

SSK 膠原

2022年 No.204



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/>

- 3ページ 医療記事① 「膠原病に伴う間質性肺疾患について」近藤 康博 先生
- 7ページ 医療記事② 「膠原病性肺動脈性肺高血圧症」川口 鎮司 先生
- 13ページ 医療記事③ 「膠原病に合併する腎障害」廣村 桂樹 先生
- 18ページ 医療記事④ 「膠原病に合併する眼病変」竹内 正樹 先生



水仙の花〔会員撮影：中地秀樹さん（長野県）〕

2 代表理事 新年のあいさつ

23 事務局だより

24 令和4年度 難病対策予算（案）

34 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

新年のご挨拶を申し上げます。本年も何卒よろしくお願ひ申し上げます。

全国膠原病友の会は 1971 年 11 月 28 日に膠原病患者と専門医、有識者の諸先生、その他多くの方々のご支援、ご協力により結成され、さらに社会に向けた活動を進めるために 2013 年 6 月には一般社団法人となり、今日に至っております。

昨年 11 月には結成から 50 年を迎えました。この 50 年の間に膠原病の診断や治療、そして膠原病と共に生きる私たちの生活も大きく飛躍しました。今もまた進歩し続けています。一方で、まだ難しい疾病であることには変わりなく、専門医による医療や社会の理解のもとでの療養生活の必要性は強く、各地域においても医療提供体制や患者・家族への支援など未だ充分ではありません。現在、難病法の見直しによる法改正の準備や多くの膠原病関連の研究班や研究機関、製薬企業などでも研究開発が進められており、これらの中には、患者・家族の当事者である私たちの積極的な参画が求められています。

当会ではこれまで毎年、全国膠原病フォーラムで最新医療を学び、私たちが抱える課題解決に向けてのシンポジウムを開催してきました。総会では各支部の代表者が一堂に会し、交流と情報交換を行ない、全国組織としての取組みについて話し合ってきました。そして、今年の春には、これまで長年に亘り力を注いであさった皆さんに感謝の思いを込めて、全国膠原病友の会 50 周年記念の集いを開催したいと企画していました。しかし、2020 年から急遽発生した新型コロナウイルス感染症はその後も変異株の出現もあり、依然として大変厳しい状況が続いています。今年もまた全国各地から集う催しについては、大変残念ですが実施出来る状況にありません。一日も早く、安心・安全に集うことが出来る状態になることを願ひながら可能な形に切り替えて、出来る活動を進めてまいります。

新型コロナによる影響は大きく、会員の皆様、関係者の皆様も大変辛く、不安な日々が続いていることと存じます。ワクチンや治療薬の開発も進んできましたが、感染しないためのこまめな手洗い、マスクの着用、密を避けることは最も重要です。日頃から感染症対策は行っているとはいえ、これだけ感染拡大した状況が続くと、ごく身近なこととなっています。緊張状態が続きますが、皆も同じ状況に置かれています。一日の内のどこかでホッと出来る時間を作って一日一日を大切にお過ごしください。各地域で、そして全国規模で対面して集える日を待ちたいと思います。

この機関誌を手にしてくださる皆様に支えられ、設立 51 年目の年を多くの仲間と共に歩みたいと思います。今後ともご支援、ご協力のほどよろしくお願ひします。

『膠原病に伴う間質性肺疾患について』

公立陶生病院 呼吸器・アレルギー疾患内科

近藤 康博 先生



膠原病とは1942年に米国の病理学者Klemperer先生によって、皮膚、関節、内臓諸臓器など全身の組織の細胞外に分布する膠原線維に変性が生じる病気の総称として提唱されました。現在では、自己抗体産生などの免疫の異常、筋骨格系のこわばりや痛みなどリウマチ症状に、皮膚、関節、内臓諸臓器など多臓器に障害をきたす全身性疾患と考えられています。

さて、膠原病では疾患を問わず、気道、間質、血管、胸膜など呼吸器に多彩な病気を起こし、生命予後（“予後”とは医学用語で“見込み・見通し”を意味します）に大きく影響することが分かってきました。その中でも、生命予後への影響が最も大きいものは間質性肺疾患です。また、気管支や細気管支などの気道病変が存在する場合や、膠原病自体による免疫の異常に加え

て、治療として、ステロイド、免疫抑制薬、分子標的薬を含めた免疫抑制療法を受けることが多いため、経過中に呼吸器の病気がみられた場合は膠原病による病変だけでなく、感染や薬剤など他の原因による肺の病気の可能性を考える必要があります。このように、膠原病に伴う間質性肺疾患は、呼吸器科医、膠原病科医のいずれにとっても、大きな課題であるため日本呼吸器学会と日本リウマチ学会が共同で「膠原病に伴う間質性肺疾患 診断・治療指針2020」を出版しました。本稿ではこの指針を参考に現状や展望について解説します。

1) 早期診断

間質性肺疾患の症状としては、慢性の咳嗽と呼吸困難が特徴的ですが、病初期においてはしばしば無症状、あるいは特徴のない症状にとどまります。したがって、早期診断のためには医師による診察が必要です。診察としては、胸部の聴診が役立ちます。胸部レントゲン写真は間質性肺疾患の診断に有用である一方、初期や軽症の場合は判断が難しいため、CT撮影によるスクリーニング検査が有用です。血液検査も早期診断に有効な場合があります。間質性肺疾患は、膠原病の診断時や経過中に診断される場合が多いのですが、間質性肺疾患で経過観察中、あるいは、治療中に新たに膠原病を発症してくる場合もあります。

2) 各種評価

膠原病に伴う間質性肺疾患の経過、治療反応性や生命予後はさまざまです。そのため、次に述べる各種評価に加え、身体診察所見や、医療用の調査票を用いた患者自身による評価により総合的に判断することが重要です。最近では、病気の経過を予測、あるいは確認することにより、治療法ならびに治療目標を定め、モニタリングを行うことも提案されています。

a. 胸部高分解能CT

原因不明の間質性肺炎では高分解能CT所見と肺の病理組織分類の関連が確認されています。膠原病に伴う間質性肺疾患では、当初は組織学的分類や画像分類の臨床的意義は乏しいと考えられていましたが、関節リウマチや膠原病類似の間質性肺疾患の検討から、通常型間質性肺炎パターンが予後因子となることが報告され、組織学的分類や画像分類の意義が再認識されつつあります。強皮症では高分解能CTでの線維化所見の広がりや生命予後の予測に有用なことが報告されています。

b. 病理組織分類

膠原病に伴う間質性肺疾患において組織学的に分類する試みは、原因不明の間質性肺炎における分類を使用して行われてきました。原因不明の間質性肺炎においては組織分類を用いた診断分類が予後の推定や治療法の決定に有効なことが知られていま

す。一方、膠原病に伴う間質性肺疾患では非特異性間質性肺炎が多く、複数・複合型の組織所見を示しやすいという特徴があり、必ずしも原因不明の間質性肺炎のように分類出来ないことが報告されています。

c. 自己抗体

膠原病患者血清中には多彩な自己抗体が検出され、診断のみならず病型分類にもきわめて有用です。特に間質性肺疾患との関連が報告されている自己抗体には抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体 (抗ARS抗体)、抗MDA5抗体、抗トポイソメラーゼ I / Scl-70抗体などがあります。これら自己抗体が陽性の患者さんは高率に間質性肺疾患があるか、初診時は間質性肺疾患がなくても経過中に出現することも知られています。抗MDA5抗体は皮膚筋炎に伴う急性経過の間質性肺疾患、抗トポイソメラーゼ I 抗体は強皮症に伴う慢性進行型の経過を示す間質性肺疾患と関連しています。一方、抗ARS抗体陽性例では、初期の免疫抑制療法への反応性は比較的良好ですが再燃を繰り返し、呼吸機能が徐々に低下することが知られています。抗ARS抗体は、多発性筋炎、皮膚筋炎に検出されることのほか、強皮症や関節リウマチなどでも検出されます。また、抗ARS抗体陽性で間質性肺疾患、炎症性筋症、関節炎、レイノー現象、機械工の手、発熱などの臨床所見を併せもつ病型は抗合成酵素抗体症候群と呼ばれています。

d. 血清バイオマーカー

間質性肺疾患の指標である血清 KL-6、SP-D は膠原病に伴う間質性肺疾患全般でも上昇しますが、上昇の程度や推移が予後予測や治療効果の判定に有用かどうかについては一部（強皮症に伴う間質性肺疾患における KL-6 の意義など）を除き明確な根拠はありません。一方、抗 MDA5 抗体陽性例では初期にフェリチンや CRP 上昇が予後予測に有用なことが報告されています。

3) 基礎疾患

間質性肺疾患の頻度が最も高い膠原病は強皮症と皮膚筋炎、次いで混合型結合組織病、多発性筋炎で、全身性エリテマトーデスではまれです。関節リウマチ、一次性シェーグレン症候群での間質性肺疾患の頻度は 10% 程度と少ないものの、他の膠原病に比べて患者数が多いことから全体の患者数も多くなります。急速に進行する間質性肺疾患は関節リウマチと皮膚筋炎に伴うことがほとんどです。関節リウマチでは基礎に間質性肺疾患を有することが多く、感染や薬剤による副作用（薬剤性肺障害）などを契機に急に呼吸状態が悪化する場合があります。皮膚筋炎では特に臨床的に筋症状が乏しい場合に急性経過の間質性肺疾患を伴うことが多いとされています。また、初期の治療反応性が比較的良好であるにもかかわらず再燃を繰り返す間質性肺疾患は多発性筋炎、皮膚筋炎に多く、一方、強皮症に伴う間質性肺疾患は年単位で徐々に呼

吸機能障害が進行し、数年から 10 年程度で低酸素血症をきたします。ただし、慢性型で進行せず治療を要さない症例も存在し、進行の区別は専門医でも難しく今後の研究が必要です。

4) 合併症

膠原病に伴う間質性肺疾患では、膠原病に伴う各種合併症、とりわけ、肺高血圧症、嚥下障害と、間質性肺疾患に伴う合併症（急性増悪、肺癌）が重要であり、これらの管理が予後や生活の質に大きく影響します。また、間質性肺疾患に伴う既存の肺障害に加え、ステロイド薬、免疫抑制薬や分子標的薬などに伴う免疫能の低下による呼吸器感染症の管理・コントロールが重要です。

5) 治療

膠原病の治療は長らくステロイド、免疫抑制薬による免疫抑制療法が主体でしたが、近年病気の研究が進み標的分子や細胞に対する分子標的薬（生物学的製剤、低分子化合物）が導入されています。原因不明の間質性肺炎においては、特発性肺線維症の治療薬として抗線維化薬の使用が可能となり、通常型間質性肺炎の病気の進行を抑制する効果が証明されましたが、最近では、強皮症に伴う間質性肺疾患、ならびに、進行性線維化を伴う間質性肺疾患へのニンテダニブ®（抗線維化薬：チロシンキナーゼ阻害薬）の有効性が報告されています。一方、免疫抑制療法は非特異性間質性肺炎に

は有効と報告されています。関節リウマチには疾患修飾抗リウマチ薬が使用されますが、合併する間質性肺疾患への悪影響が懸念される場合もあります。ステロイド、免疫抑制薬、抗線維化薬、生物学的製剤等の分子標的薬の利点と注意点を検討の上、治療方針を立てることが重要です。

膠原病は多臓器疾患であることから、間質性肺疾患のみならず他の臓器障害と、間質性肺疾患の臨床経過、予後予測に基づいて治療方針を決める必要があります。治療の目標は呼吸機能の維持・回復で、同時に長期の生命予後も考慮します。病気の早い段階では呼吸機能の改善が望めますが、病気が進行し線維化（肺が硬くなった状態）に陥ると回復を望めず進行を抑制することが治療目標となります。従来は、病変の改善が期待できない線維化状態には治療の適応はないとされてきましたが、最近では抗線維化薬による疾患進行を抑制するという観点からの治療が注目されています。

基礎治療として禁煙、呼吸リハビリテーション、ワクチン接種、酸素療法など行った上で薬物療法の適応を検討するという多面的なアプローチが重要です。また、60才未満の患者さんには肺移植の適応基準についても考慮する必要があります。

6) 将来展望

膠原病に伴う間質性肺疾患の経過はきわめて多彩であるため、どのような患者さんが進行するかを予測出来れば病気の管

理に極めて有用です。さまざまな診察所見、バイオマーカー、画像（パターン、所見の定量化等）、人工知能（Artificial Intelligence; AI）を含めた進行予測に関する研究が進んでいます。また、近年の網羅的な遺伝子解析により膠原病各疾患で関連遺伝子が同定されており、間質性肺疾患での関連遺伝子として同定されている遺伝子群を含め、テーラーメイド治療に繋がる可能性があります。膠原病領域に導入されてきた分子標的薬の中には間質性肺疾患に対しても有効な可能性のある治療候補薬も増えています。

最後に

将来展望に記載したような医学的発展により膠原病に伴う間質性肺疾患という病気の克服が出来ることを期待しております。公立陶生病院では膠原病に伴う間質性肺疾患でお悩みの患者さんへの情報提供・診療を行っております。詳しくは当院のホームページをご参照ください。

参考文献

日本呼吸器学会・日本リウマチ学会合同
膠原病に伴う間質性肺疾患 診断治療指針
2020作成委員会編集 膠原病に伴う間
質性肺疾患 診断・治療指針〈2020〉メ
ディカルレビュー社 2020/4/27

『膠原病性肺動脈性肺高血圧症』

東京女子医科大学医学部 内科学講座膠原病リウマチ内科学分野

川口 鎮司 先生



■概要

肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension, PAH) は、いろいろな原因により、肺動脈圧の上昇を示す病態の総称である。肺の中にあるガス交換に重要な動脈と心臓は非常に密接に関連していることから、呼吸器と循環器の専門医が診断・治療にあたってきた。1990年代までは、有効な治療方法が無く、極めて予後の悪い疾患と位置付けられていた。しかし、2000年以降、次々と新薬が開発された結果、早期に治療を開始することにより、病態を改善させることができるようになってきている。

膠原病患者では一般集団に比べてPAHの有病率が高い。特発性PAHとは異なり、膠原病の病態に関連し、炎症、線維化、血管収縮などの膠原病関連病態がPAH形成

に寄与している。そこで、膠原病性PAHの治療は、免疫抑制薬を用いることがしばしばある。

基礎疾患となる膠原病としては、混合性結合組織病 (MCTD)、全身性強皮症 (SSc)、全身性エリテマトーデス (SLE) がPAHを合併する頻度が高い。それ以外にも、シェーグレン症候群、炎症性筋症、血管炎においてもPAHの合併が見られる。

■病因・病態

膠原病性PAHには、大きく分けて2種類の病態が推定されている。病理学的検索、PAH治療薬に対する有効性、免疫抑制治療に対する反応性が異なる病態が存在することがわかってきた。つまり、SScに合併するPAHとSSc以外のMCTDやSLEに合併するPAHでは、発症の様式や治療効果が異なる。SScに伴うPAHでは、肺動脈内腔の狭小化には血管収縮だけでなく、内膜中膜の細胞増殖が見られる。その結果、不可逆的な血管内腔の狭小が生じる。一方、SSc以外のMCTD、SLEでは、自己免疫性肺動脈炎の結果、血管の過剰な収縮や血管内皮細胞の損傷が生じる。この病態では、炎症・自己免疫を抑制することにより血管が修復されることから、免疫抑制薬が有効であることがわかってきている。

■ 臨床症状と徴候

SScに合併するPAHでは、自覚症状に乏しく、診断が遅れることがある。この原因のひとつとして肺細小動脈の内腔の狭小化が進行するのに時間がかかることが考えられる。急速に血管狭窄を示す特発性PAHやSSc以外の膠原病性PAHでは、体動時の息切れ、呼吸苦などの自覚症状が顕著である。そのため、SLE、MCTDに伴うPAHでは、早期の診断が可能となることが多い。

以下のような症状が見られるときは、PAHを疑う必要がある。

① 視診，触診，聴診で確認するポイント

- ・チアノーゼ：皮膚や粘膜が青紫にみえる状態。特に指爪、口唇で確認。
- ・右心不全兆候：肝腫大、腹水、下肢・下腿の浮腫、手足の冷感とそれに伴う頻脈。
- ・頸動脈の怒張：上半身を45°に傾斜させて確認。
- ・心音：Ⅱ音の肺動脈成分（Ⅱp）の亢進、右心起源のⅢ音、Ⅳ音の亢進。

② 問診のポイント

- ・家族内発症の有無や類似疾患の有無：高血圧症や心臓病と診断されたことはないか。
- ・運動時、労作時の息切れ、呼吸困難：坂や階段を途中で休むことなく上れるか、日常の動作で息切れがないか。
- ・易疲労感、胸痛：身体がだるく疲れやすくないか、急に胸が痛くなり休むと痛みが治まることはないか。
- ・めまい、立ちくらみ、失神：急に立ち

上がったたり、急いで歩いたりすると胸が苦しくなったり、しゃがみこむことはないか。シャワーの後に気が遠のくことはないか。

- ・顔面浮腫：最近顔がむくんできたと感じているか。
- ・咳嗽：ちょっとした動作で咳がでるか、血が混じった痰がでないか。

■ 診断

PAHとは右心カテーテル検査にて、安静時の平均肺動脈圧が25 mmHg以上であると定義されてきた。2018年の国際PHシンポジウムでは、その圧の基準をさらに引き下げて、平均肺動脈圧を21 mmHg以上とすることが提案されている。より早期に診断できるようになってきた。

■ スクリーニング検査

診断には、前述のように侵襲的な検査である右心臓カテーテル検査が必要となってくる。そのため、PAHを疑い、心臓カテーテル検査を行うべき患者を抽出するための非侵襲的なスクリーニング検査が重要となる。その中で最も信頼度の高い検査が、心臓超音波検査である。心臓超音波検査を頻回に行うのは困難であることより、それ以外の下記の検査項目にて、まずは心臓超音波検査を行うべき症例をスクリーニングする。

① 心電図

心電図検査により右室負荷や肥大、右房負荷を確認する。

◎ 右室負荷；

- ・V1のR波>0.5mVあるいはR/S>1

- ・V5, V6のS波 $> 0.7\text{mV}$ あるいは $R/S < 1$
- ・右軸偏位 (QRS軸 $> 90^\circ$)
- ・S1Q3パターン
- ・右側胸部誘導, II, III, aVF誘導のST低下, T波陰転

◎右房負荷；

- ・II誘導のP波高 $> 0.25\text{mV}$
(P波の間隔 < 0.11 秒)
- ・P波軸 $> 75^\circ$
- ・V1またはV2のP波高 $> 0.15\text{mV}$

②胸部X線

左第II弓の突出、両側中枢肺動脈の拡張、右房、右室の拡張に伴う心拡大、末梢肺動脈の急激な狭小化（ただし無症候性PHにおいては明らかではないことも多く注意を要する）を認める。

③バイオマーカー

PAHのバイオマーカーとして尿酸、NT-Pro BNP（またはBNP）が知られている。このうち尿酸は進行例しか異常値を示さないで、早期診断にはNT-Pro BNPが主に用いられている。NT-Pro BNPは平均肺動脈圧（mPAP）と正相関することが報告されているが、腎機能や左心機能の影響を受けるので結果判定には注意が必要である。

④動脈血ガス分析：PaO₂の低下。

⑤肺機能検査：肺活量（%VC/%DLCO）比

PAHでは肺拡散能が肺活量に比べて著しく低下しているので%VC/%DLCO値が上昇し、早期診断に有効で、1.6～2.0を上回る場合にPHを疑う。

これらの検査にてPAHが疑われる場合には、心臓超音波検査を行う。

SScに伴うPAHにおいては、早期発見が重要でありSScのためのPAHスクリーニング法が提唱されている。2014年に欧米のPAH早期診断アルゴリズムであるDETECT studyが発表された。次ページの図1に示すように、非侵襲的な検査である臨床データ、血清学的指標からPAHの合併が疑われた場合に、心臓超音波検査を行い、さらにPAHが疑われれば、侵襲を伴う心臓カテーテル検査を行うというアルゴリズムが用いられるようになった。

この診断アルゴリズムにより、平均肺動脈圧（mPAP）が、21～24 mmHgのSScが見つかるようになってきた。PAHの診断基準は、mPAPが25 mmHg以上かつ肺動脈楔入圧（PAWP）が15 mmHg以下であることから、PAHの基準に合致しないが、DETECTアルゴリズムではPAHの存在が強く疑われる症例が存在することがわかった。現在の診断と治療では、それほど、生命予後が改善してこなかったSSc-PAHでは、mPAPが基準未満においても治療介入が必要であることも示唆されてきた。そこで、2018年に開催された第6回国際PH会議では、PAH診断基準としては、 $mPAP \geq 21 \text{ mmHg}$ 、 $PAWP \leq 15 \text{ mmHg}$ 、肺血管抵抗（PVR） $\geq 3 \text{ WU}$ の3つを満たせばPAHと診断することが提案された。

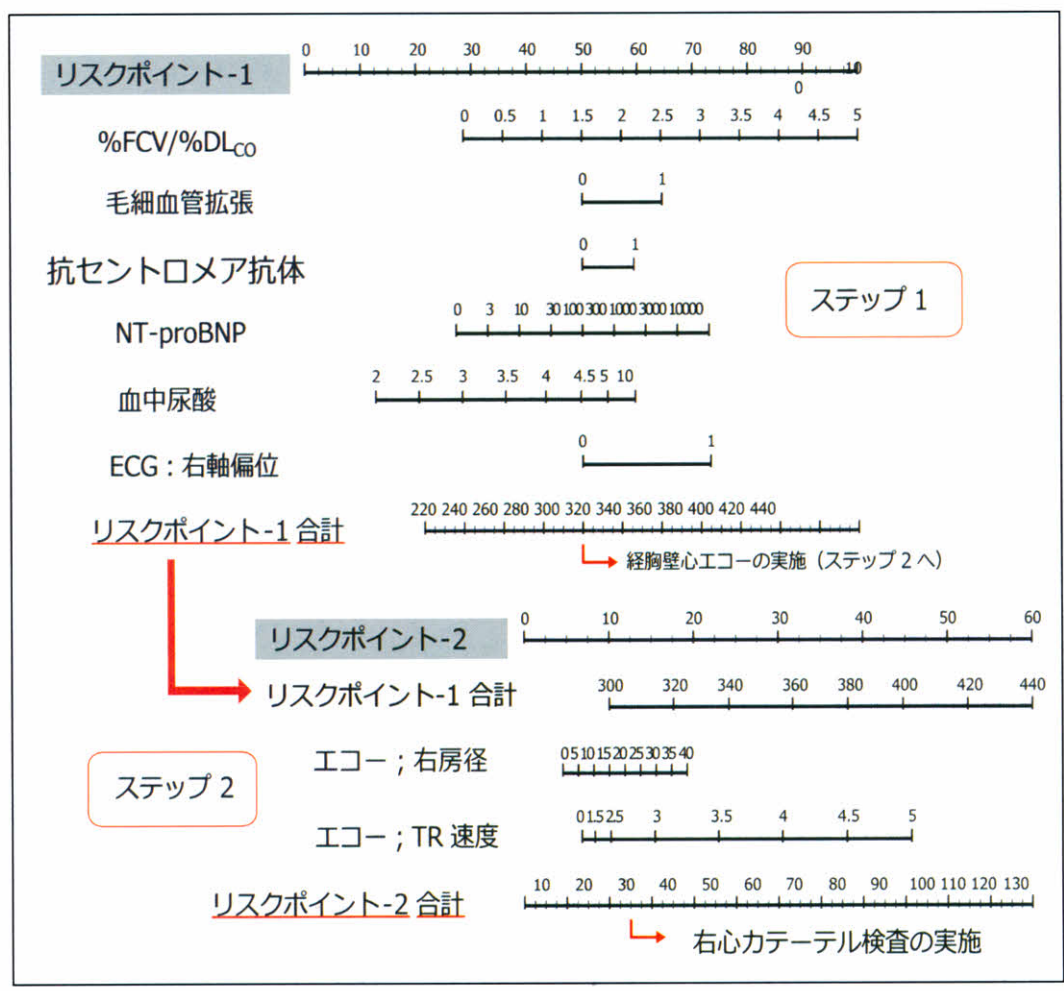


図1 DETECT アルゴリズム
 全身性強皮症におけるPAHの早期診断のための方法。
 ステップ1の非侵襲的検査から、右心カテーテル検査を行うべき患者群を
 絞り込むことを目的として作成された。

■ 治療

日本肺高血圧・肺循環学会から発刊された結合組織病に伴う PAH 診療ガイドラインを示す (図2)。SLE、MCTD に新規に PAH が発症した場合、膠原病としての疾患活動性があると考えらるべきである。PAH 発症早期には副腎皮質ステロイドおよび免疫抑制薬の併用治療が行われ、その有効性が多く報告された。また、2000 年以降に

開発された特異的 PAH 治療薬の有効性が認められてきた。治療効果のエビデンスが確立している点滴プロスタサイクリン製剤 (PGI₂) やエンドセリン (ET) 受容体拮抗薬、ホスホジエステラーゼ (PDE) -5 阻害薬、可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬、プロスタサイクリン受容体刺激薬が使用可能となっており、患者の QOL の改善、生命予後の改善が認められてきている。

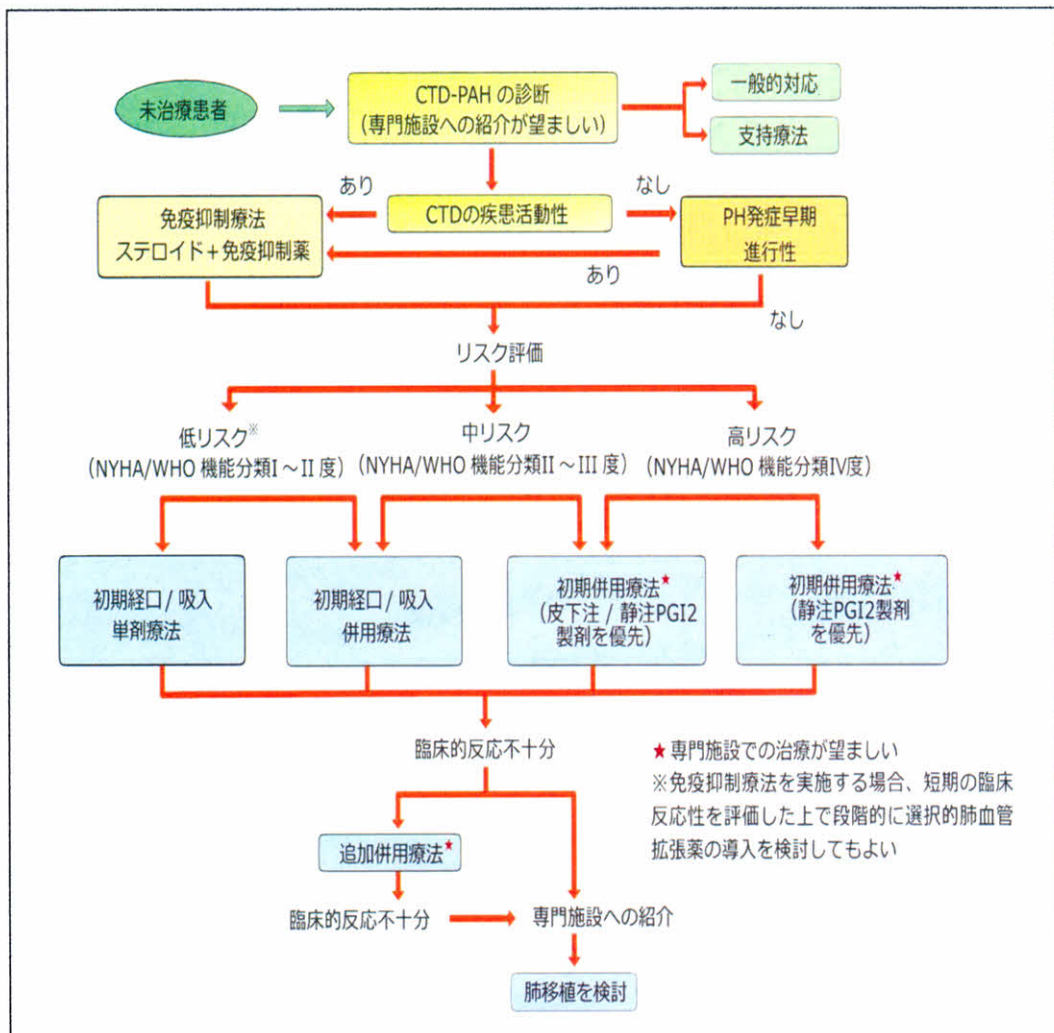


図2 膠原病性肺動脈性肺高血圧症の治療方針

SLE、MCTDに伴うPAHを診断した場合は、図2に示したように、免疫抑制剤での寛解導入治療薬を行い、シクロホスファミド治療を終えた後も、アザチオプリンやタクロリムスなどの経口免疫抑制薬を維持療法として継続する。寛解導入治療と同時期に、選択的肺動脈拡張薬を1種類は併用するようにしている。これは、治療反応性を見てmPAPの改善が乏しい時には、

2剤あるいは3剤の併用を行う。

一方、SScに合併したPAHに関しては現在でも難治性である。その病態は、肺動脈の中膜、内膜の肥厚が生じ、その結果、内腔の狭小化が引き起こされる。この機序は明らかになっていない。おそらく、炎症は軽微であり、血管収縮因子あるいは拡張因子の異常な反応が関与していると考えられる。その代表的な因子が、エンドセリン

-1、一酸化窒素、プロスタサイクリンである。この3系統の血管作動因子に対する治療薬が、この20年で登場してわが国でも用いることができるようになった。しかしながら、進行し不可逆的損傷を受けた症例では、治療の有効性は低い。そこで、早期に診断することが必要である。血管拡張薬としてPAHに有効性が認められている薬剤には、大きく分けて、経口薬と持続静注薬、吸入薬がある。経口薬としてわが国で用いることができる薬剤は、ベラプロスト、ボセンタン、アンブリセンタン、マシテンタン、シルデナフィル、タダラフィル、リオシグアト、セレキシパグであり、それぞれ膠原病に合併したPAHに対する有効性が報告されている。静注薬としては、エポプロステノール、トレプロスチニルがあり、吸入薬としてイロプロストが使用可能である。

当施設での治療方法としては、PAHの症例に対しては、経口肺動脈拡張薬を用いる。ほとんどのSSc症例では、少量のベラプロストは、Raynaud現象の治療として使用されている。PAHと診断すれば、マシテンタンの併用を検討する。マシテンタン内服の次にリオシグアトの併用を考慮していく。これらの治療薬は強力な血管拡張薬であり、頭痛、低血圧、顔面紅潮などの血管作動性の副作用が見られる。そのような場合には、有効性が高いマシテンタンとリオシグアトの2剤での治療を選択する。マシテンタンは、エンドセリン受容体拮抗薬であり、ボセンタンによく見られた肝障害や他の薬剤との併用禁忌において改良された。リオシグアトは、グアニル酸シクラーゼを誘導し、cGMP合成を促進させる。こ

の合成能は、一酸化窒素非依存性であることから、一酸化窒素の合成が低下しているSScの病態に則していると考えられる。早期から、エンドセリン-1、一酸化窒素の2系統に作用する治療薬の併用を行うことが推奨されている。一方、間質性肺炎合併のSScにはこれらの使用は控えるようにしている。これらの治療薬は、間質性肺病変に存在するガス交換能力が低下している肺動脈も拡張させてしまう。そのため、肺血流換気不均衡を引き起こし、低酸素血症を誘導する。このような状態が推定される場合には、ホスホジエステラーゼ5阻害薬の単独治療を用いて、cGMP増加効果を得るようにする。

上記の2剤併用療法を継続して効果が低い場合は、cGMP増強効果のあるプロスタサイクリン受容体作動薬であるセレキシパグを追加して3剤併用治療を行う。

■結語

膠原病性肺動脈性肺高血圧症の治療は、免疫抑制薬、選択的肺血管拡張薬の使用経験が豊富になってきて、その有効性が確立してきている。強皮症に伴うPAHの生命予後は、最も厳しいとされてきていたが、現在、早期発見・診断により、治療開始のタイミングが早まり、さらに、早期から2剤併用治療（エンドセリン受容体拮抗薬とcGMP増強薬）が行われるようになり、生命予後の飛躍的な改善が報告されるようになってきている。さらに、抗線維化作用のある新規治療薬の開発により、強皮症関連PAHの治療は進歩していくものと期待している。

『膠原病に合併する腎障害』

群馬大学大学院医学系研究科 腎臓・リウマチ内科学

廣村 桂樹 先生



はじめに

腎臓は血液をろ過して尿を産生する重要な臓器です。膠原病の患者さんはしばしば腎障害を伴い、中には透析療法が必要となる方もいます。本稿では、まず腎臓の構造と機能について説明して、膠原病の患者さんにみられる腎障害について解説します。

腎臓の構造と機能

腎臓はお臍の高さで、背中側に左右1つずつあります。成人では握りこぶし程度の大きさで、1つが120～150gほどあります。腹部大動脈から腎動脈が枝分かれして（図1）、成人では1分間に1L（心臓から拍出される血液の1/5程度）の血液が腎臓を流れます。腎動脈は分岐してだんだん細くなり、糸球体と呼ばれる毛細血管の太さの血管からなるろ過装置に血液が流れ込みます（図1）。糸球体は1つの腎臓に約100万個あります。糸球体の血管はフルイのような構造になっていて、分子量の小さい尿毒素は血しょう成分と一緒に糸球体から尿細管にろ過されます。一方で分子量の大きなタンパク質などはろ過されずに血液中にとどまります。ろ過された血しょう成分は尿細管の中を流れますが、水分、塩分、糖分など必要な物質は大部分が再吸収

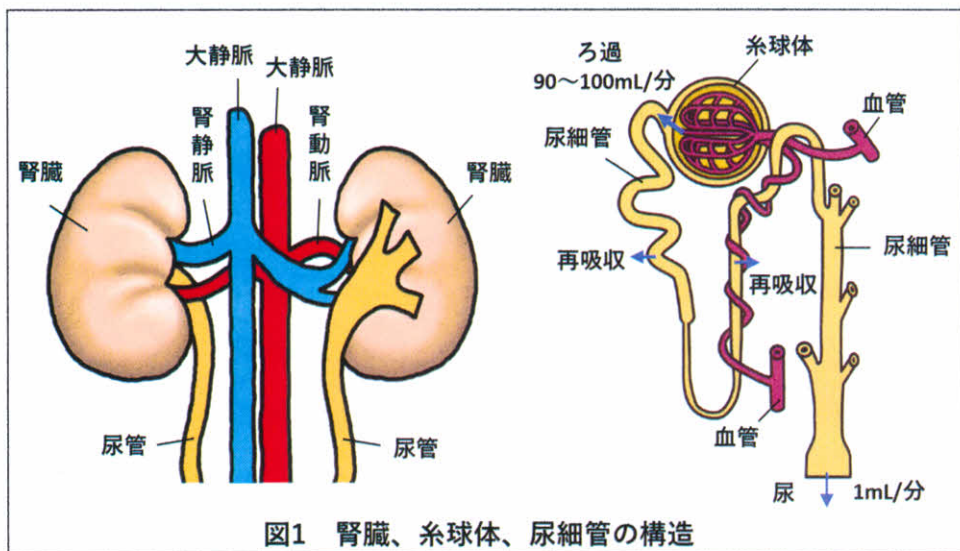


図1 腎臓、糸球体、尿細管の構造

され、一方で尿毒素は濃縮されます。健康な方では1分間に90~100mLの血しょうが糸球体からろ過されますが、約99%の水分が再吸収され、1分間に約1mLの尿が産生されます。これにより尿毒素は100倍に濃縮されて排泄されることになります。

腎臓に関連する検査

1) 糸球体ろ過量、血清クレアチニン

1分間に糸球体からろ過される血しょうの量を「糸球体ろ過量 (GFR)」と呼び、腎機能の重要な指標です。健康な若い方ではGFRは90~100mL/分あります。GFRが低下すると、尿として体外に捨てられる老廃物の血中濃度が上昇します。GFRが10mL/分未満になると高度な尿毒症となり、生きていくためには腎代替療法(血液透析、腹膜透析、腎移植)が必要となります。

筋肉の老廃物であるクレアチニン(Cr)は代表的な腎排泄性の物質で、GFRが低下すると血液中のCr濃度が上昇することより、血中Cr値は以前より腎機能の指標として使用されてきました。GFRを正確に測定するためには蓄尿が必要となり煩雑です。そこで血中Cr濃度、性別、年齢からおおよそのGFRを計算する数式が作成されました。得られた数値は推算GFR(eGFR)と呼ばれ、GFRの代用として日常診療で使用されます。

2) タンパク尿、血尿

腎臓の検査でもう1つ重要なものは、尿検査でのタンパク尿と血尿です。糸球体に炎症が生じると、糸球体血管のフイが壊れて、通常は糸球体からはろ過されないタンパク質や赤血球が尿中に漏れ出るようになり、タンパク尿、血尿が生じます。

尿検査には試験紙法と定量法があります。試験紙法はリトマス紙のような紙に尿を浸して色の変化で調べる方法で、(-)、(±)、(+)、(++)、(+++)、(++++)と表示されます。薬局で尿試験紙を購入して自分で調べることも可能です。簡単にタンパク尿、血尿の有無を知るのに良い検査です。

定量法ではより詳しく、尿中のタンパク濃度や赤血球数を調べます。尿の濃縮度によってタンパク濃度は変動するので、一定のペースで尿中に排泄されている尿中Crの濃度と一緒に測定して、尿タンパク濃度÷尿Cr濃度で評価します。健常者では0.15g/gCr未満です。一方、3.5g/gCr以上の大量のタンパク尿がでる状態を、ネフローゼ症候群と呼びます。ネフローゼ症候群では、血液中の主要なタンパク質であるアルブミンが減少することで、全身の浮腫も生じます。赤血球については尿を遠心分離して、その沈殿物を顕微鏡で調べて、5個/強視野未満が正常値となります。血尿といっても多くは顕微鏡で調べて分かるレベルのもので、顕微鏡的血尿と呼ばれます。

膠原病でみられる腎障害

膠原病の患者さんはしばしば腎障害を伴いますが、以下の3つが主な原因です。

- 1) 膠原病自体の炎症などによる腎障害、
- 2) 治療で用いる薬剤による腎障害、
- 3) 合併する高血圧、糖尿病、加齢による腎障害です。

膠原病自体の炎症などによる腎障害

膠原病によっては膠原病自体の炎症などにより腎臓が障害されます。表1に主な膠原病による腎障害の頻度と特徴的な病変を示します。誌面の関係でこのうち幾つかの疾患について解説します。

1) 全身性エリテマトーデス (SLE)

SLE では半数以上の患者さんに腎病変がみられます。腎臓の糸球体に抗 DNA 抗体と DNA の免疫複合体が沈着して炎症が生じ、ループス腎炎と呼ばれています。タンパク尿や血尿がみられ、放置すると腎機能が低下して腎代替療法が必要になることもあります。また大量のタンパク尿が出現して、ネフローゼ症候群を来すこともあります。いろいろな組織所見を呈するため、なるべく腎生検を行い、組織像を明らかにして治療薬を選択します。活動性の高い場合は、中等量以上のステロイド薬とシクロホスファミドやミコフェノール酸モフェチルなどの免疫抑制薬による治療を行います。以前と比べて予後は改善されており、腎生検を実施した患者さんのうち5年後に末期腎不全に至る方は2～3%です。

2) 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
全身の細い血管に炎症が生じる病気であり、腎臓でも糸球体を含めた細動脈、毛細血管、細静脈の血管炎を生じます。糸球体を中心とした激しい炎症のため、数週から数ヶ月で末期腎不全に進行する急速進行性糸球体腎炎と呼ばれるタイプの腎炎をしばしば呈します。抗好中球細胞質抗体 (ANCA) が陽性となることが多く、ANCA 関連腎炎とも呼ばれています。治療は中等量以上のステロイド薬に免疫抑制薬のシクロホスファミドを併用したり、生物学的製剤のリツキシマブ (好酸球性多発血管炎性肉芽腫症は保険適応外) を併用したりします。ANCA を血中から取り除くため、腎機能が低下した方には血しょう交換療法を行うこともあります。

表1 膠原病による腎障害の頻度と特徴

疾患名	頻度	特徴
全身性エリテマトーデス	◎	ループス腎炎
顕微鏡的多発血管炎	◎	ANCA 関連腎炎・急速進行性糸球体腎炎
多発血管炎性肉芽腫症	○～◎	ANCA 関連腎炎・急速進行性糸球体腎炎
好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	○	ANCA 関連腎炎・急速進行性糸球体腎炎
結節性多発動脈炎	○	小動脈瘤・腎梗塞
IgG4 関連疾患	○	尿細管間質性腎炎・水腎症
シェーグレン症候群	△	尿細管間質性腎炎・尿細管性アシドーシス
関節リウマチ	△	アミロイド腎症
強皮症	△	強皮症腎クリーゼ
混合性結合組織病	△	糸球体腎炎
高安病・巨細胞性動脈炎	—～△	腎血管性高血圧
多発性筋炎・皮膚筋炎	—	
成人スチル病	—	
ベーチェット病	—	
強直性脊椎炎	—	

◎ よくみられる、○ しばしばみられる、△ ときにみられる、— みられない

3) 結節性多発動脈炎

全身の中型動脈の炎症を来す疾患で、腎臓では腎動脈から数回分岐した動脈で炎症を生じます。炎症により障害された動脈に動脈瘤が生じたり、障害された動脈の閉塞により腎虚血や腎梗塞が生じて腎機能が低下したりします。治療は中等量以上のステロイド薬に免疫抑制薬のシクロホスファミドを併用します。

4) IgG4関連疾患

膵臓、唾液腺、涙腺、胆管など全身の臓器が腫大したり、結節ができたりする病気です。免疫グロブリンのIgG4が血中で高値となり、IgG4を産生する細胞が腫れている臓器で増えることを特徴とします。腎臓でもIgG4産生細胞が増えて尿細管間質性腎炎を来し、腎機能が低下することがあります。尿細管間質性腎炎とは、糸球体からろ過された尿が通る尿細管とその周囲に炎症が生じるタイプの腎炎です。IgG4関連疾患ではこの他、尿管の周囲に腫瘤ができて尿管が閉塞することで水腎症（尿が流れずに腎臓内に溜まってしまう状態）を来すこともあります。中等量以上のステロイド薬で改善しますが、減量に伴い再燃もしばしばみられます。尿管の閉塞が残る場合は、ステントと呼ばれる管を尿管に留置することもあります。

5) シェーグレン症候群

涙腺、唾液腺の炎症を特徴とする疾患ですが、時に腎臓も障害されます。尿細管間質性腎炎を生じて腎機能が低下することがありますが、中等量のステロイド薬が有効です。また尿細管の機能障害により尿中への酸の排泄力が低下して、血液が酸性に傾く尿細管性アシドーシスという病態を生

じ、アルカリ剤の服用が必要になることもあります。

6) 関節リウマチ

関節リウマチは全身の関節に炎症が生じる疾患です。全身の炎症が長期間持続するとアミロイドと呼ばれる物質が産生され、腎臓の糸球体などの血管に沈着して腎障害を来すことがあり、アミロイド腎症と呼ばれます。大量のタンパク尿がでたり、腎機能が低下したりします。最近では関節リウマチの治療の進歩で、アミロイド腎症になる患者さんは減少しています。また関節リウマチの患者さんでは、アミロイド腎症以外に後述するように治療薬による薬剤性の腎障害を生じることがしばしばあります。

治療で用いる薬剤による腎障害

膠原病の治療で使用される薬剤のうち、腎障害を来しやすいものを表2に示します。非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）は、疼痛や発熱の緩和のために使用されます。NSAIDsは腎血流量を減少させる作用があり、腎機能が低下した方が服用すると、腎血流が高度に低下して酸素欠乏（虚血）による腎障害を生じることがあります。そのため腎機能が中等度以上に低下した方には、NSAIDsの代わりにアセトアミノフェンを使用します。ブシラミンや金製剤は関節リウマチの治療薬ですが、膜性腎症と呼ばれる糸球体病変が生じて、タンパク尿がみられることがあります。ブシラミン、金製剤を服用中にタンパク尿が出現した場合は、服用を中止します。シクロスポリン、タクロリムスは免疫抑制薬ですが、NSAIDsのように腎血流量を減少させたり、尿細管間質障害を来したりして腎機能を低下させることがあります。血中濃度が高くなり過

ぎると生じるので、投与中は時々血中濃度を測定して投与量を調整します。

合併する高血圧、糖尿病、加齢による腎障害
 糖尿病、高血圧、加齢により、腎臓の血管が障害され腎障害を来します。膠原病の患者さんでもこれらの病態を合併することがあり、そのために腎機能が低下している方もしばしばみられます。糖尿病や高血圧を合併する方や高齢者においては、ご自身の腎機能に注意する必要があります。腎機能の悪化を防ぐためには、糖尿病、高血圧のコントロールをしっかり行うことが重要です。

特に血圧は重要であり、75歳未満の方で糖尿病やタンパク尿がみられる方は130/80mmHg未満、それ以外の腎障害の方は140/90mmHg未満、75歳以上の後期高齢者では、まずは150/90mmHg未満が診察室での血圧目標となっています。最近では家庭での血圧測定が重要視されており、診察室での目標からそれぞれ5mmHg

を引いた値が家庭血圧の目標となります。過剰な塩分摂取は高血圧と密接な関係があることより、高血圧の方や腎機能が低下した方は、食塩の1日の摂取量を3～6g/日に減塩することが勧められています。

おわりに

腎臓はかなり悪化するまで症状がでないことより、肝臓とともに、「沈黙の臓器」と呼ばれています。しかし、血液検査（血清Cr、eGFR）や尿検査（タンパク尿、血尿）で腎障害が生じていることは簡単に知ることができます。膠原病の患者さんではいろいろな原因で腎障害を生じます。血液検査や尿検査より、時々ご自身の腎臓の状態を確認してみて、異常がある場合は担当の先生に相談してみてください。最後になりますが、腎臓病全般について、「腎臓ケア eラーニング講座」という登録不要の無料講座をオンライン（<http://plaza.umin.ac.jp/~jin/>）で開設しています。是非、ご覧ください。

表2 腎障害を来す可能性のある膠原病関連の治療薬

	薬剤	腎障害機序	検査所見
NSAIDs	ジクロフェナク（ボルタレン） ロキソプロフェン（ロキソニン） セレコキシブ（セレコックス） など	腎血流低下 尿細管間質障害	GFR低下 血清Cr上昇
抗リウマチ薬	ブシラミン（リマチル） 金製剤（シオゾール）	糸球体障害 （膜性腎症）	タンパク尿
免疫抑制薬	タクロリムス（プロGRAF） シクロスポリン（ネオーラル）	腎血流低下 尿細管間質障害	GFR低下 血清Cr上昇

薬剤名は、一般名（代表的な商品名）

NSAIDs: 非ステロイド系抗炎症薬、GFR: 糸球体ろ過量、Cr: クレアチニン

『膠原病に合併する眼病変』

横浜市立大学医学部 眼科学

竹内 正樹 先生



(1) はじめに

膠原病では、自己免疫や自己炎症が過剰に反応してしまうことで全身の臓器に炎症が生じますが、その炎症が眼球に及んで眼病変を合併することも少なくありません。充血程度の軽症のものから、視力低下をきたすもの、さらには失明に至るような重症な炎症がみられることもあり、適切な診断と早期の治療が必要となります。また、眼科的検査によって眼球から様々な情報を得ることができるため、特徴的な眼所見から

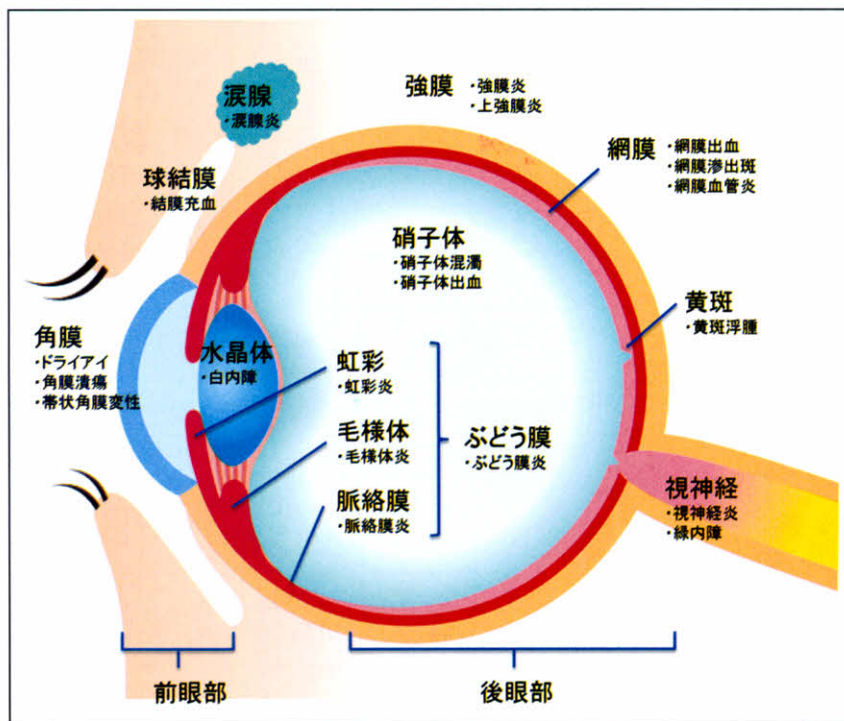


図1 眼の構造と眼疾患

全身疾患の診断に結びつくこともあります。今回は、膠原病に合併する眼病変について、眼の組織とともに述べていきます。

(2) 眼の構造

眼球の構造を図に示します(図1)。眼球の外壁を構成する組織として、前方は光を眼内に通過させるための透明な角膜によって覆われています。角膜以外の後方は外側から強膜、脈絡膜、網膜という3つの組織で成り立っています。眼球内には水晶体と呼ばれるレンズがあり、水晶体より前方は前眼部といい、後方は後眼部と呼びます。強膜を覆っているのが半透明の膜組織である結膜です。

私たちが物を見るときには、光はレンズの役目である角膜と水晶体を通過する際に収束して網膜に結像します。網膜では視細胞がその刺激を受け取り、その信号が視神経を通って脳に伝えられます。これらの一連の働きによって、はじめて光として認識することができるのですが、逆にこの視路のどこか一部でも問題が生じれば視機能が障害されてしまいます。

(3) 眼の組織と眼病変

A 結膜

結膜は眼球表面を覆う半透明の膜状組織です。結膜はアレルギーや感染、物理的刺

激などの要因で容易に充血を生じます。膠原病の眼病変の中でも結膜充血は最もみられる所見であり、外見からわかるように患者さんが自覚しやすいことも特徴です。一方で、若年性特発性関節炎の眼病変では自覚症状に乏しい炎症が持続していることがあり、白い眼炎症と呼ばれており、結膜充血だけで炎症を判断することはできません。また、川崎病では溶連菌感染によって結膜充血が生じ、結膜全体が結膜充血により赤みを帯びます。結膜充血は川崎病の90%にみられる特徴的な所見であるとともに、川崎病の主要症状の一つとして診断にも重要です。

B 角膜

角膜は眼球前方の透明な組織であり光を眼内に透過させます。眼球形状の維持や、水晶体とともにレンズの役割を担い網膜に光を結像させます。関節リウマチや多発血管炎性肉芽腫症では角膜の周辺に炎症性の潰瘍が生じます。角膜潰瘍により痛みや異物感、視力低下などを自覚します。消炎後も潰瘍部角膜の菲薄化が残存したり、周辺部潰瘍の再燃を繰り返すことで、角膜の菲薄化が進行し、角膜に穴が開き穿孔にいたることもあります。若年性特発性関節炎などでは、長引く眼炎症によって角膜上皮下にカルシウムが帯状に沈着(帯状角膜変性)

しやすく、角膜が白色に混濁してしまい視力が低下します。角膜のカルシウム沈着により視機能の障害がみられた際には、外科的に混濁を除去します。

C 強膜

強膜は眼球の後方 4/5 の外壁を構成しており眼球の形状を保持している。強膜に炎症が生じると強膜血管が充血し、眼痛を自覚します。強膜血管は結膜血管に比べて深く太いのが特徴です。関節リウマチ、多発血管炎性肉芽腫症、シェーグレン症候群、全身性エリテマトーデスなど様々な膠原病で強膜炎を合併することが知られており、強膜炎患者では膠原病の合併の有無を調べることが重要です。重症例では、強膜が炎症により菲薄化しぶどう膜が透けてみえるようになり、さらに菲薄化が進むと強膜穿孔となり眼球構造が維持できなくなります。

D ぶどう膜

眼を構成する組織の中で、膠原病の眼病変で関わりの深い組織がぶどう膜と呼ばれる組織です。ぶどう膜とは虹彩、毛様体、脈絡膜の総称で眼球の中層を連続して構成している組織で、解剖学的に強膜を外すと色素に富んだぶどう膜がまさに一粒のぶどうのようにみえることからぶどう膜と呼ばれています。ぶどう膜は血流に富んでいる

ため、炎症を生じやすい組織です。ぶどう膜炎では原因によって、感染性ぶどう膜炎、非感染性ぶどう膜炎に大別されます。膠原病に合併する眼症状としてのぶどう膜炎は過剰な免疫応答が原因であり、ここでは主に非感染性ぶどう膜炎について述べます。

我が国の主要な医療機関での非感染性ぶどう膜炎の原因疾患の統計では、1位はサルコイドーシス(10.6%)、2位はフォークトー小柳ー原田病(8.1%)、3位は急性前部ぶどう膜炎(5.5%)、4位は強膜ぶどう膜炎(4.4%)、5位がベーチェット病(4.2%)となっています¹。一方、膠原病では関節リウマチ、炎症性腸疾患、強直性脊椎炎、シェーグレン症候群、若年性特発性関節炎、間質性腎炎ぶどう膜炎症候群やブラウ症候群、A20ハプロ不全症といった稀な遺伝性疾患など様々な疾患でぶどう膜炎を合併します。

ぶどう膜炎は炎症が生じる部位によって分類されます。前眼部に炎症がとどまるものを前部ぶどう膜炎と呼び、網膜や脈絡膜、視神経など後眼部に生じるものを後部ぶどう膜炎と呼びます。前眼部から後眼部まで眼球全体に炎症が及んでいるものを汎ぶどう膜炎といいます。炎症の程度により、前眼部にとどまったり眼球全体に及んだり様々である。前部ぶどう膜炎の代表疾患である急性前部ぶどう膜炎では、強直性脊椎

炎患者の25～30%に合併します。

症状としては、随伴する結膜充血や、炎症細胞が前眼部に浮遊したり、硝子体が混濁することによる霧視や飛蚊症として表れ、混濁の程度や黄斑浮腫の合併により視力が低下します。

E 網膜

網膜は眼球の内壁であり、結像した光を感じて信号として視神経に伝える役割を担っており、カメラのフィルムに例えられる10層の膜組織です。サルコイドーシスやベーチェット病といった疾患では、網脈絡膜炎として網膜に血管炎や滲出斑が観察されます。網膜では炎症により黄斑浮腫や網膜の層構造の乱れが生じ、視力が大きく低下してしまいます。全身性エリテマトーデスでは免疫複合体により2～3割の症例で網膜の血管閉塞が生じます。巨細胞性動脈炎では、視神経や網膜を栄養する抗毛様体動脈や網膜中心動脈に動脈炎が生じると虚血性視神経症や網膜中心動脈閉塞症を来し突然の視力低下や失明に至ることもあります。

F 涙腺

涙腺は眼窩の上外側に位置しており、涙液を分泌する組織です。シェーグレン症候群では全身の分泌腺と同様に炎症が生じま

す。IgG4関連疾患では涙腺炎によって上眼瞼が腫脹し、しこりを触れることがあります。涙液の分泌機能が低下すると、ドライアイとなり目の痛みや涙が出ないといった症状がみられます。その他、ドライアイはサルコイドーシスをはじめとするぶどう膜炎にも合併することが知られています。眼科的検査では涙液減少により角膜に点状表層角膜炎や涙液破綻時間の短縮がみられる。治療はヒアルロン酸点眼などのドライアイ治療薬や涙点プラグによる涙点閉鎖などが行われる。

(4) その他に注意すべき眼疾患

膠原病患者では、原疾患の炎症だけでなく治療薬の副作用として眼疾患を発症することがあります。とりわけ、消炎治療の中心である副腎皮質ステロイドの局所療法では白内障や緑内障といった眼疾患に注意が必要です。

A 白内障

白内障は眼内のレンズである水晶体が混濁することで霧視や視力低下をきたす疾患であり、加齢性白内障は中高年に必ず生じるといったいいありふれた疾患です。膠原病に合併したぶどう膜炎患者では眼内の炎症や、ぶどう膜炎の治療薬である副腎皮質ステロイド点眼薬によって白内障が進行し

てしまいます。これを、併発白内障やステロイド白内障と呼びます。たとえ白内障で視力が低下してしまったとしても、炎症が落ち着いた時期に白内障手術を行い、濁った水晶体を透明な人工レンズに置き換えることによって視力の改善が期待できます。

B 緑内障

緑内障は眼圧が高くなり、視神経が不可逆的に障害されることで視野が欠けてしまう疾患です。40歳以上の5%にみられる頻度の高い疾患です。程度は様々ですが、重症例では失明に至る疾患であり、我が国の中途失明原因の第1位となっています。膠原病に合併する炎症性眼病変では、炎症によって前房水の流れが停滞し眼圧が上昇することで緑内障を発症することがあります（続発緑内障）。また、症例によっては副腎皮質ステロイド薬の局所療法で眼圧が反動的に上昇することがあるため（ステロイドレスポonder）眼圧の経過は眼病変を合併した際には視機能を維持するために重要な要素となります。

(5) 治療

炎症性眼疾患の治療の基本は副腎皮質ステロイドの局所治療であり、経過に応じて副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬の内服を行います。しかしながら、これらの治療を

行っても消炎が得られない難治例も存在し、ぶどう膜炎は先進国の主要な中途失明原因でありました。このような状況の中、2007年にベーチェット病による難治性ぶどう膜炎に対して、抗腫瘍壊死因子（TNF）製剤であるインフリキシマブが、2016年からはアダリムマブが難治性の中間部、後部、汎ぶどう膜炎の治療に承認されました。炎症コントロールに著明な効果を示す生物製剤の登場によって、難治性ぶどう膜炎患者さんの視力予後は格段に向上することとなりました。現在、我が国で承認された生物製剤は抗TNF製剤のみですが、海外では膠原病で用いられる他の生物製剤による治験も行われており、今後の研究結果によっては治療の選択肢となる可能性もあります。

(6) まとめ

膠原病では、これまで述べたようにぶどう膜炎をはじめとした様々な眼病変を呈します。眼病変が全身の症状に先行して発症することもあるため、これらの眼病変では膠原病の精査も重要になります。眼病変によっては、無症状で進行したり、不可逆的な視機能障害にいたる可能性もあるため、膠原病に合併した眼病変の治療では、内科と眼科が連携し、定期的な診察と必要に応じた適切な治療が求められます。

1. Sonoda KH, Hasegawa E, Namba K, Okada AA, Ohguro N, Goto H. Epidemiology of uveitis in Japan: a 2016 retrospective nationwide survey. Japanese journal of ophthalmology. 2021;65(2):184-190.

事務局だより

【厚生労働省】アンケート調査へのご協力をお願い

医療等分野における情報の保護と活用に関する実態調査事業
「患者・家族の意識に関する調査」

新たな治療法や薬の開発には、患者の皆様の医療情報が非常に有用です。一方で、医療情報には皆様の貴重な情報が含まれるため、保護の観点も大いに重要となります。

厚生労働省では、このバランスをとるために種々の検討を行っています。このためには、なにより患者の皆様のご意見が重要だと考えており、今回の調査をお願いするものです。

〔調査の概要〕パソコンもしくはスマホ等からの「ウェブアンケート」です。

- ・約10分のアンケートとなります。
- ・**2022年2月15日(火)まで**のご回答をお願いいたします。
- ・下記のURLまたはQRコードより、ご回答ください。



〔アンケートに関する説明〕

- ・設問「疾患の種類」について
 「免疫・アレルギー疾患」を選択ください。

URL : https://wellme4.jp/minfo_utilize/patient_family/?h=A0005

【本件に関するお問い合わせ】

調査委託先：有限責任監査法人トーマツ ヘルスケア

E-mail : yasuo.komori@tohmatsumatsu.co.jp (小森さん)

yu.okubo@tohmatsumatsu.co.jp (大久保さん)

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

令和4年度難病対策予算(案)について(概要)(令和3年度予算額 1,465 億円) → (令和4年度予算(案) 1,563 億円)**(1) 難病患者等への医療費助成の実施** 1,154 億円 → 1,250 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 1,247 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 2.1 億円
(旧制度の医療費助成の費用：劇症肝炎、重症急性膵炎、スモンなど(予算事業))

(2) 難病患者の社会参加と難病に対する国民の理解の促進のための施策の充実 12 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ため、難病相談支援センターへの専門職の配置等を充実するとともに、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 6.7 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。

(3) 難病の医療提供体制の構築〔一部新規〕 6.9 億円 → 9.4 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難病診療連携拠点病院を中心とした連携体制の構築等に対する支援を行うとともに、ゲノム情報を用いた適切な診断及び解析結果の患者還元を行う体制構築に向けた運用の実証を行う。

〔主な事業のみ記載〕

- ①難病医療提供体制整備事業 5.6 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。また早期に正しい診断等を行うために設置された難病診療連携拠点病院等において、診療連携やレスパイトの調整、医療や治療と就労の両立に関する研修等を実施する。

②難病の全ゲノム解析等実証事業 3.3 億円
 ※「全ゲノム解析等実行計画」に基づき、ゲノム情報を用いた適切な診断及び解析結果の患者還元を行う体制構築に向けた運用の実証を行う。

③難病ゲノム研究実務者養成研修事業〔新規〕 8百万円
 ※全ゲノム解析等の結果を患者に還元するための体制構築を見据え、遺伝カウンセリングが可能な人材等の育成のため、遺伝カウンセリング等に関する基礎的な知識の習得に必要なテキストの作成等を行う。

(4) 小児慢性特定疾病対策の推進 179 億円 → 179 億円

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とともに、慢性的な疾病を抱える児童等の自立を支援するため、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の立上げ支援等を行う。

また、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、実態調査の実施及び都道府県における体制の構築への支援等を行う。

〔主な事業のみ記載〕

①小児慢性特定疾病医療費負担金	164 億円
②小児慢性特定疾病児童等自立支援事業費負担金	9.2 億円
③移行期医療支援体制整備事業	34 百万円
④難病等制度推進事業	45 百万円

(5) 難病・小児慢性特定疾病に関する調査・研究などの推進〔一部新規〕

113 億円 → 113 億円

難病等の研究を総合的・戦略的に実施するため、全国規模の指定難病患者・小児慢性特定疾病児童等データベースの充実を図り、難病患者・小児慢性特定疾病児童等の情報の円滑な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）

〔主な事業のみ記載〕

①難病対策等の推進のための患者データ登録整備事業経費等〔一部新規〕

（※一部デジタル庁計上） 15 億円

※指定難病患者データベース等について、データの連結機能や自治体の事務負担の軽減を図るための一次判定システムの導入など、「難病・小慢対策の見直しに関する意見書」を踏まえつつ必要な整備等を行う。

※計数は、それぞれ四捨五入によっているので、端数において合計と合致しないものがある。

※上記の他、がん・難病の全ゲノムの推進のための必要な経費（24億円の内数）を令和3年度補正予算にて計上。

令和3年度 治験・臨床研究参画コーディネートモデル事業

パイロット調査で協力のお願い〔再掲〕

「治験・臨床研究参画コーディネートモデル事業」は、厚生労働省として、治験や臨床研究の必要な情報を探している方々が平等に情報にアクセスできるように一元的に支援し、結果として国民が主体的に治験・臨床研究に参画できる体制を整備する事業です。

令和3年度は特定の患者団体による周知のもと行うパイロット調査（予備的な質的調査）であり、全国膠原病友の会でも協力することになりました。

つきましては、以下の案内ならびにパンフレット（28～29ページ）をご覧ください、ぜひパイロット調査にご協力をお願いいたします。

●ご相談いただく方（今回のパイロット調査の対象者）

全身性強皮症の患者さん、その家族あるいは支援者のうち、

1. 治験・臨床研究が気になりながらもどうやって探したらよいかわからない方
2. 参加できる治験・臨床研究を探している方

●期間：2021年8月2日～2022年2月(予定)

●ご相談方法

- ・電話：フリーダイヤル（0120-074-014）にて
平日9:00～17:00におかけください。
- ・メール：HP（<https://www.chikencall.com/>）にある
お問い合わせフォームからアクセスください。



☆自分の病気の治験の情報に興味があったり、将来の治療法に関する研究について知りたいと考えている方は多いのではないのでしょうか。今回のパイロット調査は、その調べ方などを教えてもらえる事業です。

☆電話やメールで相談することにより、相談対応者が治験や臨床研究の情報をまとめた「臨床研究情報ポータルサイト」を検索し、問い合わせ内容に応じた情報提供や検索方法のサポートを行っていただけます。

（お伺いした情報は、必要な情報を検索する目的のみで利用され、お問い合わせ完了後に廃棄されます。）

☆本事業で情報提供される治験や臨床研究は実際に行われているものです
が、情報を教えてもらったからといって、その治験や臨床研究に参加する必要はありません。

令和3年度 治験・臨床研究参画コーディネートモデル事業 Q&A

◎「治験」って何ですか？

- ・ 治験は、新たに開発した医薬品や医療機器を国に認めてもらうために人で実際に使ってみて、有効性と安全性を確認するための試験です。
- ・ 一般的に治験は三段階に分けられます。
第1相：健康な人で、極少量の薬から徐々に増やし安全性を調べます。
第2相：少数の患者さんで、薬の効き目や副作用とともに、効果的な使い方を調べます。
第3相：多数の患者さんで、薬の効き目や安全性が、多くの人にも当てはまるか確認します。
…私たち患者が協力できる治験は第2相もしくは第3相になりますが、第3相であれば「新薬」に近づいていることになります。

◎「臨床研究」って何ですか？

- ・ 臨床研究とは、治療薬や医療機器の開発（治験）だけではなく、病気の原因究明や予防の仕方、新しい治療方法の開発、患者さんのQOL（生活の質）の向上などを目的に、人に対して広く行われる医学的な研究のことです。
…新薬の開発だけではなく、病気の原因究明や新しい治療方法の開発にも、私たち患者の協力が必要になります。

◎モデル事業に参加するために、主治医の許可が必要ですか？

- ・ 今回のモデル事業は、自分の病気や病状にあった治験や臨床研究の探し方などを教えてもらえる事業です。
- ・ 探し方を教えてもらって見つけた治験や臨床研究は実際に行われているものですが、その治験や臨床研究に参加する必要はありません。
よって、モデル事業の参加のために主治医の許可は必要ありません。
※実際に治験や臨床研究に参加するためには、主治医への相談や治験等を実施している研究機関への問い合わせが必要になります。

◎モデル事業の「パイロット調査」とは何ですか？

- ・ 「パイロット調査」とは予備的な調査のことで、このモデル事業の全国展開に先だち、一部の疾患の患者さまにご協力いただき、実際に情報を必要とする方のニーズや課題等の実態を知ることにより、その実態に合った体制整備につなげていくこととなります。
- ・ ご了承いただいた場合、問い合わせ完了後にアンケート調査が行われ、患者さんの視点から本事業の改善点が探られます。

治験・臨床研究の情報に興味がある、
探しているがどうやって探したらよいか分からない方、
検索方法が難しいと感じている方、
私たちがサポートさせていただきます！

新しい薬の
誕生に
協力したい

自分で治験・臨床研究について
調べられるようになりたい

将来の治療法に
関する研究について
知りたい



日本における患者さん自らが治験・臨床研究に参画を検討できる社会の実現に向け、
パイロット調査にご協力ください！

お問い合わせ窓口

0120-074014

受付時間 | 平日 9:00~17:00 受付期間 | 2021年8月2日(月)~



メールでのお問い合わせは
QRコードから受け付けております



治験・臨床研究参画コーディネートモデル事業

国民の主体的な治験・臨床研究へのアクセス向上による国民参画を推進するため、厚生労働省として一元的に支援する体制を整備する事業です。より実態に合ったモデル事業を立ち上げるため、パイロット調査を行います。

治験・臨床研究が気になるけれども、
どうやって探したらよいか分からない
方へサポートさせていただきます！

自発的な治験・臨床研究への
参画の実現

医薬品開発や
育薬の適正な
推進



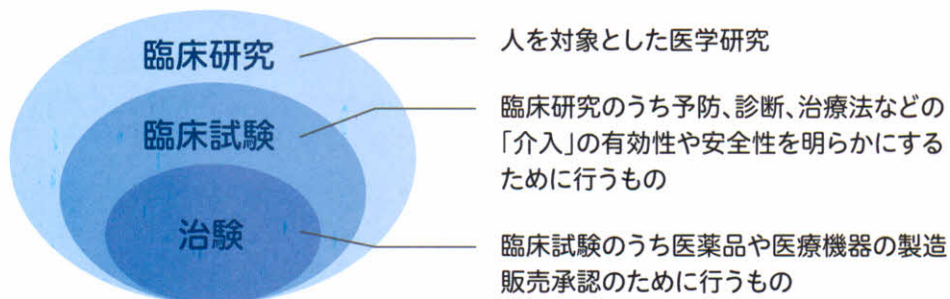
ご自身の力で探せるようになります

まずはオペレーターと一緒に
ご自身に合う治験・臨床研究を探してみましょう

本事業にご協力いただくことで、今後ご自身でスムーズに治験・臨床研究を探すサポートをさせていただきます。また、治験・臨床研究をより身近な選択肢として考えていただくきっかけになります。

パイロット調査

治験と臨床研究とは



- 治験・臨床研究の情報・参加希望に関するご相談に対して、「臨床研究情報ポータルサイト」にて公開されている情報（試験名、お問い合わせ代表窓口など）から、検索で合致したものをご提供いたします。
- 本パイロット調査は、治験・臨床研究への参加を強制するものではありません。
- ご了承いただいた場合、問い合わせ完了後にアンケート調査を実施させていただきます。
- お伺いする情報は、必要な情報を検索・提供する目的及び事業改善のための目的のみで利用し、事業終了時に廃棄します。

「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（<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（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〕 ※反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。

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(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

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	<ol style="list-style-type: none"> 1. 「被災証明書」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;"> { } </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〕

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前号に同封しました。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」などとせずに、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 ～

◎最近、以下のように膠原病の新たな保険適用の治療薬の登場が相次いでいます。

- ・全身性エリテマトーデス（SLE）に対して、「サフネローTM 点滴静注 300mg」（一般名：アニフロルマブ）
- ・ANCA 関連血管炎である顕微鏡的多発血管炎（MPA）および多発血管炎性肉芽腫症（GPA）に対して、「タブネオスカプセル 10mg」（一般名：アバコパン）
- ・全身性強皮症に対して、「リツキシサン」（一般名：リツキシマブ） など

◎「アバコパン」は海外においても承認申請中ですが、世界に先駆けて日本での製造販売承認取得となりました。また、全身性強皮症に対する「リツキシマブ」は、医師主導治験によって、世界初の薬事承認の取得となりました。新たな治療薬は治療の選択肢を広げ、私たちに希望を与えてくれます。日々、ご尽力いただいている医師・製薬会社の皆さんに感謝です。これらの情報の詳細については、今後機関誌「膠原」でも掲載していく予定です。