

SSK 膠原

2021年 No.201



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/>

- 9ページ 医療記事①「混合性結合組織病 (MCTD)」藤井 隆夫 先生
16ページ 医療記事②「全身性強皮症 ~最新医療情報~」桑名 正隆 先生
25ページ 医療記事③「大腿骨頭壊死症および人工股関節全置換術」菅野 伸彦 先生



中山法華経寺の春 (千葉県市川市) [会員家族撮影: 大崎豊太郎さん (千葉県)]

2 全国膠原病フォーラム中止のお知らせ

3 2020年度各地域友の会総会予定

6 コロナウイルスのワクチンについて

31 事務局だより

34 被災による会費免除のお知らせ

36 編集後記

一般社団法人 全国膠原病友の会

2021 年度「全国膠原病フォーラム」は 中止とさせていただきます

今般の新型コロナウイルス感染症の長期化の状況を受け、参加者および関係者の安全・安心の確保、感染拡大の防止を最優先に考え、非常に残念ではありますが、昨年に引き続き 2021 年度の「全国膠原病フォーラム」を中止させていただきます。なお開催予定の医療講演会等の内容については、今後の機関誌「膠原」への掲載を予定しています。

新型コロナウイルス感染症の対策については、ワクチンの接種が進められていきますが、治療のために免疫抑制状態になっている多くの膠原病患者にとって、非常に懸念される状態が続いています。どうか皆さんもくれぐれもご注意ください。

(ワクチンについては 6 ページより掲載していますので参考ください。)

社員総会の対応について

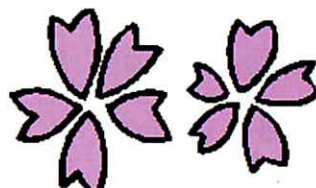
「2021 年度（第 9 回）一般社団法人 全国膠原病友の会 社員総会」も中止となります。

当会の定款に基づき、当会理事会が「社員総会の決議の目的である事項（議案）」について社員（各支部）に提案し、2021 年 6 月末までに、その提案について、社員の全員が書面又は電磁的記録により同意の意思表示をしたときは、その提案を可決する旨の社員総会の議決があったものとみなされます。なお、決議の内容については、次号以降の機関誌にて報告いたします。

定款第15条 定時社員総会は、毎年 1 回、毎事業年度終了後 3 か月以内に開催する。

定款第21条 理事又は社員が、社員総会の決議の目的である事項について提案した場合において、その提案について、社員の全員が書面又は電磁的記録により同意の意思表示をしたときは、その提案を可決する旨の社員総会の議決があったものとみなす。

2021 年度 各地域友の会 総会予定



◎各支部の総会も延期・中止になることがあります。

各支部の機関誌およびホームページ等からの情報もご確認ください。

地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
北海道	6月5日 (土)	Zoom 使用	医療講演会は9月に開催予定 (テーマ・講師は未定)
青森	6月12日 (土)	八戸市総合福祉会館 (はちふくプラザ ねじょう)	総会のみ (リモート (Zoom 会議))
岩手	総会未定		
宮城	6月20日 (日)	仙台市シルバーセン ター・第一研修室	総会のみ (コロナ感染状況により中止もあります) ※医療講演会・相談会は秋に予定
秋田	総会未定		
福島	総会未定		
茨城	4月24日 (土)	茨城県総合福祉会館 4階 中研修室	10:00～10:30 支部総会 ※コロナの状況次第 リモートでの開催の可能性もあり 医療相談 (もしくは交流会) ※開業医の先生による (詳細は未定) リモートでの開催の可能性もあり
栃木	10月中旬 休日に予 定	県北健康センター 管内予定	○冬に向けての感染症対策 自治医科大学アレルギー・リウマチ科 獨協医科大学医療相談部、より講師予定
群馬	5月29日 (土)	群馬県社会福祉総合 センター	コロナ禍のため書面表決とする ※講演会は11月21日(日)に予定 テーマ:『膠原病と感染症 (仮題)』 講師: 未定
埼玉	6月13日 (日)	埼玉県障害者交流 センター ホール	テーマ: 未定 講師: 和田 琢 先生 (埼玉医科大学病院 リウマチ膠原病内科)

地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
千葉	総会未定		
東京	総会未定		オンラインでの開催も検討中
神奈川	書面決議で開催 6月中に葉書の返信を予定		医療講演は行わない
山梨	総会未定		
長野	総会未定		
静岡	7月11日 (日)	静岡県総合社会福祉 会館 シズウエル 601 会議室	『コロナと膠原病』 講師：未定
愛知	総会は書面表決にて行う		
三重	6月6日 (日)	三重県難病相談支援 センター 交流室	未定
滋賀	6月5日 (土)	滋賀県難病相談支援 センター	総会は書面表決にて行う 13：30～15：30 交流会 ※医療講演会は秋に開催の予定
京都	5月23日 (日)	ハートピア京都	講師：森信 暁雄 先生 (京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科 教授)
大阪	総会は書面表決にて行う		※医療講演会・相談会は10月31日(日) エル・おおさか5階研修室2にて開催予定 (演題・講師は未定)
兵庫	7月4日 (日)	神戸市勤労会館	未定 ※45周年ですが特にイベントは未定
奈良	6月13日 (日)	奈良県社会福祉総合 センター	11：00より支部総会 13：00より医療講演会・相談会 講演①テーマ『膠原病と診断されたら』 講師：杉山 昌史 先生 (近畿大学奈良病院 膠原病内科) 講演②テーマ『膠原病と骨粗鬆症』 講師：山崎 顕二 先生 (近畿大学奈良病院 整形外科・リウマチ科)

地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
鳥取	総会未定		
島根	総会は書面表決にて行う		
岡山	総会は書面表決にて行う		
広島	7月 日時未定	広島市内 未定	会場およびオンライン参加を予定 (テーマ・講師は未定)
山口	6月13日 (日)	山口グランドホテル	講師：土橋 浩章 先生（香川大学医学部 附属病院 膠原病・リウマチ内科）
香川	現時点では中止予定		
高知	6月26日 (土) または 6月27日 (日)	高知市文化プラザ かるぽーと	テーマ：『膠原病と感染症について（案）』
福岡	6月27日 (日) または 10月24日 (日)	福岡市立心身障がい 福祉センター (あいあいセンター) 7階大・中・小研修室 ※定員 60 名予定 (定員 120 の半分) 事前申込必要 先着または抽選	11：00～支部総会予定（第30回） 13：00～医療講演会予定 (講師および演題は未定) 14：30～15：30 交流会予定（最長 16：00） ※感染症対策継続の為、交流会の形式は 未定 ※会員外、一般の方の参加は、現時点 では不明
佐賀	6月5日 (土)	難病サポートあゆむ	※医療講演会は 11 月頃に予定 テーマ：未定 講師：多田 芳史 先生（佐賀大学医学部 附属病院 膠原病・リウマチ内科）
長崎	総会は書面表決の予定		
大分	総会未定		
沖縄	総会未定		

新型コロナウイルスのワクチンについて

(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/

[2021年2月20日更新分]

Q1：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になります。

	ワクチンを接種すること
利点	◎重症化しにくくなる、もしくはしなくなる効果が認められていること ◎現在までに知られている変異にはすべて対応していること ◎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であること
欠点	◎ワクチンの種類が今までにないものであること ◎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 ◎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こと

新型コロナウイルス感染後、重症化しやすいリスクとしては高齢者、肺気腫などの慢性閉塞性肺疾患（COPD）、慢性腎臓病、糖尿病、高血圧、心血管疾患、肥満があげられます。年齢ですが60歳代の重症化率は30歳代の25倍になると報告されています。

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判断してください。

Q2：ワクチンについて簡単に教えてください

A：新型コロナウイルスに対し使用されているワクチンは大きく分けると2種類になります。メッセンジャーRNAワクチンとウイルスベクターワクチンです。

メッセンジャーRNAワクチンはウイルスが作られるときの鋳型になるメッセンジャーRNAの一部（ウイルス表面のスパイク部分）を取り出し、化学的に合成したものです。体内に入るとウイルス蛋白の一部だけが作られ、免疫応答が起こります。

ウイルスベクターワクチンはウイルスのRNAの一部をアデノウイルスベクターに組み込んで化学的に合成したものです。ベクターは細胞内にウイルスRNAを運びウイルス蛋白を産生させ、免疫応答が生じます。

これらのワクチンはいずれも全ウイルスの形では体内に入らないため新型コロナウイルス感染の原因になることはありません。

Q3：ワクチン投与の自己免疫疾患への影響は？

A：現在接種されているワクチンがもともとの病気を悪化させるかどうかはわかりません。一方でもともとの病気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。接種するならば疾患活動性が安定してからが望ましいと考えます。

Q4：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える影響はわかりません。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、注射時期との兼ね合いを考慮する必要があります。免疫抑制剤やステロイドの治療について具体的にどうするかについては、担当医とご相談ください。

Q5：ワクチンを接種すれば完璧に感染から身を守ることができるのでしょうか？

A：現在販売されているワクチンで完全に新型コロナウイルスの感染を防ぐことはできません。

感染の予防効果

ワクチンを接種した人では投与後数か月の間、ワクチンを投与していない方の5～10%程度まで感染する確率が低下することが報告されています。

重症化リスク

ワクチン投与によって感染後に重症化しにくくなることが分かっています。

Q6：ワクチンの副作用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

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。若年者で副作用が多い傾向がありました。

アナフィラキシー

緊急認可後のアメリカで接種をおこなったところ、強いアレルギー反応のひとつであるアナフィラキシーが21例出現しました。現時点での発生頻度は100万接種あたり11.1件です。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。

特にアレルギーやアナフィラキシーの既往歴があるかたは担当医とあらかじめご相談ください。

混合性結合組織病（MCTD）について

～その症状と検査、治療法について～

和歌山県立医科大学附属病院 リウマチ・膠原病科

藤井 隆夫 先生



【はじめに】

混合性結合組織病（Mixed Connective Tissue Disease, MCTD）という病気は、「抗U1RNP抗体」という抗核抗体により強く特徴付けられる疾患です。ここで、「抗核抗体」とは、本来外から入り込んでくる異物（たとえばコロナウイルス）に対して排除しようとする機能（免疫）が誤作動を起こして、われわれの体の細胞の蛋白やDNA、RNAに対して反応してしまう蛋白（免疫グロブリン）です。本稿では、MCTDの症状に加え、最近改訂されたMCTDの診断の手引きと新しい治療法の可能性について述べたいと思います。

そもそもMCTDという病気は、1972年にSharpらによって提唱されたもので、臨床的に全身性エリテマトーデス（SLE）

様、強皮症様、多発性筋炎（PM）様の症状が混在し、かつ血液検査で抗U1RNP抗体（検査の結果表では抗RNP抗体）が高い値で認められることを特徴とします。多くの膠原病科の先生が驚いたことは、この病気の診断のために、抗RNP抗体が強陽性、という免疫学的検査の陽性を必須とした点です。それまでこのように特定の抗核抗体で規定した膠原病はなかったため、その時代では画期的な考え方だったわけです。

しかし、この抗RNP抗体は、MCTDのみでなく、SLEや筋炎、強皮症の患者でもしばしば陽性となります。そのため抗RNP抗体陽性患者さんのなかにはMCTDという診断を受けていない患者さんも多くおられます。これが問題であり、MCTDという病気を認めない（他の膠原病の診断をつける）医師も存在し、特にアメリカでは多いとされています。この点はまだ日本でも十分に考え方が統一されているとは言いがたく、はじめに診断されたときにはMCTDと言われたのに、他の先生に代わったとたんにSLEと言われるようになったり、強皮症や筋炎の病名で治療が進められたりした患者さんもおられるでしょう。これは間違っているわけではなく、MCTDがSLEや強皮症、筋炎の症状を持ち合わせるために、これらの治療法を参考にして

治療することがほとんどであるからです。

それではなぜ MCTD という病気 (診断) が存在するのでしょうか。それは日本の多くの膠原病医が MCTD の研究を熱心に行い、他の膠原病には低頻度で、MCTD に比較的特徴的な症状が認められることがわかったからです。

【MCTDで注意すべき症状】

それでは、その MCTD に比較的特徴的な症状、というのはどのようなものでしょうか。実際、MCTD「のみ」に認められる症状というものはほとんどありません。あえてあげるとすると「手指・手背の腫脹 (両側の手の甲や指がソーセージのようにはれてしまうこと)」でしょうか。膠原病はどれでもそうですが、ひとつの症状や検査値のみで診断するわけではありません。異常な検査値に加えて、どのような症状が組み合わさるかによって診断名が変わってきます。以下に、MCTD で重要な症状を記載します。次ページの表 1 に MCTD の重症度分類を示していますが、それと合わせて参考にしてください。

①レイノー現象

(Raynaud's phenomenon)

初発症状 (MCTDが発症してしまったときの症状) として多い「寒いときや緊張したときに、指先が真っ白になり、次に紫色となり、最後に赤くなる」症状です。夏場でも冷凍食品にさわったり、冷房に強くあたると指先が白くなる、といったことが典型的です。冬場では頻回かつはっきり出ることが多いため患者さんから相談されることがあ

りますが、根本的な治療が難しい反面、手指や全身を温めることでその都度改善していれば、寿命を縮めたりすることはまずありません。

②関節の痛み (非破壊性関節炎)

手首や指などが腫れていく、それも一か所だけでなく、あちこちがいくつあることが多いです。初発症状 (MCTDが発症してしまったときの症状) としても多いとされています。関節リウマチのように骨が溶けてしまったり関節が変形すること (骨破壊性関節炎) は少ないですが、全くないわけではなく、さらにリウマチが合併することもあるので、関節の痛みがあるときにはレントゲン検査やリウマチの反応を調べる必要があります。ただし、MCTDではリウマトイド因子 (RF) が陽性になることが多いため、RFの値だけでリウマチが合併していると心配することはありません。

③間質性肺疾患 (間質性肺炎・肺線維症)

肺は体の中に酸素を取り入れるのになくてはならない臓器ですが、その一部が機能しなくなって肺活量が小さくなってしまう病気です。なかには急速に進行して、日常生活でも息苦しさができるようになってしまう場合もあります。このような場合は大量の副腎皮質ステロイドなど積極的な治療を行わないと毎日酸素を吸入しないといけなくなってしまう方もおられます。空咳が出ることも特徴であり、血液検査では KL-6 (ケーエルシックス) の値が参考

表 1. MCTD の重症度分類 (厚生労働省、案)

重症度	臓器障害	臨床所見
重症：	中枢神経症状 * 無菌性髄膜炎 * 肺動脈性肺高血圧症 (最も重要な予後規定因子) * 急速進行性間質性肺疾患 * 進行した間質性肺疾患 * 血小板減少 * 溶血性貧血 下部消化管機能不全	痙攣、器質性脳障害、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 食道運動機能不全 * 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、壊死 * 間質性肺疾患 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、心窩部痛 胸水、心嚢液貯留 蛋白尿 (ネフローゼ症候群、腎不全もまれではあるがみられる) 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 * 手指ないし手背の腫脹 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 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、手指の屈曲拘縮を来たしうる 関節破壊は通常ないが時に見られる

*本文中に取り上げた症状

になります。筋炎の間質性肺疾患と同じと考えてタクロリムス（商品名：プログラフ）を使用されるケースもあると思います。また進行性の線維化を伴う間質性肺疾患と考えられた場合にはニンテダニブ（商品名：オフエブ）なども治療薬の候補に挙がるとと思います（表2）。

④肺高血圧症

MCTDでは最も重要な症状で、他の膠原病に比べて高頻度（10%前後）に認められるので要注意です。心臓が、全身の臓器からもどってくる血液を肺に送り込むのですが、その「通り道」の血管（肺動脈）の抵抗が高くなってしまう病気です。肺高血圧症（PH）がおこ

ると心臓に強い負担がかかるため、心臓が完全にダウンしてしまわないよう早期に発見することが重要です。MCTDと診断がついている場合、膠原病専門外来では定期的に心臓超音波検査を行うことを勧められると思います。胸部X線写真や心電図、胸部のCT検査、肺機能検査などをきっかけに発見されることもあり、これらの心臓・肺の検査は、自覚症状がなくても定期的にうけることをおすすめします。また自覚症状がなくてもPHが疑われた場合には心臓カテーテル検査（数日の入院）を行う必要があります。心臓カテーテル検査では、肺動脈の圧がなぜ高くなってしまっているのか、膠原病以外の原因がないか、またどのような薬剤が効く

表2. 膠原病において最近注目されている治療薬

薬剤名（一般名）	（商品名）	適応疾患*
ヒドロキシクロロキン	プラケニル	全身性エリテマトーデス
ベリムマブ	ベンリスタ	全身性エリテマトーデス
ミコフェノール酸モフェチル	セルセプト	ループス腎炎
ニンテダニブ	オフエブ	全身性強皮症に伴う間質性肺疾患 進行性線維化を伴う間質性肺疾患
リツキシマブ	リツキサン	多発血管炎性肉芽腫症 顕微鏡的多発血管炎 難治性のネフローゼ症候群 特発性血小板減少性紫斑病
トシリズマブ	アクテムラ	関節リウマチ 若年性特発性関節炎 高安動脈炎 巨細胞性動脈炎 成人発症スチル病

* 膠原病および膠原病と関連する病態に限って記載

か、などを調べることができます。肺や心臓に異常がある場合もPHは起こりますが、MCTDではそうでない場合が多く、肺動脈性肺高血圧症（PAH）と呼ばれます。発熱や関節痛などMCTDの病気の勢いがある場合には副腎皮質ステロイドに加えてシクロホスファミド（商品名：エンドキサン）が特効的に効く場合があります。通常は肺血管拡張薬（表3）を併用しますが、これらの薬剤はあくまで対症療法であることに注意してください。残念ながらPHの確定診断がついた場合には、妊娠は原則許可できません。

⑤筋炎

筋肉痛や筋力低下、具体的には「髪の毛をとかしにくくなった」「階段の上

り下りがつらい」など特に二の腕や太ももの筋肉（近位筋）の症状が中心です。血液検査ではCK（あるいはCPK）の値が高くなりますが、診断するためには、筋肉のMRI検査、筋電図や筋生検が必要となります。血液検査で、抗ARS抗体（抗Jo-1抗体含む）、抗MDA5抗体などの自己抗体が検出されれば、通常多発性筋炎/皮膚筋炎と診断され大量ステロイド療法になりますが、抗RNP抗体のみであればそこまで多くのステロイド量は必要がないと考えられます。

⑥血球減少症

血液検査で、白血球や血小板の数が少なくなってしまう方がおられます。通常自覚症状はないので医師だけが気に

表3. 肺血管拡張薬（肺動脈性肺高血圧症治療薬）

プロスタノイド	
エボプロステノールナトリウム（フローラン）	注射
トレプロステニル（トレプロスト）	注射
イロプロスト（ベンデイビス）	吸入
セレキシバグ（ウプトラビ）	錠剤
エンドセリン受容体拮抗薬	
ボセンタン（トラクリア）*	錠剤
アンプリセンタン（ヴォリブリス）	錠剤
マシテンタン（オプスミット）	錠剤
PDE-5 阻害薬（cGMP 賦活薬）	
シルデナフィル（レバチオ）	錠剤・シロップ
タダラフィル（アドシルカ）	錠剤
可溶性グアニル酸シクラーゼ（sGC）刺激薬	
リオシグアト（アデムパス）**	錠剤

かつこ内は商品名

* 全身性強皮症における手指潰瘍の発症抑制にも使用できる

** 外科的治療不適応または術後に残存・再発した慢性血栓塞栓性肺高血圧症にも使用できる

する症状ですが、ある一定以下の値になると問題が出ますので、自分の血液検査値を見るときには注意しましょう。なお、著しい血小板減少（たとえば血小板数で5万/mm³以下）があるときには、その原因の検索とともに積極的な治療が必要です。同時に溶血性貧血がある場合には「血栓性血小板減少症（TTP）」という重症な病態も危惧されます。その場合には血漿交換（透析のように血液をいったん入れ替えること）を行います。

⑦無菌性髄膜炎

まれではありますが、MCTDに認められやすい神経症状として重要です。強い頭痛や吐き気、発熱を認めます。注意したいのは非ステロイド解熱鎮痛薬（ロキソプロフェンやイブプロフェンなどいわゆる「痛み止め」）によって同様の症状が認められることがあり、それをのんでいる場合にはまず中止すべきです。髄液検査（脳の周りに満たされている液の検査）や脳のMRIなどが必要で、入院の上ステロイド治療が必要となります。

⑧漿膜炎

息を吸ったりすると胸が痛んだりする場合に疑われます。心臓や肺を覆っている膜が炎症を起こして、心臓や肺の周りに水がわき出てたまってしまう病気です。ステロイド治療が必要ですが、ほとんどの場合、中等量（30-40mg/日）程度ですぐ良くなります。

⑨シェーグレン症候群

MCTDの症状ではありませんが、合併する膠原病として頻度が高いです。口や目の渇きがでて、血液検査では抗SS-A抗体が陽性になる場合が多いです。専門医でもMCTDの症状を中心に治療してこちらを気にしないことがあります。乾燥症状がつよいときには先生に聞いてみましょう。

⑩甲状腺機能低下症

橋本病ともいわれますが、MCTDで合併が多いです。首の所にある「甲状腺」の機能が低下して、この臓器から血液の中に分泌される（内分泌という）甲状腺ホルモンがすくなくなる病気です。検査していないようなら一度先生に聞いてみましょう。

【新しい診断基準（2019）】

MCTDは、古くから厚生労働省の特定疾患（指定難病）として取り上げられ、診断をするときには厚生労働省基準が広く用いられてきましたが、最近改訂されました。産業医科大学の田中良哉教授を中心に、私も含めた専門医が意見を出し合って新しくしたものです。以前は、前述した抗RNP抗体が陽性だと他の膠原病の基準を満たしていてもMCTDと診断されることが多かったように思いますが、今回からSLEや強皮症、筋炎（いずれも世界的な基準が存在する）を満たした場合にはMCTDと診断しないこととなっています。また一方で、MCTDにわりと特異的に認められる無菌性髄膜炎、三叉神経障害、肺動脈性肺高血圧症が「特徴的な臓器所見」として位

置づけられています。

専門的な用語が多いので今回は提示しませんが、この基準によって、よりの確に MCTD が診断され、MCTD 研究がさかんになることが期待されます。

【MCTDの重症度】

MCTD に限らず膠原病では本当に多くの症状に悩まされますが、それが後遺症につながってしまうのか、また命に別状がないのか、は特に気になるところかと思えます。表 1 に厚生労働省が定めた重症度分類をのせています。重症とされた症状がある場合には入院が必要か、早期の積極的な薬物療法が必要です。それぞれの症状において、いかなる治療がよいかはケースバイケースであり、これらを的確に診断・評価し、適切な治療を行うことが最も重要ですので、やはり定期的に専門施設で経過観察されることが重要と思えます。

【MCTDにおける新しい治療】

残念ながら（申し訳ないことに）、画期的な MCTD 治療薬はでていません。これははじめに述べたように、MCTD という病名を認めない医師がいるために新規薬剤の世界的な臨床試験が行いにくいことが一因と思われます。

しかし一方で、SLE や進行性線維化を伴う間質性肺疾患（PF-ILD）に対しては新しい薬剤がでてきており（表 2）、これらを MCTD 患者に使用されるケースも増えていると思えます。SLE に使用されるヒドロキシクロロキン（商品名：プラケニル）やベリムマブ（商品名：ベンリスタ）は併用することでステロイド減量が可能になる

ことが特徴です。SLE ではステロイドが長期間使用されることで、SLE の症状ではない「合併症」（つまりステロイドの副作用）で日常生活動作が制限されていることが多く、MCTD でも同じような患者さんが多くおられます。症状（炎症）が強く燃えさかっているときにはステロイドの使用はやむを得ないですが、安定したらなるべく少ない量にすることが原則であり、そのため他の薬剤に切り替えていくことは極めて重要です。表 2 にあげた薬剤は「MCTD」という病気には保険適応がないものの、一部の MCTD 患者さんにも有用と考えられます。

また一般に治りにくい病態である PAH に対して多くの薬剤が使用できるようになった（表 3）のはよいことだと思います。これらの薬剤を何種類も組み合わせて最大の効果を得る治療もしばしば行われています。

【おわりに】

関節リウマチ治療に比べて MCTD の治療薬はまだ十分とはいえず、いまだステロイドに頼っている点が否めません。しかし今回示したように SLE の治療薬は少しずつ進歩しています。さらに近年、抗 RNP 抗体陽性と関連するインターフェロン α （I 型インターフェロン）のシグナルを遮断する薬剤も報告されています。MCTD は抗 RNP 抗体強陽性を特徴とする疾患であり、このような薬剤は MCTD 患者さんにより良好な効果が出る可能性があります。

コロナ禍で今は我慢の時期ですが、このような情報を患者さん同士で共有する機会が早く戻ってくることを期待したいです。

〔医療記事②〕 膠原病ハンドブック2021

全身性強皮症 ～最新医療情報～

日本医科大学付属病院リウマチ・膠原病内科
強皮症・筋炎先進医療センター

桑名 正隆 先生



はじめに

全身性強皮症は膠原病の一種で、「強皮症」、「全身性硬化症」、英語で「systemic sclerosis (SSc)」とも呼ばれます。全身性強皮症の特徴は、皮膚やさまざまな内臓に「線維化」と呼ばれる変化が起こり、同時に血管が狭くなって血液の流れが悪くなります。線維化とは、私たちの身体を構成するコラーゲンなどの蛋白質が蓄積することで、全身性強皮症では皮膚が厚くなった、肺や消化管などの内臓の機能が障害されます。わが国には正確な統計はありませんが、軽症の方を含めると患者数は5万人程度と推測されています。小児を含め、あらゆる年齢層にみられますが、好発年齢は30-60歳で、9割以上が女性です。

近年、ほとんどの膠原病で治療が進歩し、多くの患者さんが、治療を続けながら

も病気のない方と同様の生活が送れるようになってきました。その一方で、全身性強皮症の患者さんの多くは満足な治療を受けていません。全身性強皮症でも、他の多くの病気と同じように、病気が悪化する前の早期に発見・診断し、将来病気がどのような経過をとるかを的確に予測し、個々の患者さんに適した治療ができれば、良好な結果が望めるはずです。

このような、①早期発見・診断、②将来の予測、③個別化医療をキーワードとする治療戦略は、がんの領域だけでなく、関節リウマチでも普及し、大きな成果を挙げています。本稿では、全身性強皮症におけるこれら3つのキーワードについて現状と今後の展望を紹介致します。

早期発見・診断

全身性強皮症の患者さんで最も頻度が高い初発症状はレイノー現象です(図1A)。寒冷や精神的な緊張により誘発される主に手指の色調変化で、典型的には白→紫→赤の三相性の変化を示します。診療では、2色以上の変化があればレイノー現象とみなします。レイノー現象の頻度は一般集団で1-5%と報告されており、レイノー現象は全身性強皮症を含めた膠原病の診断に必ずしも有用ではありません。全身性強皮症の

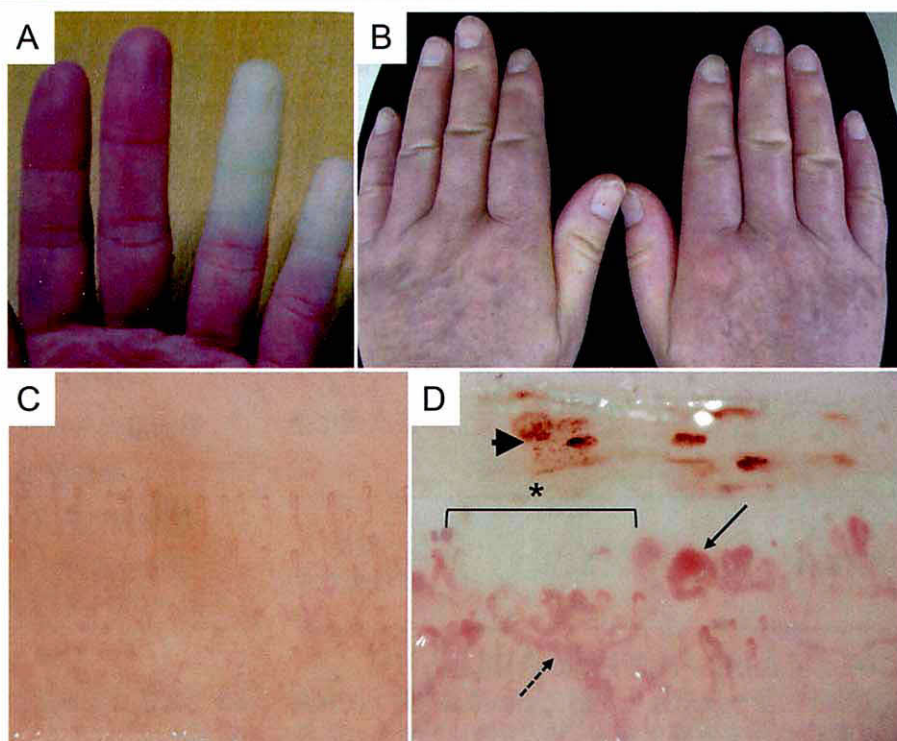


図1. 全身性強皮症の早期診断に役立つ身体所見
(A) レイノー現象、(B) 手指腫脹、(C) 健常者の爪郭毛細血管所見(100倍)、(D) 全身性強皮症患者の爪郭毛細血管所見。ループ拡張(矢印)、血管消失による無血管領域(米印)、異常新生血管(点線矢印)、爪上皮には出血点が多発(矢頭)。(100倍)。

典型例ではレイノー現象が先行し、それに引き続いて、手指全体がソーセージ上に腫れて、しわがなくなる「手指腫脹」がみられます(図1 B)。その後に、指先から手背、前腕、体幹に向かって皮膚の腫れが広がり、徐々に皮膚が硬くなりつまむことが困難になります。このことから、レイノー現象を捉えることで将来、全身性強皮症を発症する患者さんを早期に把握することが可能になります。

かつては、皮膚硬化が存在することを全身性強皮症の診断の前提にしていたが、それでは病気が進んだ患者さんしか捉えることができませんでした。病気の経過を考えると、レイノー現象や手指腫脹のみ

られた段階で、その後に皮膚硬化が出現して全身性強皮症に進展することが予測できれば、早期発見が可能になります。その際に役に立つ所見として、(1) 爪郭毛細血管所見、(2) 血液検査での自己抗体が挙げられます。

爪の付け根の部分をも眼鏡で拡大すると、ループを描いて規則正しく並んだ毛細血管を観察することができます(図1 C)。全身性強皮症の患者さんでは毛細血管の数が減少し、残った血管が拡張して袋状になります(図1 D)。また、拡張した血管は脆弱で、ぶつけるなどの刺激で容易に破れると、爪上皮に層状の出血点が形成されます。このように、徐々に血管が減り、経過

表1. 全身性強皮症関連自己抗体の陽性頻度と関連する病型

自己抗体	日本人における 陽性頻度	関連する病型*	関連する臓器障害
抗トポイソメラーゼⅠ抗体 (抗Scl-70抗体)	25%	びまん 皮膚硬化型	間質性肺疾患 発症早期の手指潰瘍・壊疽 急速に進行する皮膚硬化
抗RNAポリメラーゼⅢ抗体	5-10%	びまん 皮膚硬化型	腎クリーゼ 胃前庭部毛細血管拡張 悪性腫瘍
抗セントロメア抗体	25%	限局 皮膚硬化型	肺動脈性肺高血圧症 原発性胆汁性肝硬変・ シェーグレン症候群の合併

*経過中にみられる最も広い皮膚硬化の範囲による分類

びまん皮膚硬化型—皮膚硬化が肘あるいは膝を越えて体幹に向かって広がる病型

限局皮膚硬化型—皮膚硬化が肘、膝より遠位と顔面に限局する病型

が長くなると全く血管のない無血管領域が出現します。この時期になると、元々の血管とは異なる枝分かれや吻合を伴う異常血管新生が出現します。

全身性強皮症にみられる代表的な自己抗体として抗トポイソメラーゼⅠ（またはScl-70）抗体、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体、抗セントロメア抗体が知られており、血液検査で測定することができます（表1）。これら自己抗体は、レイノー現象だけの時期から陽性となることが判っています。海外の研究では、レイノー現象に加えて、手指腫脹、爪郭毛細血管異常、全身性強皮症関連自己抗体陽性のいずれかを伴っていた方は、3年以内に約半数で皮膚硬化が明確となり全身性強皮症と診断されたことが報告されています。

レイノー現象のある方のうち全身性強皮症を発症する頻度は10%以下と決して多くはありません。ただし、同時に手指腫脹、爪郭毛細血管異常、全身性強皮症関連自己抗体があったら全身性強皮症に進展するリスクと捉えて、速やかに専門医に紹介するシステムの構築が必要です。このような取り組みが普及することで、皮膚硬化や臓器の線維化が進行してしまう前の早期診断、治療介入が可能になります。日本内科学会などを通じて啓蒙活動を進めてますが、残念ながらまだ一般医家まで浸透していないのが現状です。

レイノー現象を診察室で観察することは多くありません。最近はスマホなどで写真を簡単に撮って記録を残せるようになりました。レイノー現象のある方は日常生活の

表2. 全身性強皮症の主な臓器障害

臓器障害	頻度	症状
手指潰瘍	40%	手指の末端に生じる皮膚の欠損のこと。痛みが強く、治癒まで数週間、場合によっては数ヶ月を要する。
間質性肺疾患	60%	肺の線維化により肺活量が徐々に減少する。早期は無症状だが、進行すると咳（主に空咳）、動いたときに呼吸苦を伴う。
肺動脈性肺高血圧症	10%	肺の血管が細くなることで、酸素の交換が十分できなくなる。早期は無症状だが、進行すると動いたときに呼吸苦、身体のもくみを伴う。
心筋障害	20%	心筋の線維化により心臓の収縮や拡張機能が障害されると身体のもくみ、動いたときに呼吸苦、不整脈をおこす。
腎クリーゼ	10%	急に血圧が上昇し、同時に急速に腎機能が悪くなる。
胃食道逆流症	80%	食道壁の線維化により飲み込みが悪くなったり、胃内容物の逆流から胸焼け、逆流性食道炎をきたす。
下部消化管病変	20%	腸管壁の線維化により便秘や下痢を繰り返し、進行すると腸が動かなくなってお腹がパンパンに張って腸閉塞をきたす（偽性腸閉塞）。
関節拘縮	50%	関節が曲がった状態で伸びなくなる

中で写真に記録して、受診した際に担当医に見せるとよいでしょう。

将来の予測

全身性強皮症の患者さんの中には、皮膚硬化が全身に広がって関節の曲げ伸ばしが障害され、口を大きく開けることや、深呼吸をすることが難しくなる方がおられます。一方、皮膚硬化は指先だけで何年経っても広がらない方も多くおられます。また、全身性強皮症の患者さんでは様々な臓器の障害が起こります（表2）。肺の線維化による間質性肺疾患が進んで呼吸が苦しくなって酸素投与が必要になる方もおられれば、腎クリーゼといって高血圧とともに急速に腎機能が悪くなり、場合によっては透析が必要になることもあります。手指潰

瘍と呼ばれる指先に痛い皮膚の欠損を繰り返し生じる場合もあり、また肺の血管が細くなる肺動脈性肺高血圧症によって呼吸が苦しくなる方もおられます。ただし、これら臓器障害は一部の患者さんにしかおこりません。このように、皮膚硬化の程度、臓器の障害や経過は患者さん毎に大きく異なります。病状の多様性が全身性強皮症の特徴で、全身性強皮症をひとくくりにして診療をすることはできません。

そのため、専門医に求められる最も重要なスキルは、個々の患者さんの将来の経過を予測することです。特に早期に診断できた患者さんほど、将来の予測が重要な意味を持ちます。将来おこる経過が分かれば、障害が進む前の早期のうちに治療をして進行を止めることができます。一方、関節や

内臓の障害が進行してしまってからではどんな治療をしても直すことはできません。実際には、間質性肺疾患で酸素吸入が必要になったり、腸管が硬くなって腸閉塞を繰り返すようになってから紹介いただくことが多いですが、その段階では残念ながら現状の医療では手の施しようがなく、臓器移植や今後実用化されるであろう再生医療に期待するしかありません。繰り返しますが、全身性強皮症では、悪くなってから治療をするのではなく、悪くなる前の的確な将来の予測に基づいた先制治療を行うことが重要なのです。

それでは、将来の経過を予測することは可能なのでしょうか。例えば、レイノー現象が出現してからの期間、皮膚硬化の程度や自己抗体を組み合わせることで、ある程度の予測は可能です（表1）。例えば、症状がでてから数ヶ月程度にもかかわらず皮膚硬化が前腕まで広がり、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体が陽性であれば、多くはその後半年程度で皮膚硬化は体幹まで広がり、10%程度でがんが隠れており、20%程度の方が腎クリーゼを起こします（ケース1）。また、皮膚硬化が1年くらいかけてゆっくり広がり、抗トポイソメラーゼⅠ抗体陽性で間質性肺疾患があり、血液検査でC反応性蛋白（CRP）やKL-6が上昇していれば、その後2-3年で間質性肺疾患が進行して呼吸が苦しくなる可能性が高いと考えられます（ケース2）。一方、レイノー現象が出現してから5年以上経過しても皮膚硬化は手指だけで抗セントロメア抗体

が陽性の方では、その後に治療を要する内臓障害が出現することはまれですが、10年以上経過してから肺動脈性肺高血圧症が出現する場合があります（ケース3）。個々の患者さんの診療を考えると、ケース1では皮膚硬化の進行を抑える効果が期待できる治療薬を開始するとともに、がんの検査、定期的な血圧測定を行います。ケース2では間質性肺疾患の進行を抑える効果が期待できる治療を速やかに開始します。ケース3ではレイノー現象に対して禁煙、保温を指示し、血管を拡げる薬を開始しますが、それ以外の治療は不要です。ただし、年1回は肺動脈性肺高血圧症の早期発見のために心電図や心臓エコー検査などを行って行きます。

最近ガイドラインや推奨などが診療の基本として普及し、専門でない医師でもそれらに従うことで標準的な診療ができるようになってきました。しかしながら、全身性強皮症の将来の予測についてガイドラインは存在しません。なぜなら、将来の予測は多くの患者さんを診療し、国際的な情報共有をしてきた経験豊富な専門医によってのみ可能だからです。この点が全身性強皮症の適正医療が普及しない大きな要因となっています。そのため、若手医師を対象に経験豊富な専門医が教育、研修を行う国際的な取り組みが進められています。また、最近人工知能（AI）を用いた予測システムが開発、試されていますが、残念ながら経験豊富な専門医には全く歯が立たない状況です。

表3. 全身性強皮症に対して効果が証明されている疾患修飾薬

薬剤名	保険承認状況	他の適応症	用量・用法	全身性強皮症における主な適応	主な副作用
シクロホスファミド 商品名エンドキサン	治療抵抗性の全身性強皮症	全身性エリテマトーデス、多発性筋炎・皮膚筋炎など	経口：50-100mg/日 (1日1回朝食後) 静脈内投与：1日1回 500～1000mg/m ² (4週間毎)	間質性肺疾患 皮膚硬化	脱毛、血球減少、出血性膀胱炎、感染症、不妊、悪性腫瘍
ミコフェノール酸モフェチル 商品名セルセプト	未承認	ループス腎炎	2-3g/日 (1日2回朝食後)	間質性肺疾患 皮膚硬化	下痢、嘔気、肝機能障害、感染症、催奇形性
メトトレキサート 商品名リウマトレックス	未承認	関節リウマチ	6-16mg/週 (1週間単位の投与量を1～3回に分割)	皮膚硬化	口内炎、胃痛、肝機能障害、血球減少、感染症、催奇形性
ニンテダニブ 商品名オフェブ	全身性強皮症に伴う間質性肺疾患	特発性肺線維症 進行性線維化を伴う間質性肺疾患	300mg/日 (1日2回朝食後) 状態により200mgへ減量	間質性肺疾患	下痢、嘔気、肝機能障害
トシリズマブ 商品名アクテムラ	未承認	関節リウマチ	162mg週1回皮下注	間質性肺疾患 臓器障害全般	感染症

個別化医療

全身性強皮症にみられる線維化は一度進行してしまうと治療で元に戻すことはできません。そのため治療目標は、できるだけ早期に将来を的確に予測し、進行が予測される臓器病変の進行を食い止め、機能や生活の質を維持し、寿命を延ばすことです。このように病気の経過を変えることで機能や生命の改善をもたらす治療を「疾患修飾療法」と呼ばれます。繰り返しになりますが、疾患修飾療法の効果を最大に得るためには、①機能障害が少なく、非可逆的な病変の少ない早期に、②将来の進行が予測される例に対し導入することが重要です。

全身性強皮症に対する疾患修飾療法として効果が証明されている治療薬は複数あります（表3）。ただし、他の膠原病で使用されるステロイドは全身性強皮症で有効性

の報告がないばかりか、腎クリーゼのリスクを高めたり、長期使用すると組織を脆弱にして傷が治りにくくなったり、動脈硬化を進めて血行障害をさらに悪化させることから、通常は使用しません。ステロイドが効かないことが、全身性強皮症では治療薬がないというイメージにつながっていると想像されます。

有効性が証明されている疾患修飾療法として以下があります。

1. 免疫抑制薬

他の膠原病でも用いられる免疫抑制薬の中でシクロホスファミド（商品名エンドキサン）、ミコフェノール酸モフェチル（商品名セルセプト）、メトトレキサート（商品名リウマトレックス）の効果が海外の臨床試験で示されています。エンドキサンは

飲み薬と点滴薬がありますが、飲み薬で間質性肺疾患や皮膚硬化の進行を抑える効果が示されています。ただし、エンドキサンは増殖する細胞の中に入り込み染色体に結合して細胞死をもたらす作用があるため、卵巣や精巣の障害から不妊になったり、累積投与量が増えると白血病などの悪性腫瘍を誘発するリスクが知られています。そのため、飲み薬では投与期間を12ヶ月以内、点滴では6回程度までに限定して使用します。間欠的に点滴で投与する方が総投与量を減らせるため、点滴投与が多く選択されます。膠原病領域では、急速に進行して生命に直接的に関わる病態に限って使用されています。世界的には、エンドキサンの使用を回避するために、同等の效果を持ち、より安全性の高い免疫抑制薬を探す試みが長年行われ、全身性強皮症ではエンドキサンとセルセプトが同等の效果があることが証明されました。セルセプトはエンドキサンより安全性が高く、不妊や悪性腫瘍のリスクを高めないことが示されています。そのため、アメリカやヨーロッパでは全身性強皮症に対する治療薬としてセルセプトが主に用いられており、セルセプトに対して効果が得られなかった場合に限ってエンドキサンが選択されています。残念ながら、日本ではセルセプトはループス腎炎に効能が認められていますが、全身性強皮症に対して承認されていません。そのため、治療が必要な全身性強皮症の患者さんにいまだにエンドキサンが用いられています。このような状況を踏まえて、2017年9月に日本呼吸器学会と日本リウマチ学会が共同

で、厚生労働省の「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」に全身性強皮症に伴う間質性肺疾患に対するセルセプト使用の要望書を提出しましたが(図2)、いまだに明確な返答がありません。リウマトレックスは関節リウマチの治療薬として広く用いられていますが、全身性強皮症の皮膚硬化に対する効果が示されています。

免疫抑制薬は全ての患者さんに使用するのではなく、皮膚硬化や間質性肺疾患が将来進行することが予測される例に限って使用されます。免疫抑制薬の使用により感染しやすくなりますが、全身性強皮症ではステロイドを併用しないので、重い感染症の頻度は他の膠原病に比べて低いことが判っています。

2. ニンテダニブ（商品名オフエブ）

全身性強皮症の病態の中心である線維化の進行を抑える抗線維化薬に分類される薬で、肺の線維化が進行する特発性肺線維症の治療薬として2015年に承認され、主に呼吸器内科で使用されてきました。日本人を含めた全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の患者さんを対象とした国際共同臨床試験では、オフエブを服用するとプラセボ（偽薬）に比べて肺活量の低下を抑制することが証明され、2019年12月に全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の効能が追加されました。オフエブは1日2回服用する飲み薬で、長期に渡って飲み続けることにより肺活量の低下を抑えるベネフィットが大きくなることが示されています。ただし、皮膚硬化など間質性肺疾患以外に対する効果

は証明されていません。そのため、オフエブは全ての患者さんに使用するのではなく、間質性肺疾患があり、将来進行することが予測される例に限定して使用されます。本薬では下痢、嘔気などの消化器症状の副作用が高率にみられるため、長期継続するためには用量の調整や下痢止めの使用などの対応が必要になります。

3. トシリズマブ（商品名アクテムラ）

アクテムラは関節リウマチの治療薬として使用されてきましたが、高安静脈炎や成人スチル病など様々な膠原病に対しても有効なことが示されてきました。インターロイキン-6（IL-6）というサイトカインの

シグナルを阻害することで効果を発揮しますが、全身性強皮症では以前よりIL-6が病態と関連することが知られていました。そのため、日本人を含めた皮膚硬化が進行する発症から5年以内の早期の全身性強皮症の患者さんで、さらに血液検査の炎症マーカー（CRP、赤血球沈降速度、血小板）の上昇を伴う方を対象に国際共同臨床試験が行われました。アクテムラで治療するとプラセボ（偽薬）に比べて肺活量の低下を抑制することが証明され、アクテムラが肺の線維化による肺活量の低下を抑えることが証明されています。また、胸部CTでの間質性肺疾患の広がりも抑えました。皮膚硬化の改善効果についてはプラセボと統計

未承認薬・適応外薬の要望（募集対象（1）（2））		未承認薬・適応外薬の要望（募集対象（1）（2））	
1. 要望内容に関する事項		1. 要望内容に関する事項	
要望者 (該当するものにチェックする。)	☒ 学会 (学会名；日本呼吸器学会、日本リウマチ学会) ☐ 患者団体 (患者団体名；) ☐ 個人 (氏名；)	要望者 (該当するものにチェックする。)	☒ 学会 (学会名；日本リウマチ学会、日本呼吸器学会) ☐ 患者団体 (患者団体名；) ☐ 個人 (氏名；)
要望する医薬品	成分名 (一般名)	成分名 (一般名)	トシリズマブ (アクテムラ)
	販売名	販売名	アクテムラ皮下注 162mg シリンジ アクテムラ皮下注 162mg オートインジェクター
	会社名	会社名	中外製薬
	国内関連学会	国内関連学会	日本皮膚科学会 (選定理由) 基礎疾患である全身性強皮症を診療対象とするため
	未承認薬・適応外薬の分類 (必ずいずれかをチェックする。)	未承認薬・適応外薬の分類 (必ずいずれかをチェックする。)	☐ 未承認薬 ☒ 適応外薬
	効能・効果 (要望する効能・効果について記載する。)	効能・効果 (要望する効能・効果について記載する。)	全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の増悪抑制・改善

2017年9月提出

2019年9月提出

図2. 日本呼吸器学会と日本リウマチ学会が共同で、厚生労働省の「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」に提出した要望書(表紙)

左: セルセプト、右: アクテムラ

学的な差は示されませんでした。皮膚硬化に加えて全般的な機能障害などを包括した複合指標も改善することも実証されました。これらの結果をもとに、アメリカ食品医薬品局（FDA）は2021年3月に、アクテムラの全身性強皮症に伴う間質性肺疾患に対する効能を承認しました。日本では、2019年9月に日本呼吸器学会と日本リウマチ学会が共同で、厚生労働省の「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」に全身性強皮症に伴う間質性肺疾患に対するアクテムラ使用の要望書を提出しています（図2）。

アクテムラは全ての患者さんに使用するのはではなく、発症からまもない早期例で、皮膚硬化が進行し、炎症マーカー上昇、間質性肺疾患を伴っている例に限定して用います。アクテムラ使用に伴う安全性対策はすでに関節リウマチを中心に確立されています。特に、本剤使用中は発熱などの症状、CRP上昇などの検査異常がマスクされてしまい感染症の発見が遅れてしまう可能性があることは覚えておくべき大切な点です。

日本の保険診療で使える全身性強皮症に対して効果が証明された疾患修飾薬は長らくエンドキサンしかありませんでした。ようやく1年前にオフエブが加わりました。しかし、全身性強皮症の患者さんの症状がきわめて多彩なことから、治療の選択肢が増えることが望ましいことはいまでもありません。また、安全性はきわめて重要な点であり、効果が同等なら安全な薬を使用したいと考えるのは患者さんも医

療側も同じです。この点でアメリカ、ヨーロッパだけでなく南米、アジア諸国など世界中で全身性強皮症に対して使用されているセルセプトが保険診療で使用できないわが国の現状はきわめて憂慮すべきです。

全身性強皮症に対して有効な疾患修飾薬は存在するものの、対象となる患者層や効果は限定され、決して十分とは言えません。喜ばしいことに、世界中の製薬会社が競って全身性強皮症の治療薬を開発しており、今後も臨床試験（治験）がわが国で実施される予定です。臨床試験は患者さんの参加がなければ行うことができませんので、機会があればご協力を賜れば幸いです。

おわりに

全身性強皮症は決して難治性疾患ではありません。早期に専門医を受診し、適切な将来予測に基づいた個別化医療を実践すれば、多くの患者さんで病気の進行を抑えることができます。ただし、現状で解決すべき多くの課題が残されています。診断の遅れや臓器障害が進んでから専門医に紹介される例がいまだに多くみられます。また、海外では当たり前で使用されている治療薬が日本で使用できない現状もあります。医療者、患者さん、学会が協力し、これら課題を克服していくことが望まれます。

当センターのホームページ（<http://www.nms-smce.jp>）では、全身性強皮症の経験豊富な専門医の見分け方、新型コロナウイルス対応などを扱っていますので、興味のある方はご参照ください。

〔医療記事③〕 膠原病ハンドブック2021

膠原病における大腿骨頭壊死症および人工股関節全置換術

大阪大学大学院医学系研究科 運動器医工学治療学寄附講座 教授
菅野 伸彦 先生



1. はじめに

大腿骨頭壊死症は、太ももの骨（大腿骨）が骨盤とつながる股関節の大腿骨頭と呼ばれる大腿骨の端の球形部分が、血流の低下により壊死（骨が腐った状態ではなく、血が通わなくなって骨組織が死んだ状態）に陥った状態です。股関節が交通事故などで脱臼したり、大腿骨頭の下で骨折（大腿骨頸部骨折）したりすると、骨頭への血管が障害されて壊死になることがあります。これらは血管障害の原因が、外傷によるもので明確ですが、膠原病における大腿骨頭壊死症は、骨頭虚血のメカニズムが明らかでなく、原因不明という意味で特発性という言葉が付きまします。急に股関節部が痛くなるなど、症状が突然起こることが多いので、突発性と聞き違えられることがありますが、正式病名は特発性大腿骨頭壊死症で

す。この病気は珍しく、なかなか元通りに治らないので（難治性疾患：難病）、厚生労働省では指定難病として、原因解明や診断方法、治療法の進歩につながる研究支援と、患者さんの医療費補助が受けられるようになっています。

特発性大腿骨頭壊死症も指定難病の一つとして、難病情報センターのホームページ（<http://www.nanbyou.or.jp/entry/160>）に、最新情報を詳しく記載してありますので、ご参照いただければと存じます。また、2019年に特発性大腿骨頭壊死症診療ガイドラインを策定して、日本整形外科学会のホームページから閲覧できるようになっていますので、ご参考にしていただければと思います。これらの中で、治療法について手術以外のものや（保存的治療）、主な手術治療が記載されていますが、ここでは、最近進歩の著しい人工股関節について、もう少し詳細に紹介させていただきます。

2. 膠原病における特発性大腿骨頭壊死症の特徴

膠原病の中で患者数が大半を占める関節リウマチ（RA）は、関節炎で関節の骨が壊れて、レントゲンでは骨壊死で変形したように見えることがありますが、RAで大腿骨頭壊死になることは極めて稀です。膠

原病で2番目に多いとされる全身性エリテマトーデス（SLE）は、大腿骨頭壊死症が最も起こりやすい膠原病です。ステロイド剤が普及する前の時代には、ステロイド投与のないSLEに伴う大腿骨頭壊死症が報告されており、骨の中の血管炎などによる虚血も原因と考えられています。臓器移植や他の自己免疫疾患など、ステロイド剤を全身投与されている患者さんで起こるステロイド関連大腿骨頭壊死症全体の17%がSLEです。多発性筋炎・皮膚筋炎（PM/DM）はSLEに次いで大腿骨頭壊死症を起こしやすい膠原病で、ステロイド関連大腿骨頭壊死症の6%です。シェーグレン症候群も比較的頻度の高い膠原病ですが、大腿骨頭壊死症の報告はほとんどありません。

膠原病に伴う大腿骨頭壊死症は、ステロイド治療開始後3カ月から6カ月で股関節のMRIをとると、症状が無い大腿骨頭壊死症が見つかることがあります。一方で、1年以上治療が経過して、ステロイド剤を継続していても、新たに大腿骨頭壊死症が発生したり、すでに発生している壊死が拡大することがないことがわかっています。例外的にSLEで最初の症状が緩やかで、数年後の病気の再燃が激しくて、大腿骨頭壊死症になることが稀にあります。

骨壊死は、大腿骨頭に最も発生しやすいのですが、全身のいろいろな骨に多発性に発生することがあります（多発性骨壊死症）。大腿骨遠位端や脛骨近位端（膝の部分）、上腕骨頭（肩）が、頻度の高い多発性骨壊死症の部位です。

ステロイド剤全身投与は、SLE自体とともに大腿骨頭壊死症発生の危険因子ですが、そのほかに飲酒や喫煙も危険因子です。

従って、膠原病の治療に当たっては、飲酒や喫煙は控えられたほうがいいと思います。

大腿骨頭壊死症が発生しても無症状で、初期にはレントゲンで異常がみつかりません。しかしながら、壊死骨を吸収して治そうという反応が周辺に起こりますので、MRIや骨シンチグラムで、診断可能となります。壊死部の大きさをType A、B、C1、C2の4つに分け、右へ行くほど体重のかかる部分に壊死骨が占める割合が大きくて潰れやすく、将来的に手術が必要な可能性が高くなります。

3. 大腿骨頭壊死症の症状について

骨壊死が起こること（発生）と、痛みが出現すること（発症）、には時間的に差があります。骨壊死があるだけでは痛みはありません。骨壊死部分が潰れることにより、痛みが出現します。したがって、骨壊死はあっても、壊死の範囲が小さい場合などでは生涯にわたり痛みをきたさないこともあります。

障害のある股関節は、体重がかかったり、ねじるなどの動作で痛みがでます。しかし、痛みは人によって感じ方もこととなりますので、痛みの程度や場所を表現するのは難しいものです。一般的には、お尻（臀部）、足の付け根（鼠径部）から太ももに痛みを感じ、時には膝まで痛むことがあります。お尻が痛いと思ったり、膝周辺が痛いと思ったりして股関節が悪いことに気付かないで放置されていることがあります。

病期が進んで、変形がつよくなると、さらに痛みが強くなります。足を引きずった

り(跛行)、足の長さが左右で違ってきたり、関節の動きが悪くなったりします。痛みのため歩ける距離や他の動作が制限されてきます。過度の運動で炎症を起こし、安静時でも痛みがでることがあります。

4. 大腿骨頭壊死症の治療について

壊死の大きさや位置から Type を A、B、C1、C2 に分けて、将来どの程度股関節が悪くなるか予測できます。予後がよいと判断できる場合 (Type A や Type B) や症状がない場合は定期検診での経過観察でいいと思います。疼痛などが出現した場合は、最初は安静が大切です。杖による免荷や、体重維持、長距離歩行の制限、重量物の運搬禁止などの生活指導を行います。疼痛に対しては鎮痛消炎剤の投与で対処します。しかしながら、これらの方法では圧潰の進行防止は大きく期待できないため、圧潰進行が危惧される病型では骨切り術などの骨頭温存手術の時機を逸しないことが重要です。症状が出現すれば、骨切術は変形が進む前に受ける方が治療効果は高くなります。骨切り術で対応できない壊死の大きなものや、すでに壊死骨が潰れて変形が進んだものは、人工股関節が勧められます。

人工関節の手術は癌などの悪性腫瘍の手術と違って、急いで手術をしないと手遅れになるような性質の手術ではありません。しかしながら、QOL という生活の質を評価するスコアでみると、手術後の QOL は手術直前の QOL に比例しますので、極端に機能が落ちてから手術をすると、機能改善が不十分になることもあります。痛みや日常生活動作制限が強くなった時期で、手術によりどれくらい痛みがとれるか、動作

がしやすくなるか、長期的に再手術を要する可能性など総合的に主治医と相談して決定してください。

5. 人工股関節について

人工股関節全置換術は、股関節の損傷している部分を人工股関節 (インプラント) に置き換える手術です。人工股関節は、カップ、骨頭、ステムからできています (図1)。最近では、カップの外側のシェルは金属でセメントを使わず骨と固定され、内側ライナーはプラスチック (超高分子量ポリエチレン) でできていることが多く (図2 左股関節)、カップ全体がプラスチックでできているセメント固定のものや (図2 右股関節)、金属のみでできている表面置換型というものもあります (図3 右股関節)。金属シェルにセラミックライナーをはめこむカップもあります。骨頭は金属またはセラミックでできしており、骨頭とライナーがこすれあって股関節が動きますが、スムーズで殆ど摩擦のない動きが得られます。ステムは骨頭を大腿骨に固定する橋渡しをしており、金属でできています。



図1 人工股関節



図2. 右股関節（向かって左）はセメント固定型で36年、左股関節は最近のセメントレス固定で、骨頭は大きなセラミックボールが使用されています。



図3. 右股関節が表面置換型で20年経過、左股関節はセメントレスステム型で30年経過し、ゆるみなし。

6. 最近の人工股関節の進歩

20世紀の人工股関節は、痛みをとることが主目的で、痛みが取れて動きすぎると人工関節が緩んで、骨のなかで動くようになり痛みを生じたり骨を削ってしまったり骨折したりして再手術（人工関節の取り換え）が必要になるので、あまり動きすぎないように注意していました。また、人工関節のボールがカップから外れるという脱臼を起こす危険性もあるため、股関節を曲げすぎないように、「椅子に深く座らない」、「床のものは火ばさみで拾う」、「靴下はソックスエイドで履く」、「正座はしてはいけない」、「和式トイレは使わない」など、様々な動作制限を強いられていました。また、古いポリエチレンのカップでは10年くらいで3mmくらいすり減って、そこから出てきたポリエチレンの小さな摩耗粉が異物反応を起こして骨を溶かしていき、人工関節を交換しなくてはならないこともありました。そこで、変形性股関節症などでは、

60才から65才まで我慢して手術を先延ばしにし、たとえ手術をしても動作を制限した身体障害者の社会復帰をゴールとしていました。

しかしながら、20世紀も終わりのころから出てきたカップとボールの素材が画期的にすり減りにくく壊れにくいものになり、10年で98%、20年で90%は交換しなくてもまだまだ使用できる人工関節が出てきました。擦り切れにくい素材になったのでボールが大きくなり、更に、手術方法で、低侵襲手術やナビゲーションなどで動作制限しなくても日常生活動作で脱臼しないようになりました。従来、手術後には日常的な重労働や関節に衝撃のかかるスポーツへの日常的な参加は人工関節の耐久性に影響するとして推奨されていませんでした。しかし手術後の適度なスポーツ参加は心身をリフレッシュし術後の患者さんに良い影響があるとの報告もあります。また、術前のスポーツの技量がハイレベルであれ

ば術後に復帰しても自身で無理のない運動量にコントロールできるとの報告もあります。一般的にレクリエーションレベルで衝撃のかからないスポーツへの参加が推奨されています。アメリカ股関節学会ではゴルフ、水泳、ウォーキング、ハイキング、ボウリング、エアロバイク、サイクリング、ダブルステニス、軽いエアロビ、社交ダンスなどは推奨、スキー、クロスカントリースキー、スケートは経験者には許可されています。最近では定期的にジョギングを楽しむ人も増え、それでも、人工関節のすり減りを計測しても20年前と比べて10分の1くらいになっています。50才のかたが、1日1万歩100才まで続けても、十分持ちこたえられる性能になってきているのではないかと思います。

しかしながら、特発性大腿骨頭壊死症の患者さんは、30才から40才のかたが多く、中には20才代で手術をせざるを得ないかたもおられます(図2)。それでも、30年を超えて機能し続けている患者さんもおられます。もし、部品交換が必要になっても、ライナーとボールのみの部分部品交換で済むように、最近のデザインでは取り替えやすさも考慮されています。ステロイド剤を服用されているかたも多く、感染リスクが

高いのではと心配していましたが、実際は腎機能が悪くなければ感染リスクは一般のひとと変わらないという報告も多くでています。ステロイド剤の副作用として骨粗鬆症があり、これは将来的に転倒して骨折するリスクが高くなるので、その意味でも骨粗鬆症の薬だけでなく、歩行などの適度な運動は、安心してつづけてください。

人工股関節の術後の患者さんの立場からの評価で最高なものは、“forgotten joint”といって、関節が病気だったことを忘れて生活しているという表現です。まさしくその状態のかたも多くおられ、旅行で飛行機に乗った時のセキュリティ検査で他の人より少しチェックされたり、MRI検査で金属が入っているとできないかもといわれて思い出すかたもおられるかもしれません。でも、人工股関節で飛行機にのれなかった人はいませんし、MRIも普通は大丈夫のはずです。最近では、人工股関節の手術を受けただけで昔のように身体障害者肢体不自由4級(両側3級)自動的に認定されていたものが、されなくなりました。ある意味で人工股関節をしても、もはや障害者ではないという認識になってきたので、これから手術を受けられる方は、安心してうけてください。

〔医療記事企画〕 膠原病ハンドブック2021について

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

今年、全国膠原病友の会は設立50周年を迎えます。昨年からの「膠原病ハンドブック2020」に引き続き、専門医の先生方のご協力のもと、機関誌の発行毎に「膠原病の疾患別の医療記事」および「疾病に関連して知っておきたい知識」などを掲載していくことで、最新の情報を提供していくことができたらと考えています。



本号の「伝言板」はありません。
会員同士の交流の場として、ご活用ください。

◎文通・メールで希望の方は下記のようにお書きになって事務局宛お送りください
〔事務局〕 〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9

千代田富士見スカイマンション 203 号

(一社) 全国膠原病友の会 伝言板 膠原〇〇号〇〇様宛

※差出人名は必ず明記してください



★おねがい★

◎伝言板は会員同士の交流の場です。会員外の方または会員の方でも匿名の原稿については受付できません。(掲載は匿名可です)

掲載されたものへのお問い合わせは事務局までご連絡ください。

◎伝言板を通じてお友達ができた方、良い情報を得られた方もお知らせください。

◎宗教の勧誘・政治活動・物品の販売等、患者さんの交流以外の目的に利用された場合は退会とさせていただきます。尚、被害にあわれた方は事務局までご連絡ください。

不要入れ歯リサイクル

～その入れ歯捨てないで！



捨てられずにしまっている不要になった入れ歯や、歯の治療の際取り除いたクラウンなどを友の会事務局までお送り下さい。不要になったクラウンなどは治療費に含まれていて本来は患者さんのものです。あなたのご協力で収益金の30%があなたの支部へ還元されます。会員の皆様のご協力をよろしくお願いいたします。

◎不要になった入れ歯を寄付する方法

- ① 汚れを落とし、熱湯か入れ歯洗浄剤（除菌タイプ）で消毒をして下さい。
- ② 新聞広告等の厚手の紙で入れ歯を包み、ビニール袋に入れてください。
- ③ 封筒に入れ、下記の宛先まで郵便でお送り下さい。
(申し訳ございませんが送料は自己負担になります)

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

※差出人は匿名でも結構ですがその時は都道府県名を封筒の裏に必ずお書き下さい。
(収益金を各支部に還元するために都道府県名が必要になります)

お問い合わせ：友の会事務局 Tel 03-3288-0721

事務局だより

市民公開講座 血管炎についてもっと知ろう

それぞれの病気の特徴と療養に役立つ知識

インターネット動画配信のご案内

厚生労働科学研究費「難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究」班では、血管炎に関する市民公開講座として、インターネット動画を配信しております。この動画では、血管炎に関する下記のタイトルについて、エキスパートがわかりやすく解説しています〔敬称略〕。

- 1) 血管炎とは？：田村直人（順天堂大学附属順天堂医院）
- 2) 高安動脈炎：中岡良和（国立循環器病研究センター研究所）
- 3) 巨細胞性動脈炎：杉原毅彦（東京医科歯科大学医学部附属病院）
- 4) 結節性多発動脈炎：古田俊介（千葉大学医学部附属病院）
- 5) 顕微鏡的多発血管炎：駒形嘉紀（杏林大学医学部附属病院）
- 6) 多発血管炎性肉芽腫症：土橋浩章（香川大学医学部附属病院）
- 7) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症：天野宏一（埼玉医科大学総合医療センター）
- 8) 小児期発症血管炎：宮前多佳子（東京女子医科大学病院）
- 9) 血管炎における医療福祉制度：日浦 恵（順天堂医院医療福祉相談室）

当研究班ホームページよりご希望の動画の視聴が可能です。

<https://www.vas-mhlw.org/html/shiminkoukaikouza.html>

もしくは「難治性血管炎」で当ホームページを検索し、トップページのニュース・トピックス「市民公開講座の動画配信を開始しました」よりお進みください。

是非、ご視聴いただき、血管炎についてのご理解をより深め、療養にお役立ていただけたら幸いです。

難治性疾患政策研究事業難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班
領域横断分科会長 順天堂大学医学部膠原病内科 田村直人
研究代表者 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学 針谷正祥

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、大雪等により、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〕

〔令和元年以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・令和元年8月の前線に伴う大雨に対して〔佐賀、8月28日〕
- ・令和元年台風第15号による災害に対して〔東京都 島しょ大島町、9月8日〕
- ・令和元年台風第15号の影響による停電に対して〔千葉、9月9日〕
- ・令和元年台風第19号に伴う災害に対して〔岩手、宮城、福島、茨城、栃木、群馬、埼玉、千葉、東京、神奈川、新潟、山梨、長野、静岡、10月12日〕
- ・令和2年7月3日から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〕

◎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。

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へご協力いただきありがとうございました

日本難病・疾病団体協議会（JPA）の国会請願署名・募金へご協力いただきましてありがとうございました。

2月末日までに事務局にお送りいただいた署名数、募金額を報告いたします。
（今回の報告は、主に本部から署名用紙を送付した地域の集計となります。）

東京都	88 筆	55,600 円
埼玉県	27 筆	3,000 円
愛知県	85 筆	7,000 円
島根県	1,469 筆	39,000 円
鳥取県	0 筆	8,000 円
岡山県	877 筆	16,600 円
山口県	0 筆	1,000 円
長崎県	28 筆	3,000 円
沖縄県	190 筆	37,600 円
合計	2,764 筆	170,800 円

～ 編集後記 ～

◎新型コロナウイルス感染症の長期化の影響により、非常に残念ではありますが、昨年に引き続き2021年度の「全国膠原病フォーラム」を中止させていただきました。2021年度は全国膠原病友の会の結成50周年の節目であり、記念行事の開催も考えてきましたが、やはり参加者および関係者の安全・安心の確保、感染拡大の防止を最優先に考え決断いたしました。ご理解いただければ幸いです。

◎結成50周年記念式典等は新型コロナウイルス感染症の収束（できれば終息）後の開催を目指したいと思いますが、機関誌の記念特集記事は昨年に引き続き「膠原病ハンドブック2021」として、専門医の先生方のご協力のもと、「膠原病の疾患別の医療記事」および「疾病に関連して知っておきたい知識」などを掲載していきます。ぜひ膠原病にまつわる最新の情報をご確認ください。

◎現在、皆さまから最も多い質問は「コロナウイルスのワクチン接種について」です。膠原病は免疫異常を伴う疾患であり、治療のために多くの方が免疫抑制の状態にあります。その中でワクチンを接種すべきかどうかは、とても迷うところです。本号では、（一社）日本リウマチ学会のご厚意により「接種すべきかどうか」のほか、「膠原病への影響」、「お薬を継続すべきかどうか」、「ワクチンの副作用」など、とても気になる質問の回答を掲載しています。ぜひご一読ください。