

SSK 膠原

2017年 No.184



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/>

4ページ

経過措置終了後の医療費助成制度について② ～各疾病の診断基準と重症度分類について①～



「サントリーホール前
カラヤン広場」
のクリスマスツリー
(東京都港区)
〔撮影：山本奈緒実さん〕

2 代表理事 新年のあいさつ

30 伝言板

3 全国膠原病フォーラム in 千葉予告

31 小児膠原病のつどいのお知らせ

21 「全国患者・家族集会」の報告

32 ブロック活動の報告

25 指定難病の平成27年度統計数

42 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

新たな年を迎え、謹んでご挨拶申し上げます。

日頃より、ご支援、ご協力を頂きまして誠にありがとうございます。
皆様にとりまして、幸多き年となりますようご祈念申し上げます。

今年はどのような新年をお迎えになられましたか？

今回の「膠原」、年も明けたのになぜ表紙がクリスマスツリーなの？と思われた方がおられるかもしれません。膠原病は医学の進歩により、普通の生活が送れるようになってきたところですが、普通と言っても発病前の体に戻ったわけではありませんし、健康な人と同じではありません。見た目は「どこが病気なの？」と言われるほど元気そうに見えても、今も治療を続け、多くの制限とあれこれきめ細かな日常の注意を払いながら、それぞれに大変な思いをして生活を送っています。それでも時に病変が起こり、なかなか思うようにいかないことも多くあります。

昨年末に届いた今回の表紙の写真には「昨年、一昨年とクリスマスの時期には入院となくなってしまっていたけれど、今年は撮影でき、嬉しくて投稿しました」との添え書きがありました。綺麗な暖かな光のツリー、撮影出来てよかったですね。嬉しいことはともに喜び、辛いことはどうすればよいのかを皆で考えていく、私たちはそんな全国の仲間でありたいと思います。「どうして私だけが」ではなく、同じような状態で頑張っている仲間がこの友の会にもきっといます。共に分かりあえる仲間のつながりを今後も大切に活動していきたいと思います。

今年も全国各地で、医療講演会や交流会が開催されます。機関誌やホームページによって情報提供・交流があります。是非ご参加いただき、より良い療養生活となるよう活かしてください。参加の仕方は様々です。出掛けられなくても私たちはつながっています。それぞれの可能な方法で関わりを持ってください。会費を納めるのも、機関誌を読むのも、署名を集めたり、備蓄パンを備えたりするのも私たちの大切な活動です。どうかご協力ください。

今年是指定難病医療費助成の経過措置も最終年、また来年は様々な制度の見直しの年にもあたります。制度があってもまだまだ未完成です。どのようなことが必要なのか是非ご意見をお寄せ下さい。指定難病の方で、これまでしていた医療費助成の申請をされなかった方、または申請が通らなかった方などおられましたら、本部までお知らせいただけると幸いです。私たちの必要な支援について今年も一緒に考えていきましょう。

平成29年度 一般社団法人 全国膠原病フォーラム in 千葉

日 付：平成29年4月15日（土） 9：50～16：00

会 場：千葉市民会館 地下1階 小ホール

（〒260-0017 千葉市中央区要町1番1号）

- ・ JR総武線「千葉駅」東口より徒歩約7分
- ・ JR総武線「東千葉駅」より徒歩約3分
- ・ 京成千葉線「千葉駅」より徒歩約10分

内 容：10：00～12：00 医療講演会

- ① 山本 一彦 先生〔一般社団法人 日本リウマチ学会 理事長〕
（東京大学医学部附属病院 アレルギー・リウマチ内科 教授）
- ② 武井 正美 先生
（日本大学医学部附属板橋病院 血液・膠原病内科 教授）

13：00～16：00 パネルディスカッション

（就労関連のパネルディスカッションを予定しています）

☆全国膠原病フォーラムはどなたでも参加できます。

☆詳しくは次号の機関誌「膠原」に掲載いたします。

…機関誌「膠原」185号は平成29年3月下旬に発行を予定しています。



平成29年度（第5回）一般社団法人 全国膠原病友の会 社員総会のお知らせ

日時：平成29年4月16日（日） 9：30～14：00（予定）

会場：千葉市文化センター（千葉中央ツインビル2号館）

（千葉市中央区中央2-5-1）

- ・ JR総武線「千葉駅」、京成千葉線「千葉中央駅」より徒歩10分

☆社員総会は各地域の代表者で行なわれます。

〔新たな難病対策のこれから〕

経過措置終了後の医療費助成制度について②

～各疾病の診断基準と重症度分類について①～

前号の機関誌「膠原」183号でもお伝えしたように、「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」による難病患者に対する医療費助成制度の経過措置は、平成29年12月31日をもって終了となります。新制度となり新規に医療費助成の対象となった疾病もありますが、多くは旧制度である特定疾患治療研究事業から継続して医療費助成制度を受けられている経過措置の対象者であることから、前号に引き続き、経過措置終了後の医療費助成制度について確認したいと思います。

下表に主な膠原病および類縁疾患の中で指定難病と認められている疾病を示しますが、本号と次号の2回に分けて、経過措置終了後の医療費助成制度を受けるための認定基準となっている各指定難病の「診断基準」と「重症度分類」について、厚生科学審議会疾病対策部会の指定難病検討委員会の資料を参考に確認いたします。

なお、経過措置終了後の医療費助成制度を受けるための認定基準は次のようになっています。

ア) 申請時に提出した診断書（臨床調査個人票）によって、指定難病にかかっていると認められる方であって、各指定難病に対する重症度分類等に照らし合わせて病状の程度が一定程度以上の方。

イ) ただし軽症者であっても、高額な医療を継続することが必要な軽症者は特例として医療費助成の対象となります。これを「軽症高額該当」といいますが、その基準は申請月以前の12ヵ月以内に指定難病に係る医療費総額が33,330円を超える月数が3回以上あることです（医療費総額が33,330円とは、例えば医療保険の3割負担の場合、医療費の自己負担が1万円に相当します）。

※認定基準についての詳細は前号の「膠原」および次ページの図を参照ください。

指定難病（主な膠原病および類縁疾患）〔◎印が本号に掲載した疾病〕

- | | |
|-----------------|-------------------------|
| ◎全身性エリテマトーデス | ◎シェーグレン症候群〔新規〕 |
| ◎皮膚筋炎／多発性筋炎 | ◎成人スチル病〔新規〕 |
| ◎全身性強皮症 | ・原発性抗リン脂質抗体症候群〔新規〕 |
| ◎混合性結合組織病 | ・巨細胞性動脈炎（側頭動脈炎）〔新規〕 |
| ・高安動脈炎（大動脈炎症候群） | ・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症〔新規〕 |
| ・結節性多発動脈炎 | （旧称：チャージストラウス症候群、 |
| ・顕微鏡的多発血管炎 | アレルギー性肉芽腫性血管炎） |
| ・多発血管炎性肉芽腫症 | ・再発性多発軟骨炎〔新規〕 |
| （旧称：ウェゲナー肉芽腫症） | ・全身型若年性特発性関節炎〔新規〕 |
| ・悪性関節リウマチ | ・封入体筋炎〔新規〕 |
| ・ベーチェット病 | ・IgG4関連疾患〔新規：平成27年7月より〕 |

※診断基準および重症度分類の適応における留意事項について

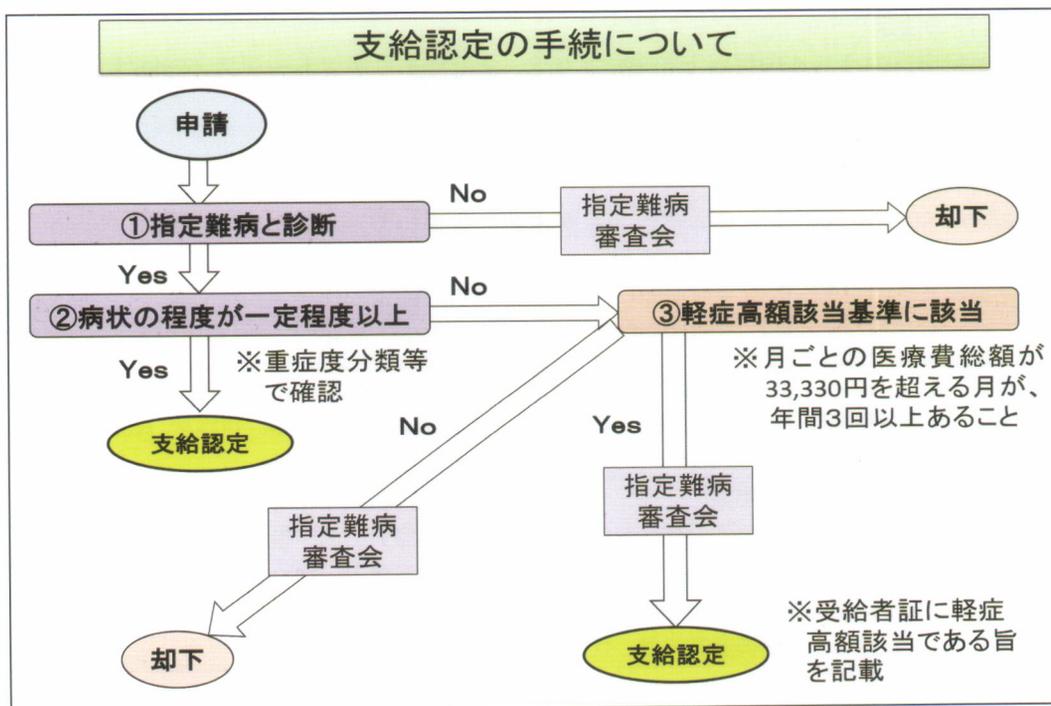
1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない。
(ただし当該疾病の経過を示す臨床症状等であって確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については医療費助成の対象とする。

上表に各疾病に共通した「診断基準および重症度分類の適応における留意事項」を示します。

「診断基準」については、治療等によって現在では臨床症状や検査所見等に異常がない場合でも、発症後のいずれかの時期において臨床症状や検査所見等に異常があったことを確認可能であれば、診断に用いても差し支えないことになっています。また「重症度分類」については、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断するこ

とになっています。診断基準も重症度分類についても、規定がない場合には現在の状態の判断だけではなく、一定の期間中での判断となっていることをご確認ください。

なお、症状の程度が重症度分類等で一定以上でない場合でも、高額な医療を継続することが必要な方は医療費助成の対象となります。これは前述の「軽症高額該当」のことを指します。「重症度分類」に該当しなくても支給認定されることがありますのでご確認ください。



指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号49）

「全身性エリテマトーデス（SLE）」

診断基準

- ① 顔面紅斑
- ② 円板状皮疹
- ③ 光線過敏症
- ④ 口腔内潰瘍（無痛性で口腔あるいは鼻咽腔に出現）
- ⑤ 関節炎（2関節以上で非破壊性）
- ⑥ 漿膜炎（胸膜炎あるいは心膜炎）
- ⑦ 腎病変（1日あたり0.5g以上の持続的蛋白尿か細胞性円柱の出現）
- ⑧ 神経学的病変（痙攣発作あるいは精神障害）
- ⑨ 血液学的異常
 - ・溶血性貧血 または
 - ・4,000/mm³以下の白血球減少 または
 - ・1,500/mm³以下のリンパ球減少 または
 - ・10万/mm³以下の血小板減少
- ⑩ 免疫学的異常
 - ・抗2本鎖DNA抗体陽性 または
 - ・抗Sm抗体陽性 または
 - ・抗リン脂質抗体陽性
(抗カルジオリピン抗体、ループスアンチコアグラント、梅毒反応偽陽性)
- ⑪ 抗核抗体陽性

[診断の決定]

上記項目のうち4項目以上を満たす場合、全身性エリテマトーデスと診断する。

重症度分類

下記の「SLEDAIスコア」が4点以上を医療費助成の対象とする。

※「SLEDAIスコア」は下記の点数（重みづけ）の合計を計算します。

| 重みづけ | 項目 | 定義 |
|------|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 8 | 痙攣 | 最近発症。代謝性、感染性、薬剤性は除外。 |
| 8 | 精神症状 | 現実認識の重度の障害による正常な機能の変化。幻覚、思考散乱、連合弛緩、貧困な思想内容、著明な非論理的思考、奇異な、混乱した、緊張病性の行動を含む。尿毒症、薬剤性は除外。 |
| 8 | 器質的脳障害 | 見当識、記憶、その他の知能機能障害による認知機能の変化、変動する急性発症の臨床所見を伴う。注意力の低下を伴う意識混濁、周囲の環境に対する継続した注意の欠如を含み、かつ以下のうち少なくとも2つを認める：知覚障害、支離滅裂な発言、不眠症あるいは日中の眠気、精神運動興奮。代謝性、感染性、薬剤性は除外。 |

| 重みづけ | 項目 | 定義 |
|------|----------|---------------------------------------------------------------------|
| 8 | 視力障害 | SLEによる網膜の変化。細胞様小体、網膜出血、脈絡膜における漿液性の浸出あるいは出血、視神経炎を含む。高血圧性、感染性、薬剤性は除外。 |
| 8 | 脳神経障害 | 脳神経領域における感覚あるいは運動神経障害の新出。 |
| 8 | ループス頭痛 | 高度の持続性頭痛：片頭痛様だが、麻薬性鎮痛薬に反応しない。 |
| 8 | 脳血管障害 | 脳血管障害の新出。動脈硬化性は除外。 |
| 8 | 血管炎 | 潰瘍、壊疽、手指の圧痛を伴う結節、爪周囲の梗塞、線状出血、生検もしくは血管造影による血管炎の証明。 |
| 4 | 関節炎 | 2関節以上の関節痛あるいは炎症所見（例：圧痛、腫脹、関節液貯留）。 |
| 4 | 筋炎 | CK（クレアチンキナーゼ）・アルドラーゼの上昇を伴う近位筋の疼痛／筋力低下、あるいは筋電図変化、筋生検における筋炎所見。 |
| 4 | 尿円柱 | 顆粒円柱あるいは赤血球円柱。 |
| 4 | 血尿 | > 5 赤血球 /HPF（遠沈した尿（尿沈査）を400倍視野の顕微鏡で見た時の細胞成分の数）。結石、感染性、その他の原因は除外。 |
| 4 | 蛋白尿 | > 0.5g/24時間。新規発症あるいは最近の0.5g/24時間以上の増加。 |
| 4 | 膿尿 | > 5 白血球 /HPF（遠沈した尿（尿沈査）を400倍視野の顕微鏡で見た時の細胞成分の数）。感染性は除外。 |
| 2 | 新たな皮疹 | 炎症性皮疹の新規発症あるいは再発。 |
| 2 | 脱毛 | 限局性あるいはびまん性の異常な脱毛の新規発症あるいは再発。 |
| 2 | 粘膜潰瘍 | 口腔あるいは鼻腔潰瘍の新規発症あるいは再発。 |
| 2 | 胸膜炎 | 胸膜摩擦あるいは胸水、胸膜肥厚による胸部痛。 |
| 2 | 心膜炎 | 少なくとも以下の1つ以上を伴う心膜の疼痛：心膜摩擦、心嚢水、あるいは心電図・心エコーでの証明。 |
| 2 | 低補体血症 | CH50、C3、C4の正常下限以下の低下。 |
| 2 | 抗DNA抗体上昇 | Farr assay（抗体の分析方法のひとつ）で> 25%の結合、あるいは正常上限以上。 |
| 1 | 発熱 | > 38℃、感染性は除外。 |
| 1 | 血小板減少 | < 100,000 血小板 /mm ³ 。 |
| 1 | 白血球減少 | < 3,000 白血球 /mm ³ 、薬剤性は除外。 |

重症度分類に用いられている「SLEDAI」はSLE disease activity indexの略で、全身性エリテマトーデス（SLE）の疾患活動性の評価方法のひとつです。定義に当てはまった項目について、その「重みづけ」を足していき、総合計が4点以上であれば「重症度分類等に照らし合わせて病状の程度が一定程度以上」とみなされ医療費助成の対象となります。

例えば、「血管炎（8点）」や「関節炎（4点）」など4点以上の項目が1つでも当てはまれば医療費助成の対象となりますし、「抗DNA抗体上昇（2点）」と「血小板減少（1点）」と「白血球減少（1点）」の3項目が当てはまれば総合計は4点となりますので、この場合も医療費助成の対象となります。

指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号50）

「皮膚筋炎／多発性筋炎」

診断基準

1. 診断基準項目

(1) 皮膚症状

- (a) ヘリオトロープ疹：両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
- (b) ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹
- (c) ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑

(2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下

(3) 筋肉の自発痛又は把握痛

(4) 血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ）の上昇

(5) 筋炎を示す筋電図変化

(6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7) 全身性炎症所見（発熱、CRP 上昇、又は赤沈亢進）

(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：筋線維の変性及び細胞浸潤

2. 診断基準

◎皮膚筋炎：上記の診断基準項目（1）の皮膚症状の（a）～（c）の1項目以上を満たし、かつ経過中に診断基準項目（2）～（9）の項目中4項目以上を満たすもの

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して皮膚筋炎に含む。

◎多発性筋炎：診断基準項目（2）～（9）の項目中4項目以上を満たすもの

3. 鑑別診断を要する疾患

- ・感染による筋炎
- ・薬剤誘発性ミオパチー
- ・内分泌異常に基づくミオパチー
- ・筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患
- ・湿疹、皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

重症度分類

以下のいずれかに該当する症例を重症とし、医療費助成の対象とする。

- 1) 原疾患に由来する筋力低下がある
 - …体幹・四肢近位筋群（頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群）の徒手筋力テスト（MMT）平均が5段階評価で4+（10段階評価で9）以下
 - もしくは、同筋群のいずれか一つの徒手筋力テスト（MMT）が4（10段階評価で8）以下
- 2) 原疾患に由来するCK（クレアチンキナーゼ）値もしくはアルドラーゼ値上昇がある
- 3) 活動性の皮疹（皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの）がある
 - ※）新生または増大する石灰沈着を含む
- 4) 活動性の間質性肺炎を合併している（その治療中を含む）

診断基準については、診断基準項目（2）～（9）の項目中4項目以上を満たすものが多発性筋炎に、さらに診断基準項目（1）の皮膚症状を満たせば皮膚筋炎と診断されます。また、これらの診断基準項目とは関係なく「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して皮膚筋炎に含む」ことになっています。無筋症性皮膚筋炎は、筋力低下や血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼやアルドラーゼ）の上昇などの筋肉の症状が乏しい皮膚筋炎ですが重症化しやすいと言われており、早期診断・早期治療のためにも皮膚症状のみで皮膚筋炎と診断してもよいことは非常に重要と思われます。

重症度分類については皮膚筋炎／多発性筋炎ともに共通となっています。上記の4項目のうち一つの項目でも満たせば、「重症度分類等に照らし合わせて病状の程度が一定程度以上」とみなされ医療費助成の対象となります。無筋症性皮膚筋炎で筋力低下や血清中筋原性酵素の上昇がなくても、活動性の皮疹もしくは活動性の間質性肺炎を合併していれば、重症度分類に照らし合わせて医療費助成の対象と認められることとなります。

指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号51）

「全身性強皮症」

診断基準

〔全身性強皮症・診断基準 2010 年〕

◎大基準

手指あるいは足趾（足の指）を越える皮膚硬化*

※）限局性強皮症（いわゆるモルフィア）を除外する

◎小基準

1) 手指あるいは足趾に限局する皮膚硬化

2) 手指尖端の陥凹性瘢痕、あるいは指腹の萎縮**

※※）手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く。

3) 両側性肺基底部の線維症

4) 抗トポイソメラーゼ I（Scl-70）抗体または抗セントロメア抗体または抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体陽性

大基準、あるいは小基準 1) かつ 2) ~ 4) の 1 項目以上を満たせば全身性強皮症と診断

重症度分類

本重症度指針では、①皮膚、②肺、③心臓、④腎臓、⑤消化管のうち、最も重症度スコアの高いものが「moderate」以上の患者を助成の対象とする。

〔全身一般〕

Medsger の提唱した重症度指針においては、体重減少とヘマトクリット値が使用されているが、自験例においては、ヘマトクリット値が大きく低下した例はほとんど認められなかったため、本試案においては、体重減少のみを評価項目とし、ヘマトクリット値については、今後の検討すべき項目の一つに留めたい。

この〔全身一般〕は①皮膚、②肺、③心臓、④腎臓、⑤消化管に含まれておらず、直接「重症度分類」には関係ないと考えられます。

| | |
|-----------------|----------------------------|
| 0 (normal) | normal |
| 1 (mild) | 発症前に比較して 5% ~ 10% 未満の体重減少 |
| 2 (moderate) | 発症前に比較して 10% ~ 20% 未満の体重減少 |
| 3 (severe) | 発症前に比較して 20% ~ 30% 未満の体重減少 |
| 4 (very severe) | 発症前に比較して 30% 以上の体重減少 |

除外項目：患者自身の意図的なダイエットを除く

検討項目：①貧血（ヘマトクリット） ②血小板数 ③血沈
④LDH ⑤HAQ* ⑥血清 IgG 値

※）HAQ（Health Assessment Questionnaire）とは、慢性疾患患者の身体的要素としての機能障害の程度を評価するための患者自身が行うアンケート

〔①皮膚（皮膚病変に対する重症度分類）〕

「Medsgger らによる皮膚の重症度分類とその分布」および「Medsgger らによる皮膚の重症度分類に基づく本邦の全身性強皮症患者における分布」の解析により、以下のような皮膚病変に対する重症度分類を提案する。

| | 0 (normal) | 1 (mild) | 2 (moderate) | 3 (severe) | 4 (very severe) |
|-------|---------------|-------------|-----------------|---------------|--------------------|
| TSS※= | 0 | 1～9 | 10～19 | 20～29 | 30+ |

※) Modified Rodnan total skin thickness score (TSS) [下記の計算方法参照]

注：臨床的に浮腫（いわゆる指圧痕を残す浮腫を除く）と硬化を区別することは困難であるので、浮腫によると考えられる皮膚硬化も TSS にカウントする。この場合には「浮腫あり」と付記しておくことで後で治療による反応性をみる際などの参考になる。

(Modified Rodnan's total skin thickness score (TSS) の計算方法)

| (右) | | (左) | | |
|----------------------------------------|---------|-----|---------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ①手指 | 0 1 2 3 | ②手指 | 0 1 2 3 | ◎皮膚硬化を調べる部分：17カ所 ◎皮膚硬化のスコア：0～3の4段階 (最大値 51) 0：皮膚硬化なし 1：皮膚硬化軽度 …大きくも小さくもつまみ上げられるが、大きくつまみあげた時の皮膚が厚い 2：皮膚硬化中等度 …大きいつまみ上げができるが、小さいつまみ上げができない 3：皮膚硬化高度 …大きいつまみ上げも小さいつまみ上げもできない |
| ③手背 | 0 1 2 3 | ④手背 | 0 1 2 3 | |
| ⑤前腕 | 0 1 2 3 | ⑥前腕 | 0 1 2 3 | |
| ⑦上腕 | 0 1 2 3 | ⑧上腕 | 0 1 2 3 | |
| ⑨顔 | 0 1 2 3 | | | |
| ⑩前胸部 | 0 1 2 3 | | | |
| ⑪腹部 | 0 1 2 3 | | | |
| ⑫大腿 | 0 1 2 3 | ⑬大腿 | 0 1 2 3 | |
| ⑭下腿 | 0 1 2 3 | ⑮下腿 | 0 1 2 3 | |
| ⑯足背 | 0 1 2 3 | ⑰足背 | 0 1 2 3 | |
| ※ 17カ所の皮膚硬化のスコアを合計して上表に照らし合わせて重症度分類を判定 | | | | |

〔②肺：間質性肺疾患〕

全身性強皮症に伴う代表的な肺病変として間質性肺疾患（間質性肺炎、肺線維症とも呼ばれる）と肺高血圧症がある。両者は基本的に独立した病態だが、多くの患者が併存する。そのために重症度判定の際にそれら寄与度を分類し難い場合もある。その際には%VC / %DL_{co}比が参考になる。この値が1.4を超える場合は肺高血圧症優位を示唆する。

| | |
|-----------------|-----------------------------------|
| 0 (normal) | 画像上肺の間質性変化なし |
| 1 (mild) | 画像上肺の間質性変化あり、かつ%VC ≥ 80% |
| 2 (moderate) | 画像上肺の間質性変化あり、かつ%VC 65～79% |
| 3 (severe) | 画像上肺の間質性変化あり、かつ%VC 50～64% |
| 4 (very severe) | 画像上肺の間質性変化あり、かつ%VC < 50%または酸素吸入療法 |

%VC：性・年齢・身長より計算した予測肺活量に対して、実際の肺活量が何%であるかを示す。

※間質性変化の検出は胸部X線またはCTによるが、胸部X線で有意な間質性変化を認めない場合でもCTでの確認が推奨される。

〔③心臓〕

| 重症度 | 心電図 | 心超音波 | 自覚症状 |
|-----------------|-------------------|--------------|-----------|
| 0 (normal) | 正常範囲 | 50 < EF | 特になし |
| 1 (mild) | 薬物治療を要しない不整脈、伝動異常 | 45 < EF < 50 | NYHA I度 |
| 2 (moderate) | 治療を要する不整脈、伝動異常 | 40 < EF < 45 | NYHA II度 |
| 3 (severe) | ペースメーカーの適応 | EF < 40 | NYHA III度 |
| 4 (very severe) | | | NYHA IV度 |

EF (左室駆出率): 心室収縮機能の代表的な指標。左室の収縮力 (ポンプ能力) を測ることができる。

NYHA 分類:

- I 安静時に症状無く、日常生活の制限もない。
- II 安静時に症状無いが、易疲労感、動悸、呼吸苦、狭心痛、などのため日常生活に軽度の制限がある。
- III 安静時に症状無いが、易疲労感、動悸、呼吸苦、狭心痛、などのため日常生活に高度の制限がある。
- IV 苦痛無しにいかなる日常生活もできない。安静時に症状を有する場合もある。

〔④腎臓〕

以下の全身性強皮症に合併した腎障害を治療法の違いに対応し分類する。

- 1) 高血圧性腎障害: 強皮症腎クリーゼ
- 2) 正常血圧腎障害: 抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 関連糸球体腎炎
溶血性尿毒症症候群

| 上記の腎障害に共通した重症度分類 | | | |
|------------------|----------|----------------|-----------------|
| 0 (normal) | 正常 | | |
| 1 (mild) | 血清クレアチニン | 0.9 ~ 1.2mg/dl | または 尿蛋白 1 ~ 2 + |
| 2 (moderate) | 血清クレアチニン | 1.3 ~ 2.9mg/dl | または 尿蛋白 3 ~ 4 + |
| 3 (severe) | 血清クレアチニン | 3mg/dl 以上 | |
| 4 (very severe) | 血液透析が必要 | | |

〔⑤消化管〕

| A. 上部消化管病変 | |
|-----------------|--------------------------|
| 0 (normal) | 正常 |
| 1 (mild) | 食道下部蠕動低下 (自覚症状なし) |
| 2 (moderate) | 胃食道逆流症 (GERD) |
| 3 (severe) | 逆流性食道炎とそれに伴う嚥下困難 |
| 4 (very severe) | 食道狭窄による嚥下困難 |
| B. 下部消化管病変 | |
| 0 (normal) | 正常 |
| 1 (mild) | 自覚症状を伴う腸管病変 (抗菌薬服用を要しない) |
| 2 (moderate) | 抗菌薬の服用が腸内細菌過剰増殖のため必要 |
| 3 (severe) | 吸収不良症候群を伴う偽性腸閉塞の既往 |
| 4 (very severe) | 中心静脈栄養療法が必要 |

〔関節〕

- 1) 左右の手首関節、肘関節、膝関節（合計6関節）の可動域を角度計により測定し、正常可動域の何%に当たるかを求めてポイントをつける。

各関節の正常可動域：手首関節 160°、肘関節 150°、膝関節 130°

| ポイント | 可動域 (%) |
|------|-------------|
| 0 | 95%以上 |
| 1 | 75%以上～95%未満 |
| 2 | 50%以上～75%未満 |
| 3 | 25%以上～50%未満 |
| 4 | 25%未満 |

- 2) 次に各関節のポイントを合計して重症度を決定する。

| 重症度 | 合計ポイント |
|--------------|--------|
| 0 (normal) | 0 |
| 1 (mild) | 1～3 |
| 2 (moderate) | 4～7 |
| 3 (severe) | 8以上 |

注意事項：可動域の制限は全身性強皮症による皮膚・関節軟部組織の硬化、あるいは骨の破壊・吸収に起因するものであること。

〔血管〕

| | |
|-----------------|-----------------------------------|
| 0 (normal) | 正常 (normal) |
| 1 (mild) | レイノー現象 (Raynaud's phenomenon) |
| 2 (moderate) | 指のくぼんだ潰瘍 (digital pitting ulcers) |
| 3 (severe) | 他の皮膚の潰瘍 (other skin ulcerations) |
| 4 (very severe) | 指の壊疽 (digital gangrene) |

上記の〔関節〕および〔血管〕は①皮膚、②肺、③心臓、④腎臓、⑤消化管に含まれておらず、直接「重症度分類」には関係ないと考えられます。

全身性強皮症の臨床調査個人票では次のように記載されています。

| 重症度 | | | | | |
|-----|----------|--------|------------|----------|---------------|
| 皮膚 | 1.normal | 2.mild | 3.moderate | 4.severe | 5.very severe |
| 肺 | 1.normal | 2.mild | 3.moderate | 4.severe | 5.very severe |
| 心臓 | 1.normal | 2.mild | 3.moderate | 4.severe | 5.very severe |
| 腎臓 | 1.normal | 2.mild | 3.moderate | 4.severe | 5.very severe |
| 消化管 | 1.normal | 2.mild | 3.moderate | 4.severe | 5.very severe |

上記の①皮膚、②肺、③心臓、④腎臓、⑤消化管のうち、最も重症度スコアの高いものが「moderate」以上の場合に医療費助成の対象となります。

指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号52）

「混合性結合組織病（MCTD）」

診断基準

1. 概念

全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1RNP 抗体がみられる疾患である。

2. 共通所見

① レイノー現象 ② 指ないし手背の腫脹

3. 免疫学的所見

抗 U1RNP 抗体陽性

4. 混合所見

（1）全身性エリテマトーデス様所見

- ① 多発関節炎
- ② リンパ節腫脹
- ③ 顔面紅斑
- ④ 心膜炎又は胸膜炎
- ⑤ 白血球減少（ $4,000/\mu\text{l}$ 以下）又は血小板減少（ $10\text{万}/\mu\text{l}$ 以下）

（2）強皮症様所見

- ① 手指に限局した皮膚硬化
- ② 肺線維症、拘束性換気障害（%VC = 80%以下）
又は肺拡散能低下（%DLco = 70%以下）

〔%VC: 予測肺活量に対して実際の肺活量が何%であるかを示す。%DLco: 肺拡散能を示す〕

- ③ 食道蠕動低下又は拡張

（3）多発性筋炎様所見

- ① 筋力低下
- ② 筋原性酵素（CK等）上昇
- ③ 筋電図における筋原性異常所見

5. 診断

- ・ 2の1所見以上が陽性
- ・ 3の所見が陽性
- ・ 4の（1）、（2）、（3）項のうち、2項以上につき、それぞれ1所見以上が陽性

以上の3項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する。

〔付記〕

1. 抗 U1RNP 抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法（ELISA）のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性で ELISA の結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。
2. 以下の疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
 - ① 抗 Sm 抗体 ② 高力価の抗二本鎖 DNA 抗体
 - ③ 抗トポイソメラーゼ I 抗体（抗 Scl-70 抗体） ④ 抗 Jo- 1 抗体
3. 肺高血圧症を伴う抗 U1RNP 抗体陽性例は、臨床所見が十分にそろわなくとも、混合性結合組織病に分類される可能性が高い。

重症度分類

混合性結合組織病（MCTD）の障害臓器別の重症度分類

中等症以上を医療費助成の対象とする。

| 重症度 | 障害臓器 | 臨床所見 |
|------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 重症： | 中枢神経症状 無菌性髄膜炎 肺高血圧症 （最も重要な予後規定因子） 急速進行性間質性肺炎 進行した肺線維症 重度の血小板減少 溶血性貧血 腸管機能不全 | 痙攣、品質性機能障害、精神病、脳血管障害（頻度はまれ） 頭痛、嘔気、嘔吐（NSAID 誘発性に注意） 息切れ、動悸、胸骨後部痛 急速に進行する呼吸困難、咳嗽 動悸、息切れ、咳嗽 出血傾向、紫斑 高度の貧血 吸収不良症候群、偽性腸閉塞 |
| 中等症： | 発熱 リンパ節腫脹 筋炎 食道運動機能障害 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、手指末端部壊死 肺線維症 末梢神経障害 骨破壊性関節炎 | 疾患活動性の高い時に見られる 疾患活動性の高い時に見られる 筋力低下、筋痛、筋原性酵素上昇。時に重症例あり 逆流性食道炎、胸やけ、心裂部痛 胸水、心嚢液貯留 蛋白尿（ネフローゼ症候群、腎不全移行もまれではあるが見られる） 紫斑、爪床出血、皮膚梗塞 重度の末梢循環障害による 進行は緩徐であるが、比較的早く進行する例もある 三叉神経障害が多い 関節リウマチ様の関節破壊が時に見られる |
| 軽症： | レイノー現象 指ないし手の腫脹 紅斑 手指に限局する皮膚硬化 非破壊性関節炎 | 寒冷刺激による血管攣縮により手指の色調変化。 時に難治性 混合性結合組織病（MCTD）の診断上重要だが臨床的に問題となることはない 顔面、手掌などに多い 軽度にとどまるが、手指の屈曲拘縮をきたしうる 関節破壊は通常ないが時に見られる |

中等症以上が医療費助成の対象

指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号53）

「シェーグレン症候群」

診断基準

シェーグレン症候群（SjS）改訂診断基準（厚生労働省研究班、1999年）

1. 生検病理組織検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 口唇腺組織でリンパ球浸潤が4mm²当たり1 focus 以上
 - B) 涙腺組織でリンパ球浸潤が4mm²当たり1 focus 以上
2. 口腔検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 唾液腺造影で stage I（直径1mm以下の小点状陰影）以上の異常所見
 - B) 唾液分泌量低下（ガムテスト10分間で10mL以下、またはサクソソテスト2分間2g以下）があり、かつ唾液腺シンチグラフィーにて機能低下の所見
3. 眼科検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) Schirmer（シルマー）試験で5mm/5分以下で、かつローズベンガルテスト（van Bijsterveld スコア：ファン-ビスタベルド・スコア）で陽性
 - B) Schirmer 試験で5mm/5分以下で、かつ蛍光色素（フルオレセイン）試験で陽性
4. 血清検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 抗SS-A抗体陽性
 - B) 抗SS-B抗体陽性

〔診断〕

以上1、2、3、4のいずれか2項目が陽性であればシェーグレン症候群と診断する。

重症度分類

ESSDAI（EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index）による重症度分類
重症（5点以上）を対象とする。

| 領域 | 重み（係数） | 活動性 | 点数（係数×活動性） |
|------------------|---------------------------------------------------|---------------------|------------|
| 健康状態 | 3 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ | |
| リンパ節腫脹 | 4 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 腺症状 | 2 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ | |
| 関節症状 | 2 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 皮膚症状 | 3 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 肺病変 | 5 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 腎病変 | 5 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 筋症状 | 6 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 末梢神経障害 | 5 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 中枢神経障害 | 5 | 無0 □ 低1 □ 高3 □ | |
| 血液障害 | 2 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ 高3 □ | |
| 生物学的所見 | 1 | 無0 □ 低1 □ 中2 □ | |
| ESSDAI （合計点数） | 0点～123点 EULARの疾患活動性基準：中・高疾患活動性（5点≦）低疾患活動性（<5点） | | |

◎ 一次性シェーグレン症候群、二次性シェーグレン症候群ともに ESSDAI により軽症、重症に分類する。

ESSDAI \geq 5 点→重症

ESSDAI < 5 点→軽症

〔付記〕

ESSDAI における各領域の評価基準

| 領域 | 評価基準 |
|----------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 健康状態 ※活動性3 はなし | 0 以下の症状がない 1 微熱、間欠熱（37.5～38.5℃）、盗汗、あるいは5～10%の体重減少 2 高熱（>38.5℃）、盗汗、あるいは>10%の体重減少 (感染症由来の発熱や自発的な減量を除く) |
| リンパ節腫脹 | 0 以下の症状がない 1 リンパ節腫脹：領域不問 \geq 1cm または単径 \geq 2cm 2 リンパ節腫脹：領域不問 \geq 2cm または単径 \geq 3cm、 あるいは脾腫（触診、画像のいずれか） 3 現在の悪性B細胞増殖性疾患 |
| 腺症状 ※活動性3 はなし | 0 腺腫脹なし 1 耳下腺腫脹（ \leq 3cm）、あるいは限局した顎下腺または涙腺の腫脹 2 耳下腺腫脹（>3cm）、あるいは目立った顎下腺または涙腺の腫脹 (結石、感染を除く) |
| 関節症状 | 0 現在、活動性の関節症状なし 1 朝のこわばり（>30分）を伴う手指、手首、足首、足根、足趾の関節痛 2 28関節のうち1～5個の関節滑膜炎 3 28関節のうち6個以上の関節滑膜炎 (変形性関節症を除く) |
| 皮膚症状 | 0 現在、活動性の皮膚症状なし 1 多型紅斑 2 蕁麻疹様血管炎、足首以遠の紫斑、あるいはSCLEを含む限局した皮膚血管炎 3 蕁麻疹様血管炎、広範囲の紫斑、あるいは血管炎関連潰瘍を含むびまん性皮膚血管炎 (不可逆的障害による安定した長期の症状は活動性なしとする) |
| 肺病変 | 0 現在、活動性の肺病変なし 1 以下の2項目のいずれかを満たす〔HRCT：高分解能CT〕 ・持続する咳や気管支病変で、X線で異常を認めない ・X線あるいはHRCTで間質性肺病変を認め、息切れがなくて呼吸機能検査が正常 2 中等度の活動性肺病変で、HRCTで間質性肺病変があり、以下の2項目のいずれかを満たす ・労作時息切れあり（NYHA II）〔NYHA分類：12ページ参照〕 ・呼吸機能検査以上（70% > DL _{co} \geq 40%、あるいは80% > FVC \geq 60%） 〔DL _{co} ：肺拡散能を示す。FVC：努力性肺活量〕 3 高度の活動性肺病変で、HRCTで間質性肺病変があり、以下の2項目のいずれかを満たす ・安静時息切れあり（NYHA III、IV） ・呼吸機能検査以上（DL _{co} < 40%、あるいはFVC < 60%） (不可逆的障害による安定した長期の症状や疾患に無関係の呼吸器障害（喫煙など）は活動性なしとする) |

| 領域 | 評価基準 |
|--------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 腎病変 | <p>0 現在、活動性腎病変なし（蛋白尿<0.5g/dL、血尿なし、膿尿なし、かつアシドーシスなし）あるいは不可逆的な障害による安定した持続性蛋白尿</p> <p>1 以下に示すような腎不全のない軽度の活動性腎病変（GFR ≥ 60mL/分） 〔GFR：糸球体ろ過量〕</p> <ul style="list-style-type: none"> ・尿細管アシドーシス ・糸球体病変で蛋白尿（0.5～1g/日）を伴い、かつ血尿がない <p>2 以下に示すような中等度活動性腎病変</p> <ul style="list-style-type: none"> ・腎不全（GFR < 60mL/分）を伴う尿細管性アシドーシス ・糸球体病変で蛋白尿（1～1.5g/日）を伴い、かつ血尿や腎不全がない ・組織学的に膜性腎症以外の糸球体腎炎、あるいは間質の目立ったリンパ球浸潤を認める <p>3 以下に示すような高活動性腎病変</p> <ul style="list-style-type: none"> ・糸球体病変で蛋白尿（> 1.5g/日）を伴う、あるいは血尿、あるいは腎不全を認める ・組織学的に増殖性糸球体腎炎あるいは、クリオグロブリン関連腎病変を認める <p>（不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の腎病変は活動性なしとする、腎生検が施行済みなら、組織学的所見を優先した活動性評価をすること）</p> |
| 筋症状 | <p>0 現在、活動性の筋症状なし</p> <p>1 筋電図や筋生検で異常がある軽い筋炎で、以下の2項目の両方を満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・脱力はない ・CK（クレアチンキナーゼ）は基準値（N）の2倍以下（N < CK ≤ 2N） <p>2 筋電図や筋生検で異常がある中等度活動性筋炎で以下の2項目のいずれかを満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・脱力（MMT：徒手筋力テスト ≥ 4） ・CK上昇を伴う（2N < CK ≤ 4N） <p>3 筋電図や筋生検で異常を認める高度活動性筋炎で以下の2項目のいずれかを満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・脱力（MMT ≤ 3） ・CK上昇を伴う（CK > 4N） <p>（ステロイドによる筋脱力を除く）</p> |
| 末梢神経障害 | <p>0 現在、活動性の末梢神経障害なし</p> <p>1 以下に示すような軽度活動性末梢神経障害</p> <ul style="list-style-type: none"> ・神経伝導速度検査（NCS）で証明された純粹感覚性軸索多発ニューロパチー ・三叉神経痛 <p>2 以下に示すような中等度活動性末梢神経障害</p> <ul style="list-style-type: none"> ・NCSで証明された運動障害を伴わない軸索性感覚運動ニューロパチー ・クリオグロブリン性血管炎を伴う純粹感覚ニューロパチー ・軽度か中等度の運動失調のみを伴う神経節炎 ・軽度の機能障害（運動障害がないか軽度の運動失調がある）を伴った CIDP 〔CIDP：慢性炎症性脱髄性多発神経炎〕 ・末梢神経由来の脳神経障害（三叉神経痛を除く） <p>3 以下に示すような高度活動性末梢神経障害</p> <ul style="list-style-type: none"> ・最大運動障害 ≤ 3/5 を伴う軸索性感覚運動ニューロパチー ・血管炎による末梢神経障害（多発単神経炎など） ・神経節炎による重度の運動失調 ・重度の機能障害（最大運動障害 ≤ 3/5、あるいは重度の運動失調）を伴った CIDP（慢性炎症性脱髄性多発神経炎） <p>（不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の末梢神経障害は活動性なしとする）</p> |

| 領域 | 評価基準 |
|------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 中枢神経障害 ※活動性2 はなし | <p>0 現在、活動性の中枢神経障害なし</p> <p>1 以下に示すような中等度の活動性中枢神経障害</p> <ul style="list-style-type: none"> ・中枢由来の脳神経障害 ・視神経炎 ・純粹感覚障害か知的障害の証明に限られた症状を伴う多発硬化症様症候群 <p>3 以下に示すような高度活動性中枢神経障害</p> <ul style="list-style-type: none"> ・脳血管障害を伴う脳血管炎または一過性脳虚血発作 ・けいれん ・横断性脊髄炎 ・リンパ球性髄膜炎 ・運動障害を伴う多発性硬化症様症候群 <p>(不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の中枢神経障害は活動性なしとする)</p> |
| 血液障害 | <p>0 自己免疫性血球減少なし</p> <p>1 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・好中球減少 ($1,000 < \text{好中球} < 1,500/\text{mm}^3$) を伴う ・貧血 ($10 < \text{Hb} : \text{ヘモグロビン} < 12\text{g/dL}$) を伴う ・血小板減少 ($10 \text{万} < \text{血小板} < 15 \text{万}$) を伴う <p>あるいはリンパ球減少 ($500 < \text{リンパ球} < 1,000/\text{mm}^3$) を認める</p> <p>2 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・好中球減少 ($500 \leq \text{好中球} \leq 1,000/\text{mm}^3$) を伴う ・貧血 ($8 \leq \text{Hb} \leq 10\text{g/dL}$) を伴う ・血小板減少 ($5 \text{万} \leq \text{血小板} \leq 10 \text{万}$) を伴う <p>あるいはリンパ球減少 ($\text{リンパ球} \leq 500/\text{mm}^3$) を認める</p> <p>3 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす</p> <ul style="list-style-type: none"> ・好中球減少 ($\text{好中球} < 500/\text{mm}^3$) を伴う ・貧血 ($\text{Hb} < 8\text{g/dL}$) を伴う ・血小板減少 ($\text{血小板} < 5 \text{万}$) を伴う <p>(貧血、好中球減少、血小板減少については自己免疫性血球減少のみ考慮すること、ビタミン欠乏、鉄欠乏、薬剤誘発性血球減少を除く)</p> |
| 生物学的所見 ※活動性3 はなし | <p>0 下記の生物学的所見なし</p> <p>1 以下の3項目のいずれかを認める</p> <ul style="list-style-type: none"> ・クローン成分 ・低補体 (低 C4 または低 C3 または低い CH50) ・高γグロブリン血症、高 IgG 血症 ($1,600 \leq \text{IgG} \leq 2,000\text{mg/dl}$) <p>2 以下の3項目のいずれかを認める</p> <ul style="list-style-type: none"> ・クリオグロブリンの存在 ・高γグロブリン血症、高 IgG 血症 ($\text{IgG} \geq 2,000\text{mg/dl}$) ・最近出現した低$\gamma$グロブリン血症、低 IgG 血症 ($\text{IgG} < 500\text{mg/dL}$) |

重症度分類に用いられている「ESSDAI」は、欧州リウマチ学会が提唱したシェーグレン症候群の疾患活動性の評価方法のひとつです。各領域に対して評価基準に当てはまった活動性に重み（係数）をかけて点数をもとめ、すべての領域の合計点数を計算します。一次性的も二次性的も合計点数が5点以上であれば医療費助成の対象となります。

例えば、「腺症状」は重み（係数）が2で、活動性の最高が2ですので、掛け合わせても4点にしかありません。一方、肺病変や中枢神経症状は重み（係数）が5ですので、活動性が1であっても点数は5点となり、それだけで医療費助成の対象となります。

指定難病の診断基準と重症度分類（指定難病番号54）

「成人スチル病」

診断基準

Yamaguchi らの分類基準（1992 年）

大項目

- 1) 39℃以上の発熱が1週間以上続く
- 2) 関節症状が2週間以上続く
- 3) 定型的な皮膚発疹
- 4) 80%以上の好中球増加を伴う白血球増多（10,000/mm³以上）

小項目

- 1) 咽頭痛
- 2) リンパ節腫脹あるいは脾腫
- 3) 肝機能障害
- 4) リウマトイド因子陰性および抗核抗体陰性

除外項目

- 1) 感染症（特に敗血症、伝染性単核球症）
- 2) 悪性腫瘍（特に悪性リンパ腫）
- 3) 膠原病（特に結節性多発動脈炎、悪性関節リウマチ）

大項目中2項目以上に該当し、かつ、小項目の各項目を含めて5項目以上に該当する場合に成人スチル病と診断する。

ただし、大項目、小項目に該当する事項であっても除外項目に該当する場合は除外する。

重症度分類

中等症以上を対象とする

成人スチル病重症度スコア

| | | |
|----------------------------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|
| 漿膜炎 | 無0 <input type="checkbox"/> | 有1 <input type="checkbox"/> |
| DIC（播種性血管内凝固症候群） | 無0 <input type="checkbox"/> | 有2 <input type="checkbox"/> |
| 血球貪食症候群 | 無0 <input type="checkbox"/> | 有2 <input type="checkbox"/> |
| 好中球比率増加（85%以上） | 無0 <input type="checkbox"/> | 有1 <input type="checkbox"/> |
| フェリチン高値（3,000 ng/ml 以上） | 無0 <input type="checkbox"/> | 有1 <input type="checkbox"/> |
| 著明なリンパ節腫脹 | 無0 <input type="checkbox"/> | 有1 <input type="checkbox"/> |
| ステロイド治療抵抗性 （プレドニゾロン換算で0.4mg/kg 以上で 治療抵抗性の場合） | 無0 <input type="checkbox"/> | 有1 <input type="checkbox"/> |

スコア合計点

0～9点

成人スチル病重症度基準

重症：3点以上

中等症：2点以上

軽症：1点以下

中等症以上が
医療費助成の
対象



「全国患者・家族集会」の報告（当日配布冊子より） ～膠原病患者のめざす共生社会への実現に向けて～

昨年11月22日（火）参議院議員会館講堂において、全国患者・家族集会実行委員会主催の「全国患者・家族集会」が開催されました（事務局：日本難病・疾病団体協議会（JPA））。当会も加盟している日本難病・疾病団体協議会（JPA）が事務局となって、これまで「難病・慢性疾患全国フォーラム」を開催してきましたが、今年度はさらに幅広い患者家族団体、支援団体に呼び掛けて、新しい枠組みで“誰もが安心して医療が受けられる社会を目指して”「全国患者・家族集会」が開催されました。

今回の「全国患者・家族集会」では10団体から具体的な願いについての発表がありましたが、その他の団体からの「患者・家族の声」は冊子として当日配布されました。全国膠原病友の会からも“膠原病患者のめざす共生社会への実現に向けて”と題した「患者・家族の声」を配布いただきましたので報告させていただきます。

なお、「全国患者・家族集会」についての詳細は、日本難病・疾病団体協議会のホームページからご覧いただくことができます。（JPA ホームページ <http://www.nanbyo.jp/>）

〔全国患者・家族集会の目的〕

- *患者・家族が安心して生活できるため、世界に誇るべき国民皆保険と公的医療保障制度を守り充実させることを大きな柱とします。
- *難病やがん、慢性疾患の科学的で正しい知識を広めるとともに、患者・家族の視点から、現在の医療・介護・福祉の現状と改革の方向を、広く国民にアピールすることを目的とします。
- *とくに、国民の代表である国会議員には、患者の声を聞いていただき病気の知識と生活の実態を理解してもらい、わが国の諸施策の改善・改革に資するよう、支援・協力をはたらきかけていきます。

〔内容（プログラム）〕

- 開会・趣旨説明 ○各会派代表挨拶
- 団体発表（10団体）：色素性乾皮症／ゴーシェ病／小児がん／難治性がん／リウマチ／腎臓疾患（人工透析）／てんかん／肝炎／ALS／地域の課題
- アピール読み上げ（アピールは24ページに掲載） ○閉会



「膠原病患者のめざす共生社会への実現に向けて」(当日配布冊子より)

・膠原病について

膠原病という病気は一つの病気ではなく、免疫の異常から全身に炎症の起こる疾患の総称です。未だ原因不明で、発熱、紅斑やレイノー現象などの皮膚症状、関節痛(炎)、さらに疾病によってきわめて多彩な内臓(腎臓、肺、心臓、脳、肝臓、消化管など)に障害を伴います。主たる治療は副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬などの非特異的治療法での対症療法です。医療の進歩により生命予後の改善をみていますが、反面、長期療養を必要とする患者が増加し、治療薬剤による副作用や高齢化に伴う合併症で苦しんでいる患者も増えています。一方においては、膠原病に対する一般社会の認識や理解が未だ充分に得られていないために、療養を続けながらの就労や結婚・出産・育児などの社会生活に支障をきたしているのが現状です。

・医療費助成制度について

病気を重症化させないことは難病対策の重要な役割であり、病気を持ちながらも社会の一員として生活するためには、医療費助成制度は最低限の条件です。また、低所得者の負担増が大きいため低所得者対策が必要と考えます。指定難病に付随して発生する傷病に関する医療について、確実に医療費助成の対象にすべきです。療養期間が長くなれば、合併症や副作用などの影響が大きくなるため、原疾患のみならず対象領域を広く考えるべきです。介護費用や保険適用されない療養上かかる費用も含めて、難病にかかる支出全体を考慮して自己負担の在り方を検討するべきです。

・重症度分類について

現状の治療を受けられなくなれば、重症化してしまうと考えられます。発症時もしくは増悪時の初期であっても、疾患活動性が高ければ重症度は高いと考えるべきです。同じ疾患群であれば「重症度分類」の考え方を同様にすべきであり、膠原病に分類される指定難病であっても、介護度、症状、疾患活動性、治療法など、様々な観点から重症度分類が決められており、必ずしも横並びの公平性が確保されていません。全身性エリテマトーデスでは非破壊性の関節炎でも重症度分類の基準を満たすが、混合性結合組織病の関節炎は骨破壊を伴わないと基準を満たさないなど、不合理な点がみられます。重症度分類で病状の程度が一定程度未満の方の施策も重要です。重症化させないことは難病対策の重要な視点であると考え、軽症者が申請しなくなれば、行政側および患者側双方の情報が絶たれてしまうと考えます。軽症者を含めた信頼性の高いデータベースの構築のための方策を検討すべきです。

・介護福祉サービスについて

障害者総合支援法による障害福祉サービスの周知活動を積極的に行うべきです。指定難病の申請時に、市町村と連携しながら福祉サービスについて説明するなど、該当者を掘り起こしていく必要があり、厚生労働省が主導して「難病患者のための福祉ガイドブック」のひな型を作成し、各市町村からの情報を加筆し発行すべきです。また体調の変化等に配慮した臨機応変なサービスの開発が必要です。多くの部分が障害者向けのサービスの転用であるため、ニーズ調査に基づいて難病患者向けのサービスの開発を希望します。指定難病を含めて病状の重い方は、訪問看護や訪問リハビリ等の医療系サービスは医療(介護保険外)で提供すべきです。

・障害者手帳について

障害者手帳の取得者には、所得税等の障害者控除、相続税や贈与税の軽減が適用される場合があり、また法定雇用率などの雇用施策にも及びます。さらに交通料金・駐

車場の割引や公営施設等への入館料金の減免など社会参加に関しても影響があり、障害者手帳の有無による施策の違いは歴然としています。新たに導入された「重症度分類」は“日常生活または社会生活に支障がある者という考え方を、疾病の特性に応じて、医学的な観点から反映させて定めた”ものであるため、例えば、この「重症度分類」によって医療費助成が認められた方については「身体障害者手帳」の所持者相当と考えると施策に反映させてよいのではないかと考えます。

・通院支援について

障害福祉サービスおよび介護保険の中で特に「通院介助」については詳しい情報提供が必要です。通院は欠かせないものであり、「通院介助」が必要な方は確実に利用できるサービス設計でなくてはならないと考えます。サービスの利用方法および費用負担等については確実に周知すべきです。長時間・長距離の通院負担の要因は医療提供体制の不備によることも多いことを考慮し、「通院介助」にかかる費用の減免を積極的に行うべきです。病院内での付き添いについても広くサービスの必要性を認めて、支給量等を決定すべきです。また、遠隔診療システムの充実を図る必要があり、専門医を起点とした地域医療ネットワークなどの構築が必要であると考えます。

・就労支援について

就労支援は社会参加の機会の確保、共生社会の実現に向けて大きな柱になると考えられ、具体的な実効性のある施策の開発が必要です。通院時の休暇等の配慮があれば、就労継続が可能な方も多いので、個々の能力を尊重して、難病であることだけを理由に雇用機会が失われないよう企業に対して周知をお願いします。ハローワーク等が中心となって事業者働きかけ、企業に対する助成金を充実させるとともに病気を持っただけでも採用いただける企業の開拓をお願いします（具体的な斡旋支援が必要）。在宅であれば働ける可能性は広がるため、テレワーク（在宅勤務）を含めた就労形態の可能性を開発いただきたい。特に公共機関が積極的に難病患者を採用し難病患者の就労事例を増やし、雇用管理のノウハウの確立に寄与いただきたいです。収入を増やすために、難病患者を対象とした資格や技能の習得のための職業訓練の推進および給付金の創設をお願いします。経済的な安定がないと精神的な安定も図れません。

・所得保障等について

再燃と寛解を繰り返す疾患の場合、再燃時に休職手当を支給することで就労継続をサポートすることができます。難病患者の実態を考慮して治療と就労を両立できる制度の検討をお願いします。フルタイムでの勤務が困難な場合に病状を考慮して補助できる制度、医療的観点から就労できない期間が長期に及ぶ場合に給付される年金制度を検討していただきたいです。また、国民健康保険では傷病手当金が保障されないため、傷病手当金に代わる制度の創設（例えば、定額の手当金制度）や国民健康保険料の減免など、加入制度の違いを緩和する方策を検討していただきたいです。

・全体を通して

新たな難病対策を総合的生活支援制度に成長させるためには、個々の患者の「生活障害」を適切に評価する方法が必要となり、その上で必要な施策を組み合わせるマネジメントするとともに、既存の施策を改良し、新たな施策を開発していく仕組みが必要になります。そのためには全国の難病相談支援センターでの相談内容の検討を含めて、調査研究を行う機関が必要であると考えます。

難病施策全体を通して「社会保障改革国民会議」の報告書に記載されているように難病で苦しんでいる人が将来に希望を持って生きられるような制度になっているかどうか確認し、検証しながら総合的かつ一体的な改革への取り組みを切に希望します。

全国患者・家族集会 2016 アピール ～誰もが安心して医療が受けられる社会を目指して～

私たちは、子ども達の未来とこの国の社会を希望に満ちたものとするために、『～誰もが安心して医療が受けられる社会を目指して～全国患者・家族集会 2016』を開催しました。

科学の発展に伴い、日本の医療技術は格段に進歩してきましたが、そのことは、私たち患者にとって大きな朗報ですが、一方ではその進歩が生きづらさも生みだしてきました。高度な専門性は医療機関の偏在を生み、また地域医療格差も作り出しています。そのことが医療費負担の増加と医療費以外のさまざまな負担の増加も余儀なくされているのです。

一方、我が国も批准した障害者権利条約や国内法としての障害者差別解消法、障害者基本法や障害者総合支援法、難病法等、法的な枠組みは一定程度整いました。これらの法は、「障害者が障害に基づく差別なしに到達可能な最高水準の健康を享受する権利」や「難病患者の社会参加への機会が確保され地域社会で尊厳を持って生きることのできる共生社会の実現」への道標（みちしるべ）を国自らが私たちに示したものです。

しかしながら、多様な制度や対策で成り立っている我が国の社会保障制度は、一つの法や対策のみでは、不十分であり、効率的ではないことは明らかです。すべての国民が法の目指す福祉社会を享受でき、人を年齢や障害、疾病名で分けすることなく、全人的に総合的に互いを連携させる施策が必要です。

そのために、日本が世界に誇る国民皆保険制度を堅持し一層の充実を図ることが、患者への福祉施策充実の基本であることを、本日の集会で確認しました。

お金のあるなしで医療を受けられず、生きることを閉ざされることのない社会こそが大切にされなければなりません。

高齢者も難病患者も長期慢性疾患の患者も障害を持つ人も、人としての尊厳が保持される福祉社会の実現に向け、全国の患者・家族の方々とともに声をあげ、ともに行動していくことを決意し、本集会のアピールといたします。

2016年（平成28年）11月22日
～誰もが安心して医療が受けられる社会を目指して～
全国患者・家族集会 2016

特定医療費（指定難病）平成 27 年度統計数

～膠原病患者の受給者証所持者数の変化を中心に～

平成 27 年度の特定医療費（指定難病）の統計数が公表されました。その結果、旧制度（特定疾患医療受給者証の所持者数）と新制度（指定難病受給者証の所持者数）の変化を確認することができました。ここでは膠原病患者の受給者証所持者数の変化を中心に報告いたします。

※次ページ以降には、膠原病主要 10 疾病に関して、受給者証の所持者数の変化、都道府県別および年齢別の受給者証の所持者数について示しましたので、ご参照ください。

〔膠原病主要 20 疾病 受給者証所持者数の変化〕

| | (A) 平成 27 年度末 指定難病 受給者証 所持者数 | (B) 平成 26 年度末 特定疾患医療 受給者証 所持者数 | (A) - (B) 受給者証 所持者数 変化 | [参考] 平成 26 年度末 特定疾患 登録者証 所持者数 |
|-------------------|------------------------------------------|--------------------------------------------|---------------------------------|-------------------------------------------|
| 指定難病総数 | 943,460 | 925,646 | 17,814 | 68,332 |
| 膠原病総数（20 疾病） | 210,245 | 201,744 | 8,501 | 19,472 |
| ・膠原病総数（11 疾病）新規除く | 196,296 | 201,744 | -5,448 | 19,472 |
| ・膠原病総数（9 疾病）新規のみ | 13,949 | — | 13,949 | — |
| 15 封入体筋炎 | 239 | —（新規） | 239 | —（新規） |
| 40 高安動脈炎 | 6,119 | 6,420 | -301 | 545 |
| 41 巨細胞性動脈炎 | 199 | —（新規） | 199 | —（新規） |
| 42 結節性多発動脈炎 | 3,442 | 12,057 | -104 | 314 |
| 43 顕微鏡的多発血管炎 | 8,511 | | | |
| 44 多発血管炎性肉芽腫症 | 2,534 | 2,430 | 104 | 96 |
| 45 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 | 1,356 | —（新規） | 1,356 | —（新規） |
| 46 悪性関節リウマチ | 6,185 | 6,697 | -512 | 72 |
| 48 原発性抗リン脂質抗体症候群 | 217 | —（新規） | 217 | —（新規） |
| 49 全身性エリテマトーデス | 62,988 | 63,622 | -634 | 3,632 |
| 50 皮膚筋炎／多発性筋炎 | 21,031 | 52,715 | -898 | 1,814 |
| 51 全身性強皮症 | 30,786 | | | |
| 52 混合性結合組織病 | 10,811 | 11,005 | -194 | 475 |
| 53 シェーグレン症候群 | 9,111 | —（新規） | 9,111 | —（新規） |
| 54 成人スチル病 | 1,843 | —（新規） | 1,843 | —（新規） |
| 55 再発性多発軟骨炎 | 389 | —（新規） | 389 | —（新規） |
| 56 ベーチェット病 | 19,244 | 20,035 | -791 | 2,065 |
| 84 サルコイドーシス | 24,645 | 26,763 | -2,118 | 10,459 |
| 107 全身型若年性特発性関節炎 | 74 | —（新規） | 74 | —（新規） |
| 300 Ig G 4 関連疾患 | 521 | —（新規） | 521 | —（新規） |

↑ 疾病名の前の番号は、医療費助成対象疾病（指定難病）の告示番号です。

[膠原病主要 10 疾病 受給者証所持者数の変化]

| | (A) 平成 27 年度末 指定難病 受給者証 所持者数 | (B) 平成 26 年度末 特定疾患医療 受給者証 所持者数 | (A) - (B) 受給者証 所持者数 変化 | [参考] 平成 26 年度末 特定疾患 登録者証 所持者数 |
|--------------------|------------------------------------------|--------------------------------------------|---------------------------------|-------------------------------------------|
| 指定難病総数 | 943,460 | 925,646 | 17,814 | 68,332 |
| 膠原病総数 (主要 10 疾病) | 152,413 | 141,829 | 10,584 | 6,331 |
| ・膠原病総数 (7 疾病) 新規除く | 140,103 | 141,829 | -1,726 | 6,331 |
| ・膠原病総数 (3 疾病) 新規のみ | 12,310 | — | 12,310 | — |
| 42 結節性多発動脈炎 | 3,442 | 12,057 | -104 | 314 |
| 43 顕微鏡的多発血管炎 | 8,511 | | | |
| 44 多発血管炎性肉芽腫症 | 2,534 | 2,430 | 104 | 96 |
| 45 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 | 1,356 | — (新規) | 1,356 | — (新規) |
| 49 全身性エリテマトーデス | 62,988 | 63,622 | -634 | 3,632 |
| 50 皮膚筋炎/多発性筋炎 | 21,031 | 52,715 | -898 | 1,814 |
| 51 全身性強皮症 | 30,786 | | | |
| 52 混合性結合組織病 | 10,811 | 11,005 | -194 | 475 |
| 53 シェーグレン症候群 | 9,111 | — (新規) | 9,111 | — (新規) |
| 54 成人スチル病 | 1,843 | — (新規) | 1,843 | — (新規) |

↑ 疾病名の前の番号は、医療費助成対象疾病 (指定難病) の告示番号です。

◎指定難病全体としては平成 27 年度末で 943,460 人であり、旧制度 (平成 26 年度末) と比較して、わずか 17,814 人の増加にとどまっています。

◎上表のように膠原病の主要 10 疾病については、平成 27 年度末 152,413 人 (指定難病全体の 16.2% を占めます) で、旧制度 (平成 26 年度末) と比較して 10,584 人の増加となっています。指定難病の新規疾病の方が 12,310 人おられますので、従来からの医療費助成を受けてきた疾病については 1,726 人減ったことになります。

※従来疾病の中で多発血管炎性肉芽腫症は 104 人増えていますが、その他の疾病は若干ですが減少しています (SLE は 634 人減少、筋炎・強皮症はあわせて 898 人減少)。

[膠原病主要 10 疾病 都道府県別指定難病受給者証所持者数]

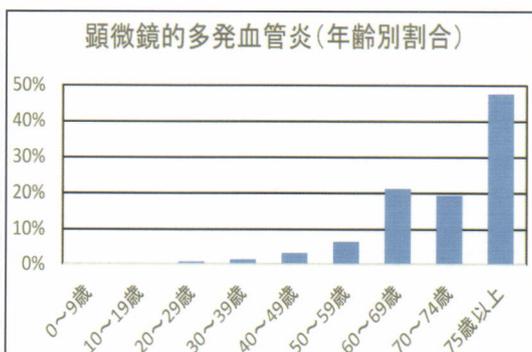
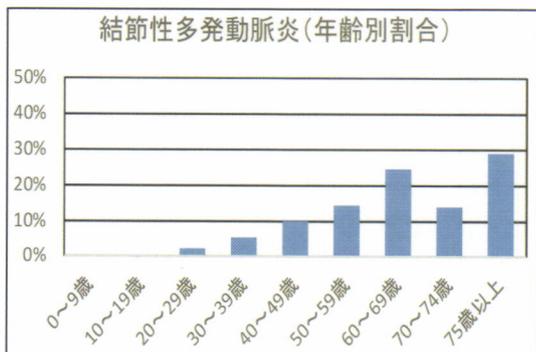
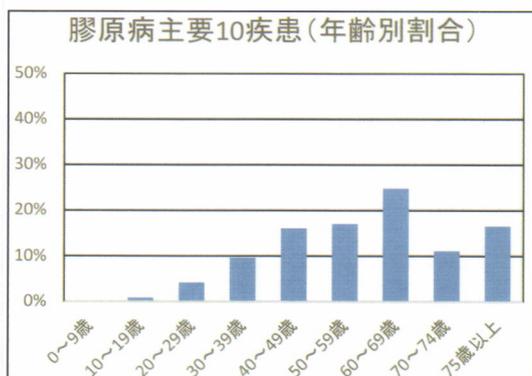
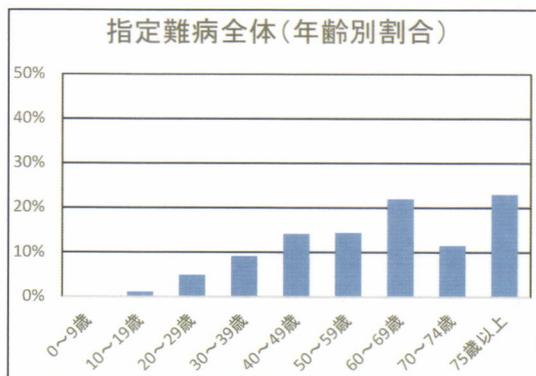
| | 指定難病総数 | 膠原病主要 10 疾病の 所持者数 | 膠原病の割合 (%) | 結節性多発動脈炎 | 顕微鏡的多発血管炎 | 多発血管炎性肉芽腫症 | 好酸球性多発 血管炎性肉芽腫症 | 全身性 エリテマトーデス | 皮膚筋炎/ 多発性筋炎 | 全身性強皮症 | 混合性結合組織病 | シェーグレン症候群 | 成人スチル病 |
|-----|---------|-------------------------|---------------|----------|-----------|------------|--------------------|-----------------|----------------|--------|----------|-----------|--------|
| 全 国 | 943,460 | 152,413 | 16.2% | 3,442 | 8,511 | 2,534 | 1,356 | 62,988 | 21,031 | 30,786 | 10,811 | 9,111 | 1,843 |
| 北海道 | 52,892 | 10,205 | 19.3% | 168 | 280 | 127 | 45 | 2,937 | 932 | 1,189 | 376 | 4,064 | 87 |
| 青 森 | 10,082 | 1,269 | 12.6% | 0 | 61 | 15 | 10 | 627 | 167 | 229 | 105 | 38 | 17 |
| 岩 手 | 10,073 | 1,463 | 14.5% | 26 | 81 | 19 | 10 | 717 | 150 | 301 | 130 | 17 | 12 |
| 宮 城 | 17,975 | 2,725 | 15.2% | 125 | 186 | 35 | 13 | 1,202 | 380 | 389 | 271 | 86 | 38 |
| 秋 田 | 8,966 | 1,294 | 14.4% | 43 | 48 | 32 | 10 | 622 | 131 | 234 | 124 | 32 | 18 |
| 山 形 | 7,925 | 1,101 | 13.9% | 23 | 94 | 20 | 17 | 484 | 134 | 193 | 97 | 24 | 15 |
| 福 島 | 13,937 | 2,106 | 15.1% | 51 | 93 | 37 | 16 | 920 | 324 | 405 | 204 | 39 | 17 |

| | 指定難病総数 | 膠原病主要 10疾病の所持者数 | 膠原病の割合（%） | 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 | 全身性 エリテマトーデス | 皮膚筋炎／多発性筋炎 | 全身性強皮症 | 混合性結合組織病 | シエーグレン症候群 | 成人スチル病 |
|-----|--------|--------------------|-----------|----------|-----------|------------|--------------------|-----------------|------------|--------|----------|-----------|--------|
| 茨城 | 18,347 | 3,266 | 17.8% | 54 | 225 | 49 | 24 | 1,654 | 425 | 561 | 185 | 59 | 30 |
| 栃木 | 13,160 | 2,129 | 16.2% | 33 | 126 | 30 | 19 | 868 | 325 | 456 | 165 | 75 | 32 |
| 群馬 | 13,377 | 1,926 | 14.4% | 41 | 129 | 45 | 16 | 836 | 255 | 428 | 110 | 52 | 14 |
| 埼玉 | 45,853 | 8,183 | 17.8% | 141 | 424 | 132 | 70 | 3,656 | 1,108 | 1,768 | 553 | 232 | 99 |
| 千葉 | 43,346 | 7,210 | 16.6% | 174 | 446 | 145 | 54 | 3,243 | 997 | 1,415 | 510 | 162 | 64 |
| 東京 | 88,340 | 15,395 | 17.4% | 361 | 789 | 282 | 273 | 6,469 | 2,014 | 2,750 | 946 | 1,224 | 287 |
| 神奈川 | 60,100 | 10,181 | 16.9% | 324 | 480 | 154 | 97 | 4,463 | 1,447 | 2,022 | 819 | 266 | 109 |
| 新潟 | 18,849 | 2,776 | 14.7% | 47 | 140 | 69 | 20 | 1,259 | 386 | 540 | 232 | 56 | 27 |
| 富山 | 8,193 | 1,306 | 15.9% | 20 | 65 | 17 | 13 | 557 | 201 | 286 | 96 | 31 | 20 |
| 石川 | 9,339 | 1,578 | 16.9% | 58 | 101 | 20 | 10 | 570 | 209 | 419 | 89 | 81 | 21 |
| 福井 | 6,029 | 845 | 14.0% | 15 | 41 | 8 | 5 | 316 | 100 | 230 | 84 | 29 | 17 |
| 山梨 | 4,417 | 754 | 17.1% | 13 | 77 | 20 | 2 | 320 | 148 | 90 | 62 | 13 | 9 |
| 長野 | 15,567 | 2,218 | 14.2% | 63 | 122 | 46 | 12 | 926 | 326 | 515 | 158 | 36 | 14 |
| 岐阜 | 13,106 | 2,208 | 16.8% | 28 | 115 | 28 | 12 | 714 | 314 | 807 | 126 | 42 | 22 |
| 静岡 | 26,593 | 4,276 | 16.1% | 144 | 243 | 69 | 23 | 1,669 | 668 | 1,001 | 284 | 128 | 47 |
| 愛知 | 44,746 | 7,431 | 16.6% | 168 | 451 | 134 | 45 | 3,119 | 1,127 | 1,757 | 420 | 132 | 78 |
| 三重 | 14,318 | 2,180 | 15.2% | 54 | 95 | 31 | 11 | 807 | 317 | 629 | 159 | 67 | 10 |
| 滋賀 | 10,155 | 1,381 | 13.6% | 41 | 74 | 22 | 16 | 585 | 200 | 263 | 97 | 53 | 30 |
| 京都 | 22,221 | 3,201 | 14.4% | 90 | 210 | 49 | 30 | 1,262 | 464 | 724 | 204 | 133 | 35 |
| 大阪 | 69,933 | 10,668 | 15.3% | 183 | 753 | 177 | 117 | 4,521 | 1,523 | 2,120 | 741 | 399 | 134 |
| 兵庫 | 39,361 | 6,723 | 17.1% | 126 | 359 | 113 | 68 | 2,595 | 983 | 1,493 | 606 | 278 | 102 |
| 奈良 | 12,025 | 1,666 | 13.9% | 29 | 116 | 22 | 9 | 690 | 294 | 321 | 102 | 63 | 20 |
| 和歌山 | 8,125 | 1,225 | 15.1% | 24 | 61 | 13 | 10 | 483 | 160 | 314 | 96 | 48 | 16 |
| 鳥取 | 4,980 | 710 | 14.3% | 8 | 47 | 15 | 10 | 260 | 103 | 157 | 46 | 53 | 11 |
| 島根 | 6,135 | 848 | 13.8% | 16 | 57 | 21 | 5 | 318 | 125 | 194 | 80 | 23 | 9 |
| 岡山 | 17,562 | 2,413 | 13.7% | 52 | 202 | 61 | 29 | 912 | 322 | 575 | 146 | 95 | 19 |
| 広島 | 22,191 | 3,207 | 14.5% | 80 | 168 | 53 | 30 | 1,374 | 453 | 699 | 228 | 84 | 38 |
| 山口 | 12,693 | 1,962 | 15.5% | 39 | 92 | 31 | 14 | 766 | 256 | 502 | 162 | 80 | 20 |
| 徳島 | 6,517 | 935 | 14.3% | 19 | 63 | 23 | 5 | 362 | 168 | 154 | 89 | 43 | 9 |
| 香川 | 8,668 | 1,352 | 15.6% | 45 | 83 | 29 | 9 | 489 | 231 | 271 | 127 | 54 | 14 |
| 愛媛 | 11,413 | 1,829 | 16.0% | 38 | 125 | 23 | 15 | 743 | 279 | 346 | 196 | 43 | 21 |
| 高知 | 6,509 | 1,055 | 16.2% | 37 | 66 | 5 | 15 | 375 | 171 | 239 | 83 | 49 | 15 |
| 福岡 | 38,402 | 5,997 | 15.6% | 125 | 297 | 103 | 50 | 2,505 | 889 | 1,318 | 472 | 172 | 66 |
| 佐賀 | 6,905 | 957 | 13.9% | 24 | 63 | 23 | 11 | 423 | 153 | 146 | 72 | 32 | 10 |
| 長崎 | 13,726 | 2,396 | 17.5% | 57 | 198 | 44 | 17 | 955 | 299 | 497 | 211 | 84 | 34 |
| 熊本 | 15,113 | 2,367 | 15.7% | 60 | 152 | 28 | 14 | 947 | 361 | 529 | 180 | 68 | 28 |
| 大分 | 10,302 | 1,449 | 14.1% | 23 | 76 | 29 | 8 | 640 | 216 | 248 | 129 | 60 | 20 |
| 宮崎 | 10,243 | 1,627 | 15.9% | 61 | 118 | 34 | 24 | 644 | 238 | 292 | 130 | 58 | 28 |
| 鹿児島 | 14,939 | 2,417 | 16.2% | 58 | 124 | 28 | 12 | 1,059 | 330 | 544 | 160 | 69 | 33 |
| 沖縄 | 9,812 | 2,003 | 20.4% | 33 | 95 | 24 | 11 | 1,125 | 228 | 226 | 149 | 85 | 27 |

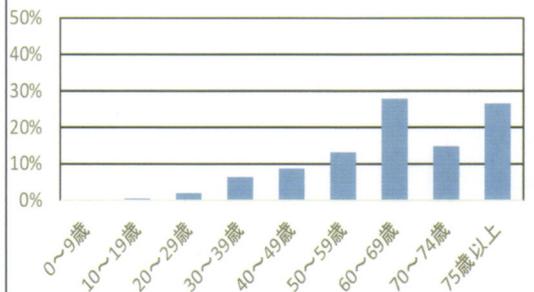
〔膠原病主要 10 疾病 年齢別指定難病受給者証所持者数〕

| | 指定難病総数 | 膠原病主要 10 疾病の 所持者数 | 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 | 全身性 エリテマトーデス | 皮膚筋炎/ 多発性筋炎 | 全身性強皮症 | 混合性結合組織病 | シェーグレン症候群 | 成人スチル病 |
|--------|---------|-------------------------|----------|-----------|------------|--------------------|-----------------|----------------|--------|----------|-----------|--------|
| 総数 | 943,460 | 152,413 | 3,442 | 8,511 | 2,534 | 1,356 | 62,988 | 21,031 | 30,786 | 10,811 | 9,111 | 1,843 |
| 0～9歳 | 1,114 | 59 | 1 | 3 | 0 | 1 | 8 | 44 | 1 | 1 | 0 | 0 |
| 10～19歳 | 10,384 | 1,265 | 10 | 7 | 13 | 1 | 840 | 223 | 46 | 87 | 18 | 20 |
| 20～29歳 | 46,123 | 6,395 | 72 | 62 | 50 | 31 | 4,650 | 417 | 221 | 524 | 167 | 201 |
| 30～39歳 | 85,735 | 14,541 | 184 | 118 | 161 | 90 | 10,025 | 1,085 | 738 | 1,329 | 515 | 296 |
| 40～49歳 | 132,937 | 24,453 | 347 | 271 | 221 | 180 | 14,709 | 2,575 | 2,215 | 2,386 | 1,173 | 376 |
| 50～59歳 | 135,485 | 25,880 | 499 | 546 | 333 | 283 | 11,832 | 3,770 | 4,647 | 2,081 | 1,610 | 279 |
| 60～69歳 | 206,860 | 37,805 | 849 | 1,805 | 706 | 398 | 12,284 | 6,272 | 10,065 | 2,467 | 2,621 | 338 |
| 70～74歳 | 108,283 | 16,885 | 483 | 1,648 | 377 | 160 | 4,048 | 2,774 | 5,184 | 899 | 1,185 | 127 |
| 75歳以上 | 216,539 | 25,130 | 997 | 4,051 | 673 | 212 | 4,592 | 3,871 | 7,669 | 1,037 | 1,822 | 206 |

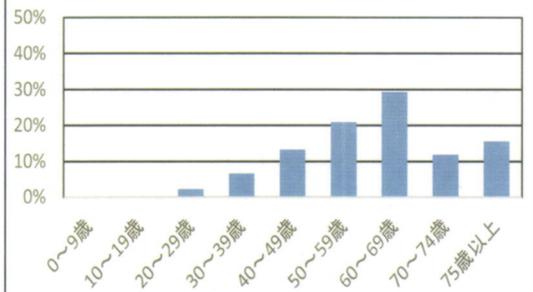
◎指定難病全体、膠原病主要 10 疾病全体および各疾病における年齢別の分布について、次に図示します。



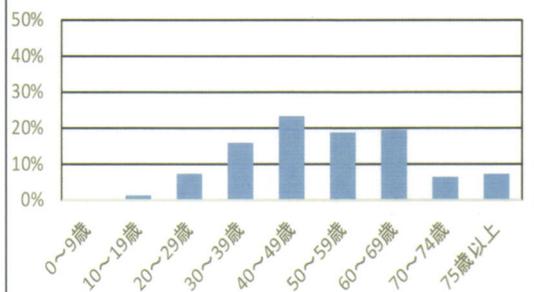
多発血管炎性肉芽腫症(年齢別割合)



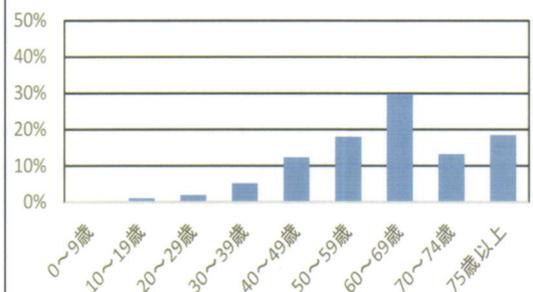
好酸球性多発血管炎性肉芽腫症



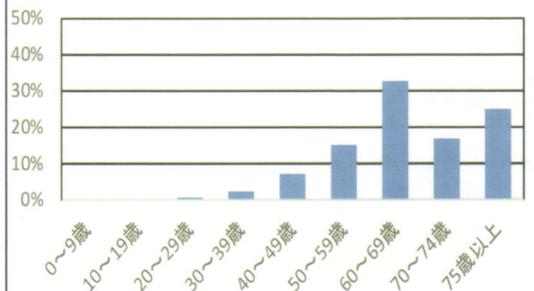
全身性エリテマトーデス(年齢別割合)



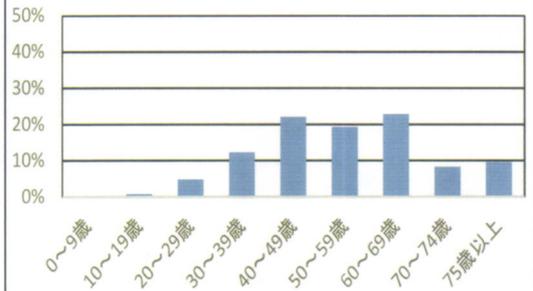
皮膚筋炎／多発性筋炎(年齢別割合)



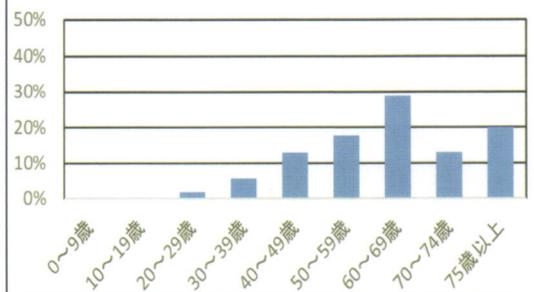
全身性強皮症(年齢別割合)



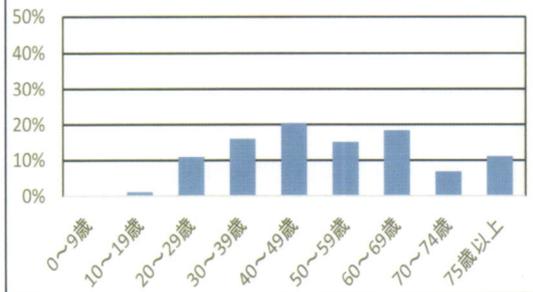
混合性結合組織病(年齢別割合)



シェーグレン症候群(年齢別割合)



成人スチル病(年齢別割合)



伝言板



私はシェーグレン症候群、多臓器病変合併症、皮膚科、歯科、内科 色々です。発熱、発疹、関節、筋肉痛でレイノー症は以前から、異常な全身倦怠感、疲労感もずっと苦しんでおります。病気の事、色々な事、話せると嬉しいです。年齢、性別は問いません。病名はシェーグレン症候群、又はシェーグレン症候群合併症の方、よろしく願います。ペンネーム：もえさん

◎文通・メールご希望の方は下記のようにお書きになって事務局宛にお送りください
〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9
千代田富士見スカイマンション 203号
(一社)全国膠原病友の会 伝言板 膠原〇〇号〇〇様宛
※差出人名は必ず明記してください



★おねがい★

- ◎伝言板は会員同士の交流の場です。会員外の方または会員の方でも匿名の原稿については受付できません。(掲載は匿名可です) 掲載されたものへのお問い合わせは事務局までご連絡ください。
- ◎伝言板を通じてお友達ができた方、良い情報を得られた方もお知らせください。
- ◎宗教の勧誘・政治活動・物品の販売等、患者さんの交流以外の目的に利用された場合は退会とさせていただきます。尚、被害にあわれた方は事務局までご連絡ください。

新刊書籍のご案内



患者と医師のやさしい関係
—エピソードを織り交せて
自己免疫異常による謎多き病に迫る—

「膠原病」<シリーズ骨の話5>

著者：藤井 隆夫 先生

京都大学医学部附属病院リウマチセンター特定教授を経て
和歌山県立医科大学医学部リウマチ・膠原病科学講座教授

定価：2,376円(税込) 発行：ミネルヴァ書房

発売日：2016年11月5日

【内容】

- ◎「膠原病」という病名の由来から、病気の症状・治療を語る。
 - ◎膠原病内科専門医である著者による患者と医師の関係の大切さを中心に語る。
 - ◎患者が望む日常生活や副作用に対する許容範囲など、色々な条件によって治療方法が変わるため、治療は患者と医師の対話中心によって行われること。
- (ミネルヴァ書房 新刊案内文より)

*上記の書籍を購入希望の方は、最寄りの書店にてお買い求めください。

事務局だより

「小児膠原病のつどい（関西ブロック）」開催のご案内

「関西ブロック第8回小児膠原病医療講演・相談会&第10回親子交流会」

日付：平成29年3月19日（日）
13：30～16：00（13：00受付開始）

会場：東淀川区民会館（4階 会議室2）
（大阪市東淀川区東淡路1-4-53）

内容：◎親子交流会（13：30～14：30）
◎医療講演・相談会（14：30～16：00）

演題：「膠原病患者を取り巻く日本の現状と移行期医療」
講師：大阪医科大学附属病院 小児科 岡本 奈美 先生

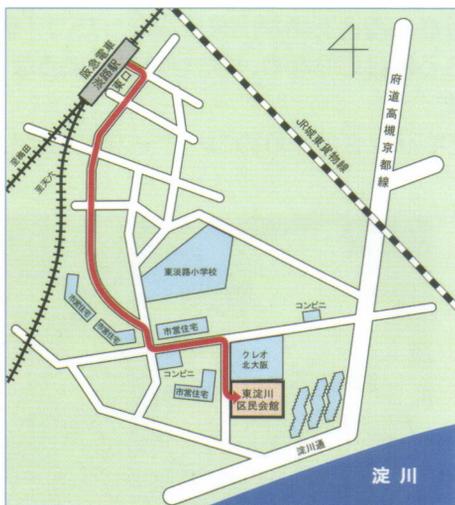
主な対象者：20歳までに発症された患者さんおよびその家族（現在成人の方も可）
小児膠原病に関わる方々、小児膠原病の情報を欲しい方など

☆参加費：無料 ☆定員：30名（会員優先、先着順）

☆「小児膠原病のつどい」へ参加を希望される方は、手紙、電話、ファックス、
ホームページよりお申し込みください。《3月16日締切》

【友の会事務局】TEL：03-3288-0721 FAX：03-3288-0722
ホームページ：http://www.kougen.org/

《会場へのアクセス》



◎阪急電車「淡路」駅から徒歩で約700m

- ・阪急電車「淡路駅」の東口に出てください。
- ・コンビニ「デイリーヤマザキ」を目印に左へ、団地（市営住宅）と東淀川スポーツセンター・クレオ大阪北（東淀川複合施設）の間を右へ。（複合施設の看板があります）
- ・東淀川区民会館はスポーツセンターの奥の建物ですので、東淀川複合施設（スポーツセンター）の案内通りにお越しいただければわかりやすいです。
- ・東淀川区民会館の1階には東淀川屋内プール、3階には東淀川図書館があります。4階までエレベーターをご利用ください。

◎大阪市バス「東淡路1丁目」から徒歩で約400m

- ・井高野方面から「大阪駅前37」「歌島橋バスターミナル93」のバスに乗車
- ・地下鉄「天神橋筋六丁目」「西中島南方」駅から「井高野車庫前37・93」に乗車

「小児膠原病のつどい（九州・沖縄ブロック）」の報告

平成 28 年 11 月 5 日（土）福岡県糸島市にて「小児膠原病のつどい」を開催しました。
〔参加人数：82 名（患者：23 名、ご家族：26 名、医療関係者：8 名、
福祉関係者：5 名、教育関係者：3 名、マスコミ関係者：2 名、一般：15 名）〕



まず、鹿児島大学医学部保健学科教授、鹿児島大学病院小児医療センター医師の武井修治先生のご講演「小児膠原病の最新治療と成人期移行の課題」をテーマに話して頂きました。最新の治療はもちろんのこと、小児期（思春期）に発病するお子さん方の成人発症とはまた違った悩みや、小児から成人へ移行する際に気をつけたい点、課題について詳しくお話くださいました。成長期にステロイドを使用するため低身長であったり、ムーンフェイス（外見の変化）であったり、お

子さんの心に寄り添って、心と身体と一緒に診てくださっておられることを強く感じました。特別扱いはせず、お友達と一緒にその時期時期を過ごすこと。また、将来就職の際にはぜひ、手に技術を持っていると良い。妊娠や出産について等、なかなか小児膠原病の講話では聴けないお話がたくさん出てまいりました。

ご参加くださった中には、膠原病内科のドクター、産婦人科医、歯科医の先生方もおられ、小児科のドクターとの連携を強化していきたいとお話されました。後半には部門別意見交換会とし、3グループ（A 患者本人、B ご家族、C 行政・教育・医療関係者）に分かれ、意見交換会を行いました。「他のお母さん方とお話が出来て良かった。」「経験談が聞けた。」「一般の方にも膠原病を知ってもらう機会にもなり、またぜひこのような“つどい”の開催を希望します」との声を頂きました。

たくさんのお菓子と美味しいコーヒー、またキャンドル作りのコーナーなどもあり、とても温かで素敵な“つどい”となりました。



【報告：阿波連のり子（九州・沖縄ブロック理事）沖縄県】

「中国・四国ブロック交流会」の報告

平成28年10月1日（土）鳥取県西伯郡の「とっとり花回廊」にて、中国・四国地域の支部役員を中心に「中国・四国ブロック交流会」を開催しました。

〔参加者〕

鳥取（開催地）会員9名＋会員家族1名、広島1名、岡山3名、山口1名、島根4名

まず、花回廊内のレストランで自己紹介をしながら会食をし、ゆったりと和やかな時間を過ごしました。続いて、友の会常務理事の大黒宏司さんを講師に迎え「福祉サービスの現状と今後の取り組み」と題してお話を伺いました。その後、質疑応答、交流会の時間を設け、各県の福祉サービスの現状を情報交換しました。こうしてお話を聴いたり情報交換することで、より現状を把握することができ、それにより私たち膠原病患者が手を携えて声をあげていく必要性を強く感じました。



この中国・四国ブロック交流会は、昨年度は岡山、今年度は鳥取と、ブロックの皆さんの要望を取り入れながら開催地を決めています。今回も各支部の皆さんと交流できとても有意義な会となりました。今後もこういった交流会を恒例のものにしていけたらいいなと思っています。

とっとり花回廊は「特定医療費（指定難病）受給者証」持参で入園が無料になります。いろいろな花が見頃の暖かい季節がおすすめです。ぜひ皆さんも観光に行かれてはどうか。

【報告：片寄絢子（中国・四国ブロック理事）島根県】

就労部会を始めます。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、全国膠原病友の会では「就労部会」を始めます。そこで前号から「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…登録いただいた方には「小児膠原病部会」と同様に、不定期に「就労部会」のニュースレターを郵送いたします。アンケート等も計画しています。

※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。

「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

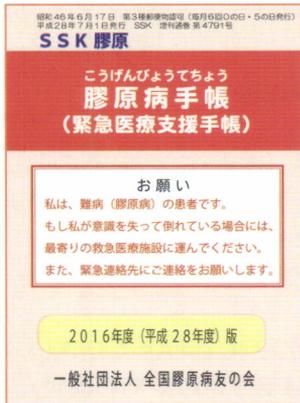
※写真の説明を添えていただければ有り難いです。

〔メールの場合〕 photo@kougen.org（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。

「膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2016年度版」の外部販売について

- ◎膠原病の基礎知識や災害時にも服用し続けなくてはならない薬など、いざという時に役立つ情報を掲載。
- ◎緊急時だけではなく、日常の体調管理などにも利用できますので、ぜひ活用いただけたらと思います。
- ◎「新たな医療費助成制度の概要」や「障害者総合支援法の概要」など、身近な制度の概要についても掲載しています。



A6判52ページ、ビニールカバー付き
定価：300円（送料82円）

お申し込み：一般社団法人全国膠原病友の会

TEL：03-3288-0721

FAX：03-3288-0722

ホームページ：<http://www.kougen.org/>

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

昨年の台風10号の影響で“災害備蓄用パン「JPA パンだ!!」”を製造している南富良野町の「なんぷ〜香房」も大きな被害を受けましたが、パンの製造・発送作業が再開されましたので、取り組みを再開したいと思います。詳しくは次ページをご覧ください。

◇「JPA パンだ!!」を食べてみました ◇

◇「JPA パンだ!!」は味や食感も考えた災害備蓄用パンです。

◎普段なかなか口にすることができないハスカップやシーベリーを使っていて、食べて得した気分になりました。長期にわたり被災した際にも、味が2種類あるのはありがたいと思います。

◎備蓄用パンは乾パンのように硬くて美味しくありませんでしたが、「パンだ!!」は食べてみると柔らかくふわふわで美味しかったです。備蓄を考えたいと思いました。

◎医療講演会の後の交流会で参加者のみんなで食べました。食べやすく美味しいと大変好評でした。柔らかいので食べにくい症状のある人にも絶対おすすめだと思います。

◇「JPA パンだ!!」は患者の気持ちに寄り添って作られています。

◎シーベリー味はほんのり甘くてほっとする味、ハスカップ味はちょっぴり酸っぱさがあり唾液の出が悪くても少しずつ出てきて、飲み物が無い時でも食べることができ驚きました。シェーグレンの方でも比較的食べやすいのではないのでしょうか。

◎卵を使っていないなどアレルギー対策も考えられていて、安心して食べることができました。

◇「JPA パンだ!!」は災害に対する意識を高め、有事の備えに役立ちます。

◎缶を開けるとパンが紙に包まれていて、災害時に手が洗えない時でもそのままつかんで食べられるので良いと思いました。

◎災害に関する情報を耳にすることが多くなり、自分自身の災害に対する危機感を高めるためにも、ぜひこの機会にと思い購入しました。

この売上金が友の会の活動費に役立てば幸いです。

◎備蓄しておき、賞味期限が切れる前に食べて、また買い足しておくとういと思いました。



全国膠原病友の会では、多くの方に試食いただけるように2缶入り（各1缶ずつ：左写真）の『お試しセット』を用意しています。ぜひ「パンだ!!」をお試しください。また、大切な方へのギフトとして防災用品を贈ることも一般的になりつつあります。6缶入りの『ギフトセット』も用意していますので、ぜひご活用ください。

※詳しい商品説明は次ページをご覧ください。

～ 大切な方へ贈りませんか ～

災害備蓄用パン

「JPAパンだ!!」

JPAパンだ!!
日本難病・疾病団体協議会

JPA(日本難病・疾病団体協議会)では、JPAの活動資金、各加盟団体の資金づくりの為の新規事業として、「災害備蓄用パン」を販売することになりました。

2011年の東日本大震災から5年、昨年新たに4月14日熊本地震が発生し、多くの被害がありました。この機会に、いざという時に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 | | 3,500円(税込) |
| 『お試しセット』(2缶入り)ハスカップ&シーベリー | | 1,200円(税込) |
| 『基本セット』 | ハスカップ(24缶) | 12,960円(税込) |
| | シーベリー(24缶) | 12,960円(税込) |
| | ハスカップ&シーベリー(12缶+12缶) | 12,960円(税込) |



※ご注文後14日前後の発送となります

お問い合わせ・お申し込み

お申し込みは、電話・FAXにより申し込みください。

FAXでの注文は下記必要項目を記入しお送りください。

① 名前 ② 住所(送付先) ③ 電話番号 ④ 品名 ⑤ 数量

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203
一般社団法人 全国膠原病友の会

TEL : 03-3288-0721

(平日 10:00~16:00 の時間帯でお願いいたします)

FAX : 03-3288-0722



2月最終日は 世界希少・難治性疾患の日

希少・難治性疾患の病気に苦しむ人は世界中にいます。それにもかかわらず、患者数が少なかったり、病気のメカニズムが複雑なため、治療薬・診断方法の研究開発がほとんど進んでいない例もあります。Rare Disease Day（世界希少・難治性疾患の日、以下 RDD）はより良い診断や治療による希少・難治性疾患の患者さんの生活の質の向上を目指して、スウェーデンで2008年から始まった活動です。日本でも RDD の趣旨に賛同し、2010年から2月最終日にイベントを開催しております。このイベントが、患者さんと社会をつなぐ架け橋となり、希少・難治性疾患の認知度向上のきっかけとなることを期待しております。

〔RDD日本開催事務局ホームページより〕

難病に関する正しい知識の普及啓発を図り、難病患者に対する国民の理解を深めることは、今後の私たちの生活に大きく影響を及ぼすこととなります。

昨年の RDD2016 は全世界 85 か国で開催され、日本でも全国 32 か所で公認開催され、回を重ねるごとにその輪は広がり大きな反響を呼んでいます。

RDD2017 のテーマは「ふみだそう～ Leave no one behind～」で、患者数の多少にかかわらず、いくら治りにくい病気であったとしても“誰も置き去りにしない”という思いが込められています。また「ふみだそう」は“踏み出そう”の他に“文出そう”という意も含まれており、恒例の RDD オフィシャルバッジ(右写真)とともに、RDD2017 オフィシャルグリーティングカードやレターセットによる寄付事業も展開されます。詳しくは RDD 日本開催事務局のホームページ等をご覧ください。

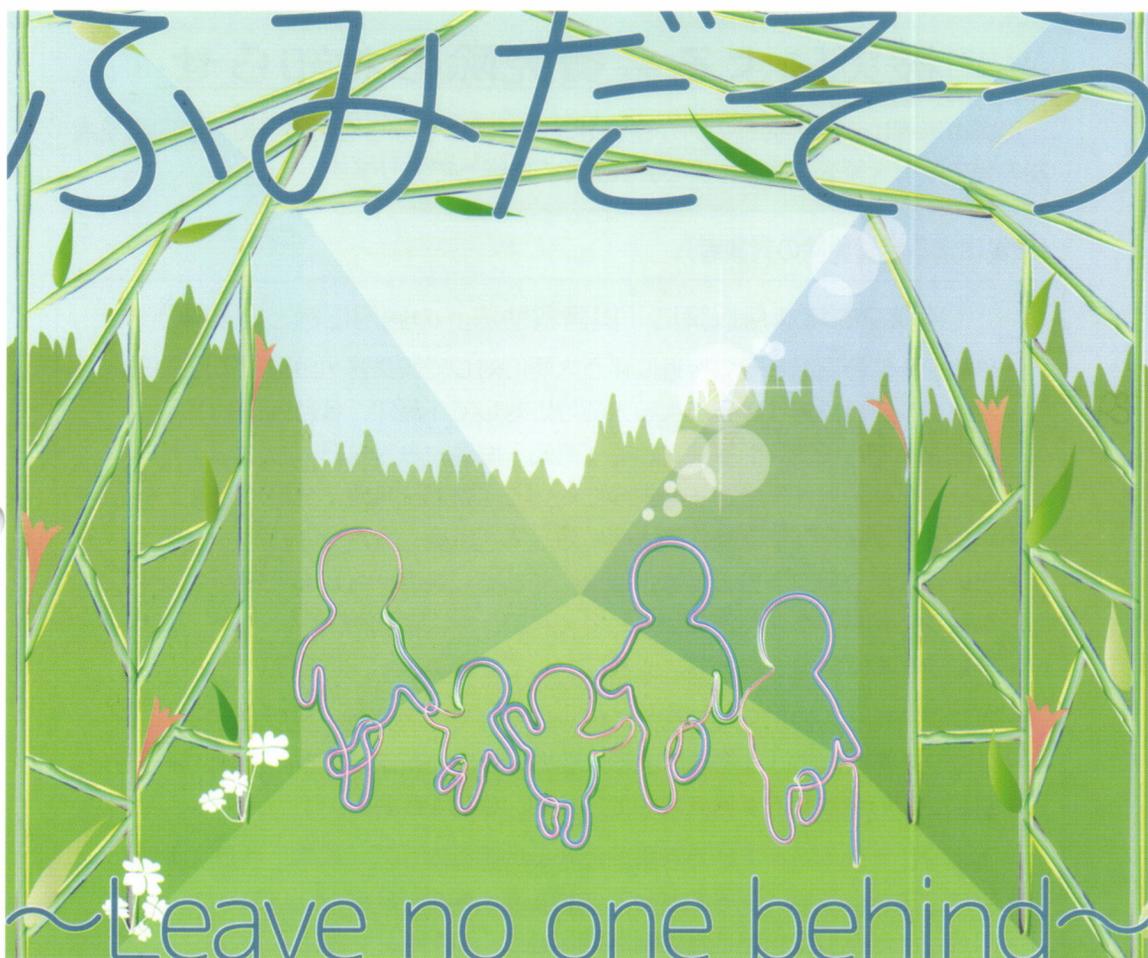


また RDD2017 では、2月最終日となる2月28日（火）には次ページに示すように東京（新丸ビル3階アトリウム）などでイベントが開催される予定で、その他の日程でも全国各地で RDD 関連行事が行われる予定になっています。ぜひ RDD 日本開催事務局のホームページ等をご覧ください。最寄りのイベントに参加いただければと思います。

【主催】 RDD 日本開催事務局

公式サイト <http://www.rarediseaseday.jp>

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



RDD2017

世界希少・難治性疾患の日 / Rare Disease Day

RDD
(アールディディ)
とは?

Rare Disease Day (レアディジーズデイ)の略。希少・難治性疾患の患者さんの生活の質の向上を目指し、毎年2月28日(うるう年は2月29日)に開催される世界同日イベントです。

2008年にスウェーデンから始まり、2016年には全世界85カ国にまで増えました。

日本でも2010年から開催しており、RDD2016は全国32箇所で開催され、回を重ねるごとにその輪は広がり大きな反響を呼んでいます。

02/28(火) 11:00-21:00

新丸ビル3F アトリウム 入場無料
参加自由

千代田線二重橋前駅 三田線大手町駅

東京都千代田区丸の内1-5-1

JR東京駅▶徒歩約1分
丸の内線東京駅地下道より直結
千代田線二重橋前駅▶徒歩約2分
三田線大手町駅▶徒歩約1分

丸の内 丸の内中央口 丸の内北口
JR東京駅

丸ビル 新丸ビル

KITTE オアリア 東西線大手町駅

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

患者の生の声

患者さん本人やご家族の視点から直接お話を伺います。

パネル展示

希少・難治性疾患の理解を深めるパネルを展示し、ご説明します。

RDDライブラリー

国内外の書籍・映画をご紹介します。一日限りの自慢のライブラリーです。

ワークショップ

どなたでも楽しめる今年のテーマ「ふみだそう」のワークショップです。

【主催】RDD日本開催事務局
✉ rdd@asrid.org

公式サイト▶ <http://www.rarediseaseday.jp>
facebook▶ <http://www.facebook.com/rddjapan>

【後援】厚生労働省/日本難病・疾病団体協議会(JPA)/難病のこども支援全国ネットワーク/日本製薬工業協会/
国立研究開発法人国立成育医療研究センター/国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター/国立研究開発法人日本医療研究開発機構/
国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所/DIA Japan/全米希少疾患患者協議会(NORD)/他 (順不同/申請中を含む)



被災による会費免除のお知らせ

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

〔被災による会費免除の対象者〕

〔平成 26 年 4 月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・平成 26 年台風第 8 号の接近に伴う大雨に対して〔長野・山形、7 月 9 日〕
- ・平成 26 年台風第 12 号による大雨等に対して〔高知、8 月 3 日〕
- ・平成 26 年台風第 11 号に対して〔高知・徳島、8 月 9 日〕
- ・平成 26 年 8 月 15 日からの大雨に対して〔京都・兵庫、8 月 17 日〕
- ・平成 26 年 8 月 19 日からの大雨に対して〔広島、8 月 20 日〕
- ・平成 26 年 9 月 27 日の御嶽山噴火に対して〔長野、9 月 27 日〕
- ・平成 26 年長野県北部地震に対して〔長野、11 月 22 日〕
- ・平成 26 年 12 月 5 日からの大雪に対して〔徳島、12 月 8 日〕
- ・平成 27 年口永良部島（新岳）の噴火に対して〔鹿児島、5 月 29 日〕
- ・平成 27 年台風第 18 号等による大雨に対して〔茨城、栃木、宮城、9 月 9 日〕
- ・平成 27 年台風第 21 号に対して〔沖縄、9 月 28 日〕
- ・平成 28 年熊本県熊本地方を震源とする地震に対して〔熊本、4 月 14 日〕
- ・平成 28 年台風第 10 号に対して〔北海道・岩手、8 月 30 日〕
- ・平成 28 年鳥取県中部地震に対して〔鳥取、10 月 21 日〕
- ・平成 28 年新潟県糸魚川市における大規模火災に対して〔新潟、12 月 22 日〕

◎上記の「災害救助法」の適用になった災害において被災された方は、次ページの「会費免除申請書」をコピーいただき必要事項を記載のうえ、全国膠原病友の会事務局まで提出ください。追ってご連絡させていただきます。

※該当者については平成 28 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などによる自然災害が各地で起こっています。

上記以外の災害で被災された方、また東日本大震災の影響で会費納入が困難な方も検討させていただきますので、事務局までご連絡ください。

〔事務局住所〕〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会事務局 宛

（問合せ先電話：03-3288-0721 までお願いします）

〔被災による会費免除申請書〕

申請日：平成 年 月 日

一般社団法人 全国膠原病友の会
代表理事 森 幸子 様

| | |
|-------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 申請者氏名 | |
| 申請者住所 (現住所) | 〒 |
| 避難・転居前 の住所 (住所が変更になっ た方のみ) | 〒 |
| 所属支部名 | |
| 連絡先電話 | |
| 申請理由 添付書類等 | <ol style="list-style-type: none"> 1. 「り災証明書」がある場合は証明書の写しを添付してください。 2. その他に証明できる書類のある場合は写しを添付してください。 3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。 |
| ※右欄の番号 を○で囲ん でください | <div style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black; height: 100px; margin: 0 auto;"></div> |

「全国膠原病フォーラムブック」外部販売のお知らせ (全国膠原病フォーラム in 東京 報告書)

平成26年10月19日 一橋大学 一橋講堂にて開催分

第1部 講演「新たな難病対策について」(概要)

厚生労働省健康局 疾病対策課 課長補佐 前田彰久氏

第2部 パネルディスカッション(全容)

前半：パネリスト発言「膠原病医療の最前線」

☆ループス腎炎の治療 高崎芳成先生

(順天堂大学医学部 膠原病内科 教授)

☆筋炎における間質性肺炎の治療 上阪 等先生

(東京医科歯科大学大学院 膠原病・リウマチ内科教授)

☆膠原病に伴う肺高血圧症の治療 川口鎮司先生

(東京女子医科大学 リウマチ科 臨床教授)

☆シェーグレン症候群の治療 住田孝之先生

(筑波大学医学医療系内科(膠原病・リウマチ・アレルギー) 教授)

☆ANCA 関連血管炎の治療 有村義宏先生

(杏林大学第一内科学教室 腎臓・リウマチ膠原病内科 教授)

後半：ディスカッション「膠原病医療の未来を語ろう」

コーディネーター 山本一彦先生(東京大学医学部 アレルギーリウマチ内科 教授)

◎B5サイズ 60ページ(カラー印刷) ※一般販売価格 800円(送料82円)

(日本財団からの助成金により会員の皆さまには配布しています。)

◎お申し込み：一般社団法人全国膠原病友の会

TEL：03-3288-0721(平日10:00～16:00)

FAX：03-3288-0722

ホームページ：http://www.kougen.org/



～ 編集後記 ～

◎前号の機関誌「膠原」で(一社)全国膠原病友の会より、日本難病・疾病団体協議会(JPA)の国会請願「難病・長期慢性疾患・小児慢性特定疾患対策の総合的な推進を求める請願署名・募金のご協力」を主に東京・埼玉・愛知・鳥取・島根・岡山・山口・沖縄の方々をお願いしています。

署名、募金の締め切りは2月末です。ご協力よろしくお願いいたします。

(その他の地域の方々には、原則として地域の難病連を通じてのお願いとなります。)

◎本号では、指定難病に対する医療費助成制度について、全身性エリテマトーデスなどの6疾患の「診断基準および重症度分類」を掲載いたしました。次号では、主に血管炎症候群の「診断基準および重症度分類」を掲載する予定です。今年は経過措置の最終年となりますので、経過措置終了後の医療費助成制度に関して、機関誌「膠原」においても再度確認していく必要があると考えています。まずはご自身の疾患の「診断基準および重症度分類」を確認いただければと思います。