

SSK 膠原

2023年 No.208



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 「シェーグレン症候群」中村 英樹 先生
- 9ページ 医療記事② 「膠原病の皮膚症状」神人 正寿 先生
- 13ページ 医療記事③ 「結節性多発動脈炎について」田村 直人 先生



まるやち湖から見る八ヶ岳連峰（長野県）〔会員撮影：高野 富美子さん（東京都）〕

2 代表理事 新年のあいさつ

36 事務局だより

18 医療講演会開催に向けてのアンケート調査結果

38 令和5年度 難病対策予算（案）

24 災害対策基本法の改正が難病患者等に与える影響

46 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。当会の活動にご支援ご協力をいただきまして、ありがとうございます。今年もどうぞよろしくお願ひ申し上げます。

比較的穏やかな天候でスタートした2023年うさぎ年の元旦。今年は癸卯（みずのとう）の年で、「これまでの努力が実を結び、勢いよく成長し飛躍する」、「冬の門が開き、飛び出る」などの意味を持つと言われているようです。長い冬が過ぎ、春を迎えて開花するイメージのようですが、1月後半、各地で10年に一度クラスの大寒波、大雪に見舞われて交通網も大混乱、あちらこちらに大きな影響が出ました。今しばらく充電の時、開花するのはもう少し先のようなですね。

新型コロナも3年が過ぎ、未だ厳しい状況ですが、政府から感染症法上の分類を5月には引き下げるとの発表がありました。まだ安心できる体制にもなっておらず、慣れてきたから乗り越えられるものでもなく、一人一人が慎重に身を守らなくてはならないのは、これまでと変わらず大事なことです。私たちの活動も、時期や状況を見ながら、焦らず出来ることを続けていく、そんな姿勢で取組んでいきたいと思っています。

コロナ禍での繋がり方として、オンラインでの会議や打ち合わせ、講演会や交流会の開催、そしてハイブリッド（会場での対面とオンラインの併用）での開催が多くなってきました。

オンラインの活用は、全国どこからでも参加出来るという大きなメリットがありますが、反面、インターネット環境がないと参加出来なかったり、やはり大切なコミュニケーションは直接出会うことで伝わるものがあるということも経験しました。出来るだけ参加方法を選択できるようにハイブリッドでの開催に取組んでいきたいと思っています。

膠原病の診断、治療も研究開発も大きく進んできました。ここ2～3年の間にも、特にオンラインによる面談が可能となっていることもあり、多くの製薬企業やその関連企業からの問い合わせや依頼が続いており、皆さんの経験や困りごとを創薬の開発や環境改善に活かす機会が頻繁にあります。体験をお話いただくインタビューや様々なアンケートへのご協力もその一つです。会員の皆さんにはお願いすることが多くなってきましたが、私たちが抱える現状を改善出来るよう、ご協力をお願いいたします。

前号の「膠原 No.207」でも特集しました難病法施行5年後の見直しである「難病法・児童福祉法の改正法案」が昨年12月10日、臨時国会会期末に成立しました。今後、私たちに直接関係する医療費助成の遡りの期間や登録証とマイナンバーの連携の問題をはじめ、各地域での実施状況やさらに残されている課題も含めて、難病全体の問題として状況を注視し、他団体とも連携しながら取組んでいきたいと思ひます。

今後とも全国の会員の皆さん、関係機関の皆さん、一般市民の皆さんと共に歩んでいきたいと思ひます。ご支援、ご協力のほどお願ひ申し上げます。

『シェーグレン症候群』

日本大学医学部内科学系 血液膠原病内科学分野
中村 英樹 先生



1. 病気の概要

シェーグレン症候群（以下SS）は、50～60歳代の女性に多い疾患で、特に男女比では女性の割合が高いことが知られています。疾患名の由来は、この疾患を報告したスウェーデンの眼科医であったヘンリック・シェーグレン先生に因んでいます。原因は十分解明されていませんが、遺伝的な素因が知られており、これにウイルス感染などを含む環境因子が加わることによって発症することがわかってきています。

病態としては、唾液腺や涙腺でリンパ球のうちT細胞という免疫細胞が活性化して、これらの腺組織を攻撃してしまうことによりアポトーシスという機序によって腺破壊が生じ、唾液や涙の分泌が低下します。また、リンパ球などの免疫細胞は腺組織以外の臓器にも炎症を起こすため、時に

間質性肺炎や筋炎などを生じます。一方、もうひとつのリンパ球であるB細胞は、自分の体の抗原に対して抗体を作る細胞で、抗Ro/SS-A抗体や抗La/SS-B抗体などを産生します。

診断は、厚生省基準に沿って、唾液腺機能検査、涙腺機能検査、血液検査、病理検査を行い、このうち二つ以上の検査で陽性であればSSと診断します。診断と共に、疾患活動性評価も重要で、ESSDAI: European League against Rheumatism (EULAR) Sjögren's syndrome disease activity index という欧米基準で疾患活動性評価を行い、5点以上であれば難病申請適応となります。また他の膠原病を合併していないSSを一次性(原発性)SSと呼び、関節リウマチなどに合併するSSを二次性(続発性)SSと呼びます。

治療は大きく腺症状(乾燥症状)と腺外症状の治療にわかれます。腺症状に対しては、点眼薬治療、人工唾液投与や含嗽(うがい)を行い、涙液や唾液分泌を促進するお薬も使用しています。また、海外でSSに対する生物学的製剤の治験が進んでおり、限られた製剤において疾患活動性の改善が報告されています。現在、本邦での治験も複数開始となっており、効果が期待されます。

2. 症状

ア) 腺症状

SSには3つの病期があり、その第一期が腺症状であり、7～9割のSS患者さんが口腔または目、あるいは両方の乾燥自覚があります。口腔乾燥は、口腔内の刺激感・灼熱感、唾液の粘調自覚、味覚異常、舌の乾燥感等があり、舌の乾燥が進むと光沢を持った舌になります。また口腔内乾燥だけではなく、口角炎といって口の両端が乾燥のため切れてしまうこともあります。また以前経験した口腔乾燥が特に強い患者さんの場合は、喉の乾燥に至り嗄声（させい）といって声がかすれてしまうこともありました。眼乾燥症状としては、涙が出ない、眼に砂が入ったようにゴロゴロする、眼が疲れやすい、眼に不快感があるなどが多く、動体視力の低下を自覚する患者さんもおられます。唾液腺に関しては、乾燥症状ではありませんが、反復性耳下腺炎といって耳下腺が腫れて高熱が出るためおたふくかぜ（流行性耳下腺炎）と間違われることもあります。また口腔・眼乾燥以外に鼻や膣の乾燥症状もみられます。

イ) 腺外症状

前述したESSDAIの中に腺外症状が含まれており、12項目のうち「血液検査」、「生物学的所見」を除いた10項目が腺外症状に該当します。ESSDAIでは体重減少や38.5℃以上の発熱が挙げられています。リンパ節の腫れもESSDAI基準に入っていますが、SSでは耳下腺のmucosa associated lymphoid tissue (MALT) リンパ腫が多いことも知られており、耳下腺の腫れが続く場合は注意を要します。

関節症状はSSの腺外症状では50%程度ともっとも頻度が多く、軽いものでは朝のこわばり、症状が強くなると関節リウマチと区別が難しいような関節の腫れをきたすことがあります。皮膚症状では凍瘡様皮疹といってもやけ様の皮膚症状や寒冷期にはレイノー現象がみられます。また、環状紅斑という特徴的な皮疹を呈することが知られています。肺病変のうち間質性肺炎は重要な臓器症状であり、痰を伴わない空咳や息切れが特徴です。腎病変では、肺と同様に間質性腎炎を生じることがあり、これによる尿細管障害を起こすことが知られています。また、頻度は少ないですが筋力低下やクレアチニンという筋酵素上昇を伴う筋炎の合併もあります。SSでは末梢神経障害が多く、両手・両足先のしびれや感覚異常を伴う多発神経炎が頻度としては多くみられ、ときに運動神経障害を生じることがあります。

3. 検査と診断基準

ア) 検査

SSの検査は検尿、血液検査、胸部レントゲンに加えて、口腔検査、眼科検査、病理検査等があります。検尿ではタンパク尿や尿潜血の有無のほか、間質性腎炎をみるため尿中のβ2ミクログロブリンを検査します。血液検査では、白血球や血小板低下や赤沈値の亢進もしばしばみられます。免疫系検査では、IgG上昇や補体の低下などがみられます。またSSに特徴的な抗Ro/SS-A抗体、抗La/SS-B抗体のほか、SSで高頻度に陽性となるリウマトイド因子や他の膠原病の自己抗体も調べます。橋本病など甲状腺疾患の合併も多く、疑

う場合はこれらの検査も行います。

一方、唾液分泌量をみるガムテストやサクソテストがあり、唾液腺機能を客観的に評価するために唾液腺シンチグラフィーを行います（この検査は大学病院など大きな施設のみでの検査となります）。眼科検査も重要で、シルマーテストで涙液分泌量を確認し、フルオレセイン染色によって目の表面に細かい傷がついているかの検査を行います。最終的に下口唇に局所麻酔をして施行する口唇生検を行い、病理学的に唾液腺の炎症（4mm²あたり 50 個以上のリンパ球の集まりがあること）が起きているかを確認します。

イ) 診断基準

SS の診断は 1999 年の厚生省改訂診断

基準（表 1）が長く使われています。この基準は、1）生検病理検査、2）口腔検査、3）眼科検査、4）血清検査の 4 つにわかれており、このうち 2 項目以上陽性であれば SS と診断されます。また口腔検査 2B と眼科検査 3 はふたつ検査の両方が陽性であるという制約があります。ですので、唾液腺シンチグラフィーが陽性であってもガムテストが陰性（10ml 以上の唾液分泌がある）であれば、陽性項目とはならない点が 2 点目です。3 点目として、抗 Ro/SS-A 抗体、抗 La/SS-B 抗体いずれも陰性の SS も存在します。SS であるためには抗 Ro/SS-A 抗体が陽性であることが必要と思われるかもしれませんが、陽性率は 50～70% であり、必ずしもこれらの自己抗体が陽性であるとは限りません。

表 1 厚生労働省研究班による改訂診断基準（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 4 mm ² あたり 1focus（導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤）以上 B) 涙腺組織で 4 mm ² あたり 1focus（導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤）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 Stage1（直径 1mm 未満の小点状陰影）以上の異常所見 B) 唾液分泌量低下（ガム試験にて 10 分間 10ml 以下またはサクソテストにて 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 試験で 5 分間に 5mm 以下で、かつローズベンガル試験（van Bijsterveld スコア）で 3 以上 B) Schirmer 試験で 5 分間に 5mm 以下で、かつ蛍光色素試験で陽性
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 Ro/SS-A 抗体陽性 B) 抗 La/SS-B 抗体陽性

〔診断基準〕

上の 4 項目のうち、いずれか 2 項目以上を満たせばシェーグレン症候群と診断する。

〔文献〕

Fujibayashi T et al. Revised Japanese criteria for Sjögren's syndrome (1999) : availability and validity. Mod Rheumatol 2004;14: 425-34 より

ESSDAI: European League against Rheumatism (EULAR) Sjögren's syndrome disease activity index という欧米基準(表2)を使用し、この点数が5点以上(総合計は123点)であれば難病申請が可能となります。SSの診断が確定しても乾燥症状だけだと難病申請の対象とはなりません。

4. 治療法

ア) 腺症状の治療

口腔乾燥に対しては、人工唾液スプレー剤や重曹入りの含嗽剤使用などがあり、薬局で購入できる口腔用ジェルが有効な方もおられます。塩酸セビメリンや塩酸ピロカルピンなど唾液分泌を促進する内服薬も用いますが、下痢・嘔気・発汗、頻尿、縮瞳などの副作用があるため少量から開始しま

す。これらのお薬が使えない場合は麦門冬湯や白虎加人参湯など漢方薬を考慮する場合があります。十全大補湯などの漢方薬はSSの倦怠感にも使用します。眼乾燥に対してはヒアルロン酸ナトリウム点眼液などの人工涙液やムチン産生促進作用のあるレバミピド懸濁点眼液やジクアホソルナトリウム点眼液などを考慮します。製剤によっては防腐剤を含まない使い捨てタイプの点眼液もあります。

イ) 腺外症状の治療

乾燥症状以外の治療となりますが、反復性耳下腺炎の場合は、ステロイド剤であるプレドニゾンと抗生物質の短期内服や症状が強い場合はメチルプレドニゾンの点滴まで行うことがあります。皮膚症状に対しては皮膚科受診を勧めますが、紫斑に対

表2 ESSDAIによる重症度評価

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 中2 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)		5点以上が中疾患活動性 14点以上が高疾患活動性	0から最高123点

最高123点となるが、ESSDAIでの合計が5点以上で難病指定の要件となっています。例えば関節症状が中活動性であれば、 $3 \times 2 = 6$ 点となります。中枢神経障害は低活動性の項目が無く、中および高活動性のみです。

(文献)

Seror R et al. EULAR Sjögren's syndrome disease activity index (ESSDAI) : a user guide. RMD Open 2015; 1: e000022 より

しては止血作用のあるトラネキサム酸を使用する場合があります。環状紅斑などの皮膚症状に対してステロイドや免疫抑制剤の外用薬や内服薬を使用するかどうかは皮膚科との相談になります。

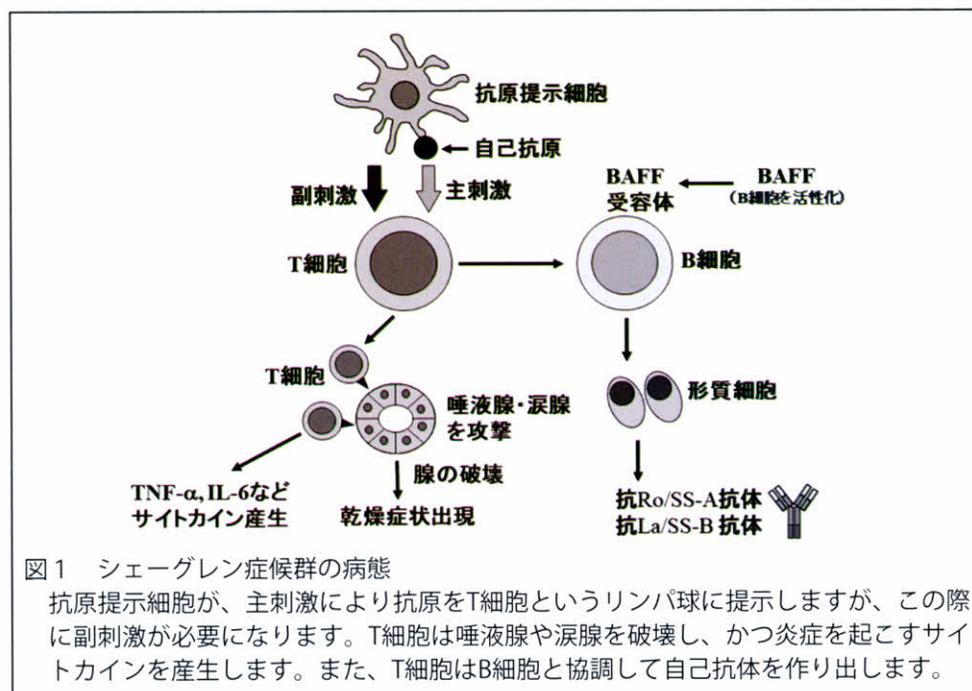
一方、強い関節炎、筋炎、進行性の間質性肺炎、末梢性の運動神経障害などはSSの5～10%程度で見られますが、このようなケースではステロイド剤や免疫抑制剤使用が必要となることが多くあります。プレドニゾロンを体重あたり0.5～1.0mg（体重50kgであれば25～50mg）使用、あるいは重症度に応じてメチルプレドニゾロンの点滴やシクロホスファミド（エンドキサン[®]）の点滴治療まで必要となるケースもあります。

5. 治療法の展望

リウマチ性疾患の治療においては、生物学的製剤やJAK阻害剤という分子標的薬の開発が進歩しており、例えば関節リウマチでは多くの分子標的薬が本邦で使用され

効果を上げています。一方、SSに対する分子標的薬ではいまだ世界各国で使用されているものはありません。その理由を考えるには、分子標的薬の作用点とSSの罹病期間の両方を考える必要があります。少し専門的な話となりますが、SSにおいて免疫異常を起こす細胞や機序として重要なものは1)B細胞、2)B細胞を刺激する因子、3)T細胞とB細胞の間を取り持つ分子、4)炎症を起こすサイトカインの4つが重要と考えられます（図1）。この4つについて分子標的薬の治験状況を示します。

1) 抗体を作り出すB細胞に対しては、抗CD20抗体リツキシマブにおいて複数のランダム化比較試験（治療群と対照群をランダムに分けて客観的に治験薬の治療効果を評価する方法：randomized controlled trial (RCT) と呼ばれ新薬の評価には欠かせない方法）が行われました。30人以下の小規模なRCTでは唾液分泌量や倦怠感について改善し



たという報告がありました。しかし、フランスでの14大学120人規模の試験（TEARS trial）では、唾液・涙液分泌量、倦怠感、ESSDAIいずれもコントロール群と差が無いという結果となりました。英国で行われた133人規模のRCT（TRACTISS study）でも刺激唾液・涙液分泌量およびESSDAIは改善しないという結果でしたが、その後の試験でリツキシマブ投与によって唾液腺超音波は明らかに改善したという結果が得られました。ふたつの試験で有意な結果が出なかった背景には、評価法が厳しすぎる可能性や半年～一年の治験期間では評価期間が短い可能性も言われています。

2) B細胞を刺激する抗BAFF受容体抗体のRCTでは、唾液分泌量、眼の染色試験およびESSDAIではコントロール群と差がなかったことが示されました。一方、BAFF自体に対する抗体ベリムマブについてはすでに本邦では全身性エリテマトーデスで使用されていますが、SSでは30人ほどの治験において投与28週で乾燥症状や倦怠感の改善が観察されますので今後大きな臨床試験が望まれます。

3) 抗原提示細胞からT細胞へ刺激を伝える時は、主刺激のほかに共刺激といって二つ目の副刺激経路が必要です。副刺激経路を抑えるのがアバタセプトで、すでに関節リウマチの治療薬として使用されています。SSでは187名に対するRCTが行われましたが、24週投与での唾液・涙液分泌量やESSDAIの変化はコントロール群と差がありませんでした。また、他の副刺激経路を抑える抗ICOS-L抗体プレザルマブ投与99日後のESSDAI

変化はコントロール群と差がありませんでした。一方、CD40に対するイスカリマブは12週という短い期間でESSDAIの改善を認めました。

4) 関節リウマチで使用されているTNF阻害剤（インフリキシマブ、エタネルセプト）は唾液・涙液分泌量はコントロール群と差が無いことが知られています。また同じく関節リウマチや血管炎（高安動脈炎、巨細胞性動脈炎）など多くの疾患にも有効なトシリズマブのSS治験では唾液・涙液分泌量はコントロール群と差がありませんでした。JAK阻害剤についてはフィルゴチニブの治験ではESSDAIの変化は有意でなかったことが知られていますが、他のJAK阻害剤に関してはまだ情報がありません。このように関節リウマチに有効な薬剤がSSには有効で無いといった病気の種類による差が明らかとなっています。

以上のように、現在までにSSに対して効果が明らかであったRCTは少数例のベリムマブとイスカリマブのみとなっていますが、イスカリマブの効果はESSDAIの改善のみであり、唾液や涙液分泌改善には評価対象となっていません。今後ベリムマブ、リツキシマブなど乾燥症状に対して効果の可能性がある薬剤の再評価が行われることを期待しています。また、再生医療やiPS細胞を用いた研究がSSに対して実用化されるかどうか今後の治療の鍵となるでしょう。

以上のように、SSの検査法、診断、治療法の概要や展望を述べました。これらの内容がSSについての理解を深めて頂くことを期待してこの稿を終えたいと思います。

『膠原病の皮膚症状』

和歌山県立医科大学 皮膚科

神人 正寿 先生



はじめに

膠原病の患者さんは同じ疾患であってもお一人お一人で全く症状が異なるが、無筋症性皮膚筋炎や皮膚エリテマトーデスをはじめとして、皮膚だけに症状が出現する場合がある。つまり膠原病において皮膚という臓器はある種特殊であるために皮膚科医の活躍する余地がある。加えて全身性の膠原病についても腎臓や肺などに比べて皮膚は組織検査をしやすいことから、皮膚科が診断の責任を負うケースは比較的多いと思われる。

一方、膠原病が皮膚科医を悩ませるのは皮膚症状の多様性で、各疾患で皮疹は種類だけということは少なく実に様々な皮疹が出現しうる。しかし一方で一人一人の患者さんでできるだけ多くの皮膚症状を見つけることで、診断の精度を高めることがで

きる。また、病気全体の勢いを反映する皮疹から、皮膚科医は診察室で検査の前に視診を通じていち早くアラートを感知できるというストロングポイントを持つ。

以下に、各疾患で皮膚科が注目する皮疹の特徴を論じる。

A. 全身性強皮症

本疾患の皮膚症状は主に免疫異常を背景とした線維化（コラーゲンの増加）と血管障害によって引き起こされる。

(1) 線維化

・皮膚硬化

手足の末端から体幹に向かって進行する。進行すると皮膚に色素沈着（色が濃くなる）や色素脱失（色が薄くなる）を伴うようになる。しかし、発症早期は最も早く変化が現れる手指であっても「硬い」というイメージではなく「むくみ」が主体であることに注意が必要である。

・仮面様顔貌

顔の皮膚硬化により表情に乏しくなる。

・小口症

顔の皮膚硬化により、口が開きにくくなる。

- ・舌小帯短縮
舌の裏側のヒダが固く、短くなる。
- ・手指屈曲拘縮
皮膚に加えて腱や関節にも硬化を生じるために手指がまっすぐに伸展しなくなる。

(2) 血管障害

- ・レイノー現象
温度変化や精神ストレスなどをきっかけとして突然手や足の指が蒼白となり、続いて血流の停滞により青紫調と変化し、最後に血流が回復して潮紅をきたしたのち正常皮膚色に戻る。冷感や痛み、あるいはしびれ感などの自覚症状を伴うことも多く、診察時の訴えとして比較的頻度が高い。

- ・爪上皮出血点
爪上皮（いわゆる爪のあまかわ）の小さな黒い出血で、レイノー現象とともに最も早期から出現する症状の一つである。特殊な機器を使用せずとも肉眼で容易に観察できるため、患者さん本人にとっても皮膚科医にとっても早期診断に有用である。

- ・陥凹性癬痕
指先に小さなきずあのような凹みが出現する。約半数の患者さんに出現し、他の膠原病よりも比較的本症にみられやすい皮膚症状である。

- ・皮膚潰瘍
手足の血流が悪くなることで傷ができる。指先・つま先が多いが、指の背

面、肘、膝など皮膚の薄いところにてできることもある。寒冷によって出現・増悪するため冬にみられやすいが、難治な例では一年中持続する。

- ・毛細血管拡張
顔や体、手足に赤い斑点が複数生じる。

(3) その他

- ・石灰沈着
カルシウムがしこりのような塊となる。皮膚の浅いところにてできると、白く透けてみえることがある。痛みを伴ったり、皮膚から液状に排出されて困ることがあるが、治療に難渋することも多い。

B. ループスエリテマトーデス

日本語では紅斑性狼瘡、つまり「狼に噛まれた傷に似た紅斑」という意味となる。以下のように急性型、亜急性型、および慢性型に分類され、急性型の皮疹は病勢に相関し治療に速やかに反応するが慢性型では治療に対する反応性が悪いなど経過予測に役立つ。

(1) 急性型

- ・ループス頬部皮疹
本症においてもっとも有名な皮疹の一つで、両頬に蝶が翅を広げたような紅斑を呈する（いわゆる蝶形紅斑）。急性型の皮疹であるため、全身的な病気の勢いとはよく相関する。

- ・その他、水疱性ループス、斑状丘疹状ループス皮疹や光線過敏ループス皮疹な

どが急性型に含まれる。

(2) 亜急性型

・乾癬状皮疹

乾癬という皮膚疾患を思わせる、銀白色の鱗屑（ガサガサ）を伴う様々な大きさの紅斑（皮膚の赤み）が多発する。

・多発環状皮疹

主に顔面や体に、輪っかのような形の紅斑が多発する。

(3) 慢性型

・古典的円板状皮疹

鱗屑を伴う紫紅色の紅斑で、頭部・顔面などの紫外線にさらされやすい部位に出現する。時間が経つと色素沈着・脱失が目立つようになる。盛り上がり強いものは過形成（疣状）ループスと呼ばれる。

・ループス脂肪織炎

頬や上腕にできやすい皮膚の下のしこりで、皮膚表面には紅斑を伴うことも伴わないこともある。経過とともに脂肪の変性により凹みを生じるため見た目が問題となる。

・その他、粘膜ループス、腫瘍性ループス、凍瘡状ループスなどが慢性型に含まれる。

C. 皮膚筋炎

皮膚筋炎の皮疹を物理的刺激によるもの、血管障害によるもの、さらに紫外線によるものに分ける考え方がある。

(1) 頭

・ヘリオトロープ疹

眼のまわりのむくみを伴う紅斑。もともと白人の患者さんでムラサキ科の植物であるヘリオトロープの薄紫色調を想起させることにちなんで命名された皮疹であるが、日本人では肌の色の関係で紫紅色～暗紅色調に見える事が多い。約半数の患者さんにみられるとされる。上眼瞼に多いが、ときに下眼瞼にもみられる。まばたきによる物理的刺激が原因と考えられている。他の皮疹に比べて治療に反応しやすい急性期の皮疹である。

・顔面紅斑

ひたい、鼻、ときに耳～首に出現する紅斑である。全身性エリテマトーデスで見られる蝶型紅斑に似た見た目となることもあるが、比較的形が不規則であることが多い。日光にさらされやすい場所であるため紫外線による影響が疑われるが、その発生機序は不明である。

(2) 四肢

・ゴットロン徴候・ゴットロン丘疹

ゴットロン徴候は関節の皮膚に生じる紅色～紫紅色斑で、ヘリオトロープと同様有名な皮疹である。一方、角化（皮膚の一番外側である角質が増加し厚くなった状態）を伴う丘疹（直径1cm以下の皮膚の隆起）を主体とするものをゴットロン丘疹と呼ぶ。亜急性の皮疹で、その発生機序としては関節の曲げ伸ばしあるいは物理刺激による

と考えられている。

- ・機械工の手

機械作業に伴ういわゆる手荒れのような、かゆみに乏しい角化・丘疹・鱗屑・亀裂（ひびわれ）である。ゴットロン徴候やゴットロン丘疹同様、物理的刺激を背景とする皮疹と考えられる。

- ・爪上皮出血点

強皮症と同様に本疾患における血管障害の存在を反映している。

- ・爪囲紅斑

皮膚筋炎で最も高頻度にみられる皮疹の一つである（60～70%）。また、他の膠原病よりも皮膚筋炎で出現頻度が高いことが知られている。

(3) 体

- ・線状皮膚炎

主に背中に、かゆみのため引っ掻いたような線状の皮疹を複数生じる。掻破による物理刺激が発生に関与していると考えられる。

- ・Vサイン

頸部～胸元の衣服で隠れない場所にV字型の紅斑がみられる場合Vサインと呼ぶ。紫外線の影響が考えられている。

- ・ショールサイン

うなじ～肩の紅斑はショールを羽織る部位に出現する事からショールサインと呼ばれる。日光が当たる部位である事から紫外線による影響か、あるいは

衣服の摩擦による物理刺激が原因と考えられる。

皮疹に対する治療・生活指導

皮疹に対しては従来副腎皮質ステロイドの塗り薬や内服薬、さらには免疫抑制剤などが使用されているが、近年、強皮症に対するリツキシマブ、あるいはエリテマトーデスに対するアニフロルマブなど、皮膚症状に対しても有効な薬剤が急速に増加している。

そして膠原病の皮膚病変の治療においては、生活指導が薬物治療と同様に重要である。たとえばエリテマトーデスの治療の指針では、多くの場合生活指導が一番最初に必要とされており、とくに紫外線は皮膚症状はもちろん内臓病変も悪化させることがあるのでサンスクリーンに必ず気を配る必要があるが、遮光クリームの選択に関するきめ細かい指導は皮膚科医の得意とする領域であろう。そのほかに皮膚科医だからできる生活指導として、寒冷刺激からの防御、皮膚の乾燥対策、さらにはスキンケア指導がある。加えて膠原病の皮膚の症状は顔や手など目立つ部分に多い一方で治療に反応しづらいケースがあるため、それらを市販のメイクで目立たなくするメディカルメイクという手法もある。

以上、皮膚科では強みを生かして膠原病患者さんの診療に取り組んでいる。皮膚に問題があれば、ぜひ皮膚科に一度ご相談いただければと願っている。

『「結節性多発動脈炎」について』

順天堂大学医学部 膠原病内科

田村 直人 先生

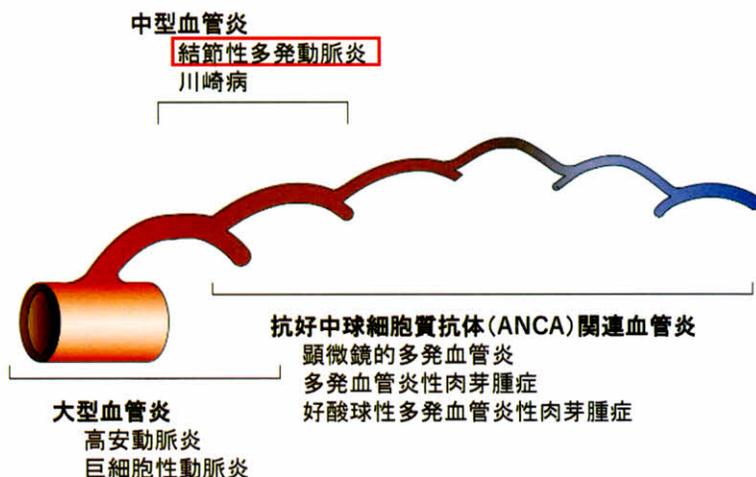


通っている血液により組織に酸素や栄養分を供給している。血管炎とは、血管の壁に炎症が起こる病気で、侵される血管のサイズによって様々な症状や内臓の障害がみられる原因不明で難治性の病気である。現在、多くの血管炎が国の指定難病になっている。血管炎は主に病気が起こる血管のサイズにより、大型（大動脈とそこから分かれる太い動脈）、中型（内臓に行く動脈とそこから分かれる小動脈）、小型（それ以下の細い動脈、毛細血管、細い静脈）の血管炎に分けられる。そのなかで、結節性多発動脈炎は主に中型血管が侵される血管炎である（図1）。以下にこの病気の概要、症状、診断と治療について概説する。

はじめに

心臓から出た大動脈は何度も枝分かれして細くなり、身体中を巡って血管のなかを

図1. 病変がみられる主な血管サイズによる分類



2012 チャペルヒル国際会議 (CHCC2012)

Jennette JC, et al.; Arthritis Rheum 65: 1-11, 2013

病気の概要

血管炎という病気の概念は、1866年にKussmaulとMaierらが、全身の筋肉痛、しびれ、蛋白尿がみられた27歳の男性を結節性動脈周囲炎（現在の結節性多発動脈炎）として報告したことに始まる。よって結節性多発動脈炎は最も古くから知られている血管炎であり、1942年に米国の病理学者ポール・クレンペラーが病理学的な特徴から膠原病と名付けた6つの病気（古典的膠原病）のうちのひとつである。結節性多発動脈炎では、中型血管の壁に炎症が起こり、組織が壊れる壊死がみられる。炎症が進むと血管の壁が厚くなり、動脈のまわりに瘤（コブ）が多数できているようにみえるため、以前は結節性動脈周囲炎と呼ばれていた。1994年に血管炎の国際会議が米国で開かれ、名称が変更されて結節性多発動脈炎となり、同時に同じ病気の範疇と考えられていた顕微鏡的多発動脈炎が独立して小型の血管炎に分類された。結節性多発動脈炎では、血管の壁が厚くなると血管の内側が狭くなり、血液を送るはずの臓器に十分な血液が送られなくなって内臓の機能障害がみられたり、血管が壊れて出血が認められたりする。

また、皮膚だけに症状がみられる場合、以前は皮膚型結節性多発動脈炎と呼ばれていたが、皮膚型が内臓など全身型の血管炎に進行することは少ないため、現在は皮膚動脈炎という別の名称が用いられている。

結節性多発動脈炎は遺伝性の病気ではないが原因は不明である。40～60歳に多くみられ、女性より男性に多いとされる。

日本での患者数は明らかではないが、令和2年度の指定難病による報告数は約2,300名である。小児では先天的な酵素の異常により、結節性多発動脈炎と類似の症状を示すことが知られている。

症状と検査所見

侵される血管の部位によって症状は異なる。全身的には血管の炎症に伴って38℃以上の発熱や倦怠感、消耗による体重減少などがみられる。また多発性の関節痛、筋肉痛などもよくみられる。内臓に行く動脈の血管炎では、腎臓の動脈の血管炎は約半数にみられ、血液の流れが悪くなると高血圧症や急性の腎不全となる。その他、脳出血あるいは脳梗塞、心筋梗塞や狭心症、腸の出血や腸閉塞、手や足の神経に行く血管の炎症によるしびれや痛み・運動障害（多発単神経炎）、心臓や肺のまわりを被っている膜の炎症である心膜炎や胸膜炎、など多彩な症状がみられる。皮膚の潰瘍・壊疽・紫斑などの皮膚症状は約60%にみられる。

血液検査でこの病気に特徴的な診断のマーカーはない。炎症に伴う白血球数や血小板数の増加、炎症反応であるCRPや赤沈値の上昇などがみられる。ANCA関連血管炎でみられるMPO-ANCAやPR3-ANCAは陰性である。

診断

上記の症状や炎症所見を認めた場合に結節性多発動脈炎を疑うが、他の血管炎やウイルス感染症、などの除外が必要となる。可能な限り、炎症を起こしている組織の生

表 1. 結節性多発動脈炎の厚生労働省研究班による診断基準（一部改変して抜粋）

-
- (1) 主要症候
- ①発熱（38℃以上、2週以上）と体重減少（6か月以内に6kg以上）
 - ②高血圧
 - ③急速に進行する腎不全、腎梗塞
 - ④脳出血、脳梗塞
 - ⑤心筋梗塞、虚血性心疾患、心膜炎、心不全
 - ⑥胸膜炎
 - ⑦消化管出血、腸閉塞
 - ⑧多発性単神経炎
 - ⑨皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽、紫斑
 - ⑩多関節痛（炎）、筋痛（炎）、筋力低下
- (2) 組織所見
中・小動脈のフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- (3) 血管造影所見
腹部大動脈分枝（特に腎内小動脈）の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞
- (4) 診断のカテゴリー
- ①診断確定
主要症候2項目以上と組織所見のある例
 - ②診断の可能性が高い
(a) 主要症候2項目以上と血管造影所見の存在する例
(b) 主要症候のうち①を含む6項目以上存在する例
- (5) 参考となる検査所見
- ①白血球増加（10,000/ μ L以上）
 - ②血小板増加（400,000/ μ L以上）
 - ③赤沈亢進
 - ④CRP 強陽性
-

検を行い（主に皮膚、神経、腎臓）、血管炎の病理学的な診断を得るようにする。また腹部の中～小動脈を撮影し、多発する小動脈瘤（血管のコブ）や狭窄・閉塞などがないか検査する。表1に厚生労働省研究班による診断基準を示す。

治療

血管炎の治療は、炎症を鎮静化させて病気を安定した良い状態にする寛解導入療法

と、安定した良い状態を保つための寛解維持療法に分けられている。結節性多発動脈炎の寛解導入療法は、内臓病変の種類と重症の程度を考慮して決定する。通常、内臓の病変を伴わない軽症例では、ステロイドのみによる治療（プレドニゾロンで1日量体重1kgあたり0.6～1.0mg）が、内臓の病変がみられる中等症から重症の場合には、ステロイド内服やメチルプレドニゾロン（商品名：ソル・メドロール）1000mg

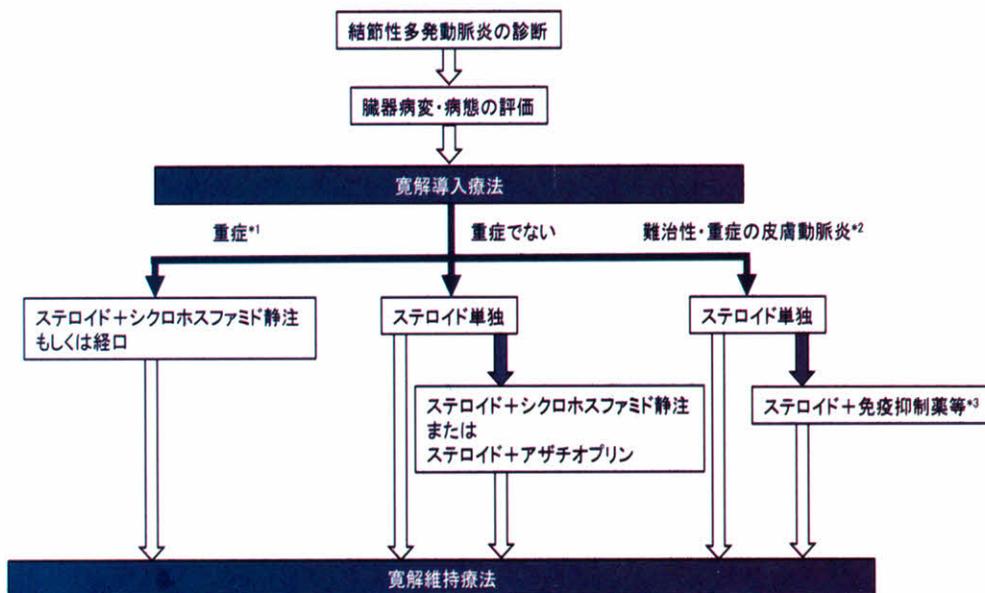
表2. 重症度の Five Factor Score (1996年)

蛋白尿 (1日 1g 以上)
 心筋障害
 腎不全 (血清クレアチニン ≥ 1.58 mg/dL)
 重度の消化管障害 (出血、穿孔、膵炎など)
 中枢神経障害

各項目 1 点で採点し、0 点は軽症、1 点以上で予後は悪くなる

Guillevin L, et al. Medicine (Baltimore) 1996;75:17-28.

図2. 結節性多発動脈炎の治療の選択



*1 表2の1996年 Five Factor Score が1以上

*2 皮膚潰瘍や壊疽など

*3 免疫抑制薬 (シクロホスファミド、アザチオプリン、
 ミコフェノール酸モフェチル*4、メトトレキサート*4)、
 ジアフェニルスルホン (ダブソン)*4、リツキシマブ*4、
 インフリキシマブ*4)

*4 保険適用外

結節性動脈炎の治療の手引き 2020 (難治性血管炎に関する調査研究班)

を1日1回3日間点滴投与するステロイドパルス療法に加えて、免疫抑制薬であるシクロホスファミド（商品名：エンドキサン）が併用される。通常は2～4週に1回の点滴静注療法が行われる。軽症例でも症状の改善がみられない場合は免疫抑制剤を併用することがある。

重症度については、フランスのグループにより作成されたFive Factorスコアを用いることが多い。表2の各項目にあるような症状がみられれば重症となる。また、指定難病申請のための重症度の判定基準はそれぞれの臓器ごとにも示されている。

寛解維持療法では、1日10mg以下のプレドニゾロンが用いられ、可能な限り減量が行われる。寛解導入でシクロホスファミドが用いられた場合や、ステロイドの減量が困難な場合には、ステロイドに加えてアザチオプリン（商品名：イムラン、アザニン）が併用されることがある。アザチオプリン開始前には副作用を予測するための遺伝子検査が行われる。

その他、全身性エリテマトーデスで用いられるミコフェノール酸モフェチル（商品名：セルセプト）、関節リウマチ等で用いられる生物学的製剤（TNF阻害薬、IL-6阻害薬、リツキシマブなど）、ガンマグロブリン製剤療法、単純血漿交換療法などの効果の症例報告があるが、これらの薬剤、治療法は保険では認められていない。

経過

重症例は難治性となりやすいので早めの診断と治療が望まれる。また症状が安定し

ても、再び炎症が起こることがあるため（再燃）、医師の指示の通りに内服薬を継続する。ステロイドは副腎というところで普段、作られている生命維持に重要なホルモンであり、大量にステロイドを内服していると自分では作らなくなっているため、ステロイドを急に中止すると大変危険である。また特に高齢の場合には、治療に伴う感染症に注意が必要であり、ワクチンや内服薬による予防と、発熱（特にふるえを伴う場合）や咳・痰など呼吸器症状など、感染が疑われた場合には早めに医療機関に相談するなど、早期の対応が大事である。

おわりに

難治性血管炎調査研究班のホームページでは、血管炎や結節性多発動脈炎に関する患者さん向けの動画を配信しているのでご視聴いただければさらに理解が深まるかと考える（<https://www.vas-mhlw.org/html/shiminkoukaikouza.html>）。

結節性多発動脈炎は古くから知られている血管炎であるが、顕微鏡的多発動脈炎が分かれて患者数も少ないことから、病気が何故起こるのか、どのような免疫の異常が関連しているのか、あるいは最も有効な治療が何であるのか、などについて十分な研究がなされていないのが現状である。今後は国内外の多数の施設の協力により、これらが解明されていくことが期待される。

「医療講演会開催に向けてのアンケート調査」 結果のご報告

シミック・アッシュフィールド株式会社
メディカルアフェアーズ事業部門

前号の機関誌「膠原」においてお願いしていました「医療講演会開催に向けてのアンケート調査」の結果についてご報告いたします。

前号でもご紹介しましたが、今回コロナ禍の中でも講演会開催の実績のあるシミック・アッシュフィールド株式会社さんにご協力いただき、役員・スタッフの安全を確保したうえで、今春を目途に医療講演会を開催することになりました。

本アンケートは、企画立案にあたり医療講演会のテーマおよび登壇者に関する要望を募集することを主目的とし、同時に友の会の今後の活動に活かすために、会員さんからの普段からのお困りごとを募集することも目的としています。

本アンケートは匿名であり回答者が特定されることはありません。なお、ご回答いただいた皆様のご意見が必ずしも反映されるとは限らないことをご了承ください。

アンケートにご回答いただいた皆様のご意見を踏まえ、引き続き、医療講演会の企画を進めてまいります。詳細が決まりましたら、今後の機関誌「膠原」等を通じてお知らせいたします。

1. 実施目的等

目的	① 医療講演会のテーマおよび登壇者に関する要望の聴取 ② 全国膠原病友の会の今後の活動に活かすための聴取
実施期間	2022年11月29日（火）～12月23日（金）
実施形式	Web アンケート
アンケート項目	① 全国膠原病友の会（会員／非会員） ② 患者との関係（本人／家族／その他） ③ 年齢 ④ 性別 ⑤ 居住地域・所属ブロック ⑥ 罹患している主な膠原病 ⑦ 医療講演会で取り上げてほしいテーマ ⑧ 医療講演会で招聘してほしい人物 ⑨ 質問や相談 ⑩ 自由記載

2. 回答者の属性

今回、46名（オンライン41名、用紙5名）からご回答いただきました（別紙22～23ページ：表1）。回答者のうち、44名が全国膠原病友の会の会員であり、また43名が患者ご本人でした（図1）。

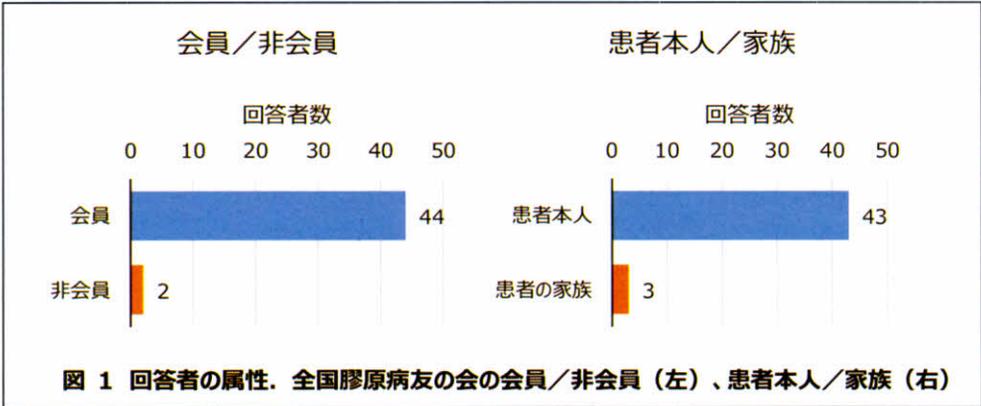


図1 回答者の属性. 全国膠原病友の会の会員/非会員 (左)、患者本人/家族 (右)

性別の内訳は、女性が38名、男性8名でした。年齢区分は50歳～59歳が17名と最多でした。性別と年齢を掛け合わせた区分では、50歳～59歳の女性が13名と最多でした（図2）。

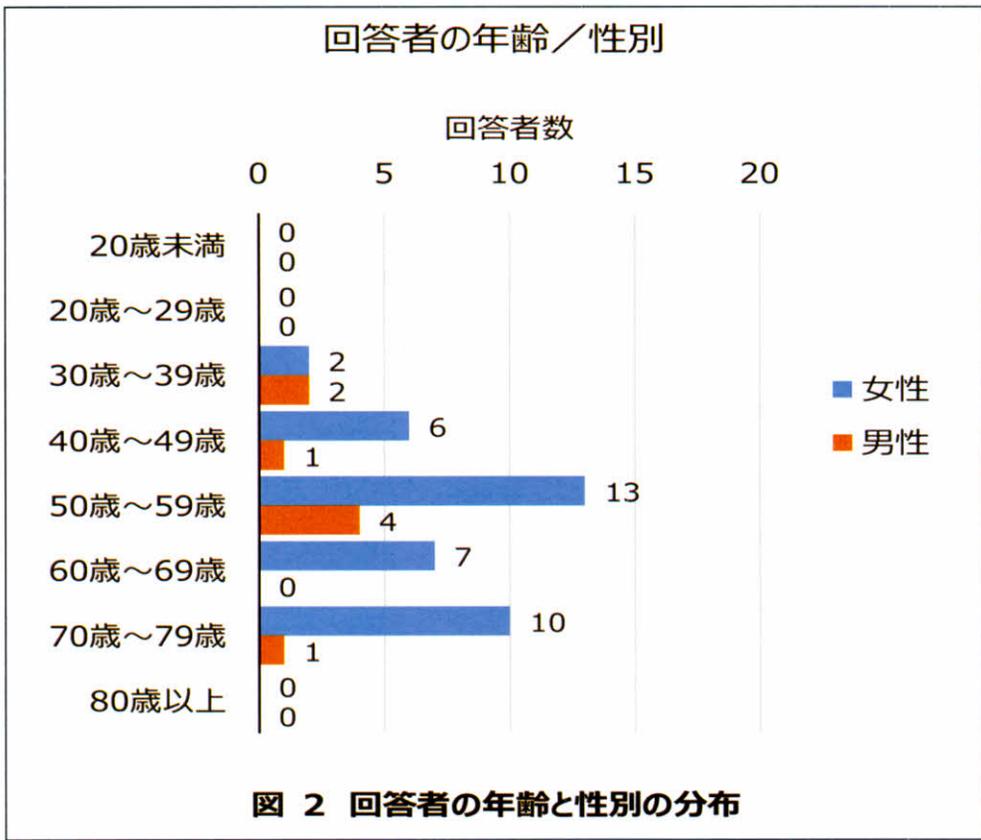
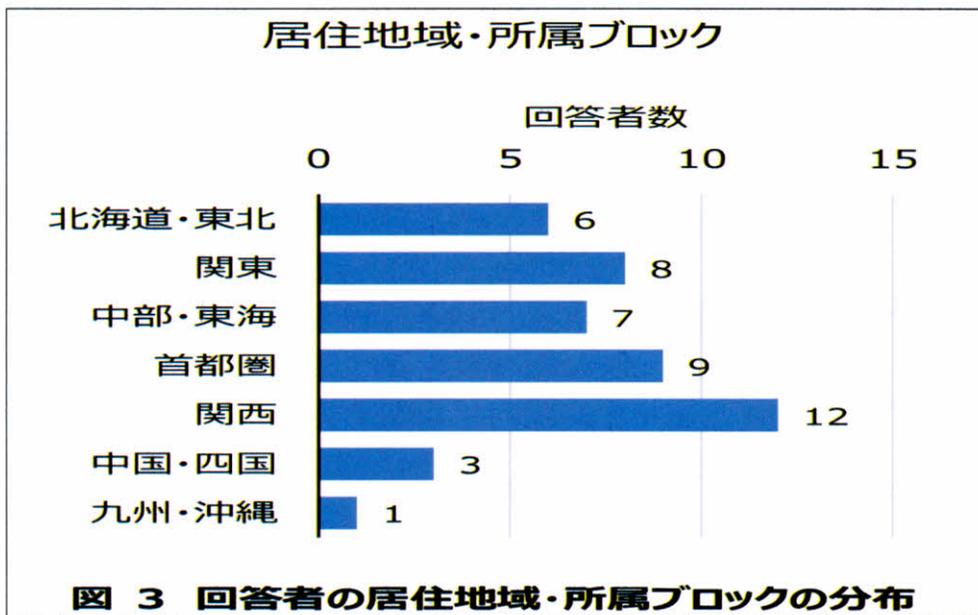
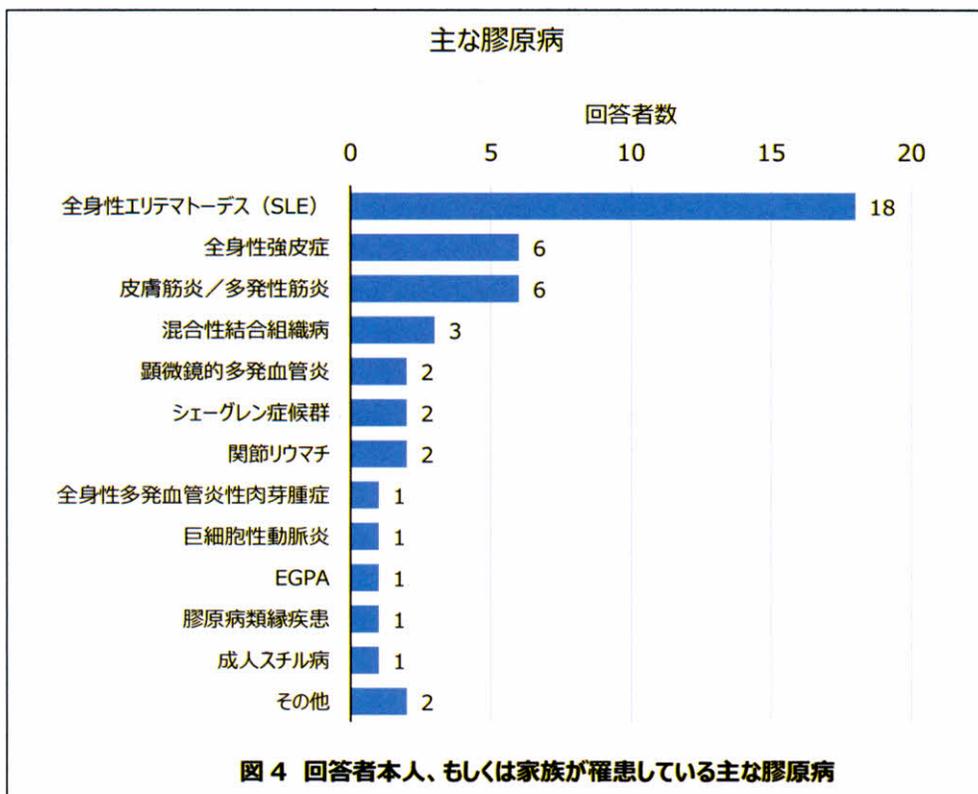


図2 回答者の年齢と性別の分布

居住地・所属ブロックは、関西が12名と最多であり、首都圏9名、関東8名と続きました（図3）。



回答者ご自身、もしくはご家族が罹患されている主な膠原病は、全身性エリテマトーデス（SLE）が18名と最多であり、全身性強皮症（6名）および皮膚筋炎／多発性筋炎（6名）が続きました（図4）。



3. 回答者の声

今回、医療講演会で取り上げてほしいテーマおよび登壇者に関する希望を聴取いたしました。加えて、任意で質問や相談なども聴取いたしました。以下に、カテゴリーに分類した結果を示します。

(1) 医療講演会で扱ってほしいテーマ (延べ35)

医療講演会のテーマとしては、膠原病に関する医療情報(12)や最新治療(10)を望む声が多数でした。他にも、新型コロナウイルス感染症(5)や、疾患との付き合い方(4)などを希望する声もありました。

カテゴリー	数	キーワード (例)
医療情報	12	食生活、薬剤減量、高齢者、多剤服用、関節の再建手術、骨粗鬆症、漢方薬
最新治療	10	ANCA 関連血管炎、CNS ループス、多発性筋炎、シェーグレン症候群
新型コロナウイルス感染症	5	重症化率、症状、ワクチン
疾患との付き合い方	4	仕事、生き方、家族が気を付けるべきこと、QOLを維持する工夫
制度・支援	2	利用できる制度・支援、登録者証
その他	2	ANCA 関連血管炎の手術、登録者証

(2) 質問や相談事項 (延べ43)

質問や相談、さらには日ごろ感じていることについては、医療情報(13)に関するものが最多でした。他にも、診療・医療機関(9)、患者支援(7)、就労(5)、症状・副作用・服薬管理(5)に関するものがありました。

カテゴリー	数	キーワード (例)
医療情報	13	治療成績、遺伝との関係、薬剤抵抗性・耐性、海外の医療情報、ワクチン
診療・医療機関	9	検査値 (CRP、KL-6)、主治医との会話、診断の記録
患者支援	7	患者会の運営、患者家族へのサポート、行政のサポート
就労	5	就職サポート、在宅ワーク、就労の継続
症状・副作用・服薬管理	5	症状・副作用の対処
その他	4	新型コロナウイルス感染症の対策

4. 謝辞

アンケートにご回答いただいた皆様には、貴重なご意見を賜り、心より感謝申し上げます。皆様のご意見を踏まえ、引き続き、医療講演会の企画を進めてまいります。詳細が決まりましたら、貴会の会員誌等を通じてお知らせいたします。

【アンケート収集・解析責任者】

シミック・アッシュフィールド株式会社

メディカルアフェアーズ事業部門

越田隆介

ryusuke-koshida.rh@cmic.co.jp

別紙 表1. 集計結果

	人数	%
回答者数	46	100

会員／非会員	人数	%
会員	44	95.7
非会員	2	4.3

患者本人／家族	人数	%
患者本人	43	93.5
患者の家族	3	6.5

年齢区分	人数	%
20歳未満	0	0.0
20歳～29歳	0	0.0
30歳～39歳	4	8.7
40歳～49歳	7	15.2
50歳～59歳	17	37.0
60歳～69歳	7	15.2
70歳～79歳	11	23.9
80歳以上	0	0.0

性別	人数	%
男性	8	17.4
女性	38	82.6

居住地域・所属ブロック	人数	%
北海道・東北	6	13.0
関東	8	17.4
中部・東海	7	15.2
首都圏	9	19.6
関西	12	26.1
中国・四国	3	6.5
九州・沖縄	1	2.2

主な膠原病	人数	%
全身性エリテマトーデス (SLE)	18	39.1
全身性強皮症	6	13.0
皮膚筋炎/多発性筋炎	6	13.0
混合性結合組織病	3	6.5
顕微鏡的多発血管炎	2	4.3
シェーグレン症候群	2	4.3
関節リウマチ	2	4.3
全身性多発血管炎性肉芽腫症	1	2.2
巨細胞性動脈炎	1	2.2
好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA)	1	2.2
成人スチル病	1	2.2
膠原病類縁疾患	1	2.2
その他	2	4.3

日本難病・疾病団体協議会（JPA）が行ったアンケート調査より

「災害対策基本法の改正が難病患者等に与える影響について」

災害対策基本法の改正による指定難病及び小児慢性特定疾病の患者に対する
避難行動要支援者名簿・個別避難計画・避難所の影響についての
アンケート調査（第1報）〔「JPAの仲間」第49号〕より

災害対策基本法等の一部を改正する法律が令和3年5月20日に施行されました。私たち（一社）全国膠原病友の会も加盟している日本難病・疾病団体協議会（JPA）は、この災害対策基本法の改正が難病患者等にどのように影響を及ぼすかを明らかにするために、昨年2月から3月にかけて全国のすべての市町村（1741団体）を対象にアンケート調査を実施し553団体から回答をいただきました。

今回は、災害対策基本法の改正により影響が予想される避難行動要支援者名簿・個別避難計画・福祉避難所の説明と、アンケートの調査結果の概要を報告いたします。

■調査概要

- ・調査対象：全市町村1,741自治体
- ・調査期間：2022年2月～3月
- ・調査方法：上記市町村1,741自治体の防災担当宛にアンケート用紙を郵送し、エクセルデータの返送もしくはWEBアンケートに回答いただいた。
- ・回収率：31.8%〔回答依頼先（各市町村）：1741件、回答件数：553件〕

（1）避難行動要支援者名簿について

①避難行動要支援者名簿とは？

- …災害時において、自身での避難が困難であり、他者の支援を必要と想定される方を事前に登録したものです。
- …事前に登録された名簿は、民生委員さんや自治会などの**避難支援等関係者**に提供され、「平常時」「災害時」における活動に活用されます。

●登録情報の例

- ①氏名 ②生年月日 ③性別 ④住所 ⑤電話番号
- ⑥支援を必要とする理由（例：要介護、障害等級など）

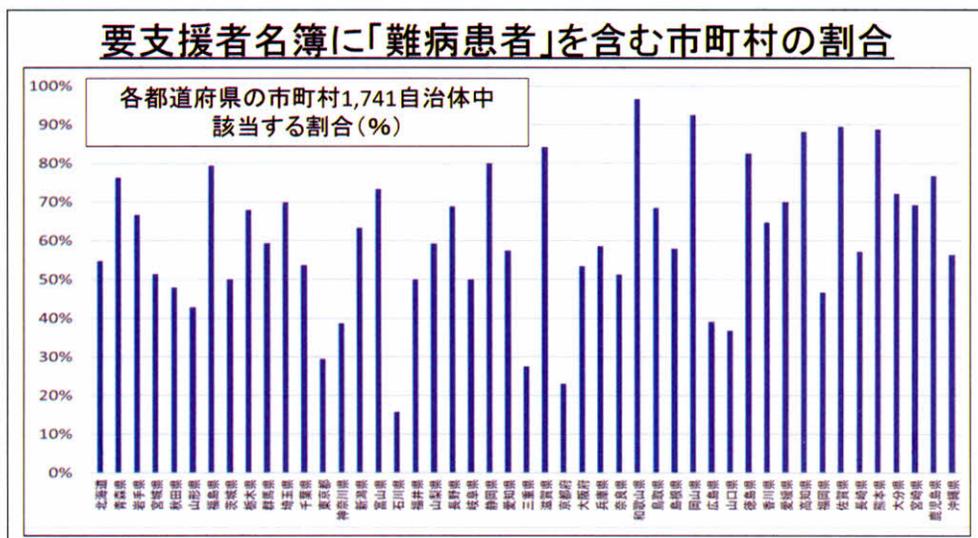
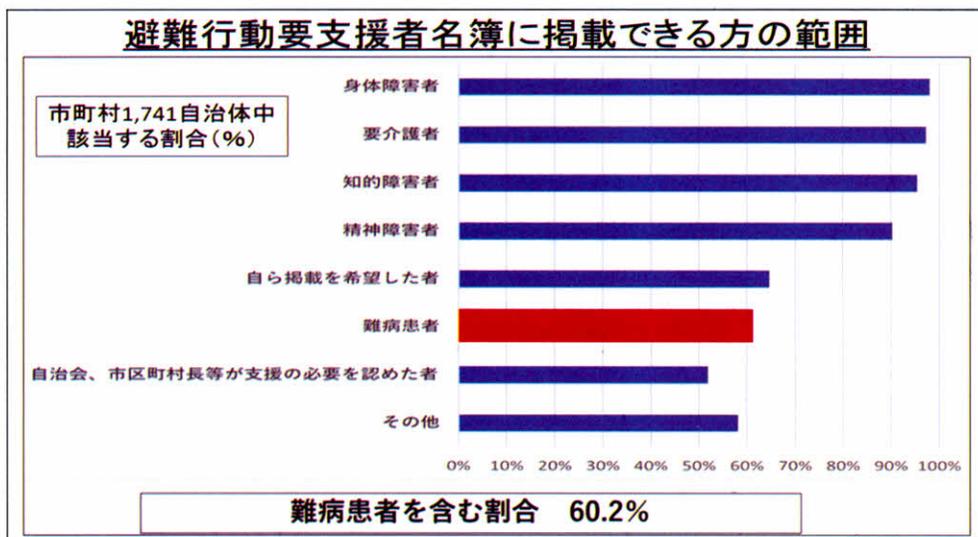
●活用方法の例（市町村により様々）

- 平常時：同意者のみ、避難支援等関係者に登録情報を提供
- 災害時：同意の有無に関わらず、避難支援等関係者に提供

※避難行動要支援者名簿の登録方法、登録対象者、登録情報や活用方法は市町村により異なります。同じ都道府県であっても市町村により内容が違ふということ、上表はその一例です。皆さんの居住地の市町村では、避難行動要支援者名簿は難病患者に対してどのように取り扱っているのでしょうか？ 気になる方は市町村の災害担当課にお尋ねください。

②消防庁による先行調査（令和3年3月30日報告）より

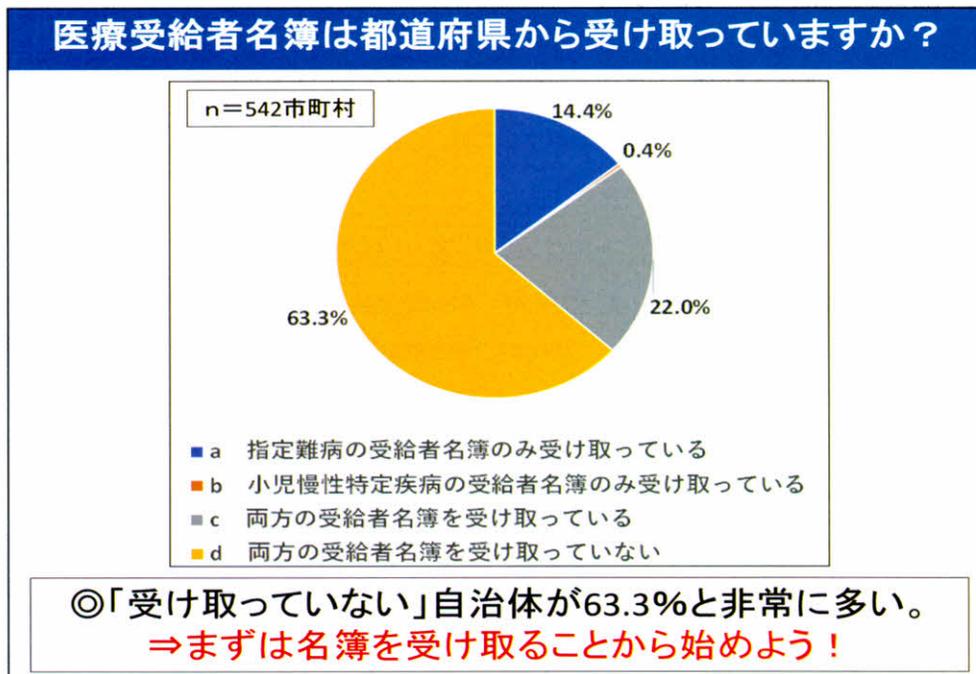
- …消防庁による先行調査（避難行動要支援者名簿の作成等に係る取組状況の調査結果）では、令和2年10月1日現在の状況として市町村における避難行動要支援者名簿の作成率は99.2%となっています。
- …ほとんどの市町村では避難行動要支援者名簿を作成していますが、避難行動要支援者名簿に掲載できる範囲に「難病患者を含む割合」は、下図のように60.2%しかありません。難病患者が申請をしても名簿に掲載いただけないのかどうかは市町村により異なると思いますが、「身体障害者を含む割合」の98.1%と比べると非常に低い状況です。



◎上図のように、消防庁による先行調査では、「避難行動要支援者名簿に掲載できる方の範囲」に難病患者を含む市町村の割合は、都道府県により地域格差が大きいことが分かります。

③ JPAのアンケート調査結果

◎「指定難病及び小児慢性特定疾病の受給者名簿は都道府県から受け取っていますか？」という設問に対して、「受給者名簿を受け取っていない」と回答した自治体が63.3%と非常に多いことが分かりました。



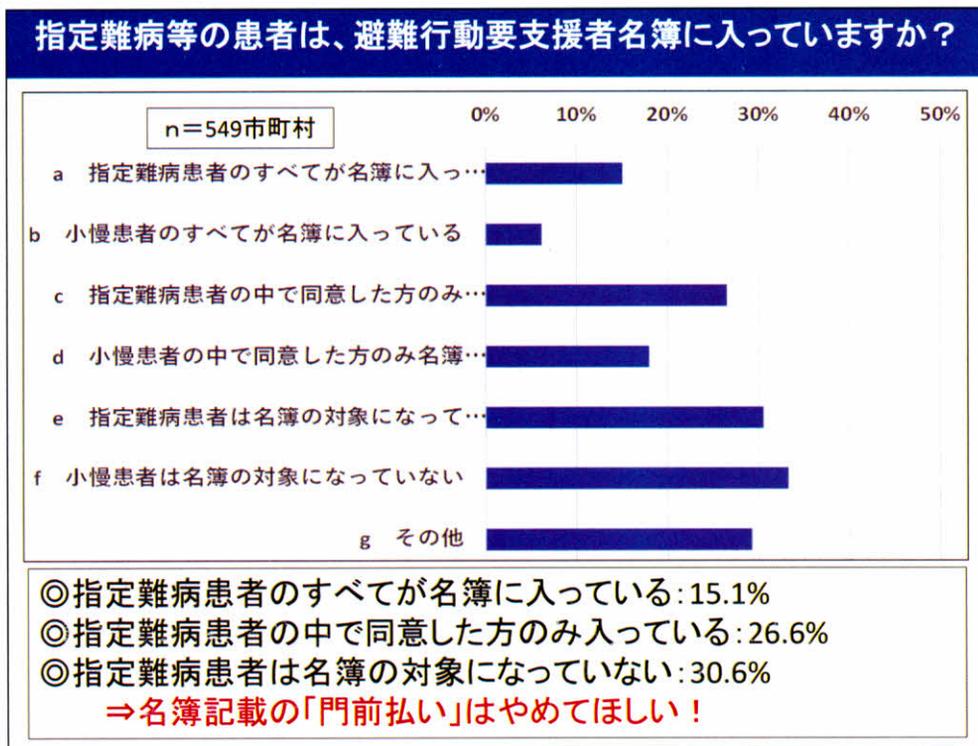
※指定難病等の医療費受給者名簿を持っているのは都道府県の難病対策担当課です。市町村の災害担当課は難病患者の情報を持っていないので、情報を得るためには、市町村は指定難病等の医療費受給者名簿を都道府県から受け取る必要があります。

☆内閣府および厚生労働省から各都道府県難病対策担当課等への事務連絡「難病患者等に関する避難支援等体制の整備について（令和3年12月14日）」には、「個別避難計画を作成するにあたって必要となる個人情報の収集の円滑化を図るため市町村は必要があると認めるときは、関係都道府県知事その他の者に対して、情報提供を求めることができる」としており、「次のとおり難病患者等に関する情報を共有する仕組みを構築すること」とあります。

- 都道府県の難病対策担当課は指定都市を除く市町村との間で共有
- 都道府県の小児慢性特定疾病対策担当課は指定都市、中核市及び児童相談所設置市を除く市町村との間で共有

☆平常時は普通に暮らしている軽症者でも、災害時には病状の悪化、薬の不足、ストレス等から体調の管理が難しくなる可能性があります。避難行動要支援者名簿や個別避難計画の作成に関する情報の提供はもちろんのこと、広く災害に対する情報を難病患者等に確実に届けるために、まずは都道府県等の難病担当課と市町村等の災害担当課が連携していただくことを望みます。

◎「指定難病及び小児慢性特定疾病の患者は避難行動要支援者名簿に入っていますか？」という設問に対して、「指定難病患者のすべてが名簿に入っている」15.1%、「指定難病患者の中で同意した方のみ入っている」26.6%でした。また「指定難病患者は名簿の対象になっていない」30.6%、「小児慢性特定疾病患者は名簿の対象になっていない」33.3%でした。



※市町村によって、「指定難病患者のすべてが名簿に入っている」から「指定難病患者は名簿の対象になっていない」まで、地域での格差が大きくなっています。

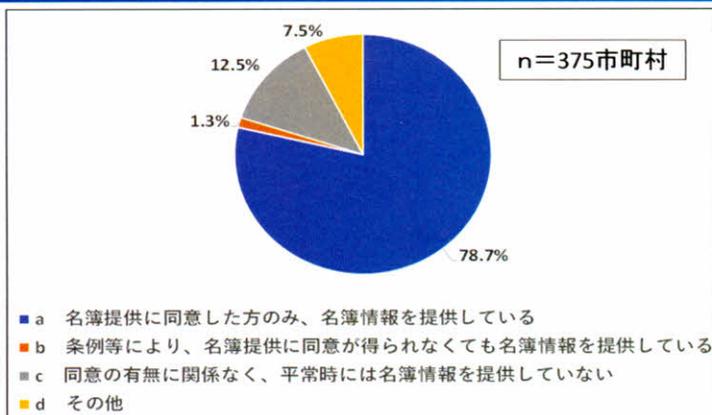
…「指定難病患者のすべてが名簿に入っている」場合は、市町村が都道府県から指定難病の医療費受給者名簿を受け取り、難病患者の同意の有無を問わず、すべての方を避難行動要支援者名簿に掲載している状況が考えられます。

☆指定難病等の患者について「避難行動要支援者名簿に記載された避難行動要支援者の人数が分かれば教えてください」という設問に対して、無回答が299と非常に多く、指定難病等の患者について避難行動要支援者を把握できている自治体が少ないと推測できます。

☆指定難病等が名簿の対象になっている場合でも、避難行動要支援者名簿に記載された難病患者等の人数は、0名の割合が18.9%、1～10名の割合が24.4%（10名以下が43.3%）であり、把握できている難病患者等の避難行動要支援者の実数も非常に少ない状況です。

◎指定難病等の患者が避難行動要支援者名簿の対象となっている市町村の中で「指定難病及び小児慢性特定疾病の患者の名簿情報は、平常時において避難支援等関係者（名簿情報を提供する先）に提供されていますか？」という設問に対して、「名簿提供に同意した方のみ避難支援等関係者へ名簿情報を提供している」78.7%、「条例等により、名簿提供に同意が得られなくても、避難支援等関係者へ名簿情報を提供している」1.3%でした。

**〔指定難病等の患者が要支援者名簿の対象である市町村にむけて〕
指定難病等の患者の名簿情報は、平常時において避難支援等関係者
（名簿情報を提供する先）に提供されていますか？**



◎名簿提供に同意した方のみ、避難支援等関係者へ名簿情報を提供している：78.7%

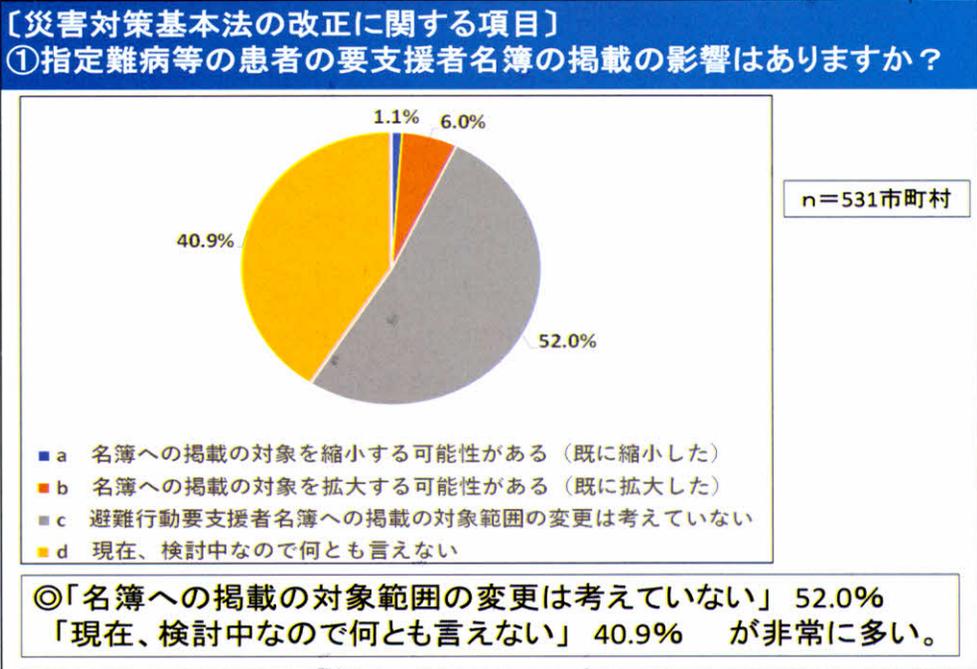
⇒どのような場合に避難支援等関係者へ名簿情報を提供するのかを周知する必要があります

☆平常時からの名簿情報の提供の推進として「避難行動要支援者本人の同意の有無によらず名簿情報を提供できる根拠となる条例の制定について、市町村の実情に応じ積極的に検討すること」という通知が、内閣府・消防庁から各都道府県消防防災主管部（局）長宛に発出されています。

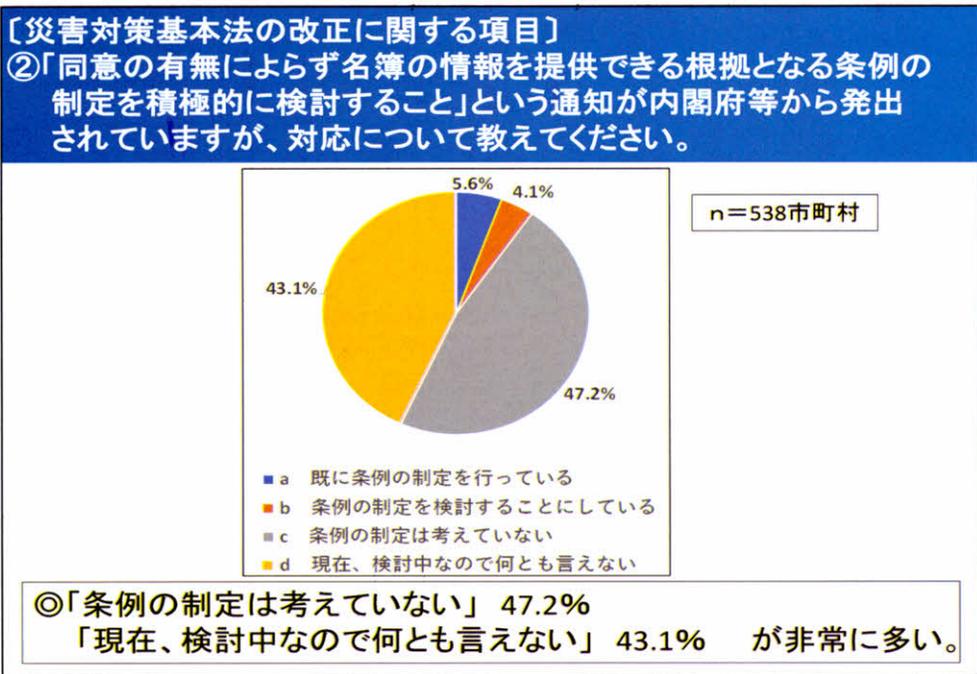
…防災・減災のために必要であっても個人情報の提供については、説明・同意のうえで行ってほしいと考える方は多いと思いますし、平常時から名簿情報が民生委員さんや自治会などの避難支援等関係者に提供されるのであれば避難行動要支援者名簿の記載をためらう方もおられるでしょう。よって名簿情報の提供については、当事者の意見を踏まえながら慎重に検討いただくことを望みます。

…また各市町村によって避難行動要支援者名簿の取扱いが異なるため、名簿記載の情報を分かりやすく伝えるとともに、その取扱いが変更された際には変更内容の周知をお願いしたいと思います。

◎災害対策基本法の改正による、指定難病及び小児慢性特定疾病の患者の避難行動要支援者名簿への掲載の影響について



◎「同意の有無によらず名簿の情報を提供できる根拠となる条例の制定を積極的に検討すること」という通知が内閣府等から発出されていますが、その対応について



(2) 個別避難計画について

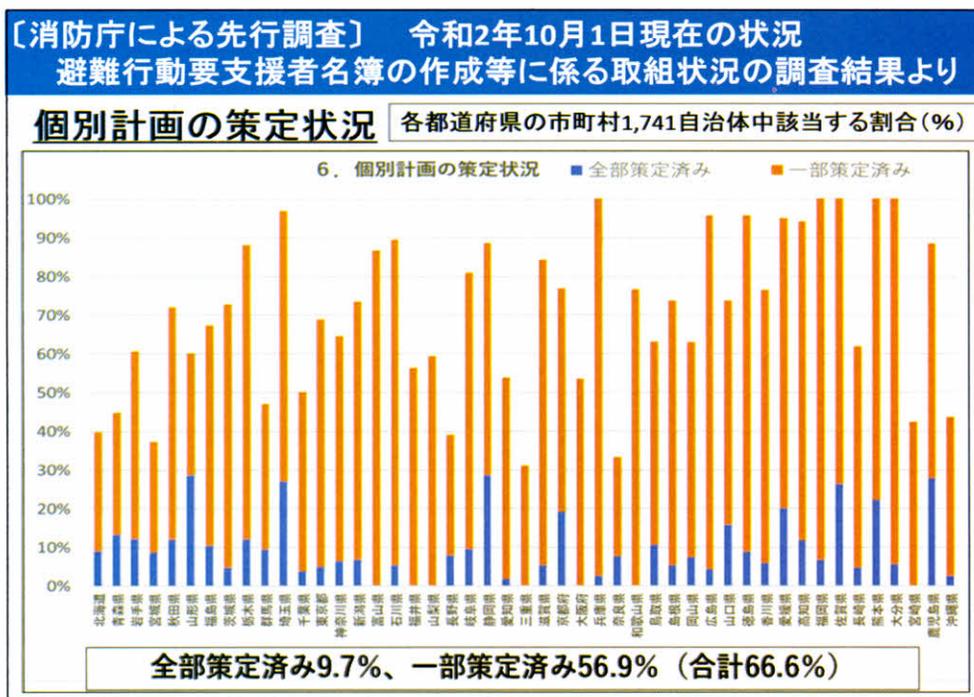
①個別避難計画とは？

…災害が発生した時に、要援護者一人ひとりに対しての避難を支援することができるよう、要援護者の状況や避難先、避難を支援する方などを記載したものです。平常時では、作成した個別避難計画をもとに避難の支援方法について考えることや、避難訓練を実施する等で活用します。

※避難支援は地域の支え合いに基づき行うものであり、個別避難計画を作成した場合でも避難支援を行うことができない場合もあります。

②消防庁による先行調査（令和3年3月30日報告）より

…個別避難計画の策定状況〔避難行動要支援者名簿掲載者の全部または一部について策定した団体の割合〕は、名簿掲載者の全部策定済9.7%、一部策定済56.9%、未策定33.4%でした。



☆上図のように、個別避難計画はまだ策定が進んでおらず、地域格差も大きな状態です。

…避難行動要支援者名簿は、前述のように約99%の市町村において作成されるなど普及が進んだものの、いまだ災害により、多くの高齢者等が被害を受けており、避難の実効性の確保に課題があります。

※近年の災害における犠牲者のうち高齢者（65歳以上）が占める割合

令和元年東日本台風：約65%

令和2年7月豪雨：約79%

③災害対策基本法等の一部を改正する法律のポイント（一部抜粋）

◎避難行動要支援者の円滑かつ迅速な避難を図る観点から、個別避難計画について、市町村に作成を努力義務化。

…優先度が高いと市町村が判断した者について、地域の実情を踏まえながら、改正法施行後からおおむね5年程度で取り組んでいただきたい、としています。

◎避難行動要支援者名簿に掲載された方全員に「個別避難計画」を作成するために

☆避難行動要支援者名簿へ掲載する対象者を絞り込む

…個別避難計画の作成が努力義務化されたことにより、名簿に掲載される範囲が見直され、避難行動要支援者の規模が縮小される危険性がある。

☆優先度が高い方から「個別避難計画」を作成する

〔優先度の考え方：考慮すべきポイント〕

ア．地域におけるハザードの状況（洪水・津波・土砂災害等の危険度の想定）

イ．避難行動要支援者本人の心身の状況、情報取得や判断への支援が必要な程度

ウ．独居等の居住実態、社会的孤立の状況

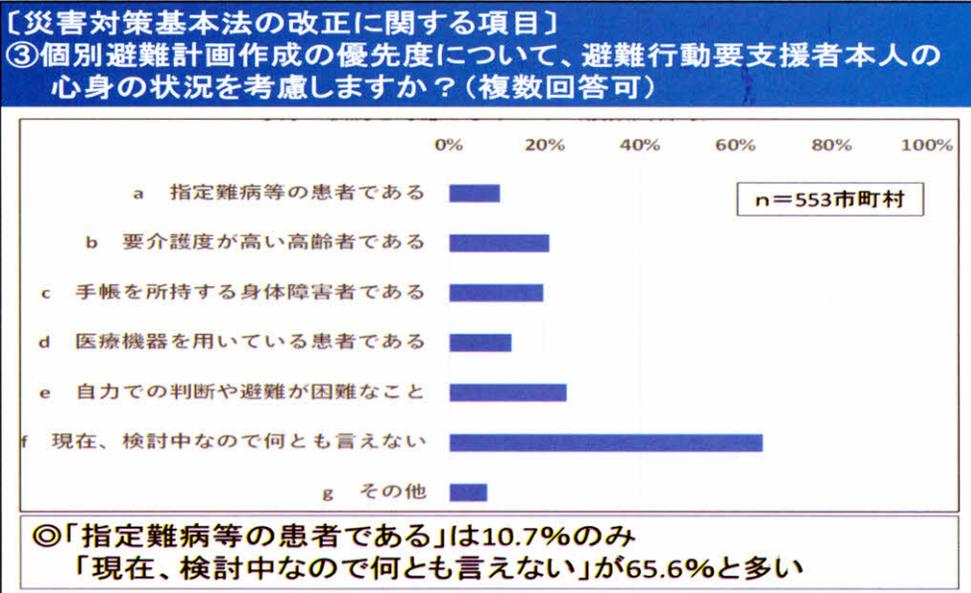
※避難行動要支援者本人の心身の状況に、どのような状態が優先度に反映されるか？

☆優先度が低い方は「本人・地域記入の個別避難計画」づくりを進めていく

…できる限り早期に計画が作成されるように、市町村が優先的に支援する計画と並行して、本人等や地域において記入する「計画づくり」を進めることが適当である、としています（32ページの図を参照ください）。

④JPAのアンケート調査結果

◎災害対策基本法の改正により「個別避難計画作成の優先度の高い避難行動要支援者の範囲」が地域防災計画において定める必須事項になりましたが、個別避難計画作成の優先度に関して、避難行動要支援者本人の心身の状況を考慮しますか？



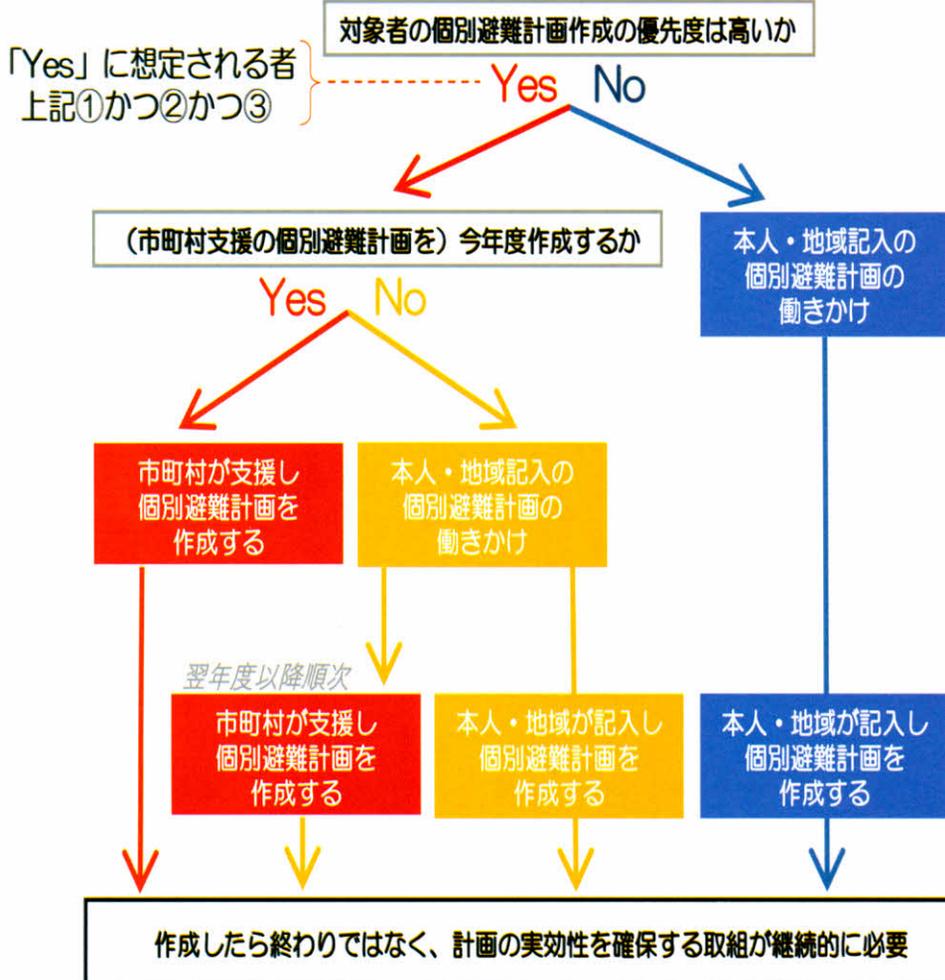
優先度を踏まえた個別避難計画作成の流れ（例）

計画作成の優先度に関する考え方

個別避難計画は、優先度が高い避難行動要支援者から作成することが適当
 〈考慮すべきポイント〉

- ① 地域におけるハザードの状況（洪水・津波・土砂災害等の危険度の想定）
- ② 避難行動要支援者本人の心身の状況、情報取得や判断への支援が必要な程度
- ③ 独居等の居住実態、社会的孤立の状況

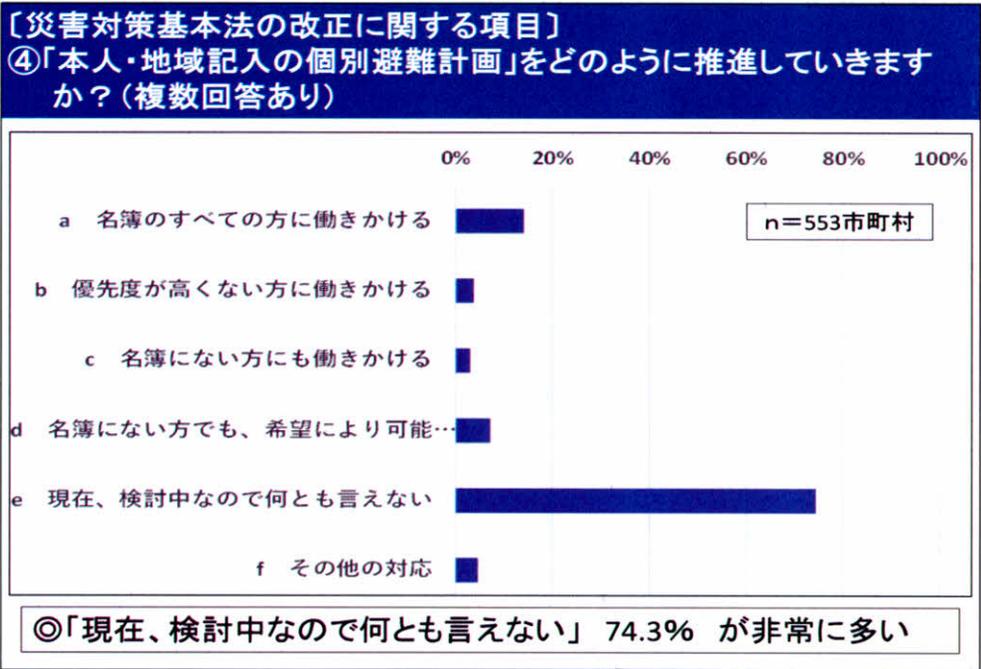
令和3年改正法施行後からおおむね5年程度で優先度が高い方の計画作成が完了するように、本年度から作成を始める



※更新に当たっては、次のような方法も考えられる

- ・【市町村支援による個別避難計画】を本人・地域が更新する方法
- ・【本人・地域記入の個別避難計画】を市町村支援によって更新する方法

◎災害対策基本法の改正により、個別避難計画作成の優先度が低い方は「本人・地域記入の個別避難計画」づくりを進めていくことになっていますが、「本人・地域記入の個別避難計画」をどのように推進していくかについて



※災害対策基本法の改正に関する項目については、いずれも「現在は考えていない」、「現在、検討中なので何とも言えない」という回答が非常に多くありました。今後、市町村においては災害対策基本法の改正に伴い「地域防災計画」が見直され、以上の項目についても具体的に検討されていくものと思われます。

(3) 個別避難計画について

①福祉避難所について

…福祉避難所の現状は、災害時にすぐに開設されるものではなく、指定避難所での避難者の状況によって開設されるものです。

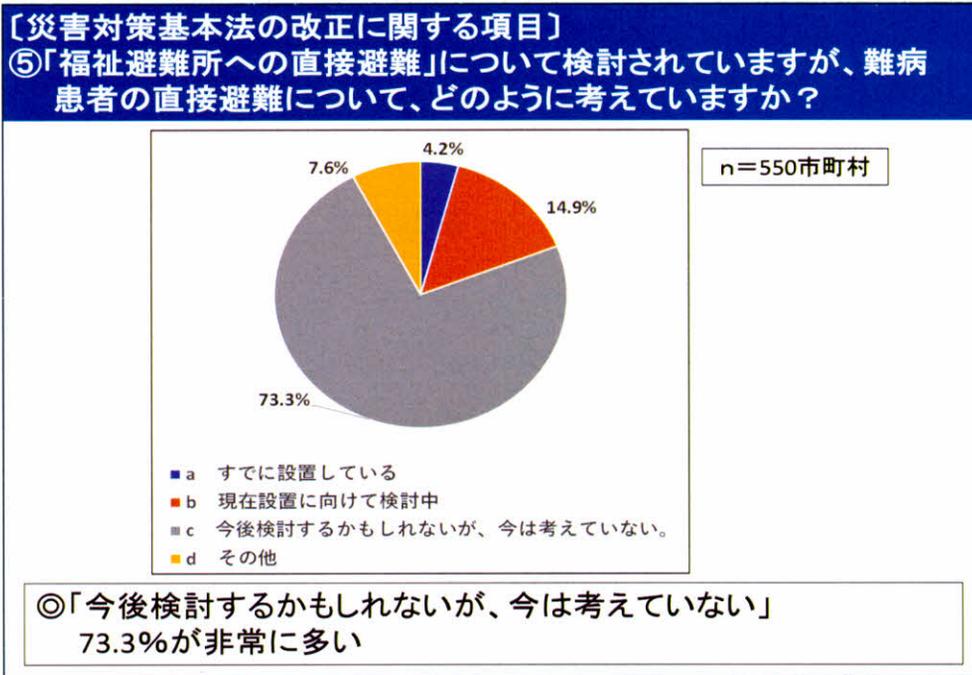
⇒災害対策基本法の改正により、福祉避難所を指定するときに、受入対象者を特定して公示することによって、受入対象者とその家族のみ避難する施設であることを明確化できる制度を創設するとしています。

⇒また災害対策基本法の改正により、個別避難計画等の作成を通じて、福祉避難所ごとに事前に受入れ者の調整を行い、避難が必要となった際に福祉避難所への直接の避難を促進していくことが適当である、としています。

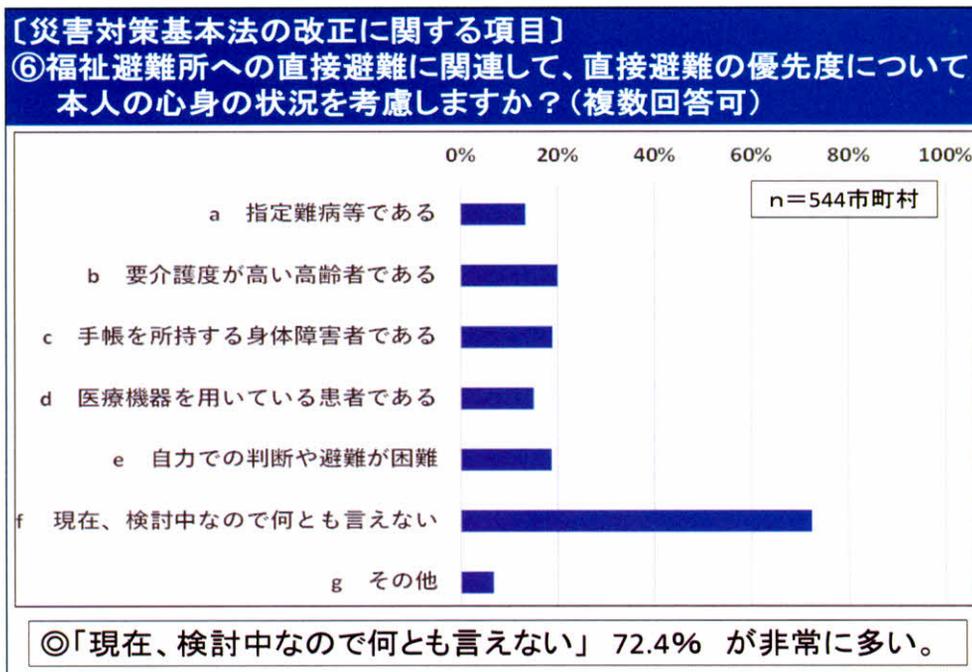
※個別避難計画から漏れると、福祉避難所に行きにくくなる可能性があるのではないかと思います。そのためにも避難行動要支援者名簿への掲載や個別避難計画の作成が必要な方は、難病患者も含めて漏れないようにするシステムが必要になると思います。

② JPAのアンケート調査結果

◎災害対策基本法の改正に伴い「福祉避難所への直接避難」について検討されていますが、難病患者の直接避難をどのように考えているかについて



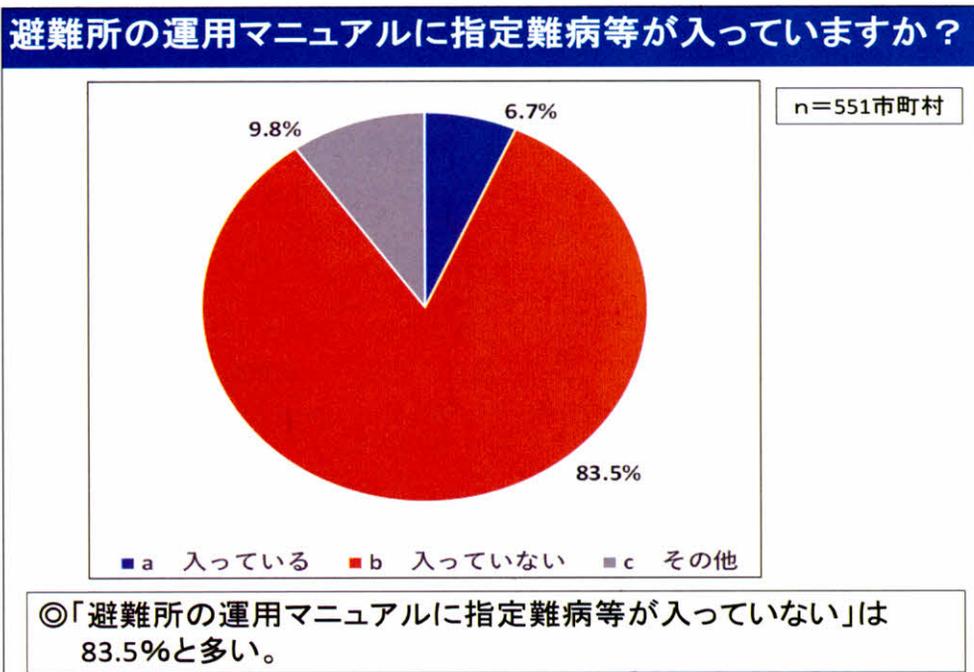
◎福祉避難所への直接避難に関連して、直接避難の優先度に本人の心身の状況を考慮するかどうかについて



※災害対策基本法の改正に関する項目については、やはり前述と同じように「現在は考えていない」、「現在、検討中なので何とも言えない」という回答になっています。今後、市町村においては福祉避難所についても見直され、具体的に検討されていくものと思われます。

…日本難病・疾病団体協議会（JPA）では、今後も災害対策基本法の改正が難病患者等に与える影響について調査を行い確認していく予定になっています。

◎避難所の運用マニュアルに指定難病および小児慢性特定疾病が入っていますか？



※現状では、避難所の運用マニュアルにも難病患者等が入っている割合は少なく、医療の必要な方が避難所に入った場合の対応について懸念されます。

■まとめ

- ・避難行動要支援者名簿に掲載できる範囲に「難病患者を含む割合」は、全国で60.2%。都道府県により地域格差も大きいことが分かりました。
- ・指定難病等の医療費受給者名簿を受け取っていない市町村は63.3%と非常に多いことが分かりました。都道府県の難病対策担当課は市町村との間で情報を共有する仕組みを構築する必要があると思います。
- ・個別避難計画から漏れると、福祉避難所に行きにくくなる可能性があるため、避難行動要支援者名簿への掲載や個別避難計画の作成が必要な方は、難病患者も含めて漏れないようにするシステムが必要になると思います。
- ・災害対策基本法の改正に関する項目については、まだ回答できない自治体が多いため、今後も調査を継続する必要があると思います。

事務局だより

全国膠原病友の会会員の皆さま

「難病のある方の就労困難性と就労支援ニーズに関する調査」
へのご協力をお願い（再掲） 〔厚生労働省要請研究〕

いつも全国膠原病友の会の活動にご理解とご協力を賜り、誠にありがとうございます。先般、障害者雇用分科会における、今後の検討に向けた論点整理のなかで、「障害者雇用率制度の対象範囲について指定難病の医療受給者証の交付者等の取扱いをどう考えるか」と記されており、また障害者政策委員会における、国連障害者権利委員会の審査に向けて障害者の権利に関する条約の実施状況に係り「障害者雇用率制度においては障害者の範囲に難病等の障害分野が含まれていない事への懸念と対応を求める」という見解が出されています。

これらを背景として、この度、患者、支援機関、企業に向けた【難病患者の就労困難性に関する調査】が独立行政法人高齢・障害・求職者雇用支援機構（JEED）により実施されることとなりました。患者調査は1万人以上を目標とした大規模な調査となる見込みです。

全国膠原病友の会としても、難病患者が障害者雇用率制度の対象範囲に入るとは非常に重要であると考えており、本調査はその判断のために大切な資料となるものです。会員の皆様には、37ページに掲載のチラシをご覧ください、難病患者の就労困難性に関する大規模調査にぜひご協力くださいますようお願い申し上げます。

<調査概要>

1. 対象となる方：現在の就労状況にかかわらず、18～65歳の難病のある方
(難病は指定難病に限りません)
2. 回答方法：37ページのチラシ記載のアドレス又はQRコードからWebフォームで回答
3. 回答期限：2023年3月31日⇒2023年6月30日 ※延長されました。
4. お一人で複数回のご回答はなさないようお願いいたします。

<お問合せ先>独立行政法人 高齢・障害・求職者雇用支援機構（JEED）

障害者職業総合センター研究部門（社会的支援部門）

担当：野口さん、岩佐さん、春名さん

電話：043-297-9025 FAX:043-297-9058

電子メール：ssdiv@jeed.go.jp

難病のある方の 就労困難性と就労支援ニーズに関する調査

厚生労働省要請研究

就労の有無に関係なく、18～65歳のすべての難病のある方が調査対象です。
・ 難病は指定難病に限りません。 ・ 障害認定の有無にかかわらず。

本調査は、難病のある方の多様な就労困難性と就労支援ニーズの特徴を、国や各地域、様々な支援機関等がよりよく理解し、ニーズに合った支援等のあり方の検討に資することを目的としています。

国等の政策の検討



調査結果は統計的に分析・集計し、当センターの報告書やホームページで公表され、国の審議会等において、制度・サービスの強化に向けた検討の基礎資料となります。

支援ニーズを伝える



回答結果を送信後、ご自分の回答結果をとりまとめた表を、匿名で印刷できます。これは、支援機関等を利用する際にご自分の支援ニーズを分かりやすく伝える資料としてご利用いただけます。

地域の支援充実の資料



多くの方々の調査協力を得ることにより、地域別、疾病別等の統計集計結果をお示し、地域等の実態把握等の資料としてご利用いただくことを考えています。

回答期限：2023年3月31日まで

パソコン、スマートフォン、タブレットからご回答いただけます。

<https://www.nivr.jeed.go.jp/nk>



本調査は、様々な機関・団体に周知・案内を依頼しています。
ご回答は、お一人1回で、ご都合のよい時に、お早めにお願いたします。

- 本調査回答で、個人が特定されることは一切ありません。
- 具体的な回答方法や注意事項については、調査ページにアクセスしてご確認ください。

障害者職業総合センター研究部門は「障害者の雇用の促進等に関する法律」に基づき、障害者の職業リハビリテーションに関する施策の充実等のため、障害者を取り巻く状況等に関する調査、研究を行っています。

令和5年度 難病対策予算（案）について（概要）

補正 22 億円、令和4年度予算額 1,563 億円→令和5年度予算（案）当初 1,598 億円

（1）難病患者等への医療費助成の実施 1,250 億円 → 1,276 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 1,273 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、相談支援センターへの専門職の配置等への支援を行うとともに、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 9.5 億円 → 8.7 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。

〔主な事業のみ記載〕

- ①難病医療提供体制整備事業 5.5 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。

(4) 小児慢性特定疾病対策の推進

179 億円 → 183 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、医療費の負担軽減を図る。また、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た自立支援に対する支援を行うほか、先天性異常等に罹患している児童等が必要としている特殊ミルクの供給に対する支援の強化等を行う。

〔主な事業のみ記載〕

①小児慢性特定疾病医療費負担金	167 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代謝異常児等特殊ミルク供給事業	2.8 億円
④移行期医療支援体制整備事業	34 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

113 億円 → 119 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。

〔主な事業のみ記載〕

①難治性疾患政策／実用化研究事業	107 億円
（※厚生科学課計上）	

②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	補正5.5億円、当初12億円
-----------------------------	----------------

※指定難病患者データベース等について、診断書情報のオンライン登録機能等の導入など、「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。

☆令和5年度は、難病患者等への医療費助成等を実施するとともに、令和3年7月に取りまとめられた「難病・小慢対策の見直しに関する意見書」や第210回臨時国会において成立した難病法及び児童福祉法の一部改正法等を踏まえ、難病・小児慢性特定疾病対策の着実な推進を図る、としています。

※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。

「小児膠原病部会」だより 引き続き、部会登録者を募集しています

「小児膠原病部会」では、引き続き、部会に登録していただける会員を募集しています！ 「小児膠原病部会」は小児期に発症した方の親御さんだけでなく、小児期に発症した患者さん、現在は成人された患者さんなど、小児膠原病に関わる方々の参加をお待ちしております。どしどし「部会」への登録をお願い致します。

〔登録のご案内〕 ※友の会会員のみ登録が可能です（賛助会員でも登録可能です）

・対象者…20歳までに発症された患者およびそのご家族（現在、成人された方も可）
その他、小児膠原病の情報を欲しい方など、小児膠原病に関わる方々

・登録方法…◎ホームページからの登録（<https://kougentomo.xsrv.jp/>）

◎ハガキもしくは封書による登録

〔氏名、住所、電話番号、所属支部名、関係（本人・ご家族・その他）、
「小児膠原病部会登録希望」と記載のうえ、下記まで郵送ください。〕

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

◎FAXによる登録

（上記〔 〕内を記載のうえ、03-3288-0722 まで FAX ください。）

※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。

・内 容…登録いただいた方には、機関誌「膠原」の付録として、不定期に「小児膠原病部会」のニュースレターを郵送いたします。

※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

〔募集〕 機関誌「膠原」の表紙の写真を随時募集しています！



日本は四季折々の風景を楽しめる国です。
身近な風景の写真や思い出の旅行先の写真など、機関誌の冒頭を飾るにふさわしい一枚を募集致します〔横長の写真歓迎〕

※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。

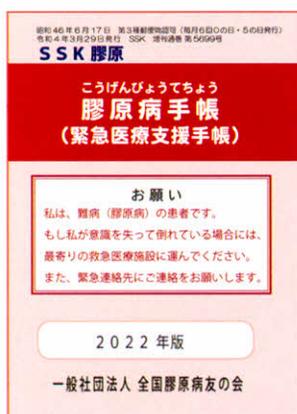
※「小児膠原病部会」の登録者で「就労部会」にも登録希望の方も、お手数ですが別途「就労部会」への登録をよろしくをお願いいたします。

〔登録のご案内〕 ※友の会会員のみ登録が可能です（賛助会員でも登録可能です）

- ・対象者…就職を希望している方、就労している方、これまで就労してきた方、その他、就労に関する情報を欲しい方、就労支援に関わる方々など（学生の方で今後の就職のことを不安に思っている方も登録ください）
- ・登録方法…◎ホームページからの登録（<https://kougentomo.xsrv.jp/>）
◎ハガキもしくは封書による登録
〔氏名、住所、電話番号、所属支部名、関係（本人・ご家族・その他）、「就労部会登録希望」と記載のうえ、下記まで郵送ください。〕
〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203
（一社）全国膠原病友の会 宛
- ◎FAXによる登録
（上記〔 〕内を記載のうえ、03-3288-0722 まで FAX ください。）
※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。
- ・内容…「小児膠原病部会」と同様に、不定期に「就労部会」のニュースレターの発行を予定しています。
※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

「膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2022年版」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。
- ◎「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。
- ◎特集として「膠原病患者さんのコロナ流行時の対策について」を掲載しています。



A6判 60ページ、ビニールカバー付き
定価：300円（別途送料 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
ホームページからも購入できます
(<https://kougentomo.xsrv.jp/>)

※今回の「膠原病手帳」は“アステラス製薬(株) スターライトパートナー患者会助成”の助成金を受けて作成・発行しています。

膠原病手帳（緊急医療支援手帳）2022年版の内容

- (1) 緊急医療支援用（4～11ページ）
- (2) 災害時の対応（12～17ページ）
- (3) 膠原病の概要（18～29ページ）
- (4) 検査結果の管理（30～35ページ）
※感染症への対応（36～41ページ）
- (5) 難病の医療費助成制度の概要（42～45ページ）
- (6) 障害者総合支援法の概要（46～49ページ）
- (7) 備考欄（50～55ページ）
- (8) 友の会からのお知らせ（56～57ページ）
- (9) 参考文献（58ページ）
※膠原病手帳の医療部分については、専門医監修の元に作成しています。

災害備蓄用パン(シーベリー)2023年9月まで販売中止のお知らせ

毎号お知らせしている「災害備蓄用パン～パン便り～」(44～45ページに掲載)について、シーベリーとハスカップの2種類を販売していましたが、シーベリーは寒い気候で育つ実であり、今年は不作であったことと、ロシアからの輸入も出来ない状況であることから、昨年11月いっばいで製造販売ができなくなりました。

※2022年12月～2023年9月まではシーベリーの販売は中止

この間は、ハスカップのみの取り扱いになります。

シーベリーの販売再開は、おそらく今年10月頃からとなる見込みです。

以上、ご理解のほどよろしくお願いたします。



不要入れ歯リサイクル

～その入れ歯捨てないで！



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

◎不要になった入れ歯を寄付する方法

- ① 汚れを落とし、熱湯か入れ歯洗浄剤(除菌タイプ)で消毒をして下さい。
- ② 新聞広告等の厚手の紙で入れ歯を包み、ビニール袋に入れてください。
- ③ 封筒に入れ、下記の宛先まで郵便でお送り下さい。

(申し訳ございませんが送料は自己負担になります)

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

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

お問い合わせ：友の会事務局 Tel 03-3288-0721

大切な方へ贈りませんか

おすすめ

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) のみ販売中	12,960円(税込)
	シーベリー(24缶) (一時販売中止中)	12,960円(税込)
	ハスカップ&シーベリー(12缶+12缶) (一時販売中止中)	12,960円(税込)



※ただ今『ハスカップ(24缶)』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くならないように、全国膠原病友の会では引き続き“被災による会費免除”を行っております。

〔被災による会費免除の対象者〕

〔令和4年1月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・令和4年福島県沖を震源とする地震に対して
〔宮城県および福島県の全市町村（27市51町16村）、3月16日適用〕
- ・令和4年7月14日からの大雨による災害に対して
〔宮城県、7月15日適用〕
- ・令和4年8月3日からの大雨による災害に対して
〔山形県、新潟県、石川県、福井県、青森県、8月3日適用〕
- ・令和4年台風第14号に伴う災害に対して〔山口県、高知県、福岡県、佐賀県、長崎県、熊本県、大分県、宮崎県、鹿児島県、9月17日・18日適用〕
- ・令和4年台風第15号に伴う災害に対して〔静岡県、9月23日適用〕
- ・令和4年12月17日からの大雪による災害に対して
〔新潟県、12月19日適用〕
- ・令和4年12月22日からの大雪による災害に対して
〔北海道、新潟県、12月22日適用〕
- ・令和4年山形県鶴岡市の土砂崩れに対して〔山形県、12月31日適用〕
- ・令和5年1月24日からの大雪による災害に対して
〔鳥取県、1月25日適用〕

◎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4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	<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。 <div style="text-align: center;"> { </div>

難病・長期慢性疾病・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進 を求める国会請願署名と募金にご協力下さい〔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、長期慢性疾病、小児慢性特定疾病の患者・家族が安心して治療を受け生活していけるよう、対策の総合的な推進を求めている請願署名と募金にご協力をお願い申し上げます。

東京・神奈川・埼玉・愛知・岡山・鳥取・島根・山口・福岡・長崎・沖縄の各支部などの皆様へは、署名用紙2枚と募金用振込用紙を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、個人のお名前をご記入されませんようお願いいたします。
- ・署名は自書でお願いします。ご家族一緒の場合でも住所は「〃」「々」などとせず、一人ひとりきちんと書いてください。住所欄には「都道府県」が印字されていますので都道府県名を書き○で囲んでください。
- ・署名用紙は署名部分を切り離してご返送ください。署名用紙が足りない場合は、両面をコピーしてご使用ください（片面のみのコピーは無効になります）。なお10枚以上必要な方は本部事務局からお送りしますのでご連絡ください。
- ・署名、募金の締め切りは2月末です。

～ 編集後記 ～

- ◎「医療講演会開催に向けてのアンケート調査」へのご協力ありがとうございました。医療講演会のテーマとしては、膠原病に関する医療情報や最新治療を望む声が多数でした。アンケートにご回答いただいた皆様のご意見を踏まえ、医療講演会の企画を進めてまいります。詳細は次号の「膠原」にて報告させていただきます。
 - ◎本号では「災害対策基本法の改正が難病患者等に与える影響について」報告いたしました。避難行動要支援者名簿等の取扱いは、同じ都道府県であっても市町村により異なります。皆さんの居住地の市町村では、どのように対応しているでしょうか。気になる方はぜひ市町村の災害担当課にお尋ねください。
 - ◎今年も各方面の方々よりたくさんの年賀状を頂戴しありがとうございました。この紙面にて心よりお礼申し上げます。
- * 本年も皆様がお元気にお過ごしになれますようお祈り申し上げます。