

SSK 膠原

2024年 No.212



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

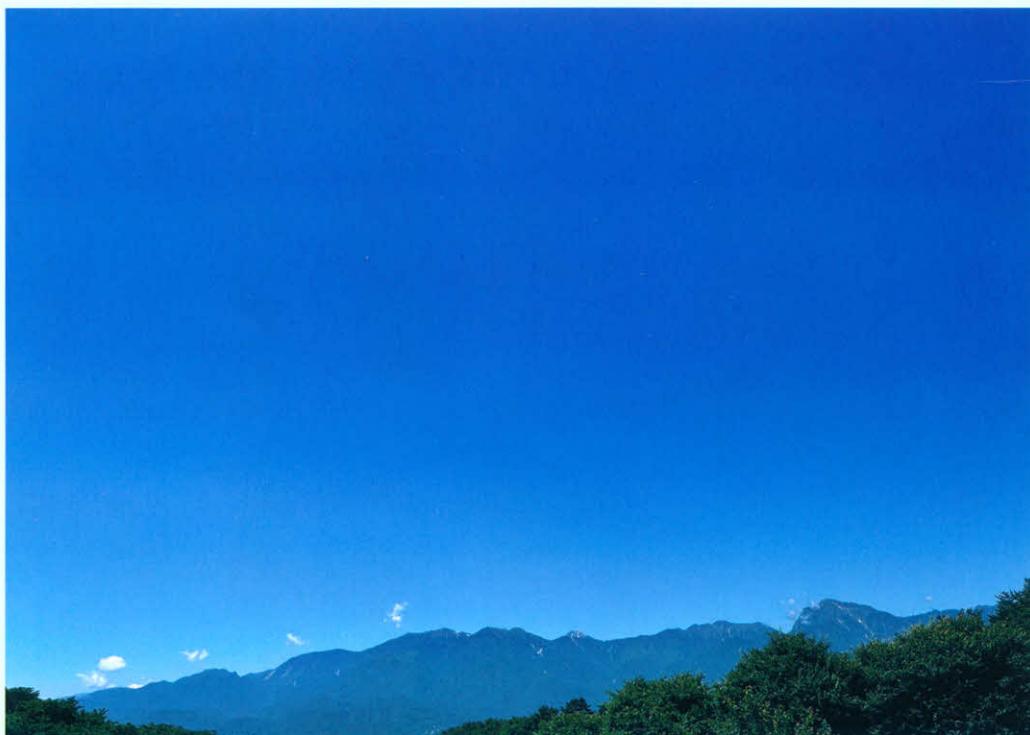
<http://www.kougen.org/>

3ページ

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事

記事①～⑤ 「指定難病の診断基準等のアップデート」

記事⑥ 「指定難病の検討について」



八ヶ岳（長野県）〔会員撮影：岡本信志さん（広島県福山市在住）〕

2 代表理事 新年のあいさつ

33 事務局だより

34 令和6年度 難病対策予算（案）

37 「小児膠原病のつどい」のお知らせ

42 被災による会費免除のお知らせ

44 編集後記

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い申し上げます。

新たな年の始まり、1月1日午後4時10分頃、石川県能登地方を震源とする最大震度7を観測した大地震が発生しました。被災された皆様に、心よりお見舞いを申し上げます。

令和6年能登半島地震に関して、厚生労働省健康局難病対策課から、地震発生から間もなく日本難病・疾病団体協議会（JPA）を通して、「患者団体に対し地区支部を通じて、在宅療養されている（特に在宅で人工呼吸器を使用している）難病患者さんの被害等お困り情報の把握について協力をお願いしたい」との依頼がありました。また、被災された方の公費負担医療について、受給者証等がなくても受診でき、緊急の場合は指定医療機関以外の医療機関でも受診できる取扱いとなっています。今回の被災地域では、地域難病連など患者会が少ない地域で、難病患者の実態把握が難しい現状です。当会の会員さんについては、ご住所を確認し、一部の会員さんには事務局から連絡を取り、ご無事を確認させていただきました。震災は広範囲であることや、帰省中の方もおられたかもしれません。当会では被災による会費免除も行っております。被害等の困りごとはどうぞご連絡ください。今後も私たちに出来ることは何か考えていきたいと思っています。

さて、昨年10月1日より難病法・児童福祉法の改正法が施行されました。前号の膠原病NO.211号では、改正の一つである医療費助成の開始時期の前倒し等について掲載。今号では、今年4月1日から開始される指定難病の診断基準や重症度分類等の見直しについて掲載しています。医療費助成にも大きく関係することですので、ぜひご確認ください。軽症で医療費助成の対象でない方が登録された場合「登録者証」の発行もはじまり、難病・小慢データベースの充実や、難病相談支援センターと福祉や就労などの関係機関の連携強化により、地域での支援を充実させることを目指すことになっています。連携による難病・小慢対策には、患者の実態把握や当事者からの意見が重要です。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、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っています。

今後とも全国の会員の皆さん、関係機関の皆さん、行政、企業、一般市民の皆さんらと共に歩んでいきたいと思っています。ご支援、ご協力のほどお願い申し上げます。

『指定難病の診断基準等のアップデート』

第52回厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会（持ち回り審議）資料より
〔審議開始日：令和5年6月8日（木）、議決日：令和5年6月13日（火）〕

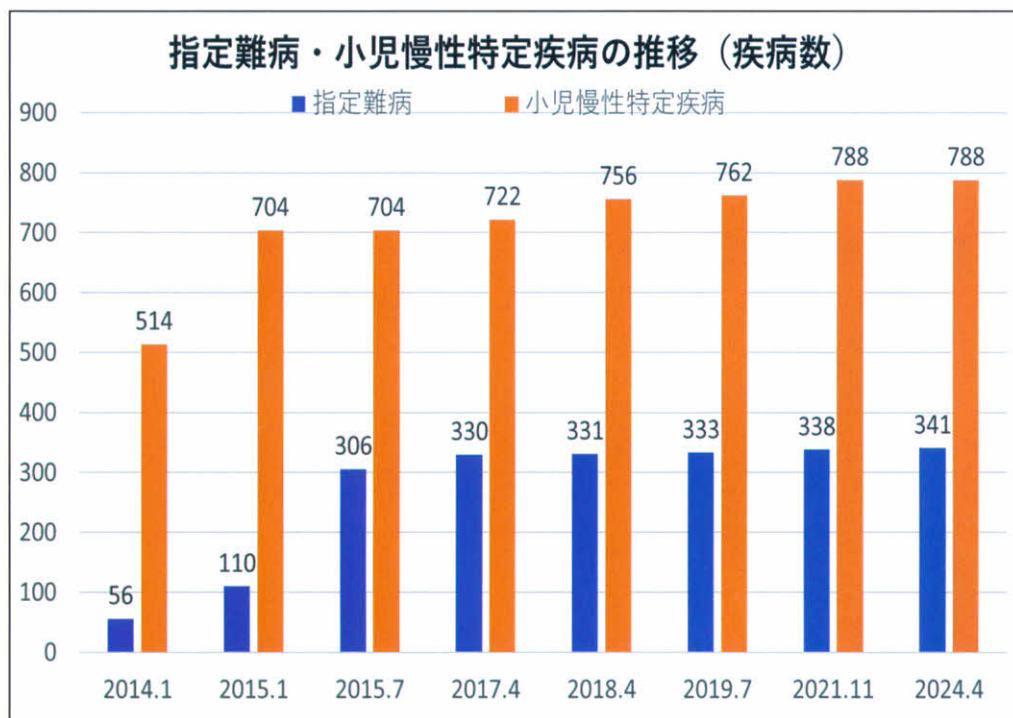
「難病法施行5年後の見直し」関連で、指定難病の診断基準等の見直し（アップデート）が行われています。研究班より診断基準等のアップデートの提案があった189疾病について、「疾患の概要」「診断基準」「治療法」「用語の整理」等に関して見直されます。この中には多くの膠原病も含まれますので、機関誌「膠原」の本号および次号に関連記事を掲載いたします。

なお、今回の見直しは、本年4月より施行される予定です。

1. 指定難病について

医療費助成の対象疾病（指定難病）については、難病法施行以後、厚生科学審議会疾病対策部会「指定難病検討委員会」において検討を行い、その検討結果を踏まえ、順次、対象疾病の追加指定が行われてきました（小児慢性特定疾病数の推移とともに、下図を参照ください）。

また、難病法による医療費助成を受けるためには、原則として指定難病にかかっていること、その病状の程度が厚生労働大臣が定める程度である、必要があります。指定難病にかかっていることを確かめるために、その病気の「診断基準」に適合しているかを確認し、指定難病と診断される必要があります。「診断基準」は重要な役目をしています。



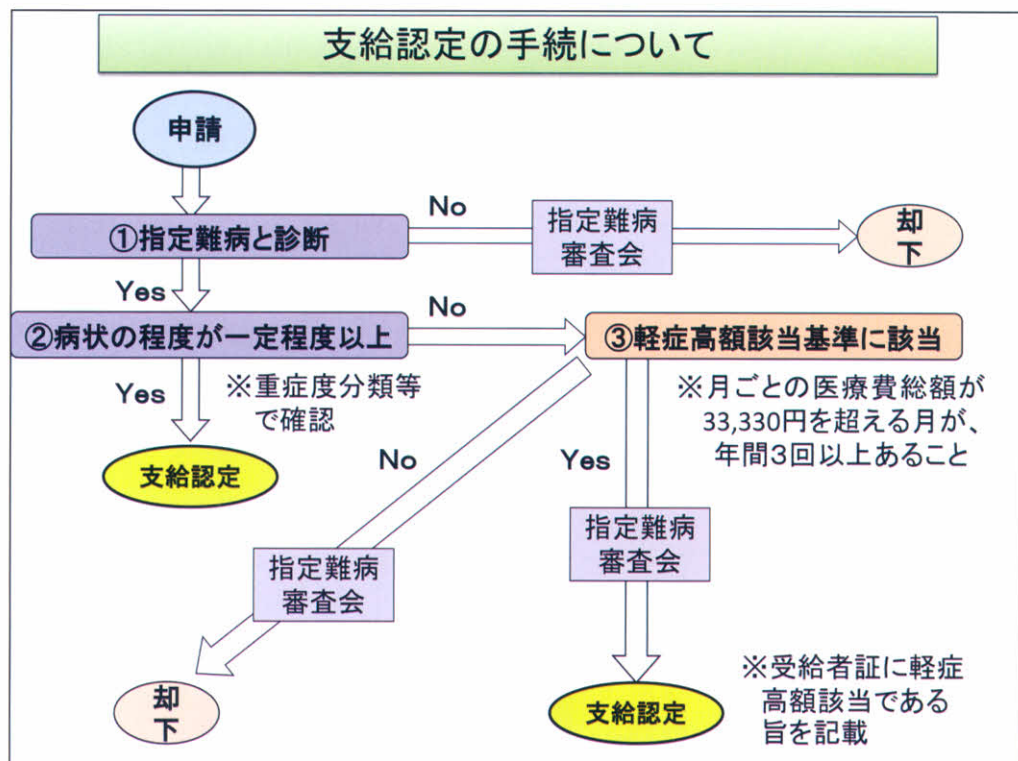
さらに、その病状の程度が厚生労働大臣が定める程度であることを確かめるために、その病気の「重症度分類」に照らし合わせて「重症」であることを確認する必要がある、「重症度分類」はやはり重要な役目をしています。

下図に支給認定の手続きについて示しますが、①指定難病と診断されて、②重症度分類等で病状の程度が一定程度以上であることが確認できれば、医療費助成の支給が認定されます。また病状の程度が一定程度以上でなかった場合でも、③その指定難病の治療に要した医療費総額が33,330円を超える月が、年間3回以上あれば「軽症高額該当基準」に該当する者として、医療費助成の支給が認定されます。

2. 今回の指定難病の診断基準等のアップデートにおける膠原病の対象疾患

以上のように、難病法による医療費助成を受けるために、「診断基準」と「重症度分類」は非常に大きな役割を持ち、これら診断基準等の見直しは、私たちの生活にも影響を及ぼします。今回のアップデートにおける膠原病の対象関連疾患は次ページの表の通りです。

高安動脈炎等の血管炎症候群、悪性関節リウマチ、原発性抗リン脂質抗体症候群については本号に、全身性エリテマトーデス（SLE）等については次号に、「診断基準」および「重症度分類」の見直し内容について掲載いたします。なお、再発性多発軟骨炎（告示番号55）、IgG4 関連疾患（告示番号300）については、今回の診断基準等のアップデートの対象になっていません。



アップデートにおける膠原病の対象関連疾患

(告示番号40) 高安動脈炎	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号41) 巨細胞性動脈炎	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号42) 結節性多発動脈炎	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号43) 顕微鏡的多発血管炎	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号44) 多発血管炎性肉芽腫症	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号45) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号46) 悪性関節リウマチ	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号48) 原発性抗リン脂質抗体症候群	[本号：膠原212号掲載]
(告示番号49) 全身性エリテマトーデス	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号50) 皮膚筋炎／多発性筋炎	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号51) 全身性強皮症	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号52) 混合性結合組織病	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号53) シェーグレン症候群	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号54) 成人発症スチル病（旧：成人スチル病）	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号56) ベーチェット病	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号84) サルコイドーシス	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号85) 特発性間質性肺炎	[次号：膠原213号掲載]
(告示番号107) 若年性特発性関節炎	[次号：膠原213号掲載]

今回の見直し（アップデート）は本年4月より施行される予定ですが、すでに次の見直しに向けて、指定難病検討委員会が始まっています（下記参照）。今後も膠原病

の「診断基準」や「重症度分類」が見直され次第、機関誌「膠原」にて掲載していく予定です。

今後のスケジュール(案)

第53回指定難病検討委員会
(令和5年12月27日)

・指定難病の追加及び指定難病の診断基準等のアップデートに係る検討の進め方等に関する議論



(新規追加疾病及び指定難病の診断基準等のアップデートについて研究班・関係学会へ情報提供を依頼)



第54回指定難病検討委員会～

・指定難病の対象疾病追加に関する審議(3回程度を予定)

・指定難病の診断基準等のアップデートに関する審議(2回程度を予定)



・パブリックコメント、疾病対策部会への報告
・告示(※1)・通知(※2)改正

(※1) 難病の患者に対する医療等に関する法律第五条第一項の規定に基づき厚生労働大臣が指定する指定難病及び同法第七条第一項第一号の規定に基づき厚生労働大臣が定める病状の程度(平成26年厚生労働省告示第393号)
(※2) 指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について(平成26年11月12日付け健発1112第1号厚生労働省健康局長通知)

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事②

『血管炎症候群に対する見直し（アップデート）』

- ・ 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 ・ 悪性関節リウマチ

血管炎症候群に属する疾患を含めた5つの膠原病の見直し（アップデート）について掲載いたします。これらの疾患の「重症度分類」は類似しているため、まずは結節性多発動脈炎について、変更前後の重症度分類の紹介をしたのち、その他の4疾患の変更後の「重症度分類」を紹介いたします。また、その後に5疾患の変更後の「診断基準」について掲載いたします。「重症度分類」については、非常に大きく変更していますので、対象疾患に罹患されている方は参考にしてください。

1. 重症度分類の変更について（結節性多発動脈炎）

例として、結節性多発動脈炎の重症度分類の変更について確認いたします。

◎従来の重症度分類（現行のもの）

結節性多発動脈炎の重症度分類において、3度以上を対象とする。

1度	ステロイドを含む免疫抑制薬の維持量ないしは投薬なしで1年以上病状が安定し、臓器病変及び合併症を認めず日常生活に支障なく寛解状態にある患者（血管拡張剤、降圧剤、抗凝固剤などによる治療は行ってもよい。）。
2度	ステロイドを含む免疫抑制療法の治療と定期的外来通院を必要とするも、臓器病変と合併症は併存しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。
3度	機能不全に至る臓器病変（腎、肺、心、精神・神経、消化管など）ないし合併症（感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など）を有し、しばしば再燃により入院又は入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障を来している患者。臓器病変の程度は注1のa～hのいずれかを認める。
4度	臓器の機能と生命予後に深く関わる臓器病変（腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など）ないしは合併症（重症感染症など）が認められ、免疫抑制療法を含む厳重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。臓器病変の程度は注2のa～hのいずれかを認める。
5度	重篤な不可逆性臓器機能不全（腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、入院を含む厳重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障を来している患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を要する患者も含まれる。臓器病変の程度は注3のa～hのいずれかを認める。

※注1、注2、注3は省略

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

下記の1）または2）を認める場合を重症とする。

1）結節性多発動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有する。

臓器	障害の内容
腎臓	CKD 重症度分類ヒートマップの赤色に該当 ^{*1} 、または腎血管性高血圧 ^{*2}
肺	特発性間質性肺炎の重症度分類でⅢ度以上に該当 ^{*3} 、または肺胞出血
心臓	NYHA 2度以上の心不全徴候 ^{*4}
眼	良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
耳	両耳の聴力レベルが70デシベル以上、または一側耳の聴力が90デシベル以上かつ他側耳の聴力レベルが50デシベル以上の聴力障害 平衡機能の著しい障害または極めて著しい障害 ^{*5}
腸管	腸管梗塞、消化管出血
皮膚 軟部組織	四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、またはそれらによる四肢の欠損・切断（部分は問わない）
神経	脳血管障害により、modified Rankin Scale で3以上 ^{*6} 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力3以下 ^{*7} 末梢神経障害による2肢以上の知覚異常
その他の 臓器	肝、脾臓の梗塞、胆のう炎、睪丸炎等

*1～7についての詳細は、次ページ以降に紹介しています。

2）血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

- ・感染症
- ・圧迫骨折
- ・骨壊死
- ・消化性潰瘍
- ・糖尿病
- ・白内障
- ・緑内障
- ・精神症状

* 1 CKD重症度分類ヒートマップ

		蛋白尿区分		A1	A2	A3
		尿蛋白定量 (g/日) 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)		正常 0.15 未満	軽度蛋白尿 0.15～0.49	高度蛋白尿 0.50 以上
GFR 区分 (mL/分 /1.73 m ²)	G1	正常または高値	≥90	緑	黄	オレンジ
	G2	正常または軽度低下	60～89	緑	黄	オレンジ
	G3a	軽度～中等度低下	45～59	黄	オレンジ	赤
	G3b	中等度～高度低下	30～44	オレンジ	赤	赤
	G4	高度低下	15～29	赤	赤	赤
	G5	末期腎不全 (ESKD)	<15	赤	赤	赤

* 2 腎血管性高血圧

片側もしくは両側の腎動脈またはその分枝の狭窄または閉塞により発症する高血圧である。腎血管性高血圧は若年発症高血圧、治療抵抗性高血圧、悪性高血圧、腹部血管雑音、腎サイズの左右差、レニン-アンジオテンシン系阻害薬での腎機能の悪化などから疑われる。腎動脈狭窄を示す画像検査（腎動脈超音波検査、MRアンギオグラフィー、CTアンギオグラフィー、血管造影検査など）所見、血液・生化学検査所見（血漿レニン活性、アルドステロン値など）から総合的に診断する。

* 3 特発性間質性肺炎の重症度分類

重症度分類	安静時動脈血酸素分圧	6 分間歩行時 最低SpO ₂
I	80Torr 以上	90%未満の場合はⅢにする
II	70Torr 以上 80Torr 未満	90%未満の場合はⅢにする
III	60Torr 以上 70Torr 未満	90%未満の場合はⅣにする (危険な場合は測定不要)
IV	60Torr 未満当	測定不要

※上記の重症度分類でⅢ度以上を重症とする。安静時動脈血酸素分圧でⅢ度以上の条件を満たせば6分間歩行は実施しなくても良い。

* 4 NYHA (New York Heart Association) 心機能分類

クラス	自覚症状
I	身体活動を制限する必要はない心疾患患者。通常の身体活動で、疲労、動悸、息切れ、狭心症状が起こらない。
II	身体活動を軽度ないし中等度に制限する必要のある心疾患患者。通常の身体活動で、疲労、動悸、息切れ、狭心症状が起こる。
III	身体活動を高度に制限する必要のある心疾患患者。安静時には何の愁訴もないが、普通以下の身体活動でも疲労、動悸、息切れ、狭心症状が起こる。
IV	身体活動の大部分を制限せざるを得ない心疾患患者。安静にしている心不全症状や狭心症状が起こり、少しでも身体活動を行うと症状が増悪する。

※上記分類でⅡ度以上を重症とする。

NYHA分類については、以下の指標を参考に判断することとする。

NYHA分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale : SAS)	最大酸素摂取量 (peak VO ₂)
I	6 METs 以上	基準値の 80%以上
II	3.5 ～ 5.9 METs	基準値の 60 ～ 80%
III	2 ～ 3.4 METs	基準値の 40 ～ 60%
IV	1 ～ 1.9 METs	施行不能あるいは基準値の 40%未満

※NYHA分類に厳密に対応するSASはないが、「室内歩行 2 METs、通常歩行 3.5 METs、ラジオ体操・ストレッチ体操 4 METs、速歩 5～6 METs、階段 6～7 METs」をおおよその目安として分類した。

* 5 身体障害認定の平衡機能障害

ア「平衡機能の極めて著しい障害」（3級）とは、四肢体幹に器質的異常がなく、他覚的に平衡機能障害を認め、閉眼にて起立不能、または開眼で直線を歩行中10m以内に転倒もしくは著しくよろめいて歩行を中断せざるを得ないものをいう。

イ「平衡機能の著しい障害」（5級）とは、閉眼で直線を歩行中10m以内に転倒または著しくよろめいて歩行を中断せざるを得ないものをいう。

ウ 平衡機能障害の具体的な例は次のとおりである。

- a 末梢迷路性平衡失調
- b 後迷路性および小脳性平衡失調
- c 外傷または薬物による平衡失調
- d 中枢性平衡失調

※上記分類で「平衡機能の著しい障害」、「平衡機能の極めて著しい障害」相当の障害を重症とする。

* 6 modified Rankin Scale

日本版modified Rankin Scale (mRS) 判定基準書		
modified Rankin Scale		参考にすべき点
0	全く症候がない	自覚症状および他覚徴候が共にない状態である
1	症候はあっても明らかな障害はない： 日常の勤めや活動は行える	自覚症状および他覚徴候はあるが、発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である
2	軽度の障害： 発症以前の活動が全て行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが、日常生活は自立している状態である
3	中等度の障害： 何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが、通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要としない状態である
4	中等度から重度の障害： 歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要とするが、持続的な介護は必要としない状態である
5	重度の障害： 寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である
6	死亡	

日本脳卒中学会版

※上記スケールで3以上を重症とする。

* 7 徒手筋力テスト

0	筋肉の収縮が観察できない
1	筋肉の収縮が観察できるが関節運動ができない
2	運動可能であるが重力に抗した動きはできない
3	重力に抗した運動は可能だが極めて弱い
4	3と5の間。重力に抗した運動が可能で中等度の筋力低下
5	正常筋力

注：一般に5段階評価と記載されるが、実際にはMMT 0（筋収縮なし）が加わるため6段階評価となる。MMT 4の範疇に入るが、やや筋力が強めと判断されるものは4+と表現する。

※上記スケールで3以下を重症とする。

2. 重症度分類の変更について（顕微鏡的多発血管炎）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

…結節性多発動脈炎の重症度分類と類似しています。

下記の1）または2）を認める場合を重症とする。

1）顕微鏡的多発血管炎による以下のいずれかの臓器障害を有する。

臓器	障害の内容
腎臓	①または②を満たす場合 ① CKD 重症度分類ヒートマップの赤色に該当* ¹ ② いずれの腎機能であっても尿蛋白 0.5g/ 日以上または 0.5g/gCr 以上
肺	特発性間質性肺炎の重症度分類でⅢ度以上に該当* ³ 、または肺胞出血
心臓	NYHA 2 度以上の心不全徴候* ⁴
眼	良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
耳	両耳の聴力レベルが70デシベル以上、または一側耳の聴力が90デシベル以上かつ他側耳の聴力レベルが50デシベル以上の聴力障害 平衡機能の著しい障害または極めて著しい障害* ⁵
腸管	腸管梗塞、消化管出血
皮膚 軟部組織	四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、またはそれらによる四肢の欠損・切断（部分は問わない）
神経	脳血管障害により、modified Rankin Scale で3 以上* ⁶ 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力3 以下* ⁷ 末梢神経障害による2 肢以上の知覚異常 肥厚性硬膜炎

* 1～7 は結節性多発動脈炎と同じ（赤字は結節性多発動脈炎と異なる点）

2）血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

- ・感染症
- ・圧迫骨折
- ・骨壊死
- ・消化性潰瘍
- ・糖尿病
- ・白内障
- ・緑内障
- ・精神症状

3. 重症度分類の変更について（多発血管炎性肉芽腫症）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

…結節性多発動脈炎の重症度分類と類似しています。

下記の1）または2）を認める場合を重症とする。

1）多発血管炎性肉芽腫症による以下のいずれかの臓器障害を有する。

臓器	障害の内容
腎臓	①または②を満たす場合 ① CKD 重症度分類ヒートマップの赤色に該当 ^{*1} ②いずれの腎機能であっても尿蛋白 0.5g/日以上または 0.5g/gCr 以上
肺	特発性間質性肺炎の重症度分類でⅢ度以上に該当 ^{*3} 、または肺胞出血、 または気道狭窄
心臓	NYHA 2度以上の心不全徴候 ^{*4}
眼	良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
耳	両耳の聴力レベルが70デシベル以上、または一側耳の聴力が90デシベル以上 かつ他側耳の聴力レベルが50デシベル以上の聴力障害 平衡機能の著しい障害または極めて著しい障害 ^{*5}
腸管	腸管梗塞、消化管出血
皮膚 軟部組織	四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、またはそれらによる四肢の欠損・切断（部分は問わない）
神経	脳血管障害により、modified Rankin Scale で3以上 ^{*6} 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力3以下 ^{*7} 末梢神経障害による2肢以上の知覚異常 肥厚性硬膜炎

*1～7は結節性多発動脈炎と同じ（赤字は結節性多発動脈炎と異なる点）

2）血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

- ・感染症
- ・圧迫骨折
- ・骨壊死
- ・消化性潰瘍
- ・糖尿病
- ・白内障
- ・緑内障
- ・精神症状

4. 重症度分類の変更について（好酸球性多発血管炎性肉芽腫症）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

…結節性多発動脈炎の重症度分類と類似しています。

下記の1）または2）を認める場合を重症とする。

1）好酸球性多発血管炎性肉芽腫症による以下のいずれかの臓器障害を有する。

臓器	障害の内容
腎臓	①または②を満たす場合 ① CKD 重症度分類ヒートマップの赤色に該当 ^{*1} ② いずれの腎機能であっても尿蛋白 0.5g/ 日以上または 0.5g/gCr 以上
肺	特発性間質性肺炎の重症度分類でⅢ度以上に該当 ^{*3} 、または肺胞出血
心臓	NYHA 2 度以上の心不全徴候 ^{*4}
眼	良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
耳	両耳の聴力レベルが70デシベル以上、または一側耳の聴力が90デシベル以上かつ他側耳の聴力レベルが50デシベル以上の聴力障害 平衡機能の著しい障害または極めて著しい障害 ^{*5}
腸管	腸管梗塞、消化管出血
皮膚 軟部組織	四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、またはそれらによる四肢の欠損・切断（部分は問わない）
神経	脳血管障害により、modified Rankin Scale で3以上 ^{*6} 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力3以下 ^{*7} 末梢神経障害による2肢以上の知覚異常
肺（喘息）	重症持続型以上の気管支喘息^{*8}

*1～7は結節性多発動脈炎と同じ（赤字は結節性多発動脈炎と異なる点）

2）血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

- ・感染症
- ・圧迫骨折
- ・骨壊死
- ・消化性潰瘍
- ・糖尿病
- ・白内障
- ・緑内障
- ・精神症状

＊ 8 喘息予防・管理ガイドラインによる気管支喘息の重症度分類

現在の治療における 患者の症状	現在の治療ステップ			
	治療 ステップ 1	治療 ステップ 2	治療 ステップ 3	治療 ステップ 4
コントロールされた状態 # 1 ・症状を認めない ・夜間症状を認めない	軽症 間欠型	軽症 持続型	中等症 持続型	重症 持続型
軽症間欠型相当 # 2 ・症状が週 1 回未満である ・症状は軽度で短い ・夜間症状は月に 2 回未満である	軽症 間欠型	軽症 持続型	中等症 持続型	重症 持続型
軽症持続型相当 # 3 ・症状が週 1 回以上、しかし毎日ではない ・症状が月 1 回以上で日常生活や睡眠が 妨げられる ・夜間症状が月 2 回以上ある	軽症 持続型	中等症 持続型	重症 持続型	重症 持続型
中等症持続型相当 # 3 ・症状が毎日ある ・短時間作用性吸入 β 2 刺激薬がほとんど 毎日必要である ・週 1 回以上、日常生活や睡眠が妨げられる ・夜間症状が週 1 回以上ある	中等症 持続型	重症 持続型	重症 持続型	重症 持続型
重症持続型相当 # 3 ・治療下でもしばしば増悪する ・症状が毎日ある ・日常生活が制限される ・夜間症状がしばしばある	重症 持続型	重症 持続型	重症 持続型	重症 持続型

1：コントロールされた状態が 3～6 ヶ月以上維持されていれば、治療のステップ
ダウンを考慮する。

2：各治療ステップにおける治療内容を強化する。

3：治療のアドヒアランス（患者が治療方針の決定に賛同し積極的に治療を受けるこ
と）を確認し、必要に応じ是正して治療をステップアップする

※上記分類で「重症持続型」以上を重症とする。

5. 重症度分類の変更について（悪性関節リウマチ）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

…結節性多発動脈炎の重症度分類と類似しています。

下記の1）または2）を認める場合を重症とする。

1）悪性関節リウマチによる以下のいずれかの臓器障害を有する。

臓器	障害の内容
腎臓	CKD 重症度分類ヒートマップ ^p の赤色に該当 ^{*1} 、または腎血管性高血圧 ^{*2}
肺	特発性間質性肺炎の重症度分類でⅢ度以上に該当 ^{*3} 、または肺泡出血、 または滲出性胸膜炎
心臓	NYHA 2度以上の心不全徴候 ^{*4} 、 または心外膜炎
眼	良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
耳	両耳の聴力レベルが70デシベル以上、または一側耳の聴力が90デシベル以上かつ他側耳の聴力レベルが50デシベル以上の聴力障害 平衡機能の著しい障害または極めて著しい障害 ^{*5}
腸管	腸管梗塞、消化管出血
皮膚 軟部組織	四肢の梗塞・潰瘍・壊疽、またはそれらによる四肢の欠損・切断（部分は問わない）
神経	脳血管障害により、modified Rankin Scale で3以上 ^{*6} 末梢神経障害により、徒手筋力テストで筋力3以下 ^{*7} 末梢神経障害による2肢以上の知覚異常
その他の臓器	肝、脾臓の梗塞、胆のう炎、睾丸炎等

*1～7は結節性多発動脈炎と同じ（赤字は結節性多発動脈炎と異なる点）

2）血管炎の治療に伴う以下のいずれかの合併症を有し、かつ入院治療を必要とする。

- ・感染症
- ・圧迫骨折
- ・骨壊死
- ・消化性潰瘍
- ・糖尿病
- ・白内障
- ・緑内障
- ・精神症状

6. 診断基準の変更について（結節性多発動脈炎）

…診断基準に大きな変更はありません

<診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

【主要項目】

（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

①Definite

主要症候のうち2項目以上あり、組織所見を満たす例

②Probable 以下の(a)または(b)を満たす

(a)主要症候のうち2項目以上あり、かつ血管造影所見を満たす例

(b)主要症候のうち①を含む6項目以上を満たす例

（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

（6）鑑別診断

- ①顕微鏡的多発血管炎
- ②多発血管炎性肉芽腫症（旧称：ウェゲナー肉芽腫症）
- ③好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎）
- ④川崎病
- ⑤膠原病（全身性エリテマトーデス、関節リウマチなど）
- ⑥IgA 血管炎（旧称：ヘノッホ・シェーライン紫斑病）
- ⑦アデノシンデアミナーゼ2（Adenosine deaminase2：ADA2）欠損症←追加

7. 診断基準の変更について（顕微鏡的多発血管炎）

…診断基準に大きな変更はありません

<診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

【主要項目】

（1）主要症候

- ①急速進行性糸球体腎炎
- ②肺出血又は間質性肺炎
- ③腎・肺以外の臓器症状：紫斑、皮下出血、消化管出血、多発性単神経炎など

（2）主要組織所見

細動脈・毛細血管・後毛細血管細静脈の壊死、血管周囲の炎症性細胞浸潤

（3）主要検査所見

- ①MPO-ANCA 陽性
- ②CRP 陽性
- ③蛋白尿・血尿、BUN、血清クレアチニン値の上昇
- ④胸部 X 線所見：浸潤陰影（肺胞出血）、間質性肺炎

（4）診断のカテゴリー

- ①Definite
 - (a)主要症候の2項目以上を満たし、かつ組織所見が陽性の例
 - (b)主要症候の①及び②を含め2項目以上を満たし、MPO-ANCA が陽性の例
- ②Probable
 - (a)主要症候の3項目を満たす例
 - (b)主要症候の1項目と MPO-ANCA 陽性の例

（5）鑑別診断

- ①結節性多発動脈炎
- ②多発血管炎性肉芽腫症（旧称：ウェゲナー肉芽腫症）
- ③好酸球性多発血管炎性肉芽腫症
（旧称：アレルギー性肉芽腫性血管炎／チャージ・ストラウス症候群）
- ④膠原病（全身性エリテマトーデス、関節リウマチなど）
- ⑤IgA 血管炎（旧称：ヘノッホ・シェーライン紫斑病）
- ⑥抗糸球体基底膜腎炎（旧称：グッドパスチャー症候群）←追加

【参考事項】

- （1）主要症候の出現する1～2週間前に先行感染（多くは上気道感染）を認める例が多い。
- （2）主要症候①、②は約半数例で同時に、その他の例ではいずれか一方が先行する。
- （3）多くの例で MPO-ANCA の力価は疾患活動性と平行して変動する。
- （4）治療を早期に中止すると、再発する例がある。
- （5）鑑別診断の諸疾患は、特徴的な症候と検査所見・病理組織所見から鑑別できる。

8. 診断基準の変更について（多発血管炎性肉芽腫症）

…診断基準に大きな変更はありません

<診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

（1）主要症状

ア. 上気道（E）の症状

E：鼻（膿性鼻漏、出血、鞍鼻）、眼（眼痛、視力低下、眼球突出）、
耳（中耳炎）、口腔・咽頭痛（潰瘍、嚥声、気道閉塞）

イ. 肺（L）の症状

L：血痰、咳嗽、呼吸困難

ウ. 腎（K）の症状

血尿、蛋白尿、急速に進行する腎不全、浮腫、高血圧

エ. 血管炎による症状

①全身症状：発熱（38℃以上、2週間以上）、体重減少（6か月以内に6kg以上）

②臓器症状：紫斑、多関節炎（痛）、上強膜炎、多発性単神経炎、虚血性心疾患
（狭心症・心筋梗塞）、消化管出血（吐血・下血）、胸膜炎

（2）主要組織所見

①E、L、Kの巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎

②免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成腎炎

③小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎

（3）主要検査所見

Proteinase 3-ANCA（PR3-ANCA）（蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, C-ANCA）
が高率に陽性を示す。

（4）診断のカテゴリー

①Definite

(a)上気道（E）、肺（L）、腎（K）のそれぞれ1臓器症状を含め主要症状の3
項目以上を示す例

(b)上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状の2項目以上
及び、組織所見①、②、③の1項目以上を示す例

(c)上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状の1項目以上と組織
所見①、②、③の1項目以上及びC（PR-3）ANCA陽性の例

②Probable

(a)上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状のうち2項目以上
の症状を示す例

(b)上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状の1項目及び、組
織所見①、②、③の1項目以上を示す例

(c)上気道（E）、肺（L）、腎（K）、血管炎による主要症状のいずれか1項目と
C（PR-3）ANCA陽性を示す例

（5）参考となる検査所見

①白血球、CRPの上昇

②BUN、血清クレアチニンの上昇

(6) 識別診断

- ①E、Lの他の原因による肉芽腫性疾患（サルコイドーシスなど）
- ②他の血管炎症候群（顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（チャグ・ストラウス症候群）、結節性多発動脈炎、**抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー症候群）**など）←赤字部分追加

(7) 参考事項

- ①上気道（E）、肺（L）、腎（K）の全てが揃っている例は全身型、上気道（E）、下気道（L）のうち単数又は2つの臓器にとどまる例を限局型と呼ぶ。
- ②全身型はE、L、Kの順に症状が発現することが多い。
- ③発症後しばらくすると、E、Lの病変に黄色ぶどう球菌を主とする感染症を合併しやすい。
- ④E、Lの肉芽腫による占拠性病変の診断にCT、MRIが有用である。
- ⑤PR3-ANCAの力価は疾患活動性と平行しやすい。**日本では多発血管炎性肉芽腫症の患者の半数はMPO-ANCA陽性である。**←赤字部分修正

9. 診断基準の変更について（好酸球性多発血管炎性肉芽腫症）

…診断基準に大きな変更はありません

<診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

(1) 主要臨床所見

- ①気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
- ②好酸球増加（**末梢白血球の10%以上、または1500/ μ L以上**）←赤字部分追加
- ③血管炎による症状：発熱（38℃以上、2週間以上）、体重減少（6か月以内に6 kg 以上）、多発性単神経炎、消化管出血、多関節痛（炎）、筋肉痛（筋力低下）、紫斑のいずれか1つ以上

(2) 臨床経過の特徴

主要臨床所見①、②が先行し、③が発症する。

(3) 主要組織所見

- ①周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性又はフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- ②血管外肉芽腫の存在

(4) 診断のカテゴリー

①Definite

- (a) (1) 主要臨床所見3項目を満たし、(3) 主要組織所見の1項目を満たす場合
- (b) (1) 主要臨床所見3項目を満たし、(2) 臨床経過の特徴を示した場合

②Probable

- (a) (1) 主要臨床所見1項目を満たし、かつ(3) 主要組織所見の1項目を満たす場合
- (b) (1) 主要臨床所見を3項目満たすが、(2) 臨床経過の特徴を示さない場合

(5) 参考となる所見

- ①白血球増加 (≥ 1 万/μL)
- ②血小板増加 (≥ 40 万/μL)
- ③血清 IgE 増加 (≥ 600 U/mL)
- ④MPO-ANCA 陽性
- ⑤リウマトイド因子陽性
- ⑥ (画像所見上の) 肺浸潤陰影 ←赤字部分追加

10. 診断基準の変更について (好酸球性多発血管炎性肉芽腫症)

…診断基準に大きな変更はありません

<診断基準>

Definiteを対象とする。

(1) 臨床症状 ←赤字追加および修正部分

- ①多発神経炎または多発性単神経炎：知覚障害、運動障害いずれを伴ってもよい。
- ②皮膚潰瘍又は梗塞又は指趾壊疽：感染や外傷によるものは含まない。
- ③皮下結節：骨突起部、伸側表面又は関節近傍にみられる皮下結節。
- ④上強膜炎又は虹彩炎：眼科的に確認され、他の原因によるものは含まない。
- ⑤滲出性胸膜炎又は心外膜炎：感染症など、他の原因によるものは含まない。癒着のみの所見は陽性にとらない。
- ⑥心筋炎：臨床所見、炎症反応、**心筋逸脱酵素及び心筋特異的蛋白**、心電図、心エコーなどにより診断されたものを陽性とする。
- ⑦間質性肺炎又は肺線維症：理学的所見、胸部X線、肺機能検査により確認されたものとし、病変の広がり問わない。
- ⑧臓器梗塞：血管炎による虚血、壊死に起因した腸管、心筋、肺などの臓器梗塞。
- ⑨リウマトイド因子高値：2回以上の検査で、RF 960 IU/mL以上の値を示すこと。
- ⑩血清低補体価又は血中免疫複合体陽性：2回以上の検査で、C3、C4などの血清補体成分の低下若しくはCH50による血清補体価の低下をみることに、又は2回以上の検査で血中免疫複合体陽性 (C1q結合免疫複合体を標準とする) をみることに。

(2) 組織所見

皮膚、筋、神経、その他の臓器の生検により小ないし中動脈の壊死性血管炎、肉芽腫性血管炎ないしは閉塞性内膜炎を認めること。

(3) 診断のカテゴリー

ACR/EULARによる関節リウマチの分類基準 2010年 (表1) を満たし、

- ・ Definite 1 (1) 臨床症状①～⑩のうち3項目以上満たすもの。
- ・ Definite 2 (1) 臨床症状①～⑩の項目の1項目以上と (2) 組織所見の項目を満たすもの。を悪性関節リウマチと診断する。

(4) 鑑別診断

鑑別すべき疾患、病態として、感染症、続発性アミロイドーシス、治療薬剤 (薬剤誘発性間質性肺炎、薬剤誘発性血管炎など) があげられる。アミロイドーシスでは、胃、直腸、皮膚、腎、肝などの生検によりアミロイドの沈着をみる。関節リウ

マチ以外の膠原病（全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎など）との重複症候群にも留意する。シェーグレン症候群は、関節リウマチに最も合併しやすい膠原病で、悪性関節リウマチにおいても約10%に合併する。フェルティ症候群も鑑別すべき疾患であるが、この場合、顆粒球減少、脾腫、易感染性をみる。

表1：ACR/EULARによる関節リウマチの分類基準（2010年）

・少なくとも1つ以上の明らかな腫脹関節（滑膜炎）があり¹、他の疾患では説明できない患者²がこの分類基準の使用対象となる ・明らかな関節リウマチと診断するためには下表の合計点で6点以上が必要³	
A. 腫脹または圧痛のある関節数⁴	
大関節が1ヶ所 ⁵	0
大関節が2から10ヶ所	1
小関節が1から3ヶ所 ⁶	2
小関節が4から10ヶ所	3
1つの小関節を含む11ヶ所以上 ⁷	5
B. 自己抗体⁸	
RF、抗CCP抗体が共に陰性	0
RF、抗CCP抗体のいずれかが弱陽性	2
RF、抗CCP抗体のいずれかが強陽性	3
C. 炎症反応⁹	
CRP、血沈が共に正常	0
CRP、血沈のいずれかが異常高値	1
D. 罹病期間¹⁰	
6週末未満	0
6週以上	1

1. この基準は関節炎を新たに発症した患者の分類を目的としている。関節リウマチに伴う典型的な骨びらんを有し、かつて上記分類を満たしたことがあれば関節リウマチと分類する。罹病期間が長い患者（治療の有無を問わず疾患活動性が消失している患者を含む。）で、以前のデータで上記分類を満たしたことがあれば関節リウマチと分類する。
2. 鑑別診断は患者の症状により多岐にわたるが、全身性エリテマトーデス、乾癬性関節炎、痛風などを含む。鑑別診断が困難な場合は専門医に意見を求めるべきである。
3. 合計点が5点以下の場合は関節リウマチと分類できないが、将来的に分類可能となる場合もあるため、必要に応じ後日改めて評価する。
4. DIP 関節、第1CM 関節、第1MTP 関節は評価対象外
5. 大関節：肩、肘、股、膝、足関節
6. 小関節：MCP、PIP（IP）、MTP（2～5）、手関節
7. 上に挙げていない関節（顎関節、肩鎖関節、胸鎖関節など）を含んでも良い。
8. RF：リウマトイド因子。陰性：正常上限値以下、弱陽性：正常上限3倍未満、強陽性：正常上限の3倍以上。リウマトイド因子の定性検査の場合、陽性は弱陽性としてスコア化する。
9. 陽性、陰性の判定には各施設の基準を用いる。
10. 罹病期間の判定は、評価時点で症状（疼痛、腫脹）を有している関節（治療の有無を問わない）について行い、患者申告による。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事③

『高安動脈炎に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について

…重症度分類に大きな変更はありません

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

高安動脈炎の重症度分類において、Ⅲ度以上を対象とする。

Ⅰ度	高安動脈炎と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、発熱、めまい、失神発作など）、他覚的（炎症反応陽性、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など）所見が認められ、かつ血管造影（CT、MRI、MRA、FDG-PETを含む）にても病変の存在が認められる。 ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度。
Ⅱ度	上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能
Ⅲ度	ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション（PTA/EVT）、外科的療法にもかかわらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が認められる。
Ⅳ度	患者の予後を決定する重大な合併症（大動脈弁閉鎖不全症、動脈瘤形成、腎動脈狭窄症、虚血性心疾患、肺梗塞）が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
Ⅴ度	重篤な臓器機能不全（うっ血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害（脳出血、脳梗塞）、虚血性視神経症、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、厳重な治療、観察を必要とする。

（赤字は今回の見直しの変更点）

2. 診断基準の変更について

…診断基準に大きな変更はありません（赤字は今回の見直しの変更点）

<診断基準>

Definiteを対象とする。

A. 症状 等

- （1）全身症状：発熱、全身倦怠感、易疲労感、リンパ節腫脹（頸部）、若年者の高血圧（140/90mmHg以上）
- （2）疼痛：頸動脈痛（carotidynia）、胸痛、背部痛、腰痛、肩痛、上肢痛、下肢痛
- （3）眼症状：一過性又は持続性の視力障害、**眼前明黒感**、失明、眼底変化（低血圧眼底、高血圧眼底）
- （4）頭頸部症状：頭痛、歯痛、顎跛行^{*a}、めまい、難聴、耳鳴、失神発作、頸部血管雑音、片麻痺

- (5) 上肢症状：しびれ感、冷感、拳上困難、上肢跛行^{※b}、上肢の脈拍及び血圧異常（橈骨動脈の脈拍減弱、消失、10mmHg以上の血圧左右差）、脈圧の亢進（大動脈弁閉鎖不全症と関連する）
- (6) 下肢症状：しびれ感、冷感、脱力、下肢跛行、下肢の脈拍及び血圧異常（下肢動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差^{※c}）
- (7) 胸部症状：息切れ、動悸、呼吸困難、血痰、胸部圧迫感、狭心症状、不整脈、心雑音、背部血管雑音
- (8) 腹部症状：腹部血管雑音、潰瘍性大腸炎の合併
- (9) 皮膚症状：結節性紅斑
- ※a 咀嚼により痛みが生じるため間欠的に咀嚼すること
- ※b 上肢労作により痛みや脱力感が生じるため間欠的に労作すること
- ※c 「下肢が上肢より10～30mmHg高い」から外れる場合

B. 画像検査所見

画像検査所見：大動脈とその第一次分枝^{※a}の両方あるいはどちらかに検出される、多発性^{※b}またはびまん性の肥厚性病変^{※c}、狭窄性病変（閉塞を含む）^{※d}あるいは拡張性病変（瘤を含む）^{※d}の所見

- ※a 大動脈とその一次分枝とは、大動脈（上行、弓行、胸部下行、腹部下行）、大動脈の一次分枝（冠動脈を含む）、肺動脈とする。
- ※b 多発性とは、上記の2つ以上の動脈または部位、大動脈の2区域以上のいずれかである。
- ※c 肥厚性病変は、超音波（総頸動脈のマカロニサイン）、造影CT、造影MRI（動脈壁全周性の造影効果）、PET-CT（動脈壁全周性のFDG取り組み）で描出される。
- ※d 狭窄性病変、拡張性病変は、胸部X線（下行大動脈の波状化）、CT angiography、MR angiography、心臓超音波検査（大動脈弁閉鎖不全）、血管造影で描出される。上行大動脈は拡張し、大動脈弁閉鎖不全を伴いやすい。慢性期には、CTにて動脈壁の全周性石灰化、CT angiography、MR angiographyにて側副血行路の発達を描出される。

画像診断上の注意点：造影CTは造影後期相で撮影。CT angiographyは造影早期相で撮影、三次元画像処理を実施。血管造影は通常、血管内治療、冠動脈・左室造影などを同時目的とする際に行う。

C. 鑑別診断

動脈硬化症、先天性血管異常、炎症性腹部大動脈瘤、感染性動脈瘤、梅毒性中膜炎、巨細胞性動脈炎（側頭動脈炎）、血管型ベーチェット病、IgG4関連疾患

<診断のカテゴリー>

Definite：Aのうち1項目以上＋Bのいずれかを認め、Cを除外したもの。

(参考所見)

1. 血液・生化学所見：赤沈亢進、CRP高値、白血球増加、貧血
2. 遺伝学的検査：HLA-B*52またはHLA-B*67保有

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事④

『巨細胞性動脈炎に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について

…重症度分類に大きな変更がありますので、変更前後の重症度分類を示します。

◎従来の重症度分類（現行のもの）

巨細胞性動脈炎の重症度分類において、Ⅲ度以上を対象とする。

Ⅰ度	・巨細胞性動脈炎と診断されるが視力障害がなく、特に治療を加える必要もなく経過観察あるいはステロイド剤を除く治療で経過観察が可能。
Ⅱ度	・巨細胞性動脈炎と診断されるが視力障害がなく、ステロイドを含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能である。
Ⅲ度	・視力障害が存在する（Ⅴ度には当てはまらない）、又は大動脈瘤あるいは大動脈弁閉鎖不全症が存在するがステロイドを含む内科治療で経過観察が可能である。 ・下肢又は上肢の虚血性病変が存在するが内科治療で経過観察が可能である。
Ⅳ度	・ステロイドを含む内科治療を行うも、視力障害（Ⅴ度には当てはまらない）、大動脈瘤、大動脈弁閉鎖不全症、下肢・上肢の虚血性病変など巨細胞性動脈炎に起因する症状の再燃を繰り返し、薬剤の増量又は変更や追加が必要であるもの。
Ⅴ度	・視野障害・失明（両眼の視力の和が0.12以下又は両眼の視野がそれぞれ10度以内のものをいう）に至ったもの。 ・下肢又は上肢の虚血性病変のため壊疽になり、血行再建術若しくは切断が必要なもの、又は行ったもの。 ・本疾患による胸部・腹部大動脈瘤、大動脈閉鎖不全症が存在し、外科的手術が必要なもの又は外科治療を行ったもの。

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

1）または2）を認める場合を「重症」とする。

1）巨細胞性動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有し、かつ巨細胞性動脈炎に対する副腎皮質ステロイドまたは免疫抑制薬を含む薬物治療を必要とする。

- ①良好な方の眼の矯正視力が0.3未満
- ②大動脈瘤または大動脈弁閉鎖不全症
- ③下肢または上肢の虚血性病変
- ④活動性の頭蓋病変または大動脈病変

2）巨細胞性動脈炎による以下のいずれかの臓器障害を有し、かつ巨細胞性動脈炎に対する外科的治療を必要とする。

- ①下肢または上肢の虚血性病変のため壊疽になり、血行再建術もしくは切断が必要なもの、または行ったもの。
- ②胸部・腹部大動脈瘤、大動脈閉鎖不全症が存在し、外科的手術が必要なものまたは外科治療を行ったもの。

2. 診断基準の変更について
…診断基準に変更はありません

<診断基準>

Definiteを対象とする。

巨細胞性動脈炎の分類基準（1990年、アメリカリウマチ学会による。）

1. 発症年齢が50歳以上	臨床症状や検査所見の発現が50歳以上
2. 新たに起こった頭痛	新たに出現した又は新たな様相の頭部に限局した頭痛
3. 側頭動脈の異常	側頭動脈の圧痛又は動脈硬化に起因しない側頭動脈の拍動の低下
4. 赤沈の亢進	赤沈が50mm/時間以上（Westergren法による。）
5. 動脈生検組織の異常	単核球細胞の浸潤又は肉芽腫を伴う炎症があり、多核巨細胞を伴う。
<診断のカテゴリー> Definite：5項目中少なくとも3項目を満たす ※感度 93%、特異度 91%	

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑤

『原発性抗リン脂質抗体症候群に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について

…記述の違いのみで、内容に変更はありません

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

原発性抗リン脂質抗体症候群（APS）の重症度分類において、3度以上を対象とする。

1度：治療を要さない、かつ臓器障害がなくADLの低下がない。

- ・抗血小板療法や抗凝固療法は行っておらず、過去一年以内に血栓症の新たな発症がない場合。
- ・妊娠合併症の既往のみで血栓症の既往がない場合。
- ・血栓症の既往はあるが臓器障害は認めず、日常生活に支障がない。

2度：治療しているが安定、かつ臓器障害がなくADL低下がない。

- ・抗血小板療法や抗凝固療法を行っており、過去一年以内に血栓症の新たな発症がない場合血栓症の既往はあるが臓器障害は認めず、日常生活に支障がない。

3度：治療にもかかわらず再発性の血栓症がある、または軽度の臓器障害やADLの低下がある。

- ・再発性の血栓症：抗血小板療法や抗凝固療法を行っているにもかかわらず、過去一年以内に新たな血栓症を起こした場合
- ・軽度の臓器障害：APSによる永続的な臓器障害（脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など）があるもののADLの低下がほとんどない場合

4度：以下の①～③のいずれか1つ以上を認める。

①抗リン脂質抗体関連疾患に対する治療中、②妊娠管理中、③中等度の臓器障害がありADLの低下がある。

- ・抗リン脂質抗体関連疾患：診断が確定されたAPSに加えて、抗リン脂質抗体関連の血小板減少、神経障害などに対する免疫抑制療法を継続している場合。
- ・妊娠管理：過去一年以内に妊娠中の血栓症の予防や妊娠合併症の予防目的に抗血小板療法や抗凝固療法を行っている場合
- ・中等度の臓器障害：APSによる永続的な重要臓器障害（脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など）がありADLの低下がある場合

5度：以下の①～④のいずれか1つ以上を認める。

①劇症型APS、②新規ないし再燃した治療を要する抗リン脂質抗体関連疾患、③治療中の妊娠合併症、④重度の臓器障害によるADLの低下がある。

- ・劇症型APS：過去一年以内に発症し、集学的治療を必要とする場合
- ・抗リン脂質抗体関連疾患：診断が確定されたAPSに加えて、過去一年以内に抗リン脂質抗体関連の血小板減少、神経障害などに対する免疫抑制療法を開始した場合あるいは再燃により治療を強化した場合
- ・妊娠合併症：過去一年以内に妊娠高血圧症候群などの妊娠合併症に対して治療を必要とした場合
- ・重度の臓器障害：APSによる永続的な重要臓器障害（脳梗塞、心筋梗塞、肺梗塞、腎障害、視力低下や視野異常など）により介助が必要となるなど、著しいADLの低下がある場合

（赤字は今回の見直しの変更点）

2. 診断基準の変更について

……診断基準に大きな変更はありません（赤字は今回の見直しの変更点）

<診断基準>

Definiteを対象とする。

A. 臨床基準

1) 血栓症

画像診断、あるいは組織学的に証明された明らかな血管壁の炎症を伴わない動静脈あるいは小血管の血栓症

- ・ いかなる組織、臓器でもよい
- ・ 過去の血栓症も診断方法が適切で明らかな他の原因がない場合は臨床所見に含めてよい
- ・ 表層性の静脈血栓は含まない

2) 妊娠合併症 ①～③のいずれかを認める。

- ① 妊娠10週以降で、他に原因のない正常形態胎児の死亡、
- ② (i) 子癇、重症の妊娠高血圧腎症（子癇前症）、若しくは
(ii) 胎盤機能不全による妊娠34週以前の正常形態胎児の早産
- ③ 3回以上つづけての、妊娠 10 週以前の流産（ただし、母体の解剖学的異常、内分泌学的異常、父母の染色体異常を除く。）

B. 検査基準

- 1) International Society of Thrombosis and Hemostasis のガイドラインに基づいた測定法で、ループスアンチコアグラントが12週間以上の間隔をおいて2回以上検出される。
- 2) 標準化されたELISA法・**化学発光免疫測定法**において、中等度以上の力価の（>40 GPL or MPL、又は>99パーセンタイル）IgG型又はIgM型のaCLが12週間以上の間隔をおいて2回以上検出される。
- 3) 標準化されたELISA法・**化学発光免疫測定法**において、中等度以上の力価（>99パーセンタイル）のIgG型又はIgM型の抗 β 2グリコプロテインⅠ抗体が12週間以上の間隔をおいて2回以上検出される。

<診断のカテゴリー>

Definite： A の1)、2)のいずれか1項目以上を認め、
かつBの1)～3)のいずれか1項目以上を満たすとき。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑥

『指定難病の検討について』

第53回厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会

第1回社会保障審議会小児慢性特定疾病対策部会小児慢性特定疾病検討委員会
合同開催（令和5年12月27日）資料より

令和5年12月27日に第1回小児慢性特定疾病検討委員会が始まり、今回は指定難病検討委員会と合同開催となりました。今回の指定難病検討委員会では、指定難病の要件等について再確認されました。新たに明文化された部分もありますので掲載いたします。

1. 指定難病の要件について

指定難病の要件

- ①発病の機構が明らかでないこと
- ②治療方法が確立していないこと
- ③長期の療養を必要とすること
- ④患者数が人口の0.1%程度に達しないこと
- ⑤客観的な診断基準等が確立していること

今回の指定難病検討委員会では、指定難病の要件を上表の5つを基本とした上で、

具体的な解釈に当たっての留意事項について、広く共有することを目的として、明文化し、同様に、指定難病の追加に当たって検討の対象となる疾病や、すでに指定難病となっている疾病の見直しに際しての考え方についても明文化されました。

①「発病の機構が明らかでない」ことについて〔抜粋〕

以下のいずれかの場合に該当するもの

難病の定義

難病

- 発病の機構が明らかでなく
- 治療方法が確立していない
- 希少な疾病であって
- 長期の療養を必要とするもの

患者数等による限定は行わず、他の施策体系が構築されていない疾病を幅広く対象とし、調査研究・患者支援を推進

例：悪性腫瘍は、がん対策基本法において体系的な施策の対象となっている

指定難病

難病のうち、以下の要件の全てを満たすものを、患者の置かれている状況からみて良質かつ適切な医療の確保を図る必要性が高いものとして、厚生科学審議会の意見を聴いて厚生労働大臣が指定

- 患者数が本邦において一定の人数^(注)に達しないこと
- 客観的な診断基準（又はそれに準ずるもの）が確立していること

（注）人口のおおむね千分の一（0.1%）程度に相当する数と厚生労働省令において規定している。

医療費助成の対象

指定難病の対象となる疾病に係る考え方

- 今後も、公平かつ安定的な仕組みとするため、指定難病の各要件を満たすと判断された難病について、指定難病に指定する。
- そのため、既に指定難病に指定されている疾病については、指定難病検討委員会において研究進捗状況を適宜確認し、調査研究及び医療技術の進展により得られた治療方法等により、指定難病の要件に合致しない状況であると判断される場合には、難病法の趣旨・目的に照らし、対象疾病の見直しについて検討する。「指定難病の要件に合致しない状況」の判断に当たっては、指定難病検討委員会において総合的に判断する。見直しを行う際には、一定の経過措置等について検討する。
- 新規疾病の追加に当たっては、指定難病検討委員会において、研究班及び関係学会が整理した情報に基づき、後述する指定難病としての要件該当性について評価を行う。

※下線部が新たに明文化する事項

とする。

- ◎原因が不明又は病態が未解明な疾病
- ◎原因遺伝子などが判明している場合
であっても病態の解明が明らかでない場合

ただし、

- ・外傷や薬剤の作用など、特定の外的要因によって疾病が発症することが明確であり、当該要因を回避・予防することにより発症させないことが可能な場合は、該当しないものとする
- ・ウイルス等の感染が原因となって発症する疾病については、原則として該当しないものとするが、一般的に知られた感染症状と異なる発症形態を示し、症状が出現する機序が未解明なものなどについては、個別に検討を行うものとする
- ・何らかの疾病（原疾患）によって引き起こされることが明らかな二次性の疾病は、原則として該当しないものとして、原疾患によってそれぞれ判断を行うものとする

※難病の要件に係る基本的な考え方

は、他の施策体系が構築されていない疾病を広く対象とするものとされています。

…「他の施策体系が構築されている疾病」とは、厚生労働省において難病法以外の法律等を基に調査研究等の施策が講じられている疾病で、**がんや精神疾患、感染症、アレルギー疾患**などがこれに当たり、難病法における難病として扱っていません。

②「治療方法が確立していない」ことについて

以下のいずれかの場合に該当するものとする。

- ◎対症療法や症状の進行を遅らせる場合を含めて治療方法が全くない
- ◎対症療法や症状の進行を遅らせる治療方法はあるが、根治のための治療方法はない
- ◎一部の患者で寛解状態を得られることはあるが、生涯にわたり、継続的な治療が必要である

ただし、根治のための治療方法がなく、継続的な治療が必要な疾病であっても、一般と同等の社会生活を送ることが可能である場合には、該当しないものとする。

- ・治療を終了することが可能となる標準的な治療方法が存在する場合には、該当しないものとするが、臓器移植を含む移植医療や研究段階の治療方法については、機会が限定的であることから、現時点では根治のための治療方法には含めないこととする。

※下線部が新たに明文化する事項

③「長期の療養を必要とする」ことについて〔抜粋〕

以下の場合に該当するものとする。

◎疾病に起因する症状が長期にわたって継続する場合であり、基本的には発症してから治癒することなく生涯にわたり症状が持続又は潜在する場合を該当するものとする。ただし、一般と同等の社会生活を送ることが可能で、生命予後への支障が生じない疾病については、個別に検討する

◎ある一定の期間のみ症状が出現し、その期間が終了した後は症状が出現しないもの（急性疾患等）は該当しないものとする

◎軽症者の多い疾病は該当しないものとし、「長期の療養を必要とする」の要件を満たすかどうかについては、その疾病の全患者数のうち、重症度分類等で医療費助成の対象となる者の割合を考慮する。

※下線部が新たに明文化する事項

④「患者数が本邦において一定の人数に達しないこと」について〔抜粋〕

◎「一定の人数」として規定している「おおむね人口の千分の一（0.1%）程度に相当する数」について、以下のように整理する。

- ・本検討会で議論を行う時点で入手可能な直近の情報に基づいて計算する
- ・当面の間は、0.15%未満を目安とすることとし、具体的には患者数が18万人（0.142%）未満であった場合には「0.1%程度以下」に該当するものとする
- ・この基準の適用に当たっては、上記を参考にしつつ、個別具体的に判断を行うものとする

⑤「診断に関し客観的な指標による一定の基準が定まっていること」について〔抜粋〕

◎「客観的な指標」とは、血液等の検体検査、画像検査、遺伝子解析検査、生理学的検査、病理検査等の結果とともに、視診、聴診、打診、触診等の理学的所見とする。

なお、「客観的な指標」の判断に当たっては、以下の事項に留意する。

- ・必要な検査を列挙し、満たすべき検査値などについても具体的に記載すること
- ・複数の検査や症状の組合せを必要とする場合は、一義的な解釈となるようにすること
- ・診断基準の中に不全型、疑い例等が含まれる場合については、それぞれの定義を明確にし、医学的に治療を開始することが妥当と判断されるものが認定されるようにすること

◎「一定の基準」とは、以下に該当するものとする。

- ・関連学会等（国際的な専門家の会合を含む。）による承認を受けた基準や、すでに国際的に使用されている基準等、専門家間で一定の合意が得られているもの（☆）
- ・上記☆には該当しないものの、専門家間で一定の共通認識があり、客観的な指標により診断されることが明らかなもので、☆の合意を得ることを目指しているなど☆に相当すると認められるもの

※この場合、関連学会等の取りまとめ状況を適宜把握する。

2. 認定基準についての考え方

◎医療費助成の対象患者の認定基準については、確立された対象疾病の**診断基準**とそれぞれの疾病の特性に応じた**重症度分類等**を組み込んで作成し、個々の疾病ごとに設定する。

◎これらの認定基準については、検討時点において適切と考えられる基準を設定するとともに、医学の進歩に合わせて、必要に応じて適宜見直しを行う。

◎**重症度分類等**の検討に当たっては、以下の事項に留意する。

- ・「日常生活又は社会生活に支障がある」と判断される程度を、疾病の特性に応じて、医学的な観点を反映させて定めること
- ・治癒することが見込まれないが、継続的な治療により症状の改善が期待できる疾病については、その治療方法や治療効果を勘案して、重症度を

設定すること

- ・疾病ごとに作成されている重症度分類等がある場合は、原則として当該分類等を用いること

- ・疾病ごとに作成されている重症度分類等では日常生活若しくは社会生活への支障の程度が明らかではない場合、又は、重症度分類等がない場合は、以下のような対応を検討する

(a)臓器領域等ごとに作成されている重症度分類等を、疾病の特性に応じて用いる。

※例：心、肺、肝、腎、視力、聴力、ADL等

(b)段階的な重症度分類等の定めはないが、診断基準自体が概ね日常生活又は社会生活への支障の程度を表しているような疾病については、当該診断基準を重症度分類等として用いる。

※例：家族性高コレステロール血症（ホモ接合体）

3. 指定難病の追加の検討に当たっての留意事項

…次ページの表をご確認ください。

4. 指定難病の今後の検討の進め方について

①新規の疾病追加（令和5年度実施分）に関する検討の進め方

◎対象疾病について

- ・難治性疾患政策研究事業において、指定難病の検討に資する情報が整理されたと研究班が判断し、研究班から情報提供のあった疾病
- ・小児慢性特定疾病のうち、指定難病の検討に資する情報が整理され

指定難病の追加の検討に当たっての留意事項

- 一疾病のうち、指定難病の要件を満たす一群を類別化して呼称した疾病（例えば、一疾病の中の重症型を類別化して呼称した疾病、一疾病の中の一部の合併症を類別化して呼称した疾病、一疾病の中のある発症時期を類別化して呼称した疾病等）は認めないものとする。
- 診断基準及び重症度分類等について、研究班が整理した情報に基づき、関係学会の承認を得ている疾病のみを検討の対象とする。また、疾病の周知の観点から、原則として、日本医学会分科会の承認を得た疾病を検討対象とし、関係する学会に広く承認を得ることが望ましい。
- 主に小児期に発症する疾病の診断基準及び重症度分類等について、移行期医療を進める観点からも、成人の診療に関わる診療科の関連学会の承認を得ることが望ましい。
- 過去に本委員会で指定難病の要件を満たしていないと判断された疾病について、研究班からの申出に基づき、本委員会で再度検討を行う際には、当該研究班に対し、過去に満たしていないとされた要件に対する新たな知見の追加の報告を必須とする。

※下線部が新たに明文化する事項

たと日本小児科学会が判断し、同学会から要望のあったものについて、研究班から情報提供のあった疾病

◎その他

- ・今回の検討の対象とならなかった疾病については、今後難治性疾患政策研究事業等において必要に応じて当該疾病についての研究を支援し、指定難病として検討を行うための要件に関する情報が得られた段階で、当委員会において審議することとする。

②既存の指定難病の診断基準等のアップデートに関する検討の進め方

◎対象疾病について

- ・令和5年度に難治性疾患政策研究事業を実施している研究班が、最新の医学的知見を踏まえ、指定難病の診断基準等のアップデートに

関する検討に資する情報が整理されたと判断し、難病対策課に対して情報提供を行った疾病

◎その他

- ・引き続き、難治性疾患政策研究事業等において最新の医学的知見の収集等を行い、指定難病の診断基準等のアップデートに関する検討を行うための情報が得られた場合には、当委員会において審議することとする。

5. おわりに

すでに指定難病となっている疾病の見直しに際しての考え方についても明文化されましたが、「一般と同等の社会生活を送ることが可能である場合」や「軽症者の多い疾病」は該当しないものとする等、懸念すべき文言もありますので、今後も注視していきたいと思います。

事務局だより

【全国膠原病友の会 東京支部 からのお知らせ】前号に続いて再掲

医療講演会の視聴のご案内

オンライン医療講演会「治療歴ノートのすすめ」 ～外来診療をより良いものにするために、患者自身が知っておくこと～

この度、東京支部では医療講演会を支部ホームページへ掲載いたしました。

新型コロナウイルスの影響により、しばらく開催できなかった医療講演会ですが、この度、動画配信によるオンライン医療講演会を開催いたしましたのでお知らせいたします。視聴期間内であれば、何度でも、また途中で区切りながらも視聴いただけます。

視聴期間：2024年3月31日までの予定

視聴方法：東京支部ホームページからご覧になれます
(<https://tokyo04.wixsite.com/kougentokyo>)
URL：https://youtu.be/g_V6brphSOk



視聴期間：2024年3月31日まで

講師：前島圭佑先生

医療法人慈恵会西田病院

リウマチ・膠原病内科部長（「外来通院学」著者）

不要入れ歯リサイクル～その入れ歯捨てないで！

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

◎不要になった入れ歯を寄付する方法

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

（申し訳ございませんが送料は自己負担になります）

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

※差出人は匿名でも結構ですがその時は都道府県名を封筒の裏に必ずお書き下さい。

（収益金を各支部に還元するために都道府県名が必要になります）

お問い合わせ：友の会事務局 Tel 03-3288-0721

令和6年度 難病対策予算（案）について（概要）

令和5年度予算額 1,598 億円→令和6年度予算（案）1,607 億円

（1）難病患者等への医療費助成の実施 1,276 億円 → 1,285 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 1,283 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 2.2 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 → 11 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 8.7 億円 → 7.2 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 5.7 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

183 億円 → 188 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促進するため、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。

〔主な事業のみ記載〕

①小児慢性特定疾病医療費負担金	172 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	3.9 億円

(5) 難病・小児慢性特定疾病に関する調査・研究などの推進

119 億円 → 115 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 (※厚生科学課計上)	103 億円
②難病患者等データ登録整備事業 (※一部デジタル庁計上)	11 億円
③小児慢性特定疾病データベース登録システム整備事業 (※デジタル庁計上)	66 百万円
④難病等制度推進事業	55 百万円

(6) 医療施設等の整備

- ①難病相談支援センター施設整備費
- ②重症難病患者拠点・協力病院設備整備費
(※保健衛生施設等施設・設備整備費補助金のメニュー)

※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はなく、小児期に発症した患者さん、現在は成人された患者さんなど、小児膠原病に関わる方々の参加をお待ちしております。どしどし「部会」への登録をお願い致します。

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

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

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

◎ハガキもしくは封書による登録

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

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

◎FAXによる登録

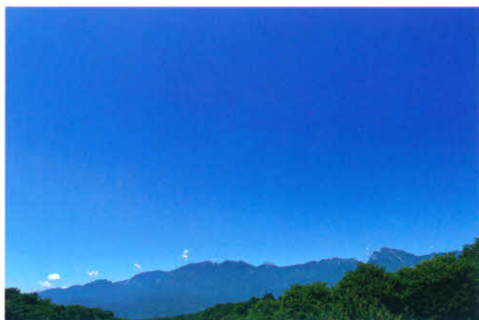
（上記〔 〕内を記載のうえ、03-3288-0722 まで FAX ください。）

※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。

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

※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

〔募集〕 機関誌「膠原」の表紙の写真を随時募集しています！



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

一般社団法人 全国膠原病友の会

小児膠原病のつとめ

2024年 **3** 月 **3** 日 (日)

13:00~16:00

(開場 12:30~)

東京医科歯科大学病院

(M&Dタワー 2階 共用講義室2)

東京都文京区湯島 1-5-45

【アクセス方法】

JR 中央線または総武線の御茶ノ水駅を下車し、
御茶ノ水改札を出てください。
もしくは東京メトロ丸の内線御茶ノ水駅、
または千代田線新御茶ノ水駅からも行く事ができます。
東京医科歯科大学御茶ノ水門まで行ってください。

入場無料

定員 50 名

【プログラム】

講演会

(13:00~13:30)

講師：森 雅亮 先生

東京医科歯科大学 生涯免疫難病学講座 /

聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病生涯治療センター 教授

交流会

(13:30~16:00)

日頃悩んでいる事、不安に思っている事
相談しましょう!!

閉会

(16:00)



◆ 主催・問い合わせ・お申し込み ◆



一般社団法人 全国膠原病友の会

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

FAX: 03-3288-0722

ホームページ: <https://kougentomo.xsrv.jp/>

【お申し込み】 ホームページ、QRコードからお申し込みください

FAX でお申し込みの方は「小児膠原病のつとめ」と明記し、参加者の氏名、
連絡先(電話番号)、参加人数、患者の病名をお知らせください

【主な対象者】 主に小児発症の膠原病患者および家族(現在成人の方も可)

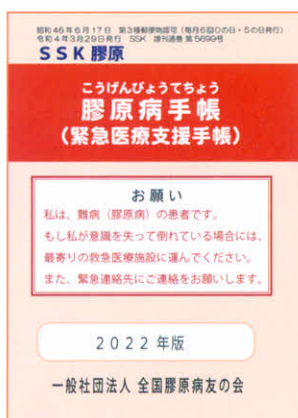
共 催： 関東・首都圏ブロック (茨城県、神奈川県、群馬、栃木県、山梨県、東京、埼玉、千葉)

※申込締切日 2月24日



「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。

JCR情報化委員会からのお知らせ

日本リウマチ学会のホームページ, SNSでは, 有益な情報を随時発信しています。

Twitter, Facebookの登録をよろしくお願いします!

Homepage www.ryumachi-jp.com



メディカルスタッフ向け情報

患者さん向け情報

医学生・若手医師向け情報

COVID-19 情報

ホームページでは, 診療に役立つ情報,
キャリアプランに関する情報,
メディカルスタッフや
患者さんに向けた情報など,
幅広い内容が順次更新されています。
是非ご覧ください。



Twitter @ryumachigakkai



Facebook



Facebook,
Twitterでは,
学術集会や研究会,
様々なイベント,
委員会や研究助成に
関するお知らせが
発信されています。

”Modern Rheumatology” 誌のEditors’ Choiceや,
ACR, EULAR, APLARなど海外の情報,
ホームページの更新情報も発信されています。
是非フォローをお願いします。

大切な方へ贈りませんか

おすすめです

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とカロチノイドや不飽和脂肪酸を含む『奇跡の果実』と言われています。

ふんわり～やわらか！
小さなお子様からご年配の方まで
美味しくめしあがれます



5年
保存

カロリー
360kcal
以上

2個入
50g/1個

◆ 商品内容・販売価格 ◆

【送料は別途ご負担となります】

品 名		金 額
『ギフトセット』(6缶入り) ハスカップ・シーベリー 組合せ自由(一時販売中止中)		3,500円(税込)
『お試しセット』(2缶入り)ハスカップ&シーベリー (一時販売中止中)		1,200円(税込)
『基本セット』	ハスカップ(24缶)	12,960円(税込)
	シーベリー(24缶)	12,960円(税込)
	ハスカップ&シーベリー(12缶+12缶)	12,960円(税込)



※只今『基本セット』のみの販売となっております
ご注文後14日前後の発送となります

お問い合わせ・お申し込み

お申し込みは、電話・FAXにより申し込みください。

FAX での注文は下記必要項目を記入しお送りください。

① 名前 ② 住所(送付先) ③ 電話番号 ④ 品名 ⑤ 数量

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

一般社団法人 全国膠原病友の会

TEL : 03-3288-0721

(平日 10:00~16:00 の時間帯でお願いいたします)

FAX : 03-3288-0722

被災による会費免除のお知らせ

地震や火災、大雨等により、被害を受けられました地域の皆様にお見舞い申し上げます。一日も早い復旧を心よりお祈りいたします。避難所等で避難生活をしてられる方は、下記友の会事務局までご連絡下さい。

災害の影響によって会員の方が退会せざるを得なくならないように、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5年1月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和5年石川県能登地方を震源とする地震に対して〔石川県、5月5日適用〕
- ・令和5年梅雨前線による大雨及び台風第2号による災害に対して〔茨城県、埼玉県、静岡県、和歌山県、6月2日適用〕
- ・令和5年6月29日からの大雨による災害に対して〔山口県、6月30日適用〕
- ・令和5年7月7日からの大雨による災害に対して〔青森県、秋田県、富山県、島根県、福岡県、佐賀県、大分県、7月8日適用〕
- ・令和5年台風第7号に伴う災害に対して〔京都府、兵庫県、鳥取県、8月14日適用〕
- ・令和5年台風第13号に伴う災害に対して〔福島県、茨城県、千葉県、9月8日適用〕
- ・令和6年能登半島地震にかかる災害に対して〔新潟県、富山県、石川県、福井県、1月1日適用〕
- ・令和6年1月23日からの大雪等による災害に対して〔岐阜県、1月24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5年度）の会費一年分を免除します。

すでに会費を支払われた対象者は次年度の会費とします。

※最近では上記の災害以外にも大雨・台風・地震などによる自然災害が各地で起こっています。上記以外の災害で被災された方、また東日本大震災の影響で会費納入が困難な方も検討させていただきますので、事務局までご連絡ください。

〔事務局住所〕〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会事務局 宛

（問合せ先電話：03-3288-0721 までお願いします）

〔被災による会費免除申請書〕

申請日：令和 年 月 日

一般社団法人 全国膠原病友の会
代表理事 森 幸子 様

申請者氏名	
申請者住所 (現住所)	〒
避難・転居前 の住所 (住所が変更になっ た方のみ)	〒
所属支部名	
連絡先電話	
申請理由 添付書類等 ※右欄の番号 を○で囲ん でください	1. 「り災証明書」がある場合は証明書の写しを添付してください。 2. その他に証明できる書類のある場合は写しを添付してください。 3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。 {

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国会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」などとせずに、一人ひとりきちんと書いてください。住所欄には「都道府県」が印字されていますので都道府県名を書き○で囲んでください。
- ・署名用紙は署名部分を切り離してご返送ください。署名用紙が足りない場合は、両面をコピーしてご使用ください（片面のみのコピーは無効になります）。なお10枚以上必要な方は本部事務局からお送りしますのでご連絡ください。
- ・署名、募金の締め切りは2月末です。

～ 編集後記 ～

◎令和6年能登半島地震に被災された皆様、心よりお見舞いを申し上げます。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。ぜひ全国膠原病友の会事務局までご連絡ください。

◎本号では「指定難病の診断基準等の見直し」の関連記事を掲載しています。特に血管炎症候群の一部について、大きく重症度分類が見直されていますので、ご確認いただければと思います。なお、今回掲載できなかった疾患については、次号の機関誌「膠原」に掲載いたします。

◎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。