

ほとんどの方に発熱の症状があります。典型的には、夕方から夜間に39℃を超えるような高い熱が出るが朝には平熱近くまで解熱するというパターンですが、38.5度前後の場合も多いです。高熱が続く割には、特に解熱時には比較的元気であることが特徴とされています。

#### ②皮疹



発熱時に出現し、解熱とともに消失する淡い紅斑であるサーモンピンク疹（上図）が典型的です。痒みを伴わないため、家族

や、医療スタッフから指摘されて初めて気づくという方もいます。皮疹がない場所を爪でなぞるなどの機械的な刺激を与えると、刺激に沿って発疹が生じるケブネル現象が生じる事もあります。このような定型疹以外にも、じんましんようだったり痒みを伴うような紅斑がでる方もいます。

### ③関節痛

全身の関節痛は約8割の方に認められます。関節リウマチで炎症が起こる手指などの小さな関節より、手・膝・足関節など大きな関節に腫れたり痛くなったりすることが典型的です。関節リウマチと異なり初期に骨が破壊されることはほとんどありませんが、長い経過では強直などの変化が出現する人もいます。発熱や皮疹などの全身症状を主体とする場合を全身型と呼びますが、全身症状がなくなった後も関節炎だけが長く続く慢性関節炎型の経過をとる方もいます。

### ④咽頭痛

発熱や皮疹と共に、喉の痛みを生じることも多いですが、これらの症状は感冒やインフルエンザなどでも見られるため、発症初期には区別が困難です。

### ⑤リンパ節腫脹・肝臓腫大・脾臓腫大

頸部の腫れたリンパ節にご自身で気づかれる方もいますが、多くの方は病院を受診して診察や画像検査などで初めて指摘されます。自覚症状としては首がはれぼったい、リンパ節が痛む、お腹が張った感じがある、などです。

## 【検査の異常】

### ①血液検査

血液検査では、好中球を中心(≥80%)とした白血球の増加(>10,000/μL)やAST、ALT、LDHなどの肝障害、赤血球沈降速度の亢進、CRP上昇、フェリチン高値などがあります。一方で、リウマチ因子や抗核抗体は陰性であるか、低値である事が特徴とされています。これらの血液検査所見は症状と同様、成人発症スティル病に特徴的なものではなく、感染症・悪性腫瘍・他の膠原病などさまざまな病気で認められるため、きちんと検査を行って他の病気の可能性を除外することが重要です。血液の中に細菌が入り込んでいないかを調べるために、血液を採取して数日培養する血液培養検査なども行います。

### ②画像検査

手足や胸部のX線検査に加え、感染源や悪性腫瘍及び臓器病変を確認するための造影剤を使用した全身CT、ご年齢に応じた悪性腫瘍検索のための検査に加え、ガリウム(Ga)シンチグラフィ、FDG-PET検査などが行われることもあります。

### ③生検

症状のある臓器の一部を採取して組織を顕微鏡で確認することがあります。組織を採取することを生検と呼びます。皮疹がある場合には皮膚生検、リンパ節が腫れている場合にはリンパ節生検などを行い、成人スティル病に矛盾しない所見がえられるか、他の悪性腫瘍が隠れていないか、細菌が入り込んでいないかなどを確認します。

## 山口基準（1992）

大項目	1. 発熱（ $\geq 39^{\circ}\text{C}$ ，1 週間以上持続） 2. 関節痛（2 週間以上持続） 3. 定型的皮疹 4. 80% 以上の好中球増加を伴う白血球増加（ $\geq 10,000/\text{mm}^3$ ）
小項目	1. 咽頭痛 2. リンパ節腫脹 または 脾腫 3. 肝機能異常 4. RF 陰性及び抗核抗体陰性
判定	大項目 2 項目以上を含み合計 5 項目以上
参考項目	血清フェリチン著増（正常上限の 5 倍以上）
除外項目	感染症（敗血症、伝染性単核球症など）、悪性腫瘍（リンパ種など）、その他リウマチ性疾患（結節性多発動脈炎、悪性関節リウマチなど）

重大な合併症の一つであるマクロファージ活性化症候群が疑われる場合には骨髓生検を行う事もあります。

## 【診断】

診断には、日本の先生方によって提唱された山口基準が国際的に用いられています。

## 【経過】

成人発症ステイル病には単周期全身型、多周期全身型、慢性関節炎型の 3 つの経過があると言われていています。日本での全国調査では 1 割程度が慢性関節炎型で、残りは単周期全身型と多周期全身型とが半々程度と報告されています。

合併症としてマクロファージ活性化症候群が全体の 10～15% 程度に起こります。

炎症を起こす物質であるサイトカインが非常に過剰となり、サイトカインストームと呼ばれる状態となると、本来不要な細胞を飲み込み回収（「食食」）するマクロファージが過剰に活性化し、白血球・赤血球・血小板などがマクロファージにより破壊されて大幅に減少する「血球食食」という状態が起こります。このようなマクロファージ活性化症候群は致命的になることがあり、緊急での強力な治療が必要となります。

成人発症ステイル病の方は薬剤アレルギーが多いことも知られており、治療経過中に鎮痛剤や感染予防薬による薬剤で薬疹や発熱をきたすことがあります。薬剤アレルギーと成人発症ステイル病の症状はしばしば区別が難しく、一時的な治療強化を必要とすることもあります。

**【治療法】**

治療の中心は即効性のある副腎皮質ステロイドです。プレドニゾロン0.5mg～1.0mg/kg/日の内服で治療を開始し、その後数週間ごとに病気の勢いがコントロールされていることを確認しながら、少しずつ量を減らして行きます。病気の勢いが強い場合には上記の内服治療の前に、3日間大量のステロイドを点滴するステロイドパルス療法を行うこともあります。副腎皮質ステロイド減量中に病気が再燃することはしばしばあり、この場合には副腎皮質ステロイドを再度増量し、メトトレキサート、シクロスポリン、タクロリムスなどの免疫抑制剤やサイトカインを直接抑制するモノクローナル抗体製剤と呼ばれる注射製剤を併用します。最近では、再燃させないために、また長期的副作用の多い副腎皮質ステロイド使用をできるだけ少なくするために、診断早期から副腎皮質ステロイドに免疫抑制剤やモノクローナル抗体製剤を使用することもしばしば行われています。

現在は、サイトカインを直接抑制するモノクローナル抗体製剤として、成人発症スティル病に重要なサイトカインであるIL-6を抑制する、抗IL-6受容体抗体であるトシリズマブ（商品名アクテムラ）の使用が承認されています。もともとトシリズマブは関節リウマチ等に用いられてきましたが、慶應義塾大学病院が中心となった医師主導治験による成人発症スティル病の全身症状の改善や副腎皮質ステロイドの減量に奏効することが示されました。さまざまな研究報告からはトシリズマブの再燃予防効果も示されており、成人発症スティル病患

者さんの治療選択肢が大きく広がりました。

海外ではIL-1というサイトカインを標的としたアナキンラ、カナキヌマブなどの薬剤も使用されており、本邦では現在は使用することができませんが治験段階あるいは治験準備段階にあります。

新たな治療選択肢が加わった一方で治療についてはまだまだ課題もあります。一部の方ではトシリズマブ使用開始後にも病気の勢いを止められない方がおり、トシリズマブの使用量・使用間隔・開始のタイミングなどは今後さらに検討が必要です。また、トシリズマブの使用によってプレドニンを減量できたり中止できたりする方も増えてきていますが、慶應義塾大学病院のデータでは完全に薬剤を中止すると半数以上の方が1年以内に再燃してしまいます。今後、どのように薬剤を減らしていき、最低限の薬剤で疾患をコントロールするのが最適なのかをさらに検討していく必要があります。

**【おわりに】**

近年、成人発症スティル病に対する治療選択肢が増え、治療開始後から早期に病気の活動性を抑え、副腎皮質ステロイド使用量を減らすことができるようになってきました。一方で、発症メカニズムが十分に分かっておらず、診断の難しさ、新たな治療薬にも抵抗性の方がいること、薬剤の完全な中止が依然として困難であることなど、多くの課題が未解決です。

患者さんにも協力頂きながら、ひとつひとつこれらの課題を克服できるよう、今後診察に研究に取り組んで参りたいと思います。

## 『特発性炎症性筋疾患（封入体筋炎を含む）について』

東海大学医学部内科学系 リウマチ内科学

佐藤 慎二 先生



はじめに

特発性炎症性筋疾患 (idiopathic inflammatory myopathies: IIMs) は、免疫のバランスの崩れによって骨格筋に炎症が起り、筋力が低下し、筋肉に痛みがでてくる疾患です。IIMs は、大きく分けると多発性筋炎 / 皮膚筋炎 (polymyositis: PM/ dermatomyositis: DM) と封入体筋炎 (inclusion body myositis: IBM) があります。PM と DM の違いは筋症状のみの患者さんが PM で、筋症状に加えて、典型的な皮膚症状を有する症例が DM と診断されます。PM/DM は他の膠原病と同様に女性に多く (男女比は 1 : 3)、本邦での患者数はおよそ 2 万人と推定されています。好発年齢は、5 から 14 歳を中心とした小児期 (小児の皮膚筋炎、juvenile DM: JDM) と 45 から 64 歳の壮年期の 2 峰性の分布を示します。PM/DM の筋症状は、

対称性で体幹に近い近位筋が障害されるという特徴があり、体幹から遠い筋肉、例えば手指や足趾などの筋力は障害されません。そのため、PM/DM の患者さんは階段を昇る、椅子から立ち上がる、髪を洗ったり、櫛で梳かすなどの動作に不自由を感じます。また、嚥下咀嚼筋が障害される場合は、飲み込みに不自由を感じるようになります。一方、IBM は主に 50 歳以上の高齢者に潜行性に発症する慢性進行性の筋疾患です。この疾患の大きな特徴は男性に多いことです。筋障害は、左右非対称におこり、近位筋とともに遠位筋も障害されます。大腿四頭筋や手指屈筋群が障害されやすく、筋力低下と筋萎縮が見られます。

PM/DM および IBM とともに未だにその病態の全体像が解明されていないため、治療に難渋して、なかなか良好な結果が得られないことを経験されます。しかしながら診断ならびに治療法に関する進歩により、生命予後も改善してきている分野でもあります。特に、膠原病という全身疾患では、早期に正確な診断をおこない、機を逃さずに適切な治療を実践することでこれまで満足できるような結果が得られなかった患者さんが元気に退院していくことも経験されるようになってきています。本稿では、IIMs の診断ならびに治療法の進歩ならびに今後の課題について概説します。

## IIMsの分類・診断基準の変遷

1942年、病理学者Klempererが、全身の結合組織や血管に線維状タンパク質のフィブリンを主成分とした変性を認める多臓器障害性の疾患を膠原病と定義することを提唱しましたが、この古典的膠原病という概念の1つの疾患にPM/DMがあげられています。その後、1975年にBohanとPeterがIIMsの臨床分類、PM/DMの診断基準を発表しましたが、特に診断基準は、临床上、非常に有用で今日に至るまで広く使われています(表1)。しかしながら、2002年にアメリカ合衆国の皮膚科医のSontheimerが、以前から皮膚科医を中心にその存在が報告されていたDMに典型的な皮膚症状のみで、筋症状が全くない、あるいは臨床的に筋症状を伴わない症例を臨床的に筋症状がないDM(clinically amyopathic DM: CADM)と定義することを提唱しました。さらに、2004年にヨーロッパ神経筋センター(ENMC)は、これまで主にPMと診断されてきていた症例の筋肉の病理組織所見で、筋線維の壊死が主体の症例をPMとは別の疾患である免疫介在性壊死性ミオパチー(immune-mediated necrotizing myopathy: IMNM)と区別す

ることを提唱しました。このように、疾患の理解が深まるにつれて、従来のBohan & Peterの基準では診断できない症例の存在が明らかになりました。本邦においても2015年に厚生省自己免疫疾患調査研究班によって、それまでのPM/DMの診断基準の改訂がおこなわれました。この改訂では、皮膚所見の詳細な定義や自己抗体項目を含めることで診断の精度を高めること、皮膚生検所見で無筋症性皮膚筋炎(CADM)を診断することを可能としました(表2)。

さらに、2017年にアメリカ/欧州リウマチ学会が共同で、各国のIIMsを診断・治療する専門医が協力して集積した臨床データに基づいた新しい診断/分類基準を提唱しました(表3)。この診断基準は2つのパートに分かれており、まず該当する患者さんの臨床症状・検査所見・病理所見の要素を点数化してIIMsと診断出来るかどうかを判定し、IIMsの診断基準を満たした場合は、患者さんのデータを図に沿って当てはめて、PM、IMNM(この分類基準ではPMの中に含まれます)、IBM、CADM、DM、JDMなどの病型に分類することができます(表3、図1)。

表 1-a 特発性炎症性筋疾患の病型分類

I	成人多発性筋炎
II	成人皮膚筋炎
III	小児皮膚筋炎
IV	悪性腫瘍関連筋炎
V	他の膠原病を合併する筋炎
VI	封入体筋炎

(Bohan A et al. 1975, modified by Wortmann RL et al. 2007 より引用, 改変)

表 1-b PM/DM 診断基準 (Bohan & Peter 1975)

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 (クレアチンキナーゼ, アルドラーゼ, GOT, GPT, LDH)
3. 定型的筋電図所見 (神経筋単位電位の持続時間の短縮, 低電位, 多相性. 脱神経電位, 複合反復電位)
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. 定型的皮膚病変 (ヘリオトロープ疹, ゴットロン徴候, 鱗屑性紅斑)

判定

difinite: 4 項目以上

probable: 3 項目以上

possible: 2 項目以上

いずれの場合も, DM は 5 を含む.

表 2 多発性筋炎 / 皮膚筋炎の改訂診断基準 (2015)

#### 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. Gottron's 丘疹: 手指関節背側面の丘疹
  - c. Gottron's 徴候: 手指関節背側面および四肢関節背面の紅斑
- 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) 血清中筋原性酵素 (クレアチンキナーゼまたはアルドラーゼ) の上昇
- 5) 筋炎を示す筋電図変化 (随意収縮時の低振幅電位, 安静時の自発電位など)
- 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) 抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体 (抗 Jo-1 抗体を含む) 陽性
- 9) 筋生検で筋炎の病理所見: 筋線維の変性および細胞浸潤

#### 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 項目以上満たすもの

なお, **皮膚症状のみで皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するものは無筋症性皮膚筋炎とする**

多発性筋炎: 2) ~9) の項目中 4 項目以上満たすもの

#### 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, 湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

(厚生省自己免疫疾患調査研究班, 2015)

表3 特発性炎症性筋疾患診断のため点数化 (EULAR/ACR 2017)

項目	スコア	
	生検なし	あり
発症年齢		
18-40	1.3	1.5
40以上	2.1	2.2
筋力低下		
上肢近位筋筋力低下 (通常, 進行性)	0.7	0.7
下肢近位筋筋力低下 (通常, 進行性)	0.8	0.5
頸部屈筋の筋力低下 (伸筋と比較して)	1.9	1.6
下肢近位筋の筋力低下 (遠位筋と比較して)	0.9	1.2
皮膚症状		
ヘリオトロープ疹	3.1	3.2
ゴットロン丘疹	2.1	2.7
ゴットロン徴候	3.3	3.7
嚥下困難・食道蠕動運動障害	0.7	0.6
検査所見		
抗 Jo-1 抗体陽性	3.9	3.8
クレアチンキナーゼ, LDH, AST あるいは ALT の上昇	1.3	1.4
病理組織		
単核球細胞の筋内鞘への浸潤 (筋線維への浸潤なし)		1.7
単核球細胞の筋周膜や血管周囲への浸潤		1.2
筋束辺縁部筋線維の萎縮		1.9
縁取り空胞		3.1

Definite IIM: 筋生検なしで 7.5 以上, 筋生検ありで 8.7 以上

Probable IIM: 筋生検なしで 5.5 以上, 筋生検ありで 6.7 以上

図1 特発性炎症性筋疾患の分類アルゴリズム (EULAR/ACR 2017)

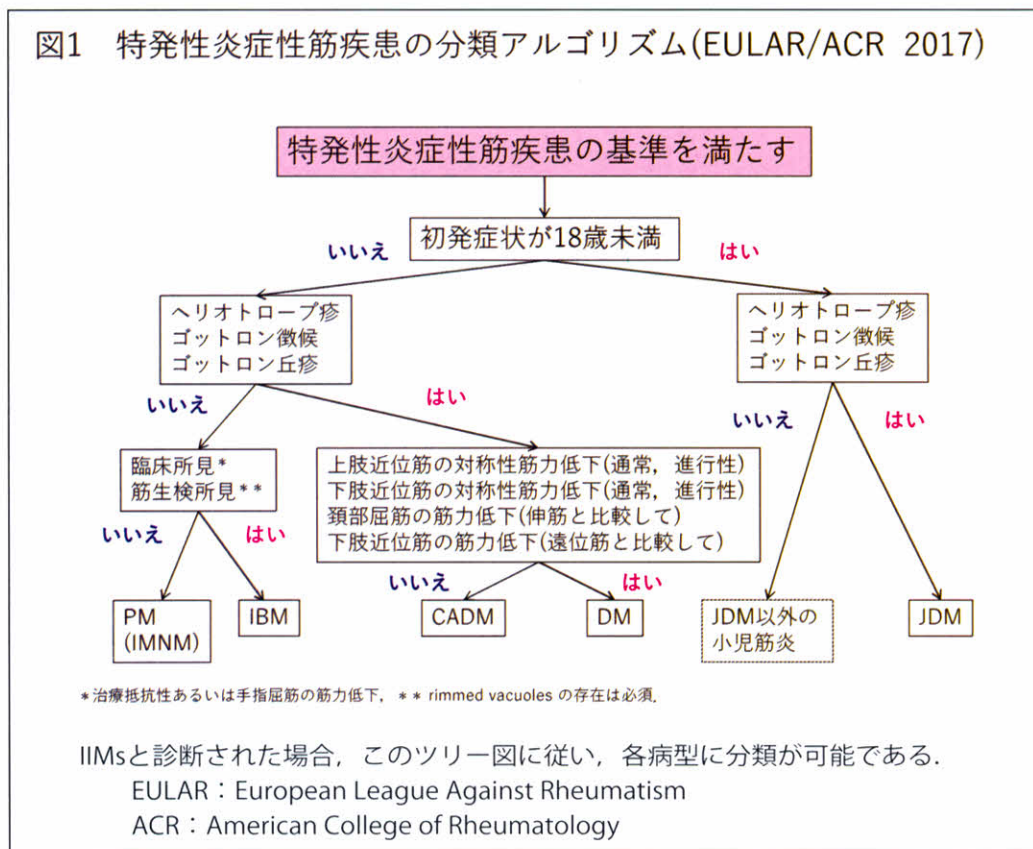




表 4 IIMs に見出された特異自己抗体

自己抗体	対応抗原	機能	臨床症状 / 関連病態
抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体 (抗 ARS 抗体)	アミノアシル tRNA 合成酵素	蛋白翻訳・合成	PM/DM, 抗 ARS 抗体症候群 (発熱, 多関節炎, 間質性肺疾患 (主に慢性型), レイノー現象, 機械工の手)
抗 Mi-2 抗体	NuRD helicases	転写補助因子	DM
抗 HMGCR 抗体	HMGCR	コレステロール合成	免疫介在性壊死性ミオパチー 悪性腫瘍, HMGCR 阻害薬関連筋炎
抗 SRP 抗体	Signal recognition particle	小胞体での蛋白分泌	免疫介在性壊死性ミオパチー
抗 TIF1- $\gamma$ 抗体	TIF1- $\gamma$	転写補助因子	DM, 重症の皮膚症状 成人 (悪性腫瘍) /JDM
抗 NXP-2 抗体	NXP-2	転写補助因子	DM, 成人 (悪性腫瘍) JDM (皮下石灰化)
抗 MDA5 抗体	MDA5	ウイルス感染防御	CADM > DM (特に東アジア) 急速進行性間質性肺疾患
抗 SAE 抗体	SAE	翻訳後修飾	DM (発症時 CADM)
抗 cN1A 抗体	cN1A	ヌクレオチド加水分解	封入体筋炎

CADM: clinically amyopathic DM, ARS: aminoacyl tRNA synthetase, NuRD: nucleosome remodeling and deacetylase, MDA5: melanoma-differentiation associated gene 5, TIF1- $\gamma$ : Transcriptional intermediary factor 1- $\gamma$ , NPX-2: nuclear matrix protein 2, SAE: small ubiquitin-like modifier activating enzyme, HMGCR: 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase, cN1A: cytosolic 5'-nucleotidase 1A

#### PM/DMの診断/治療における進歩

PM/DM 患者血清中に見出される自己の成分を標的とする抗体 (自己抗体) として抗 Jo-1 抗体を代表とする抗アミノアシル tRNA 合成酵素 (ARS) 抗体が以前から知られていましたが、近年いくつかの新たな自己抗体が発見され、それらは IIMs に特異的に見出され、特定の臨床症状と密接に関連するため、上記の IIMs の診断・分類の進歩に貢献するのみならず、治療法の選択やその効果判定ならびに予後の推定に有用であることがわかっています (表 4)。

1. 免疫介在性壊死性ミオパチー (IMNM) と関連する抗 Signal recognition particle (SRP) 抗体、抗 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase (HMGCR) 抗体

細胞内の小胞体で蛋白の分泌に関与している分子の SRP に対する自己抗体の抗 SRP 抗体は、当初、治療抵抗性の PM 患者血清中に見出されると考えられていました。抗 HMGCR 抗体は標的とされる自己抗原が高脂血症改善薬のスタチン製剤が作用する HMG-CoA 還元酵素であるため、スタチン製剤を内服した方に見出されると考えられていました。しかし、この 2 つの自己抗体を持っている患者さんは、亜急性の経過で徐々に進行して重症の筋力低下を来し、病理組織学的に炎症性細胞の浸潤に乏しく、筋線維の壊死像が特徴の IMNM であることがわかりました。IMNM は一般的に難治性で、大量ステロイド療法に免疫抑制薬や免疫グロブリン大量静注療法 (IVIG) (効果不十分例では生物学的製剤も考慮) で治療されますが、発病早期からしっかり治療を

して、再発に注意する必要があります。

## 2. 悪性腫瘍と関連するTranscriptional intermediary factor 1- $\gamma$ (TIF1- $\gamma$ ) 抗体、抗nuclear matrix protein-2 (NXP-2) 抗体

遺伝情報の転写補助因子を標的とする抗 TIF1- $\gamma$  抗体と抗 NXP-2 抗体は、ともに DM に特異的に見出される自己抗体で成人発症の DM のみならず JDM で見出されます。抗 TIF1- $\gamma$  抗体陽性の成人 DM 患者さんは、高頻度に悪性腫瘍を併発することがわかっています。ただし、同抗体陽性の JDM においては悪性腫瘍の併発はみられません。抗 NXP-2 抗体は、抗 MJ 抗体として JDM 患者血清中で発見された抗体でしたが、その後、成人 DM においても見出され、抗 TIF-1  $\gamma$  抗体同様に悪性腫瘍を併発した患者さんで高頻度に認められます。悪性腫瘍は早期に発見して速やかに治療を行うことが必須ですので、この2つの自己抗体が陽性の場合、速やかに悪性腫瘍のスクリーニングをおこなう必要があります。また、悪性腫瘍の治療をおこなうことによって、筋炎の症状も改善することもあります。そのため、原病に対する治療を早急におこなう必要がない場合は、悪性腫瘍に対する治療を優先させます。もし、腫瘍の治療後も筋炎症状が改善しない場合は筋炎の治療をおこないます。

## 3. DMに併発する急速進行性間質性肺疾患と関連する抗melanoma-differentiation associated gene 5 (MDA5) 抗体

以前より、DM、特に筋炎症状に乏しい CADM 症例は、急速に進行して、治療抵抗性で予後不良の急速進行性間質性肺疾患 (rapidly progressive interstitial lung disease: RP-ILD) を併発することが知られていました。以前から、これらの患者さんの血清からは、自己抗体は検出されず、自己免疫現象が乏しいことが1つの特徴とされてきました。しかしながら、2005年にこのような患者さんの血清中に抗 MDA5 抗体が発見されました。抗 MDA5 抗体は、ウィルスに感染したときの感染防御で重要な役割を果たす MDA5 という蛋白に対する抗体です。同抗体は、筋症状を臨床的に認めない CADM に見出されましたが、RP-ILD 併発例で高頻度に陽性になることがわかりました。また、筋症状を認める DM にも見出され、発症時に発熱や多関節炎が出現すること、皮膚症状では、手掌の紅斑や皮膚の潰瘍を認めることが多いこともわかっています。現在、DM に併発する RP-ILD の多くは抗 MDA5 抗体が陽性となることがわかっていますので、呼吸器症状、呼吸機能や画像所見の経過から、RP-ILD が疑われる場合は、速やかに抗 MDA5 抗体を測定します。抗 MDA5 抗体陽性が判明した場合には（臨床所見から同抗体陽性が強く疑われる場合、結果を待たずに治療を開始することもあります）、これまで有効性が報告されているステロイドパルス療法を含む副腎皮質ステロイド大量療法、免疫抑制薬のシクロホスファミド（商品名エンドキサン）間欠静注療法およびカルシニューリン阻害薬（タクロリムス：商品名プロGRAFあるいはシクロスポリン）

商品名ネオーラル)の3剤併用療法をただちに開始します。この治療で従来の治療と比較して累積生存率の改善がみられています。(ただし、保険診療でPM/DMのILDに対する適応があるのはプログラフだけです。)しかしながら、この治療が効果不十分で治療に難渋する場合があります。そのような場合、保険適用外ですが、これまで有効性が報告されている他の治療法、免疫抑制薬のミコフェノール酸モフェチル(商品名:セルセプト)、IVIG、生物学的製剤(リツキシマブ:商品名リツキサソ、アバタセプト:商品名シンポニー)、ヤーヌスキナーゼ(JAK)阻害薬、血液浄化療法(ポリミキシンB固定化カラムによる直接血液灌流法、血漿交換療法)などの追加治療を検討しますが、これらの治療法の有効性の検証は今後の課題といえます。

#### 4. 主に慢性型間質性肺疾患と関連する抗 aminoacyl tRNA synthetase (ARS) 抗体

抗ARS抗体は、タンパク質合成に関わるアミノアシルtRNA合成酵素を標的とする自己抗体で、従来、PM/DMで見出される抗体と考えられていました。しかしながら、筋・皮膚症状のない間質性肺疾患(interstitial lung disease: ILD)のみの症例にも見出されることがわかり、現在ではILDとの密接な関連が推定されています。同抗体陽性の方は、ILD、特に慢性に経過する慢性型ILDを高頻度に併発しています。慢性型ILDの治療は、副腎皮質ステロイド単剤での治療では再発率が高いことがわかっており、高用量ステロイドに早期

から免疫抑制薬(タクロリムス、シクロスポリン、アザチオプリン:商品名イムラン、シクロホスファミド)を併用します。この慢性型のILDは、治療薬減量の過程で再発を繰り返すなどで、徐々に肺の線維化が進行して、最終的には肺機能が低下して呼吸不全となってしまう方の存在が問題となります。

肺の線維化をきたす特発性肺線維症の治療薬として抗線維化薬が承認されていましたが、近年、抗線維化薬のニンテダニブ(商品名:オフェブ)が膠原病の一疾患である全身性強皮症のILDに対する試験で肺活量の低下を抑制する効果が示されました。現在、全身性強皮症に伴うILD、進行性線維化に伴うILDの効能が追加されています。今後、IIMsに併発するILDについても、従来からおこなわれていた抗炎症・抗免疫療法に加えて進行性の線維化を伴う症例に対して抗線維化薬の有用性について症例を選んで検討していくことが一つの課題と考えられます。

#### IBMの診断ならびに治療

IBMはPM/DMと異なって男性に多く、発症年齢50歳以上の高齢者であることが特徴です。症状は潜行して緩徐に進行して長い時間を経て発症します。体幹に近い近位筋とともに遠位筋も非対称的に障害され、筋原性酵素の血清クレアチンキナーゼの上昇は軽度であることが多いとされます。大腿四頭筋や手指ならびに手関節屈筋群が障害されやすく、筋力低下と筋萎縮をきたします。そのため、握力の低下や階段の昇降、座ったところからの起立困難や転

表 5 IBM 診断基準 (本邦における)

## ●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（特に深指屈筋）が侵される進行性の筋力低下および筋萎縮

b. 筋力低下は数か月以上の経過で緩徐に進行する

\* 多くは発症後 5 年前後で日常生活に支障をきたす。数週間で歩行不能などの急性の経過はとらない。

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値は 2,000 IU/L を越えない

(以下は参考所見)

・嚥下障害が見られる

・針筋電図では随意収縮時の早期動員（急速動員）、線維自発電位／陽性鋭波／（複合反復放電）の存在などの筋原性変化

（注：高振幅長持続時間多相性の神経原性を思わせる運動単位電位が高頻度に見られることに注意）

## 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. 縁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

・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 16～20nm のフィラメント状封入体の存在

## ●合併しうる病態：HIV、HTLV-I、C 型肝炎ウイルス感染症

## ●除外すべき疾患

・縁取り空胞を伴う筋疾患\*

（眼咽頭型筋ジストロフィー・縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー・多発筋炎を含む）

・他の炎症性筋疾患（多発筋炎・皮膚筋炎）

・筋萎縮性側索硬化症などの運動ニューロン病

\* 筋原線維性ミオパチー（FHL1、Desmin、Filamin-C、Myotilin、BAG3、ZASP、Plectin 変異例）や ベッカー型筋ジストロフィーも縁取り空胞が出現しう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およびBのa,bの全てを満たすもの

Probable：Aのa～dおよび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のいずれもみられないもの）

### IBM 診断基準

（難治性疾患等政策研究事業 希少難治性筋疾患に関する調査研究班  
封入体筋炎 分科会 編集，2017）

倒をきたします。また、嚥下困難も併発します。病理学的に筋線維の壊死・再生像、非壊死線維を取り囲み侵入するリンパ球（CD8 陽性 T リンパ細胞）の浸潤および筋線維上での MHC class I の発現の上昇に加え、筋線維内の縁取り空胞（rimmed vacuole）や筋線維内の異常蛋白の凝集が特徴的です。診断は、上記の特徴的な臨床症状、免疫学的検査を含む検査所見および筋病理組織所見から診断基準に基づいて診断しますが、類似の所見をとる筋疾患を除外することが大切です（表5）。2011年にIBM患者血清中にヌクレオチドの糖とリン酸との結合を加水分解する酵素の cytosolic 5'-nucleotidase 1A (cN1A) を標的する抗 cytosolic 5'-nucleotidase 1A (cN1A) 抗体が報告されましたが、その後の検討では、他の膠原病でもその存在が報告され、IBMに特異的かどうかについての結論は今後の課題です。

これまでの知見では、IBMでは炎症所見と変性所見の両方を認めるため、それらを標的にした治療が検討されています。しかしながら、副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬はPM/DMと異なり無効と判断されています。IVIGは嚥下障害に有効との報告がありますが、明らかな効果は証明されていません。そのほか、細胞変性などIBMの病態に即した分子標的薬の効果を検証する

試験がおこなわれていますが、現時点では確立された治療法はありません。そのため、運動療法や作業療法などのリハビリテーションや装具の活用が筋力や機能の維持に推奨されています。また、嚥下障害による栄養不良状態に対して、対症療法として輪状咽頭筋離断術の有効性が報告されています。

おわりに

IIMsについて、これまでの診断や治療法の進歩と現状について概説しました。現在、難病に指定されている疾患ではありませんが、多くのリウマチ・膠原病専門医・研究者によって徐々のその病態の解明が進み、多くの患者さんが、早期に診断されて適切な治療を受けることでその進行を抑えて健康な人とほぼ同様な生活が送れることが可能となっています。一方、IMNMのような難治性筋炎、治療抵抗性・予後不良のRP-ILD、悪性腫瘍併発例を中心に、治療に難渋する症例も未だ存在していますし、IBMの進行を抑え、症状を改善させる根本治療は未解決のままで、苦しんでいる患者さんが残されていることも事実です。引き続き、さらなる病態解明およびすべての患者さんが最適な治療を受けられるような体制確立をめざしていくことが重要と考えています。

## 『新型コロナウイルス感染症流行下における膠原病患者および家族のコミュニティ構築に関する研究について（第一報）』

梅花女子大学看護保健学部 看護学科  
西田 大介 先生

### 1. はじめに

難病の患者会活動は、新型コロナウイルス感染症の流行で、患者会主催の講演会や交流会などの多くが中止となり、活動が大幅に制限される状況になっています。

患者会活動の他に、難病患者の交流の場として、保健所や難病相談支援センターが開催する相談会や交流会がありますが、新型コロナウイルス感染症流行後は同様にその多くも止むを得ず中止となっています。



新型コロナウイルスなどの感染症流行時には、患者会は、本来、開催する事業や支援活動ができずにジレンマを感じ、難病患者やその家族は、悩みや不安が解消されず孤立した生活を余儀なくされている考えられますが、その実態は明らかになっていません。

そこで、立命館大学大学院人間科学研究科川野健治教授、梅花女子大学原田小夜教授、後藤広恵講師とともに（一社）全国膠原病友の会に協力いただきながら、2021年度から4年間の計画で「新型コロナウイルス感染症流行下における膠原病患者および家族のコミュニティ構築に関する研究」を実施しています（図1）。これまでに、全国膠原病友の会各支部役員の方へのインタビュー調査、全国膠原病友の会大阪支部が実施したアンケート調査の分析を行ってきました。また、今後の予定として全国膠原病友の会会員の皆様を対象に「新型コロナウイルス感染症流行による膠原病患者への影響に関する実態調査」を実施し、分析を行います。さらに2022年度からは、全国膠原病友の会各支部や患者・家族への調査を継続するとともに、難病相談支援センターや保健所を対象にインタビューやアンケート調査を実施する予定です。これらの調査から、感染症流行下での膠原病患者の生活の実態や、患者同士の交流の状況や課題について明らかにしていきたいと考えています。その後、明らかになった実態や課題から、感染症を含む大規模災害下でどのようにすれば、難病患者と家族の交流活動が継続できるか、患者や家族、患者会、行政機関と研究者で検討し、災害発生時を想定した交流会や相談会などの開催をモデル地域で実施し、評価・検討を行っていききたいと考えています。

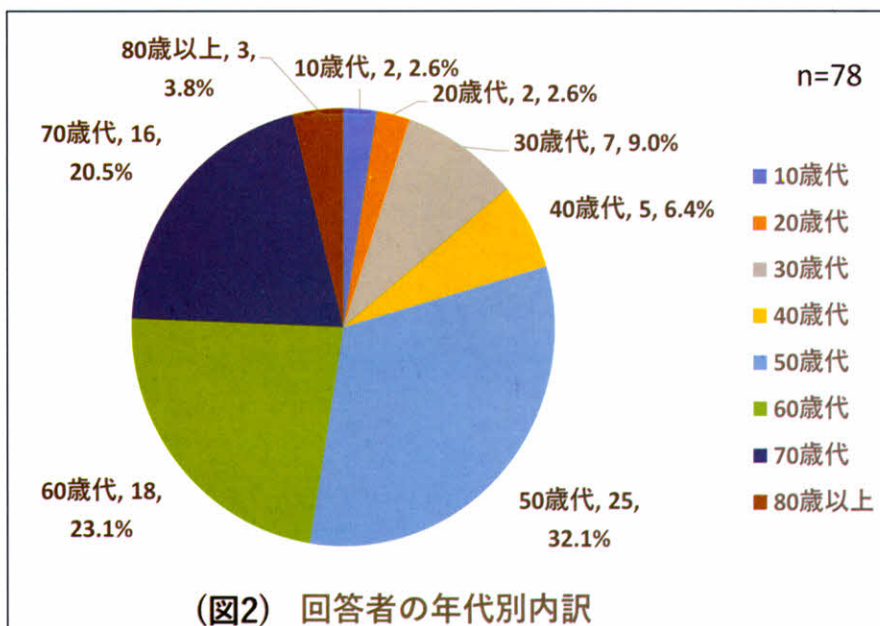
研究対象者	2021年度	2022年度	2023年度	2024年度
全国膠原病友の会各支部	役員インタビュー調査	アンケート調査	必要に応じて追加調査	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-bottom: 5px;">災害発生時の患者会や交流会などコミュニティの在り方について検討</div> <div style="text-align: center; margin-bottom: 5px;">↓</div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px;">災害発生時を想定した活動を実施</div>
	大阪支部アンケート調査分析	(追加)インタビュー調査		
膠原病患者・家族	アンケート調査	インタビュー調査	必要に応じて追加調査	
難病相談支援セン		インタビュー調査	アンケート調査	
保健所		インタビュー調査	アンケート調査	

図1：新型コロナウイルス流行下における膠原病患者およびその家族のコミュニティ構築に関する研究計画

本号では、全国膠原病友の会大阪支部が2020年5月に実施した「新型コロナウイルス感染症対応アンケート調査結果」の分析について報告します。次号以降は、全国膠原病友の会各支部役員を対象に実施したインタビュー調査の分析、「新型コロナウイルス感染症流行による膠原病患者の影響に関する実態調査」の分析と順次報告させていただく予定です。

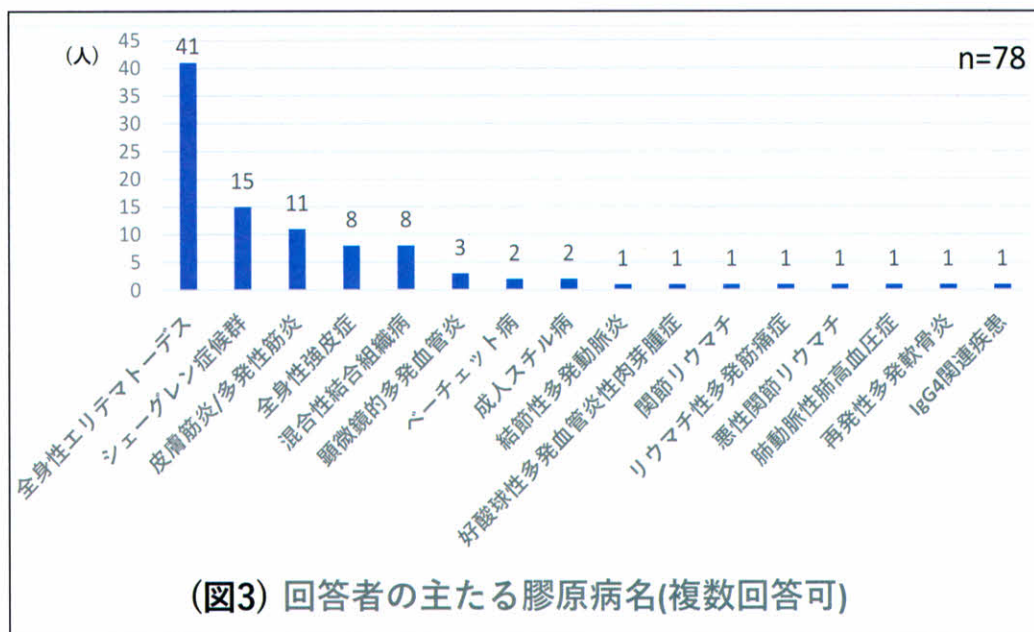
## 2. 全国膠原病友の会大阪支部が実施した「新型コロナウイルス感染症対応アンケート調査」の結果について

全国膠原病友の会大阪支部が2020年5月に実施した新型コロナウイルス感染症対応アンケート調査は、78人（ご本人75人、ご家族3人）から回答があり、回収率は31.1%でした。

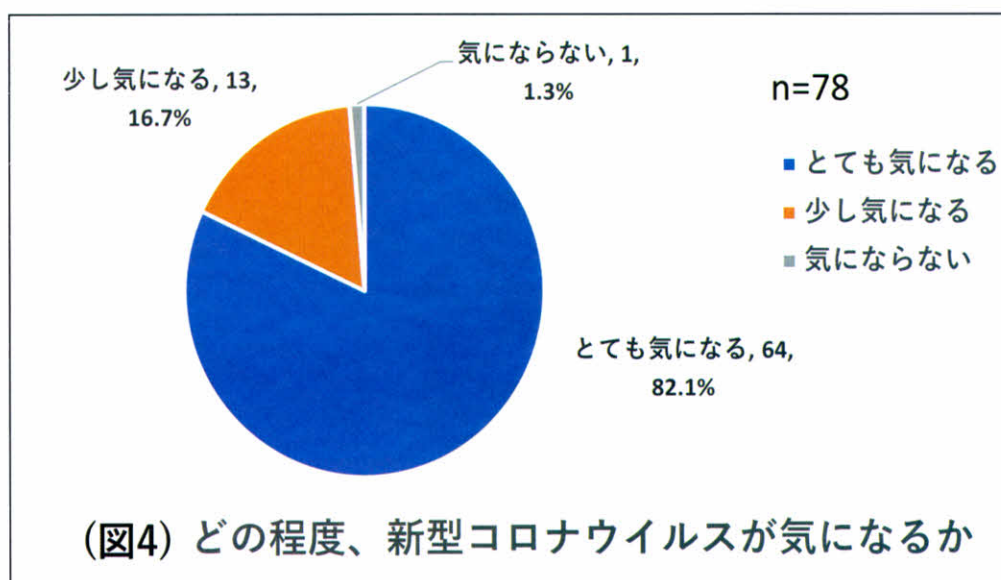


回答者の年代別内訳 10代 2人 (2.6%)、20代 2人 (2.6%)、30代 7人 (9.0%)、40代 5人 (6.4%)、50代 25人 (32.1%)、60代 18人 (23.1%)、70代 16人 (20.5%)、80代以上 3人 (3.8%) でした (図2)。

主たる病名は、全身性エリテマトーデス 41人 (53.9%)、シェーグレン症候群 15人 (19.7%)、皮膚筋炎 / 多発性筋炎 11人 (14.4%) の順で以下は図3の通りでした (図3)。

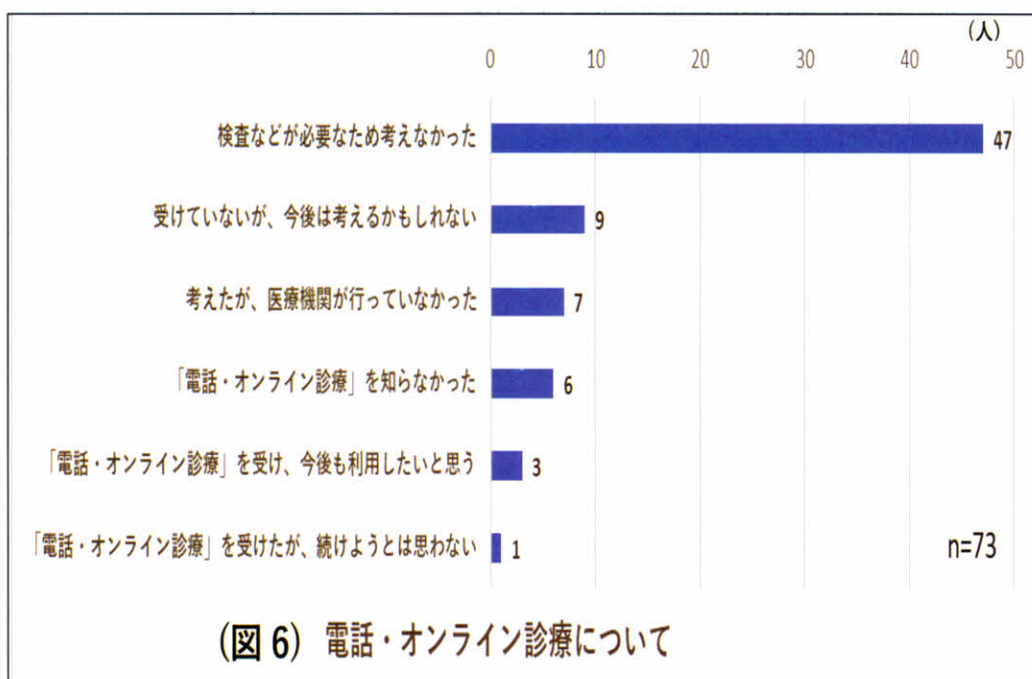
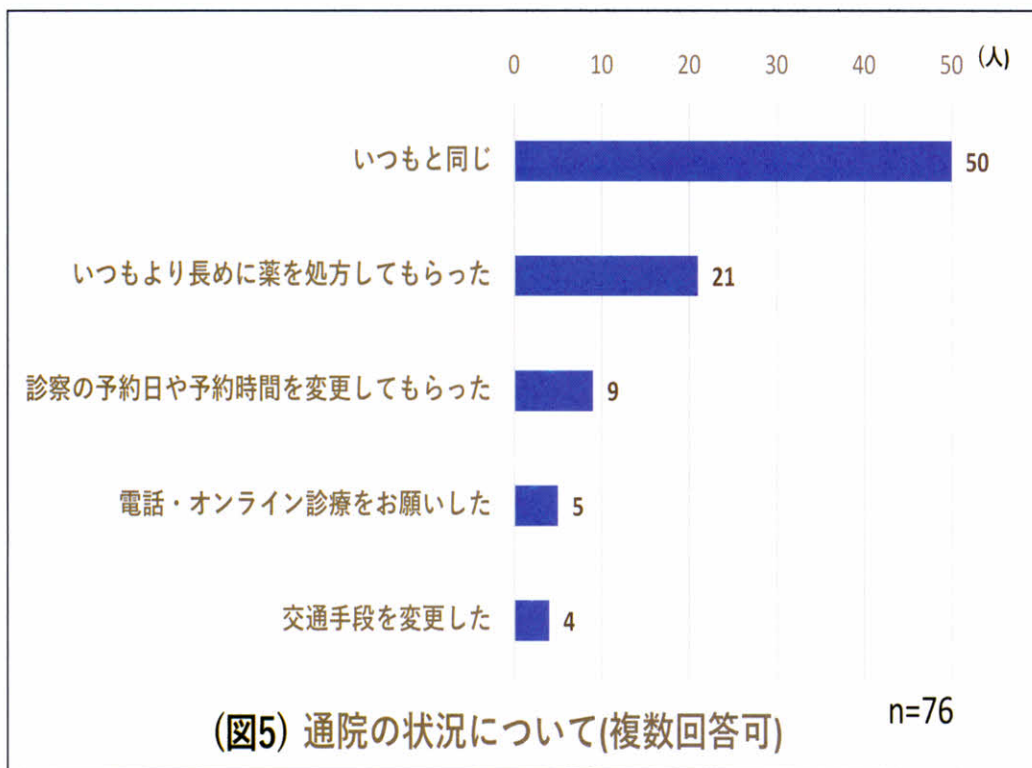


どの程度、新型コロナウイルスが気になるかという設問では、「とても気になる」が 64人 (82.1%)、「少し気になる」が 13人 (16.7%) でした (図4)。

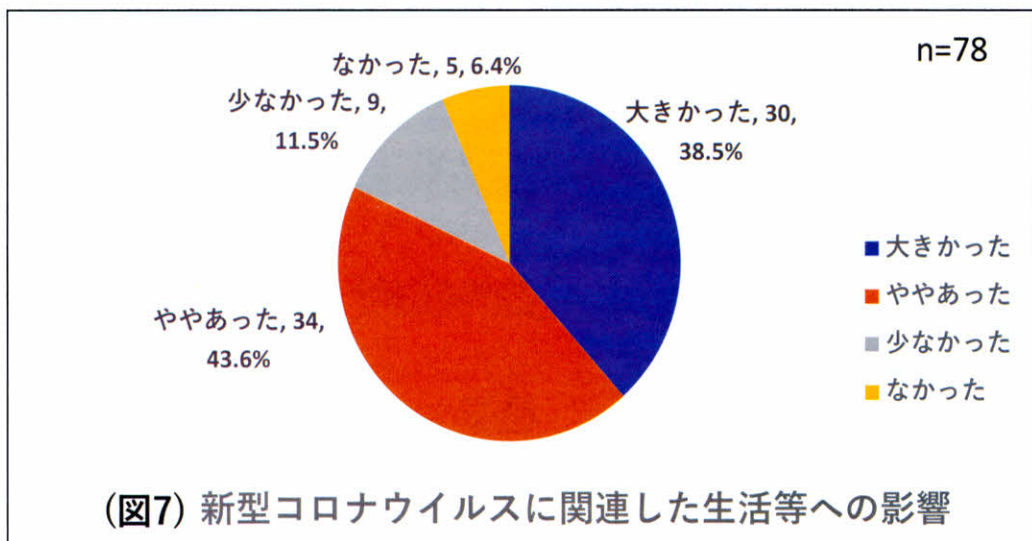




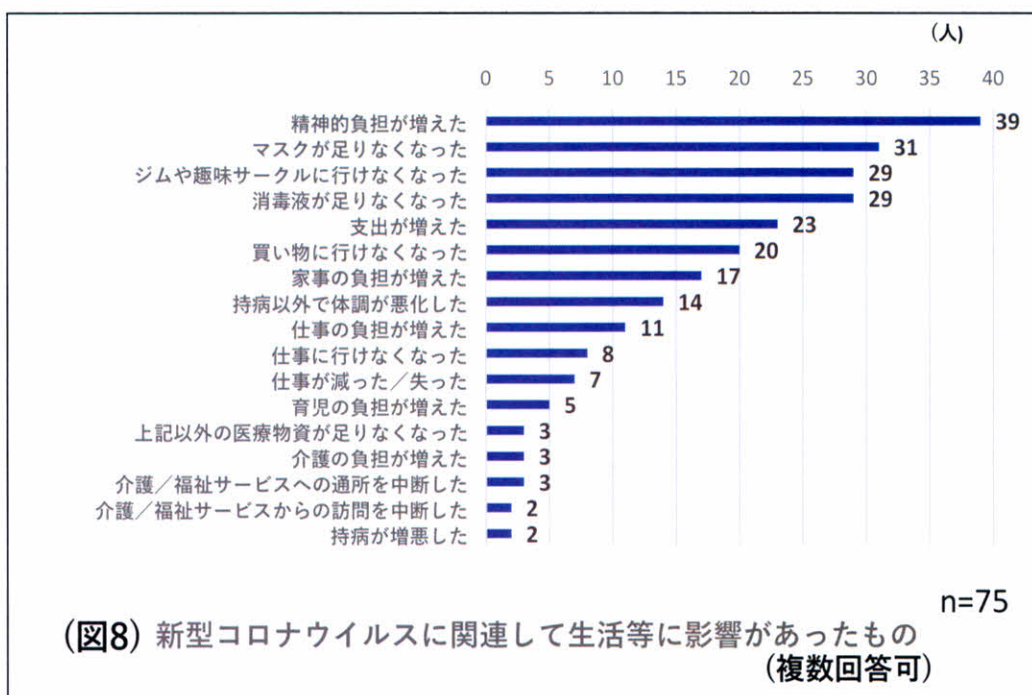
現在の通院状況については、「いつもと同じ」と回答した人が50人（65.8%）と最も多く（図5）、電話オンライン診療については、「検査などが必要なため考えなかった」が47人（64.4%）で最も多くなりました（図6）。



新型コロナウイルスに関連した生活等への影響については、「大きかった」が30人(38.5%)、「ややあった」が34人(43.6%)で「大きかった」と「ややあった」を合わせると82.1%の人が生活への影響を感じていました(図7)。



新型コロナウイルスに関して生活に影響があったものとして、「精神的負担が増えた」が39人(52.0%)と最も多く、「マスクが足りなくなった」が31人(41.3%)、「ジムや趣味サークルに行けなくなった」が29人(38.7%)、「消毒液が足りなくなった」が29人(38.7%)、「買い物に行けなくなった」が20人(26.7%)、「家事の負担が増えた」が17人(22.7%)の回答がありました(図8)。



「新型コロナウイルス感染症に関連して、医療や健康面で不安に思ったこと経験したことを教えてください」の自由記述回答の設問で45人が記載していたものを分類（カテゴリー化）すると、主に①新型コロナウイルスへの感染や重症化の不安、②熱や咳などの症状が出ると新型コロナウイルスの症状か膠原病の症状かわからない不安、③感染した際の診察方法や対応方法の不安、④必要な時に衛生用品の購入や検査が受けられるかの不安が記載されていました（表1）。それぞれの分類（カテゴリー）の記載例は表1をご参照ください。

（表1）新型コロナウイルス感染症に関連して、医療や健康面で不安に思ったことのカテゴリーと記載例（45人・自由記述回答）

カテゴリー	記載例	記載数
新型コロナウイルスへの感染や重症化への不安	気管支が生来弱くて、昨年に肺炎で入院したため、感染したら重症化するのではと考えると正直怖かった。しかし現実的には通院、仕事と外に出る必要に迫られて、そう考えている余裕もなく、半ば開き直りの精神。	28
	持病を持つ身として重症化の心配が常にあります。結局のところ手洗い、消毒、マスクしか思いつかないので、できるだけ外出をしないで栄養（免疫を高めそうな食べ物）面に気を付けています。	
	免疫力も落ち体力も落ちています。コロナにかかたら重症になってしまうと覚悟して毎日を送っています。	
	一番困るのは生命が助かっても、日常生活に障害が出る後遺障害が残ることです。	
	ステロイドや免疫抑制剤を内服しているので、免疫低下によりコロナウイルスに罹患しないか心配でした。	
熱や咳が出ると新型コロナウイルスの症状か膠原病の症状かわからない不安	季節の変わり目や、温度差（寒暖差）で熱がときどき出ます。コロナの熱なのか？と心配になります。発熱外来などを受診するのはなるべく避けたいので、困りました。	5
	年に数回熱が出たりするがいつもの熱なのか新型コロナの症状なのか悩むことがあった。実際不安感は想像以上。	
	この間症状は出ていないが、咳や熱がでたら、膠原病の症状なのかコロナの症状なのかわからない。	
新型コロナウイルスに感染した際の診察や対応方法の不安	自己免疫の病気であるために元々人込みには注意しているが、家族との過ごし方やもしかかった時の用意など、よくわからない細部のこともあっていつも不安です。	5
	コロナになってしまった場合、いつもの病院はコロナ対応の病院ではないようなので、どうしたら良いのか、持病があれば早く診察してもらえるのか、コロナ対応の薬は自分の飲んでる薬と一緒に飲んで問題ないのか、など。	
	免疫暴走により体内が破壊されたり、同時多発の症状等救急車で運ばれるような症状になった場合、コロナと膠原病を区別できる医師がどれくらいおられるのか不安に思います。	
必要な時に衛生用品の購入や検査が受けられるかの不安	シェーグレンであるため就寝時もマスクを常用している。（中略）転倒して唇をけがしてしまい、1日に2枚以上使わなければならなくなった時にはマスクが入手できないのではないかと本当に不安だった。	5
	マスクを買うとしても、なかなか買えないのも困りました。	
	必要な人にマスクや消毒液が行き渡らないことが不安。	
	PCR検査が必要となったときに、検査を確実に受けられるのか？	

### 3. 新型コロナウイルス感染症対応アンケート調査結果からの考察

新型コロナウイルスが「とても気になる」人が64人（82.1%）となっており、新型コロナウイルス感染症が収束せず、精神的な負担が大きくなっていることが考えられます。

新型コロナウイルス感染症に関しては、広く一般の人への影響を調査した結果が複数報告されており、その調査からも、ストレスを感じている人や不安を感じている人の割合が高いことが明らかになっています。膠原病患者は病気を抱えながら生活する中で、持病がない方に比べ、新型コロナウイルス感染症による精神的負担を感じながらの生活になっていると考えられます。今後、膠原病患者が新型コロナウイルスによるストレスや不安をどの程度抱えているのかさらに調査することで、必要な対策が明らかになることが期待されます。

膠原病患者は定期的な受診および検査が必要なため、新型コロナウイルス感染症流行中でもオンラインや電話診療は受けずに通常どおり医療機関に通院している人が多いことがわかりました。通院医療機関は専門医療機関で、遠方の場合も多いと考えられ膠原病患者への身近な地域での医療提供体制の充実や、満員電車を避けるなどの感染の危険性を軽減できる通院手段の確保が必要であると考えられました。

生活への影響については、「大きかった」と「ややあった」を合わせると82.1%の人が生活への影響を感じていました。生活に影響が出ていた内容を見ると「精神的負担が増えた」が最も多く、新型コロナウイルス感染症の流行が続く中で、膠原病患者の精神的負担の軽減が必要であると考えられます。本アンケート調査からは、何が精神的負担を増大させているのかまでは明らかになっていません。新型コロナウイルス感染症への感染に対する不安なのか、外出の制限によるもの、家事や育児・介護の負担によるもの等、どのような因子が関連しているのかなど今後その要因をさらに明らかにしていくことが重要です。

「新型コロナウイルス感染症に関連して、医療や健康面で不安に思ったこと」の自由記述回答からは、免疫抑制剤の使用などの膠原病治療による免疫力の低下により、感染のしやすさ、感染後の重症化に対する不安が多く記載されており、膠原病患者は、感染や感染による身体面への影響に強い不安を抱えながら生活していると考えられました。また、発熱や倦怠感、食欲低下は、膠原病の症状でもあることから、症状が出た場合は、新型コロナ感染症に起因するのか、膠原病の悪化なのか、判断することが難しくなります。そのため、膠原病患者は、症状が出る度に新型コロナウイルス感染症への感染を危惧していると考えられました。膠原病患者は、専門の医療機関に通院していることが多く、新型コロナウイルス流行下では、感染が危惧された場合でもすぐに膠原病の専門医療機関に受診ができないことが多いと考えられます。自由記述回答に記載された新型コロナウイルス感染症に感染した際の診察や対応方法への不安は、身近な医療機関や相談機関

で膠原病も含めた受診や相談ができる体制がないこと、または体制があったとしても情報がなかったことから生じた不安であると考えられます。また、患者会に参加し、会員同士で同じ病気を抱えた仲間と情報交換することで、療養生活に役立つ情報を得ることができますが、新型コロナウイルス感染症流行後、患者会活動がほとんど行われない時期が続き、患者同士の交流が減少していたことが、患者会会員の医療や健康面での不安に影響していることが考えられました。必要な時に衛生用品の購入や検査が受けられるかの不安は、本アンケート調査が行われた2020年5月はマスク不足が深刻な問題となっていた時期であったことが影響していると考えられます。膠原病患者は普段からマスクや消毒をして感染予防に努めている患者が多く、災害時を想定した膠原病患者自身のマスクや消毒の備蓄の勧奨が必要と考えられました。

#### 4. 今後の研究について

今回報告した全国膠原病友の会大阪支部が実施したアンケート調査結果や、全国膠原病友の会各支部役員の方々に実施したインタビュー結果を受けて、さらに新型コロナウイルス感染症流行下での膠原病患者の生活の実態を明らかにするため「新型コロナウイルス感染症流行による膠原病患者への影響に関する実態調査」を（一社）全国膠原病友の会と共同で実施します。先般、依頼文とアンケート調査用紙を郵送しております。新型コロナウイルス感染症流行下での膠原病患者への影響を明らかにし、（一社）全国膠原病友の会の活動や行政機関の支援に反映してもらえるようにしていきたいと考えています。お手元に届いた際は、依頼文をお読みいただきご賛同いただける方は、アンケート調査へのご協力よろしくお願いいたします。なお、調査への参加は自由です。辞退により不利益を被ることはありません。調査結果につきましては、本機関誌「膠原」でも報告させていただく予定です。

本研究は令和3年度学術研究助成基金助成金基盤研究（C）研究課題：感染症含む大規模災害下でも継続可能な難病患者と家族の当事者同士のコミュニティ構築（課題番号：21K109880001）の一部として実施しています。

難病・慢性疾患全国フォーラム2021より

## 「就労部会」におけるアンケート調査より

(一社) 全国膠原病友の会 常務理事  
大黒 宏司

2021年11月6日(土) 13:00～16:00、難病・慢性疾患全国フォーラム実行委員会主催の「難病・慢性疾患全国フォーラム2021」が開催されました。

(一般社団法人日本難病・疾病団体協議会(事務局)、厚生労働省「令和3年度年度難病患者サポート事業」)

その中で「セッション2 患者・家族の声」として、全国膠原病友の会より「就労部会におけるアンケート調査」の一部を発表したので、その内容について報告させていただきます。

難病・慢性疾患全国フォーラム2021

【患者・家族の声】

### 「就労部会」における アンケート調査より

(一社) 全国膠原病友の会 常務理事  
大黒宏司(おおくろひろし)

全国膠原病友の会常務理事の大黒です。  
今回は患者・家族の声として、主に就労について報告したいと思います。

ています。全国膠原病友の会は1971年11月に発足。ちょうど今月に設立50年となります。

### 「就労部会」アンケート調査(2回目)

「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ています。

2016年10月より登録開始  
現在 148人 登録

【アンケート調査期間】2021年9月10日～20日

【方法】対象者にメールで通知し、WEBアンケートを行った

【対象者】148名送付のうち有効回答75名(回収率 50.7%)

【今年9月10日までに部会登録いただいた方】

※参考(1回目)

2017年2月～3月(調査用紙を郵送) 有効回答60名

## 膠原病(こうげんびょう)とは?

全身性炎症性の免疫異常による疾患の総称です

主な膠原病の一覧 (関節リウマチ以外は指定難病)

関節リウマチ(慢性関節リウマチを含む)	全身性エリテマトーデス(SLE)
全身性強皮症	皮膚筋炎/多発性筋炎、封入体筋炎
混合性結合組織病	シェーグレン症候群
成人スチル病	再発性多発軟骨炎
ベーチェット病	若年性特発性関節炎
高安動脈炎(大動脈炎症候群)	巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)
結節性多発動脈炎	顕微鏡的多発血管炎
多発血管炎性肉芽腫症	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
原発性リンパ管炎性肉芽腫症	IgG4関連疾患

全国膠原病友の会は1971年11月に発足。今年設立50周年。

膠原病は全身性炎症性の免疫異常による疾患の総称で、その多くが指定難病となっ

当会では、2016年より「就労部会」を立ち上げ、仕事にまつわる具体的な問題や事例を集めて、その経験を共有することを目指しています。今回はフォーラムでの発言にあたり2回目のアンケート調査を実施しました。

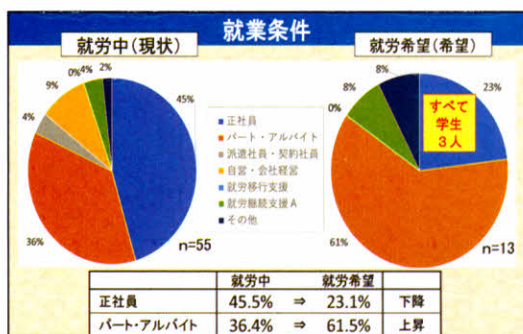
調査期間は本年9月10日から20日までWEB調査を行い、「就労部会」登録者148名中有効回答は75名でした(回収率

51%)。疾患別ではSLE41%、皮膚筋炎／多発性筋炎20%、シェーグレン症候群15%、混合性結合組織病12%、全身性強皮症8%、血管炎症候群5%等でした(複数疾患を持つ方を含む)。また40歳代と50歳代の方が各33%を占めました。

アンケート調査 回答者(就労状況)				
	合計	男	女	前回調査
就労中	55 (73.3%)	9	46	35 (59.3%)
休職中	1 (1.3%)	0	1	3 (5.1%)
就労希望(就活あり)	4 (5.3%)	0	4	6 (10.2%)
就労希望(就活なし)	6 (8.0%)	0	6	7 (11.8%)
就労希望(学生)	3 (4.0%)	2	1	5 (8.5%)
就労希望なし	6 (8.0%)	0	6	3 (5.1%)
合計	75	11	64	59

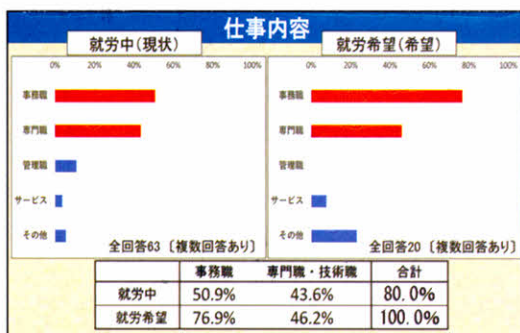
(N=75) 特に ◎就労中55人 ◎就労希望13人 を評価  
 [就労中が増えている:59.3%⇒73.3%]

膠原病の特徴として女性が多く、この調査でも85%を占めています。就労状況をみても、就労中の方が多く73%で、就労希望の方は学生も含め17%でした。2017年の前回調査時は就労中の方が59%でしたので、就労中の方が増えているのは喜ばしいことだと感じています。



就業条件については、就労中の方は「正社員」が45%ありましたが、これは主に病前からの勤め先のことが多く、一方、就労希望の方は学生を除き、ほとんど「パート・アルバイト」が希望でした。本来は正

社員として働きたいとしても、体力面や家庭の事情などのために、収入が少ないことを問題としながらも短時間労働を求めている現状がありました。また実際に就活してもコロナ禍の影響で正社員は難しいと感じておられる例がありました。また少数ですが、就労継続支援A型など福祉的就労をされている方もおられました。



仕事内容としては「事務職」と「専門・技術職」が多くを占めます。体の負担が少ない職種や資格を活かすことを多くの方が望んでおられます。特に就職希望の方は全員が一般職としての「事務職もしくは専門職」を挙げられていました。

面接時の病気の開示			
	就労中	就労希望	
話した方が良い	28 (50.9%)	5 (38.5%)	79.4%
どちらかというと話した方が良い	15 (27.3%)	6 (46.2%)	
どちらかという話さない方が良い	6 (10.9%)	0 (0.0%)	14.7%
話さない方が良い	2 (3.6%)	2 (15.4%)	
わからない	4 (7.3%)	0 (0.0%)	5.9%

次に面接時の病気の開示についてですが、病気について「話した方が良い」もしくは「どちらかという話した方が良い」とする方が圧倒的で79.4%ありました。

難病患者に対する社会の理解について、必ずしも進んでいるとは思ってはいないのですが、職場への病気の周知が就労継続につながると感じられている方が多いようです。

① 就職活動(施策・支援策)	
1. 企業側の理解の推進〔周知〕	88.0%
2. 病気の正しい啓発・周知〔周知〕	70.7%
3. 様々な働き方の開発 (時短勤務、在宅勤務など)	68.0%
4. 難病患者に特化した雇用支援制度の確立 (職業訓練や就労支援員など)	44.0%
5. 法定雇用率へのカウント	42.7%
6. 難病患者に特化した企業への助成金制度	37.3%
7. 就労支援のコーディネート窓口の設置	37.3%
8. 合理的配慮の徹底(義務化・罰則など)	37.3%
9. 病院や医師の積極的な関与	24.0%

次に就職活動に必要な施策・支援策に対する意見としては、まず「企業側への理解の推進」や「病気の正しい啓発」といった周知に関するものが非常に多く、次に時短勤務といった「様々な働き方の開発」を望む声が多くありました。また「法定雇用率へのカウント」を望む声や、「難病患者に特化した職業訓練などの雇用支援制度の確立」を望む声もありました。さらに割合は低いですが「合理的配慮の徹底」という意見もありました。

② 就労継続(不安)	
1. 病状の悪化や再燃	94.7%
2. いつまで働くことができるか	49.3%
3. 健康に見えるので仕事が増えていくこと	49.3%
4. 収入が少ないこと	36.0%
5. 職場の仲間との関係	25.3%
6. 異動などで病気のことを分かってもらえなくなる	22.7%
7. 職場の上司との関係	21.3%

次に就労継続についてですが、就労を続

けていくことの不安については、「病状の悪化・再燃」がやはり圧倒的に多く、また「いつまで働くことができるか不安」ということについては、体力面や年齢的にもそうですが、解雇されるのではないかと不安ということも含まれています。

③ 就労継続(配慮・調整)	
1. 通院日・休憩時間の確保	84.9%
2. 職務内容・就労条件の調整	79.5%
3. 上司や同僚が相談の機会を設けてくれること	38.4%
4. 第三者(産業医など)を交えての懇談	23.3%
5. 職場からの配慮は期待しない	5.5%

※職務内容・就労条件の調整  
 ・屋内勤務(デスクワーク)・無理な業務の確認(運搬)  
 ・時短勤務・テレワーク(在宅勤務)・残業がない  
 ・体調が悪いときの配慮・マイカー通勤

次に就労継続のために必要な配慮や調整については「通院日・休憩時間の確保」および「職務内容や就労条件の調整」が圧倒的に多く、日光が心配なので屋内勤務にしてもらうこと、運搬などの無理な業務がないことなど、が挙げられていました。

④ 就労継続(アドバイス)	
1. 体調の管理	90.1%
2. 仕事で無理をしないこと(けれども甘えない)	77.5%
3. 病気・症状等を職場へ伝えること	76.1%
4. 自分ができる業務はきちんと行うこと	59.2%
5. 自分の能力を高めること	46.5%
6. 患者会などで悩みを相談しあうこと	31.0%

就労継続のための就労中の方からのアドバイスについては、「体調の管理」や「病気・症状等の職場への周知」が大事で、職場で相談できる方をつくるのが大切としてい



## まとめ（就職活動や就労継続についての意見）

### 〔就職活動・就労継続〕

- ◎社会や企業への理解を望んでいますが、**周知・啓発**という施策の推進はなかなか難しいとも考えておられる。
- ◎**障害者施策**の充実が、難病患者を救うかどうかは検証が必要（障害者施策が難病患者に合うとは限らない）

実際の現場では、

- ①病気や症状等を職場へしっかり伝え、
  - ②自分ができる業務はきちんと行い、
  - ③体調の管理は勤務時間の短縮などで対応
- ⇒ **病状の悪化・再燃の不安の中で、精一杯生きている**

ます。また「無理をしない（けれども甘えない）」というアドバイスや「自分ができる業務はきちんと行うこと」といった、病気のことを考えながらも働く姿勢は大切にしてほしいというアドバイスがありました。

以上のように、多くの方が第一に社会や企業への理解を望んでいますが、周知・啓発は難しいとも考えておられます。また障害者施策の拡大・充実を望む一方で、既存の障害者の制度に「難病患者」を当てはめただけで難病患者を救えるかどうかは疑問としており、その障害者施策が難病患者にも適切に適応できるか検証してほしいという意見もありました。

また実際の現場では、病状を職場へしっかり伝え、自分ができる業務はきちんと行い、体調の管理は勤務時間の短縮などで対応しているなど、多くの方は病状の悪化や

再燃の不安の中で、精一杯生きている様子  
がうかがえました。

### ⑤ 就職できない場合（施策・支援策）

1. 短時間労働が可能な働き方や在宅勤務の促進	82.4%
2. 難病患者のための福祉的就労の充実	58.1%
3. 障害年金を受給しやすくする	48.6%
4. 難病患者のための年金制度をつくる	45.9%
5. 患者のための所得確保制度を強化する（手当や一時金など）	43.2%
6. 生活面を含めた総合的な相談窓口の設置	41.9%
7. ハローワークなど就労面の相談機能の強化	39.2%
8. その他の働き方の開発	36.5%
9. 難病患者のための職業訓練の促進	35.1%

ただし、精一杯生きている中で、病状の悪化などで働けない状況になれば、一挙に生活が困難になります。通常の就労ができない場合、短時間労働や在宅勤務などの「様々な働き方の開発」の希望が最も多く、次いで難病患者のための福祉的就労の充実、次に障害年金を受給しやすくしたり、難病患者のための年金制度をつくるなどの「年金」関連が続きます。

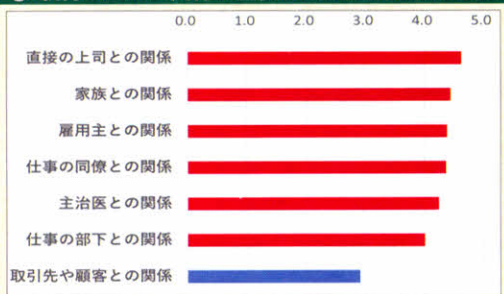
## おわりに

### 膠原病は女性が多いということが特徴です

◎女性に関しては、妊娠や出産・育児、親の介護などの特有の社会的役割を担うことが多く、経済的・社会的自立がより困難な状態になりがちです。  
また就労とは違い、家庭内という社会から見えにくい場所で、心身への負担がのしかかっておられる方があります。

～就労支援だけでなく、多様な生き方に配慮した支援が必要  
「就労」の議論では、「就労できない」人や就労していないけれども「社会的役割」を果たしている人のことも片隅に置きながら議論いただければ有難いです。

#### ⑥ 就労のための関係の重要性 (5点満点の平均値)



最後の設問として「就労のための関係の重要性」について5点満点で評価していただきました。その結果、多くの項目が平均4点以上でした。

上司や雇用主など企業としての対応は大切ですが、家族や同僚、主治医との関係など重要と考える幅が広いので、やはり難病患者も社会の一員であり、健常者と同じ生活ニーズを持った存在として、難しい道のりではありますが共生社会の理念を、社会全体に拡げることが大切のように思います。

おわりに、膠原病は女性が多いということが特徴です。女性に関しては、現在でも妊娠や出産・育児、親の介護などの特有の社会的役割を担うことが多く、経済的・社会的自立がより困難な状態になりがちです。また就労とは違い、家庭内という社会から見えにくい場所で、心身への負担がのしかかっておられる方があります。

よって就労支援だけでなく、多様な生き方に配慮した支援が必要だと考えています。「就労」の議論では、「就労できない」人や様々な「社会的役割」を果たしている人のことも、言葉にはなくても、ぜひ片隅に置きながら議論いただければ有難いです。よろしく願いいたします。

# 事務局だより

全国膠原病友の会会員の皆様

「新型コロナウイルス感染症流行による膠原病患者への影響に関する実態調査」へのご協力をお願い

この度、梅花女子大学看護保健学部看護学科の西田大介先生を中心に、「新型コロナウイルス感染症流行による膠原病患者への影響に関する実態調査」が行われるに当たり、(一社)全国膠原病友の会はこの研究にご協力することになりました。

(本号30ページから研究の概要を掲載していますので参照ください)

アンケート用紙は別送しておりますので、本研究の趣旨に賛同いただける方は、実態調査へのご協力をお願いいたします。

<調査方法>

- ①ご協力いただける方は、別送の調査票全てにご回答ください。  
調査票の回答時間は約15分～30分程度です。
- ②調査票に同封しています返送用封筒に入れて12月20日までに郵便ポストに投函してください。よろしくお願いいたします。

## 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

## 「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（<https://kougentomo.xsrv.jp/>）  
◎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。とどしどし「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（<https://kougentomo.xsrv.jp/>）  
◎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。

## 被災による会費免除のお知らせ

地震や火災、大雨等により、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〕

#### 〔令和2年以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和2年12月16日からの大雪による災害に対して〔新潟、12月17日〕
- ・令和3年1月7日からの大雪による災害に対して  
〔秋田、新潟、富山、福井、1月7日〕
- ・令和3年福島県沖を震源とする地震に対して〔福島、2月13日〕
- ・令和3年栃木県足利市における大規模火災に対して〔栃木、2月23日〕
- ・令和3年新潟県糸魚川市における地滑りに対して〔新潟、3月4日〕
- ・島根県松江市における大規模火災に対して〔島根県、4月1日〕
- ・令和3年7月1日からの大雨による災害に対して  
〔静岡、鳥取、島根、鹿児島、7月3日〕
- ・台風第9号からの温帯低気圧に伴う大雨による災害に対して〔青森、8月10日〕
- ・令和3年8月11日からの大雨による災害に対して  
〔長野県、島根県、広島県、福岡県、佐賀県、長崎県、8月12日〕
- ・令和3年長野県茅野市において発生した土石流にかかる災害に対して  
〔長野県、9月5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3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	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。  <div style="text-align: center; font-size: 2em;">{ }</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をお願い申し上げます。

東京・神奈川・埼玉・愛知・岡山・鳥取・島根・山口・福岡・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。

※私たちが取り組んでいる国会請願は、衆議院および参議院の両院で6年連続で採択されています（参議院では8年連続で採択）

◎新型コロナウイルス感染症は少し落ち着いてきているものの、まだまだ予断を許さない状況にあります。ワクチンに関する問い合わせも寄せられていますので、巻頭の「新型コロナウイルスワクチンについて」をご参考ください。また会員の皆さんを対象としたアンケート調査等を実施しています。ご協力いただける方は12月20日までに回答いただけるよう、よろしくをお願いいたします。