

昭和46年6月17日 第3種郵便物認可（毎月6回0の日・5の日発行）
令和6年3月30日発行 SSK 通巻第6046号

SSK 膠原

2024年 No. 2 1 3



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
<https://kougentomo.xsrv.jp/>

6ページ 「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事

記事① 「指定難病の診断基準等のアップデート〔再掲〕」

記事②～⑪ 「各々の指定難病の診断基準等のアップデート」



堺の遊歩道の桜〔会員家族撮影（大阪府）〕

2 2024年度各地域友の会総会予定

50 被災による会費免除のお知らせ

45 事務局だより

52 編集後記

2024 年度 各地域友の会 総会予定



◎各地域友の会（支部）の総会も延期・中止になることがあります。
各地域友の会（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15日 (土)	北海道難病センター 会議室 ※15日は支部総会のため非公開（会員のみ） ※医療講演会は会員無料 一般500円 事前申し込み不要	医療講演会：6月16日（日）10:00～12:00 会場：北海道難病センター会議室 テーマ：膠原病診療の現状と未来 ～全身性 エリテマトーデスと強皮症を中心に～ 講師：河野通仁先生 (北海道大学病院 リウマチ・膠原病内科)
青森	総会未定		
岩手	総会は書面表決にて実施		
宮城	9月8日 (日)		・総会予定 ・その後医療講演会 講師：未定
福島	総会未定		
茨城	4月14日 (日)	水戸市ボランティア センター 第二小研修室	午後から総会開催
栃木	10月6日 (日)	未定	テーマ：未定 講師：前澤玲華先生 (獨協医科大学 リウマチ・膠原病科)
群馬	5月19日 (日)	群馬県社会福祉総合 センター 203AB 会議室	未定
埼玉	6月2日 (日)	埼玉県障害者交流 センター 研修室	テーマ：検査結果の見かた（予定） 講師：中嶋京一先生 (国立病院機構東埼玉病院 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
千葉	6月後半	未定	テーマ：シェーグレンの最新治療（仮題） 講師：中村英樹先生 （日本大学医学部附属板橋病院 リウマチ・膠原病内科）
東京	総会未定		
神奈川	6月2日 （日）	横浜市社会福祉 センター	テーマ：膠原病の治療 ー SLE を中心にー（仮題） 講師：奥 健志先生 （北里大学病院 膠原病・感染内科）
山梨	5月12日 （日）	福祉プラザ4階 会議室	未定
長野	総会未定		
静岡	7月7日 （日）	静岡県コンベンション アーツセンター グランシップ908会議室	テーマ：未定 講師：山崎賢士先生 （内科 リウマチ科 のばなクリニック）
愛知	5月26日 （日）	名古屋総合福祉会館 7階（北区役所）	テーマ：障害年金ってどんなもの？（仮題） 講師：白石美佐子氏（社会保険労務士）
三重	6月23日 （日）	三重県難病相談支援 センター 交流室	テーマ：化粧のちからセミナー （紫外線から大切な肌を守る日焼け防止 クリームの効果的な使用方法他） 講師：伊藤由美子氏 （資生堂ジャパン（株）美容戦略部 社会活動企画推進グループ ソーシャルエリアリーダー）
滋賀	6月	未定	6月に総会・交流会の予定 医療講演会は 10月（予定） 会場：滋賀県難病相談支援センター テーマ：未定



地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
京都	6月29日 (土)	ハートピア京都 (京都府立総合社会福祉会館) 4階 第4・5会議室	テーマ：未定 講師：佐野統先生 (医療法人医仁会武田総合病院 リウマチセンター センター長)
大阪	6月16日 (日)	エル・おおさか 本館5階 研修室2	テーマ：自己免疫はなぜ起きるのか？ ー遺伝子の秘密と生活上の工夫 講師：橋本 求先生 (大阪公立大学医学部附属病院 膠原病内科)
兵庫	7月7日 (日)	神戸市立総合福祉センター 会議室C	テーマ：皮膚筋炎について 講師：上田 洋先生 (神戸大学医学部附属病院 膠原病リウマチ内科)
奈良	6月30日 (日)	奈良県社会福祉総合センター 大会議室	未定
鳥取	6月9日 (日)	倉吉未来中心	テーマ：転倒予防の重要性 講師：古川祐太先生〔理学療法士〕 (日吉津村社会福祉協議会)
島根	6月9日 (日)	出雲市民会館 13:00～16:00	①医療講演 テーマ：未定 講師：一瀬邦弘先生 (島根大学医学部付属病院 膠原病内科) ②交流会「医師を囲んでの交流会」
岡山	6月2日 (日)	きらめきプラザ 7階 会議室705 13:00～15:30	※総会議事は事前に書面表決で行い、 6月2日の「医療相談会・交流会」で結果報告を行う。 顧問の先生をはじめ、数名の先生方にご指導・助言をいただく予定。



2024年度各地域友の会総会予定

地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
広島	7月の 日曜日 予定	広島市総合福祉セン ター（予定） ※4月に決定の予定	テーマ：ハンドマッサージ 講師：看護師さん （安佐南内科リウマチクリニック）
山口	6月23日 （日）	山口グランドホテル	講師：野島崇樹先生 （野島医院）
香川	総会未定		
高知	6月23日 （日）	高知市文化プラザ かるぽーと（予定）	テーマ：血管炎関連 講師：未定 ※25周年記念講演会 検討中
福岡	6月15日 （土）	福岡市市民福祉プラザ 4階402会議室 （ふくふくプラザ） ※例年開催している場 所より変更しています ご注意ください。	13:00～支部総会 13:30～交流会 ※交流会は患者さんの交流会 定員36名（事前申込必要）
佐賀	6月8日 （土）	佐賀県難病相談支援 センター	未定
長崎	6月23日 （日）	長崎県難病相談支援 センター （長崎市茂里町 総合福祉センター 別棟2階）	未定
大分	6月30日 （日）	大分県総合社会福祉 会館	テーマ：膠原病と感染症の話（仮題） 講師：石井宏治先生 （大分赤十字病院 リウマチ科）
沖縄	6月16日 （日）	沖縄県立博物館・美術館 （美術館講座室）	テーマ：未定 講師：小禄雅人先生 （新健幸クリニック）

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事①

『指定難病の診断基準等のアップデート』 **〔再掲〕**

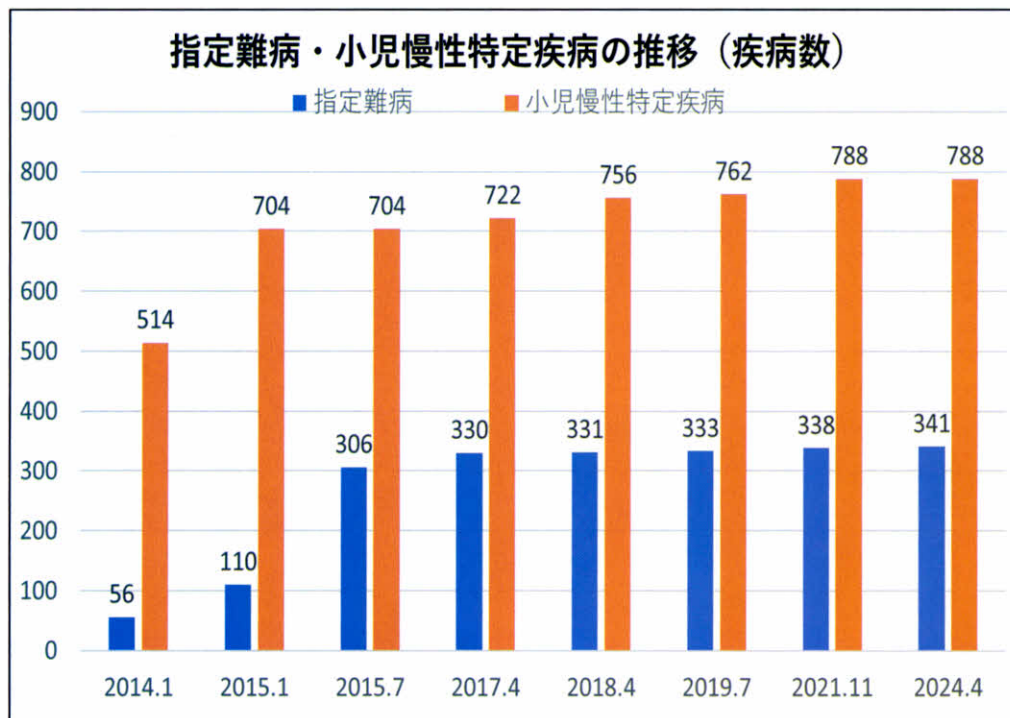
第52回厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会（持ち回り審議）資料より
〔審議開始日：令和5年6月8日（木）、議決日：令和5年6月13日（火）〕

「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」の前号および本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。〔本記事は「膠原」212号の再掲です〕

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。



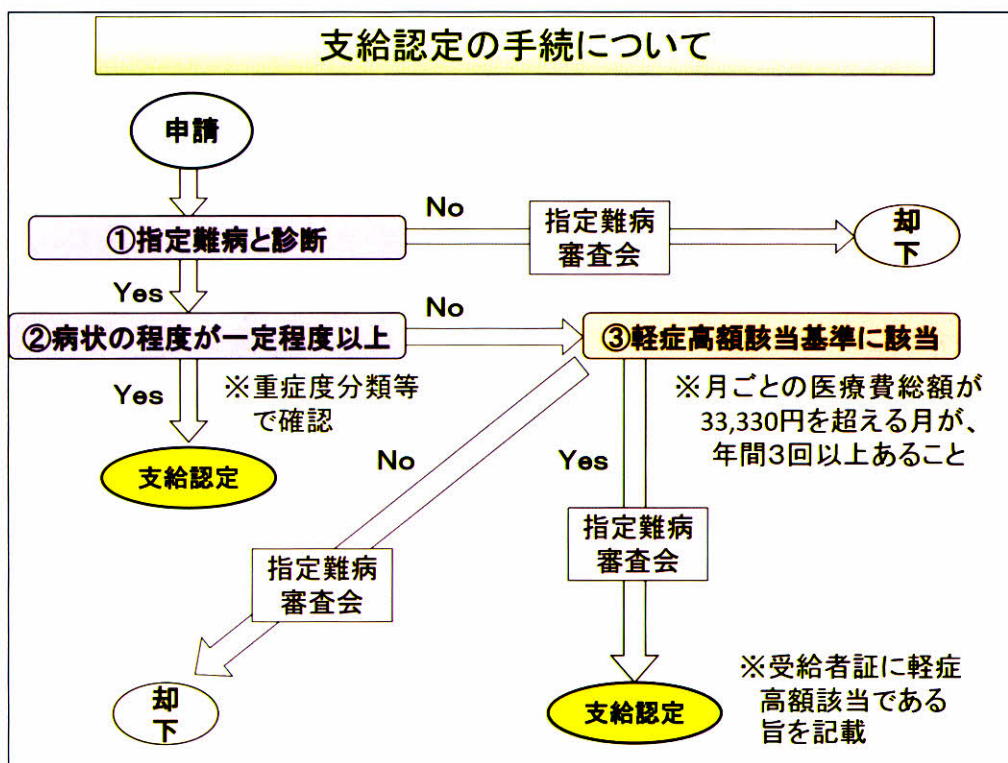
さらに、その病状の程度が厚生労働大臣が定める程度であることを確かめるために、その病気の「重症度分類」に照らし合わせて「重症」であることを確認する必要があります。「重症度分類」はやはり重要な役目をしています。

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、①指定難病と診断されて、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前号に、全身性エリテマトーデス（SLE）等については本号に、「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	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号41) 巨細胞性動脈炎	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号42) 結節性多発動脈炎	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号43) 顕微鏡的多発血管炎	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号44) 多発血管炎性肉芽腫症	〔前号：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	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号46) 悪性関節リウマチ	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号48) 原発性抗リン脂質抗体症候群	〔前号：膠原212号掲載〕
(告示番号49) 全身性エリテマトーデス	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号50) 皮膚筋炎／多発性筋炎	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号51) 全身性強皮症	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号52) 混合性結合組織病	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号53) シェーグレン症候群	〔本号：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）	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号56) ベーチェット病	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号84) サルコイドーシス	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号85) 特発性間質性肺炎	〔本号：膠原213号掲載〕
(告示番号107) 若年性特発性関節炎	〔本号：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」が見直し次第、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)

『全身性エリテマトーデス（SLE）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（全身性エリテマトーデス（SLE））

…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）

SLEDAIスコア：4点以上を対象とする。

下記の点数の合計を計算する。

重みづけ	項目	定義
8	痙攣	最近発症。代謝性、感染性、薬剤性は除外。
8	精神症状	現実認識の重度の障害による正常な機能の変化。幻覚、思考散乱、連合弛緩、貧困な思想内容、著明な非論理的思考、奇異な、混乱した、緊張病性の行動を含む。尿毒症、薬剤性は除外。
8	器質性 脳障害	以下のA～Dの全てを満たす意識混濁がある。 （A）見当識・記憶・他の知的機能の低下を伴う （B）急性発症の変動する臨床症状を有する （C）周囲の環境に対する注意維持力の低下 （D）以下の1～4の少なくとも2つを認める 1. 知覚障害、2. 支離滅裂な発言、3. 不眠症あるいは日中の眠気、4. 精神運動活動の増加あるいは減少 〔除外〕代謝性、感染性、薬剤性
8	視力低下	SLEによる網膜の変化。軟性白斑、網膜出血、脈絡膜における漿液性の浸出あるいは出血、視神経炎を含む。高血圧性、感染性、薬剤性は除外。
8	脳神経障害	脳神経領域における感覚あるいは運動神経障害の新出。
8	ループス 頭痛	高度の持続性頭痛：片頭痛様だが、麻薬性鎮痛薬に反応しない。
8	脳血管障害	脳血管障害の新出。動脈硬化性は除外。
8	血管炎	潰瘍、壊疽、手指の圧痛を伴う結節、爪周囲の梗塞、線状出血、生検又は血管造影による血管炎の証明。
4	関節炎	2関節以上の関節痛あるいは炎症所見 （例：圧痛、腫脹、関節液貯留）
4	筋炎	CK・アルドラーゼの上昇を伴う近位筋の疼痛／筋力低下、あるいは筋電図変化、筋生検における筋炎所見。
4	尿円柱	顆粒円柱あるいは赤血球円柱。
4	血尿	> 5 赤血球/HPF。結石、感染性、その他の原因は除外。
4	蛋白尿	> 0.5g/24時間。新規発症あるいは最近の0.5g/24時間以上の増加。
4	膿尿	> 5 白血球/HPF。感染性は除外。
2	新たな皮疹	炎症性皮疹の新規発症あるいは再発。

重みづけ	項目	定義
2	脱毛	限局性あるいはびまん性の異常な脱毛の新規発症あるいは再発。
2	粘膜潰瘍	口腔あるいは鼻腔潰瘍の新規発症あるいは再発。
2	胸膜炎	胸膜摩擦音あるいは胸水、胸膜肥厚による胸部痛。
2	心膜炎	少なくとも以下の1つ以上を伴う心膜の疼痛：心膜摩擦音、心嚢水、あるいは心電図・心エコーでの証明。
2	低補体血症	CH50、C3、C4の正常下限以下の低下。
2	抗DNA抗体上昇	Farr assayで>25%の結合、あるいは正常上限以上。
1	発熱	>38℃、感染性は除外。
1	血小板減少	<100,000 血小板/mm ³ 。
1	白血球減少	<3,000 白血球/mm ³ 、薬剤性は除外。

※ 赤字の項目について、定義の記述が今回一部変更されました。

2. 診断基準の変更について（全身性エリテマトーデス（SLE））

…診断基準が大きく変更されています

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

Definiteを対象とする。

エントリー基準：抗核抗体80倍以上（HEp-2細胞を用いるか、同等の検査）

臨床所見

- ①全身症状：38.3℃をこえる発熱（2）
- ②皮膚粘膜：非瘢痕性脱毛（2）、口腔内潰瘍（2）、亜急性皮膚ループスや円板状ループス（4）、急性皮膚ループス（蝶形紅斑や斑状丘疹状丘疹）（6）
- ③筋骨格：関節症状（2個以上の滑膜炎もしくは関節圧痛と30分以上の朝のこわばり）（6）
- ④精神神経：せん妄（2）、精神障害（3）、痙攣（5）
- ⑤漿膜：胸水または心嚢液（5）、急性心外膜炎（6）
- ⑥血液所見：4,000/mm³未満の白血球減少（3）、10万/mm³未満の血小板減少（4）、自己免疫性溶血（4）
- ⑦腎臓：0.5g/日以上尿蛋白（4）、腎生検でクラスIIまたはVのループス腎炎（8）、クラスIIIまたはIVのループス腎炎（10）

免疫所見

特異抗体：抗dsDNA抗体または抗Sm抗体（6）

補体：C3またはC4の低下（3）或いはC3及びC4の低下（4）

抗リン脂質抗体：抗カルジオリピン抗体、抗β2GPI抗体またはループスアンチコアグラント陽性を認める（2）

[診断のカテゴリー]

Definite：エントリー基準を満たし、臨床所見と免疫所見の陽性項目の点数の合計が10点以上の場合

※SLEよりもそれらしい解釈があれば、その項目の点数は計上しない。

同じ項目内で複数の小項目が陽性の場合は最も高い点数のみを加算する。

臨床所見は経過中に1項目以上の陽性化が必要である。

各項目は同時期に出現する必要はなく、経過中に1回出現すれば当該項目を加算する。

◎ [参考] 従来の診断基準（現行のもの）

<診断基準>

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

[診断のカテゴリー]

上記項目のうち4項目以上を満たす場合、全身性エリテマトーデスと診断する。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事③

『皮膚筋炎／多発性筋炎に対する

見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（皮膚筋炎／多発性筋炎）

…重症度分類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）

以下のいずれかに該当する症例を重症とし、医療費助成の対象とする。

1) 原疾患に由来する筋力低下がある。

体幹・四肢近位筋群（頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群）の徒手筋力テスト（MMT）平均が5段階評価で4+（10段階評価で9）以下

又は、同筋群のいずれか一つのMMTが4（10段階評価で8）以下

2) 原疾患に由来するCK値もしくはアルドラーゼ値上昇がある。

3) 活動性の皮疹（皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの）がある。*新生または増大する石灰沈着を含む

4) 活動性の間質性肺炎を合併している（その治療中を含む。）。

2. 診断基準の変更について（皮膚筋炎／多発性筋炎）

…診断基準にほとんど変更はありません（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

1. 診断基準項目

(1)皮膚症状

(a)ヘリオトロープ疹：両側または片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑

(b)ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹

(c)ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑

(2)上肢又は下肢の近位筋の筋力低下

(3)筋肉の自発痛又は把握痛

(4)血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ）の上昇

(5)筋炎を示す筋電図変化^{*1}

(6)骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7)全身性炎症所見（発熱、CRP上昇、又は赤沈亢進）

(8)筋炎特異的自己抗体陽性^{*2}

(9)筋生検で筋炎の病理所見：筋線維の変性及び細胞浸潤

2. 診断のカテゴリー

皮膚筋炎：18歳以上で発症したもので、(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし、かつ経過中に(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの。

若年性皮膚筋炎：18歳未満で発症したもので、(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上と(2)を満たし、かつ経過中に(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすもの。

無筋症性皮膚筋炎：(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし、皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するか^{*3}(8)を満たすもの。

多発性筋炎：18歳以上で発症したもので、(1)の皮膚症状を欠き、(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの。

若年性多発性筋炎：18歳未満で発症したもので、(1)の皮膚症状を欠き、(2)を満たし、(4)、(5)、(8)、(9)の項目中2項目以上を満たすもの。

3. 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎、好酸球性筋炎などの非感染性筋炎、薬剤性ミオパチー、内分泌異常・先天代謝異常に伴うミオパチー、電解質異常に伴う筋症状、中枢性ないし末梢神経障害に伴う筋力低下、筋ジストロフィーその他の遺伝性筋疾患、封入体筋炎、湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

なお、抗ARS抗体症候群（抗合成酵素（抗体）症候群）、免疫介在性壊死性ミオパチーと診断される例も、本診断基準を満たせば本疾患に含めてよい。

注)

* 1

若年性皮膚筋炎および若年性多発性筋炎で筋電図の施行が難しい場合は、MRIでの筋炎を示す所見（T2強調／脂肪抑制画像で高信号、T1強調画像で正常信号）で代用できるものとする。

* 2

ア) 抗ARS抗体（抗Jo-1抗体を含む）、イ) 抗MDA5抗体、ウ) 抗Mi-2抗体、エ) 抗TIF1- γ 抗体、（オ）抗NXP2抗体、（カ）抗SAE抗体、（キ）抗SRP抗体、ク）抗HMGR抗体

* 3

角質増加、表皮の萎縮（手指の場合は肥厚）、表皮基底層の液状変性、表皮異常角化細胞、組織学的色素失調、リンパ球を主体とした血管周囲性あるいは帯状の炎症細胞湿潤、真皮の浮腫増加、ムチン沈着、脂肪織炎あるいは脂肪変性、石灰沈着などの所見の中のいくつかが認められ、臨床像とあわせて合致するかどうかを判断する。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事④

『全身性強皮症に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（全身性強皮症）

…重症度分類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）

<重症度分類>

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

※非常に複雑なので、それぞれの項目に説明を加えています。

◎全身性強皮症の重症度（例）

重症度					
① 皮膚	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
② 肺	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
③ 心臓	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
④ 腎臓	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
⑤ 消化管	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
⑥ 関節	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
⑦ 血管	0.normal	1.mild	2.moderate	3.severe	4.very severe
	正常	軽症	中等度	重症	とても重症

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

上図に例を示しますが、「皮膚」の項目が severe（重症）であれば、他の項目がどうであっても重症と認定され、医療費助成の対象となります。しかし、「皮膚」が mild（軽症）になると moderate（中等症）以上の項目がないので重症ではないということになります。たとえ「関節」の項目が very severe（とても重症）であったとしても、重症度の判断に使う 5 項目で moderate（中等症）以上がないので重症とは認められません。

①皮膚

次ページの表に示すように「modified Rodnan's total skin thickness score (mRSS)」により評価します。

この mRSS が 10 点以上であれば moderate（中等症）以上となります。これは皮膚がどれだけ硬いのかを示す指標で、体の 17 か所みて、それぞれに点数を付けていきます。

modified Rodnan's total skin thickness score (mRSS)

	0 (normal)	1 (mild)	2 (moderate)	3 (severe)	4 (very severe)
mRSS	0	1～9	10～19	20～29	>30

mRSS の計算方法

(右)					(左)				
手指	0	1	2	3	手指	0	1	2	3
手背	0	1	2	3	手背	0	1	2	3
前腕	0	1	2	3	前腕	0	1	2	3
上腕	0	1	2	3	上腕	0	1	2	3
			顔	0	1	2	3		
			前胸部	0	1	2	3		
			腹部	0	1	2	3		
大腿	0	1	2	3	大腿	0	1	2	3
下腿	0	1	2	3	下腿	0	1	2	3
足背	0	1	2	3	足背	0	1	2	3

合計 (mRSS) _____

皮膚硬化 mRSS

上肢 左右4カ所ずつ
下肢 左右3カ所ずつ
軀幹 3カ所

合計 17カ所 x 0 ~ 3
= 0 ~ 51

10点以上が 対象となる。

◎皮膚硬化を調べる部分：17カ所

◎皮膚硬化のスコア：0～3の4段階
(最大値 51)

0：皮膚硬化なし

1：皮膚硬化軽度

…大きくも小さくもつまみ上げられるが、大きくつまみあげた時の皮膚が厚い

2：皮膚硬化中等度

…大きいつまみ上げができるが、小さいつまみ上げができない

3：皮膚硬化高度

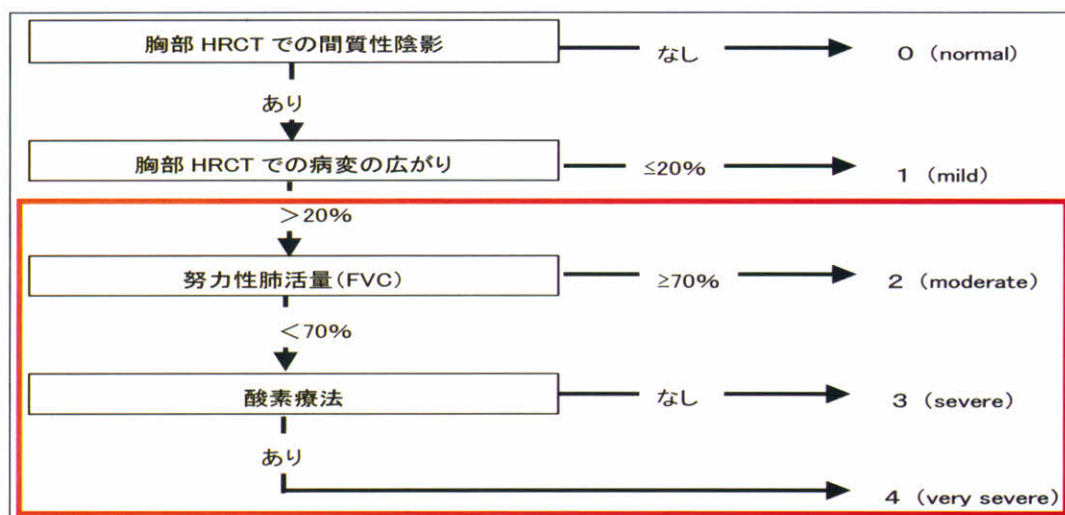
…大きいつまみ上げも小さいつまみ上げもできない

上図のように、手・腕については手指・手の甲（手背）・前腕（肘から手首の間）・上腕（肩から肘の間）の4か所ずつ、左右で8か所をみます。足については、足の甲（足背）・膝から下（下腿）・太もも（大腿）の3か所ずつ、左右で6か所をみます。体については顔・胸（前胸部）・お腹（腹部）の3か所をみます。全部で17か所になります。17か所について、それぞれ点数を付けます。

点数は0～3点と硬さによります。0点は硬くない、3点は一番硬いという点数で、それらを全部足すと0～51点になります。皮膚は小さくつまむ、大きくつまむということができます。普通は小さくも大きくもつまめますが、これが正常な皮膚であると判断します（0点）。少し硬くなってくると、つまめるけれども何となく硬いという状況になり（1点）、もう少し硬くなると、大きくはつまめるけれども、小さくはつまめないという状況になります（2点）。

さらに一番硬くなると大きくも小さくもつまめない状況になります（3点）。先ほどの17か所について点数を付けて、全部を足したものが10点以上であれば、皮膚硬化のスコアが moderate（中等症）以上となり、重症と認められます。

②肺

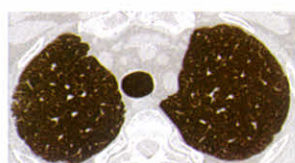


問題は moderate（中等症）以上かどうかなので、そこに絞ってお話します。下図に示すように胸部高分解能CT（HRCT）の5つの切り口で見て、間質性肺炎（ILD）の部分が占める面積が平均して20%以上あれば moderate（中等症）以上とします。

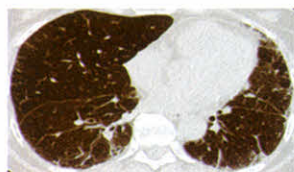
胸部 HRCT による病変の広がりの評価法

以下の5スライスでILDと関連する全ての陰影（すりガラス影、網状影、蜂窩影、嚢胞影）の占めるおよその面積比を求め(5%単位)、それらの平均を病変の広がりとする。

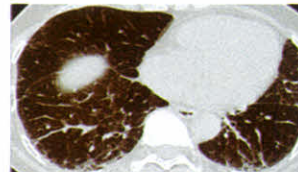
Goh NS et al. J Respir Crit Care Med 2008;177:1248-54



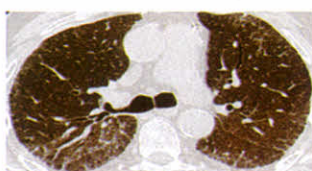
1) 大動脈弓上部



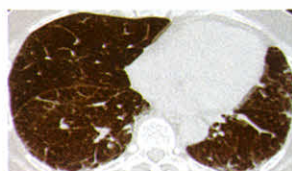
3) 肺静脈合流点



5) 右横隔膜直上



2) 気管分岐部



4) スライス3)と5)の中間

20%以上が対象

③心臓

	自覚症状	心電図	心臓超音波	
			拡張障害	左室駆出率(EF)
0 (normal)	なし	正常範囲	なし	EF > 50%
1 (mild)	NYHA I 度	薬物治療を要しない不整脈、伝導異常	あり	
2 (moderate)	NYHA II 度	治療を要する不整脈、伝導異常		40% < EF < 50%
3 (severe)	NYHA III 度	カテーテルアブレーション又はペースメーカーの適応		EF < 40%
4 (very severe)	NYHA IV 度			

各項目の重症度のうち最も重症なものを全体の重症度とする。

拡張早期左室流入波(E 波)と僧帽弁輪速度(e' 波)の比 $E/e' > 15$ を拡張障害と定義する。

③心臓

次に③心臓です。心臓も重症認定に関係のあるところだけお話しします。重症に認定されるのは moderate(中等症)以上ですが、判断するものは上図のように3つあります。まずは自覚症状。NYHA II 度[※]は安静時に特に症状はないけれども、動くとき心臓が原因で体がしんどい、動悸がある、息苦しい、胸が痛くなるなどのために日常生活に軽度の制限がある状態です。動作時にこのような症状があり、心臓によるものであれば、それだけで強皮症の重症度認定に当てはまることになります。

※NYHA (New York Heart Association) 心機能分類

クラス II 度：身体活動を軽度ないし中等度に制限する必要がある心疾患患者。通常の身体活動で、疲労、動悸、息切れ、狭心症状が起こる。

また心電図で治療を要する不整脈や伝導異常があれば、これだけで重症度の基準を満たします。あとは心臓の超音波検査で心臓の動きが少し悪くなっている場合(左室駆出率 EF < 50%)でも判定できます。これらの3つのうちのどれか1つを満たせば、心臓の項目で重症の認定基準に入ります。

④腎

次ページの表に示すように腎機能が全身性強皮症が原因で低下している時、moderate(中等症)になるのは、eGFR が 60 未満の場合です。全身性強皮症では、筋肉量が低下することがあり、通常よく使用するクレアチニンでなく、筋肉量の影響を受けにくい血清シスタチン C の値を利用した計算で腎機能(eGFR)を推定しなければなりません。

④腎

eGFR (mL/分/1.73 m ²) *	
0 (normal)	90 以上
1 (mild)	60 から 89
2 (moderate)	45 から 59
3 (severe)	30 から 44
4 (very severe)	29 以下又は血液透析導入

腎障害の原因が全身性強皮症以外の疾患として診断された場合、この基準での評価から除外する。

*全身性強皮症では、筋肉量が低下することがあり、筋肉量の影響を受けにくいシスタチン C を用いた eGFR の推算式を利用する。

男性: $(104 \times \text{Cys-C}^{-1.019} \times 0.996^{\text{年齢}}) - 8$

女性: $(104 \times \text{Cys-C}^{-1.019} \times 0.996^{\text{年齢}} \times 0.929) - 8$

Cys-C: 血清シスタチン C 濃度 (mg/L)

⑤消化管

(1) 上部消化管病変

normal	正常
mild	食道下部蠕動運動低下 (自覚症状なし)
moderate	胃食道逆流症 (GERD)
severe	逆流性食道炎とそれに伴う嚥下 困難
very severe	食道狭窄による嚥下困難

(2) 下部消化管病変

normal	正常
mild	自覚症状を伴う腸管病変 (治療を要しない)
moderate	抗菌薬等の内服を必要とする腸 管病変
severe	吸収不良症候群を伴う偽性腸管 閉塞の既往
very severe	中心静脈栄養療法が必要

最後に⑤消化管です。左表のように上部消化管病変と下部消化管病変に分かれています。

上部消化管病変では、胃食道逆流症 (GERD) がある方は moderate (中等症) 以上で重症度を満たすことになります。

下部消化管病変では、下部消化管の動きが悪いために抗生物質などの薬を飲んでいての方は moderate (中等症) 以上で重症度を満たすことになります。

「その他の重症度分類」として、「全身一般」、「関節」、「肺高血圧症」、「血管」も挙げられていますが、医療費助成とは関係ないので、ここでは省略させていただきます。

※全身性強皮症の重症度分類は既に一度変更されています。今回の記事は機関誌「膠原」188号 (2018年) を参考に記載しました。

2. 診断基準の変更について（全身性強皮症）

…診断基準に変更はありません

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

＜診断基準＞ 全身性強皮症・診断基準 2010年

大基準

手指あるいは足趾を越える皮膚硬化*

小基準

- 1) 手指あるいは足趾に限局する皮膚硬化
- 2) 手指尖端の陥凹性瘢痕、あるいは指腹の萎縮**
- 3) 両側性肺基底部の線維症
- 4) 抗Scl-70（トポイソメラーゼⅠ）抗体、抗セントロメア抗体、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体陽性

〔診断のカテゴリー〕

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

* 限局性強皮症（いわゆるモルフィア）を除外する。

** 手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑤

『混合性結合組織病に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（混合性結合組織病（MCTD））

…重症度分類に記述の違いはありますが、内容に変更はありません

（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

＜重症度分類＞

混合性結合組織病（MCTD）の障害臓器別の重症度分類

中等症以上を対象とする。

重症度	臓器障害	臨床所見
重症：	（下記のいずれか1つ以上を有する場合） 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（NSAIDs 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：	（下記のいずれか1つ以上を有する場合） 発熱 リンパ節腫脹 筋炎 食道運動機能障害 漿膜炎 腎障害 皮膚血管炎 皮膚潰瘍、壊疽 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、腎不全移行も稀が見られる） 紫斑、爪床出血、皮膚梗塞 重度の末梢循環障害による 進行は緩徐であるが、比較的早く進行する例もある 三叉神経障害が多い 関節リウマチ様の関節破壊がときにみられる
軽症：	（下記のいずれか1つ以上を有する場合） レイノー現象 手指ないし手背の腫脹 紅斑 手指に局限する皮膚硬化 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、手指の屈曲拘縮をきたしうる 関節破壊は通常ないがときにみられる

2. 診断基準の変更について（混合性結合組織病（MCTD））

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

Definite 1、2を対象とする。

1. 共通所見

- ①レイノー現象 ②手指ないし手背の腫脹

2. 免疫学的所見

抗U1-RNP抗体陽性

- ・抗U1-RNP抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法（ELISA）のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性で ELISA の結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。

※以下の予後、および臓器障害と関連する疾患標識抗体が陽性の場合は混合性結合組織病の診断は慎重に行う。

- a. 抗二本鎖DNA抗体、抗Sm 抗体
- b. 抗トポイソメラーゼⅠ抗体（抗Scl-70抗体）、**抗RNAポリメラーゼⅢ抗体**
- c. **抗ARS抗体、抗MDA5抗体**

3. 特徴的な臓器所見

- ①肺動脈性肺高血圧症 ②無菌性髄膜炎 ③三叉神経障害

4. 混合所見

(1) 全身性エリテマトーデス様所見

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

(2) 全身性強皮症様所見

- ①手指に局限した皮膚硬化 ②**関節性肺疾患** ③食道蠕動低下又は拡張

(3) 多発性筋炎／皮膚筋炎様所見

- ①筋力低下 ②筋原性酵素上昇 ③筋電図における筋原性異常所見

5. 診断のカテゴリー

- ・ **Definite 1**：1の1所見以上が陽性、2が陽性、3の1所見以上が陽性、以上3つをいずれも満たす場合。
- ・ **Definite 2**：1の1所見以上が陽性、2が陽性、4の(1)、(2)、(3)項より2項目以上からそれぞれ1所見以上が陽性、以上3つをいずれも満たす場合。
- ・ **小児（16歳未満の場合）**：1の1所見以上が陽性、2の所見が陽性、4の(1)、(2)、(3)項より1項目以上からそれぞれ1所見以上が陽性、以上3つをいずれも満たす場合。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑥

『シェーグレン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（シェーグレン症候群）

…重症度分類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）

＜重症度分類＞

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

領域	重み（係数）	活動性	点数（係数×活動性）
健康状態	3	無 0 低 1 中 2	
リンパ節腫脹	4	無 0 低 1 中 2 高 3	
腺症状	2	無 0 低 1 中 2	
関節症状	2	無 0 低 1 中 2 高 3	
皮膚症状	3	無 0 低 1 中 2 高 3	
肺病変	5	無 0 低 1 中 2 高 3	
腎病変	5	無 0 低 1 中 2 高 3	
筋症状	6	無 0 低 1 中 2 高 3	
末梢神経障害	5	無 0 低 1 中 2 高 3	
中枢神経障害	5	無 0 低 1 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）		EULAR の疾患活動性基準 中・高疾患活動性（5点≤） 低疾患活動性（＜5点）	0 から最高 123 点
一次性 SS、二次性 SS ともに ESSDAI により軽症、重症に分類する。 ESSDAI ≥ 5 点→重症 ESSDAI < 5 点→軽症			

最高 123 点となりますが、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 × 2=6 点となります。

付記

ESSDAIにおける各領域の評価基準

領域	評価基準
健康状態	0 以下の症状がない 1 微熱、間欠熱（37.5 ～ 38.5℃）、盗汗、あるいは 5 ～ 10%の体重減少 2 高熱（＞ 38.5℃）、盗汗、あるいは＞ 10%の体重減少 （感染症由来の発熱や自発的な減量を除く）

領域	評価基準
リンパ節腫脹	0 以下の症状がない 1 リンパ節腫脹：領域不問 ≥ 1 cm 又は単径 ≥ 2 cm 2 リンパ節腫脹：領域不問 ≥ 2 cm 又は単径 ≥ 3 cm、あるいは脾腫（触診、画像のいずれか） 3 現在の悪性B細胞増殖性疾患
腺症状	0 腺腫脹なし 1 耳下腺腫脹（ ≤ 3 cm）、あるいは限局した顎下腺又は涙腺の腫脹 2 耳下腺腫脹（ > 3 cm）、あるいは目立った顎下腺又は涙腺の腫脹（結石、感染を除く）
関節症状	0 現在、活動性の関節症状なし 1 朝のこわばり（ > 30 分）を伴う手指、手首、足首、足根、足趾の関節痛 2 28 関節のうち1～5 個の関節滑膜炎 3 28 関節のうち6 個以上の関節滑膜炎（変形性関節症を除く）
皮膚症状	0 現在、活動性の皮膚症状なし 1 多型紅斑 2 蕁麻疹様血管炎、足首以遠の紫斑、あるいはSCLE（亜急性皮膚エリテマトーデス）を含む限局した皮膚血管炎 3 蕁麻疹様血管炎、広範囲の紫斑、あるいは血管炎関連潰瘍を含むびまん性皮膚血管炎 （不可逆的障害による安定した長期の症状は活動性なしとする。）
肺病変	0 現在、活動性の肺病変なし 1 以下の2 項目のいずれかを満たす 持続する咳や気管支病変で、X 線で異常を認めない X 線あるいはHRCT（高分解能CT）で間質性肺病変を認め、息切れがなくて呼吸機能検査が正常 2 中等度の活動性肺病変で、HRCT（高分解能CT）で間質性肺病変があり、以下の2 項目のいずれかを満たす 労作時息切れあり（NYHA II）：17 ページ参照 呼吸機能検査以上（ $70\% > \text{DLCO} \geq 40\%$ 、あるいは $80\% > \text{FVC} \geq 60\%$ ） ※ DLCO：一酸化炭素肺拡散能、FVC：努力性肺活量 3 高度の活動性肺病変で、HRCT で間質性肺病変があり、以下の2 項目のいずれかを満たす 安静時息切れあり（NYHA III、IV） 呼吸機能検査以上（ $\text{DLCO} < 40\%$ 、あるいは $\text{FVC} < 60\%$ ） （不可逆的障害による安定した長期の症状や疾患に無関係の呼吸器障害（喫煙など）は活動性なしとする）

領域	評価基準
腎病変	0 現在、活動性腎病変なし（蛋白尿＜0.5g/dL、血尿なし、膿尿なし、かつアシドーシスなし）あるいは不可逆的な障害による安定した持続性蛋白尿 1 以下に示すような腎不全のない軽度の活動性腎病変（GFR ≥ 60mL/分） 尿細管アシドーシス 糸球体病変で蛋白尿（0.5～1g/日）を伴い、かつ血尿がない 2 以下に示すような中等度活動性腎病変 腎不全（GFR < 60mL/分）を伴う尿細管性アシドーシス 糸球体病変で蛋白尿（1～1.5g/日）を伴い、かつ血尿や腎不全がない 組織学的に膜性腎症以外の糸球体腎炎、あるいは間質の目立ったリンパ球浸潤を認める 3 以下に示すような高活動性腎病変 糸球体病変で蛋白尿（＞1.5g/日）を伴う、あるいは血尿、あるいは腎不全を認める 組織学的に増殖性糸球体腎炎あるいは、クリオグロブリン関連腎病変を認める （不可逆的な障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の腎病変は活動性なしとする、腎生検が施行済みなら、組織学的所見を優先した活動性評価をすること）
筋症状	0 現在、活動性の筋症状なし 1 筋電図や筋生検で異常がある軽い筋炎で、以下の2項目の両方を満たす 脱力はない CKは基準値（N）の2倍以下（$N < CK \leq 2N$） 2 筋電図や筋生検で異常がある中等度活動性筋炎で、以下の2項目のいずれかを満たす 脱力（MMT ≥ 4） ※ MMT：徒手筋力テスト CK上昇を伴う（$2N < CK \leq 4N$） 3 筋電図や筋生検で異常を認める高度活動性筋炎で、以下の2項目のいずれかを満たす 脱力（MMT ≤ 3） CK上昇を伴う（$CK > 4N$） （ステロイドによる筋脱力を除く）
末梢神経障害	0 現在、活動性の末梢神経障害なし 1 以下に示すような軽度活動性末梢神経障害 神経伝導速度検査（NCS）で証明された純粋感覚性軸索多発ニューロパチー、三叉神経痛 2 以下に示すような中等度活動性末梢神経障害 NCSで証明された運動障害を伴わない軸索性感覚運動ニューロパチー、クリオグロブリン性血管炎を伴う純粋感覚ニューロパチー、軽度か中等度の運動失調のみを伴う神経節炎、軽度の機能障害（運動障害がないか軽度の運動失調がある）を伴ったCIDP（慢性炎症性脱髄性多発神経炎）、末梢神経由来の脳神経障害（三叉神経痛を除く）

領域	評価基準
末梢神経障害 (つづき)	3 以下に示すような高度活動性末梢神経障害 最大運動障害$\leq 3/5$を伴う軸索性感覚運動ニューロパチー、 血管炎による末梢神経障害（多発単神経炎など）、神経節炎による重 度の運動失調、 重度の機能障害（最大運動障害$\leq 3/5$、あるいは重度の運動失調） を伴った CIDP（慢性炎症性脱髄性多発神経炎） （不可逆的障害による安定した長期の症状又は疾患に無関係の末梢神経障害 は活動性なしとする。）
中枢神経障害	0 現在、活動性の中中枢神経障害なし 1 以下に示すような中等度の活動性中枢神経障害 中枢由来の脳神経障害、視神経炎、純粹感覚障害か知的障害の証明に 限られた症状を伴う多発硬化症様症候群 3 以下に示すような高度活動性中枢神経障害 脳血管障害を伴う脳血管炎又は一過性脳虚血発作、けいれん、横断性 脊髄炎、リンパ球性髄膜炎、運動障害を伴う多発性硬化症様症候群 （不可逆的障害による安定した長期の症状又は疾患に無関係の中中枢神経障害 は活動性なしとする。）
血液障害	0 自己免疫性血球減少なし 1 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少（$1000 < \text{好中球} < 1500/\text{mm}^3$）を伴う 貧血（$10 < \text{Hb} < 12\text{g/dL}$）を伴う 血小板減少（$10 \text{万} < \text{血小板} < 15 \text{万} /\mu\text{L}$）を伴う あるいはリンパ球減少（$500 < \text{リンパ球} < 1000/\text{mm}^3$）を認める 2 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少（$500 \leq \text{好中球} \leq 1000/\text{mm}^3$）を伴う 貧血（$8 \leq \text{Hb} \leq 10\text{g/dL}$）を伴う 血小板減少（$5 \text{万} \leq \text{血小板} \leq 10 \text{万}$）を伴う あるいはリンパ球減少（$\text{リンパ球} \leq 500/\text{mm}^3$）を認める 3 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少（$\text{好中球} < 500/\text{mm}^3$）を伴う 貧血（$\text{Hb} < 8\text{g/dL}$）を伴う 血小板減少（$\text{血小板} < 5 \text{万}$）を伴う （貧血、好中球減少、血小板減少については自己免疫性血球減少のみ考慮す ること、ビタミン欠乏、鉄欠乏、薬剤誘発性血球減少を除く。）
生物学的所見	0 下記の生物学的所見なし 1 以下の3項目のいずれかを認める クローン成分 低補体（低 C4、低 C3 又は低 CH50） 高 γ グロブリン血症、高 IgG 血症（$1600 \leq \text{IgG} \leq 2000\text{mg/dL}$） 2 以下の3項目のいずれかを認める クリオグロブリンの存在 高 γ グロブリン血症、高 IgG 血症（$\text{IgG} \geq 2000\text{mg/dL}$） 最近出現した低 γ グロブリン血症、低 IgG 血症（$\text{IgG} < 500\text{mg/dL}$）

2. 診断基準の変更について（シェーグレン症候群）

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

シェーグレン症候群（SjS）改訂診断基準

（厚生労働省研究班、1999年）

1. 生検病理組織検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 口唇腺組織でリンパ球浸潤が4 mm²当たり1 focus 以上
 - B) 涙腺組織でリンパ球浸潤が4 mm²当たり1 focus 以上
2. 口腔検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 唾液腺造影で stage I（直径 1 mm **未満**の小点状陰影）以上の異常所見
 - B) 唾液分泌量低下（ガムテスト10分間で10mL以下、又はサクソンテスト 2 分間 2 g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) シルマー（Schirmer）試験で 5 mm/ 5 min以下で、かつローズベンガルテスト（van Bijsterveld スコア）で **スコア 3 以上**
 - B) シルマー（Schirmer）試験で 5 mm/ 5 min以下で、かつ蛍光色素（フルオレセイン）試験で陽性（**角膜に染色あり**）
4. 血清検査で次のいずれかの陽性所見を認めること
 - A) 抗SS-A抗体陽性
 - B) 抗SS-B抗体陽性

〔診断のカテゴリー〕

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

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑦

『成人発症スチル病に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（成人発症スチル病）

…重症度分類に変更はありません（赤字は今回の追加された注釈）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

成人スチル病重症度スコア

漿膜炎	無 0 ☐	有 1 ☐
DIC（播種性血管内凝固）※ 1	無 0 ☐	有 2 ☐
血球貪食症候群※ 2	無 0 ☐	有 2 ☐
好中球比率増加（85%以上）	無 0 ☐	有 1 ☐
フェリチン高値（3,000 ng/mL 以上）	無 0 ☐	有 1 ☐
著明なリンパ節腫脹	無 0 ☐	有 1 ☐
ステロイド治療抵抗性 （プレドニゾロン換算で 0.4mg/kg 以上で 治療抵抗性の場合）	無 0 ☐	有 1 ☐
スコア合計点	0～9点 成人スチル病重症度基準 重症：3点以上 中等症：2点以上 軽症：1点以下	

※ 1：日本血栓止血学会「DIC 診断基準 2017 年版」等を参考にする。

※ 2：小児慢性特定疾病「血球貪食性リンパ組織症の診断の手引き
(https://www.shouman.jp/disease/instructions/01_04_025/)」等を参考にする。

2. 診断基準の変更について（成人発症スチル病）

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

Definiteを対象とする。

Yamaguchi らの分類基準（1992年）

（次ページの表を参照ください）

Yamaguchi らの分類基準（1992 年）

A. 大項目 1) 39℃以上の発熱が1週間以上続く 2) 関節症状が2週間以上続く 3) 定型的な皮膚発疹 4) 80%以上の好中球増加を伴う白血球増多（10000/mm³ 以上）
B. 小項目 1) 咽頭痛 2) リンパ節腫脹あるいは脾腫 3) 肝機能障害 4) リウマトイド因子陰性及び抗核抗体陰性
C. 除外項目 1) 感染症（特に敗血症、伝染性単核球症） 2) 悪性腫瘍（特に悪性リンパ腫） 3) 膠原病（特に結節性多発動脈炎、悪性関節リウマチ）

※ 16 歳未満の症例に対しても上記診断基準は適用される。

〔診断のカテゴリー〕

Definite：A の 2 項目以上を満たし、かつ A と B を合わせて 5 項目以上に該当し、かつ C を除外したもの。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑧

『ベーチェット病に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（ベーチェット病）

…重症度分類に記述の違いはありますが、内容に変更はありません
 （赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

<重症度分類>

Ⅱ度以上を医療費助成の対象とする。

ベーチェット病の重症度基準

Stage	内容
I	眼症状以外の主症状（口腔粘膜のアフタ性潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍）のみられるもの
II	Stage I の症状に眼症状として虹彩毛様体炎が加わったもの Stage I の症状に関節炎や 精巣上体炎 が加わったもの
III	網脈絡膜炎がみられるもの
IV	失明の可能性があるか、失明に至った網脈絡膜炎及びその他の眼合併症を有するもの 活動性、ないし重度の後遺症を残す特殊病型（腸管ベーチェット病、血管ベーチェット病、神経ベーチェット病）である
V	生命予後に危険のある特殊病型ベーチェット病である 慢性進行型神経ベーチェット病である

注1 Stage I・IIについては活動期（下記参照）病変が1年間以上みられなければ、固定期（寛解）と判定するが、判定基準に合わなくなった場合には固定期から外す。

注2 失明とは、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。

注3 ぶどう膜炎、皮下血栓性静脈炎、結節性紅斑様皮疹、外陰部潰瘍（女性の性周期に連動したものは除く。）、関節炎症状、腸管潰瘍、進行性の中樞神経病変、進行性の血管病変、**精巣上体炎**のいずれかがみられ、理学所見（眼科的診察所見を含む。）あるいは検査所見（血清CRP、血清補体価、髄液所見、腸管内視鏡所見など）から炎症兆候が明らかなもの。

2. 診断基準の変更について（ベーチェット病）

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

厚生労働省ベーチェット病診断基準（2010年小改訂）

完全型、不全型及び特殊病変を対象とする。

1. 主要項目

(1) 主症状

① 口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍

② 皮膚症状

(a) 結節性紅斑様皮疹

(b) 皮下の血栓性静脈炎

(c) 毛嚢炎様皮疹、痤瘡様皮疹

参考所見：皮膚の被刺激性亢進（針反応）

③ 眼症状

(a) 虹彩毛様体炎

(b) 網膜ぶどう膜炎（網脈絡膜炎）

(c) 以下の所見があれば(a) (b) に準じる。

(a) (b) を経過したと思われる虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球癆

④ 外陰部潰瘍

(2) 副症状

① 変形や硬直を伴わない関節炎

② 精巣上体炎

③ 回盲部潰瘍で代表される消化器病変

④ 血管病変

⑤ 中等度以上の中樞神経病変

(3) 病型診断のカテゴリー

① 完全型：経過中に（1）主症状のうち4項目が出現したもの

② 不全型：

(a) 経過中に（1）主症状のうち3項目、あるいは（1）主症状のうち2項目と（2）副症状のうち2項目が出現したもの

(b) 経過中に定型的眼症状とその他の（1）主症状のうち1項目、あるいは（2）副症状のうち2項目が出現したもの

③ 疑い：主症状の一部が出現するが、不全型の条件を満たさないもの、及び定型的な副症状が反復あるいは増悪するもの

④ 特殊型：完全型又は不全型の基準を満たし、下のいずれかの病変を伴う場合を特殊型と定義し、以下のように分類する。

(a) 腸管（型）ベーチェット病—内視鏡で病変部位を確認する。

(b) 血管（型）ベーチェット病—動脈瘤、動脈閉塞、深部静脈血栓症、肺塞栓のいずれかを確認する。

(c) 神経（型）ベーチェット病—髄膜炎、脳幹脳炎など急激な炎症性病態を呈する急性型と体幹失調、精神症状が緩徐に進行する慢性進行型のいずれかを確認する。

2. 検査所見

参考となる検査所見（必須ではない。）

(1)皮膚の針反応の陰・陽性

20～22Gの比較的太い注射針を用いること

(2)炎症反応

赤沈値の亢進、血清CRPの陽性化、末梢血白血球数の増加、補体価の上昇

(3)HLA-B51の陽性（約60%）、A26（約30%）。

(4)病理所見

急性期の結節性紅斑様皮疹では、中隔性脂肪組織炎で、浸潤細胞は多核白血球と単核球である。初期に多核球が多いが、単核球の浸潤が中心で、いわゆるリンパ球性血管炎の像をとる。全身的血管炎の可能性を示唆する壊死性血管炎を伴うこともあるので、その有無をみる。

(5)神経型の診断においては、髄液検査における細胞増多、IL-6増加、MRIの画像所見（フレア画像での高信号域や脳幹の萎縮像）を参考とする。

3. 参考事項

(1)主症状、副症状とも、非典型例は取り上げない。

(2)皮膚症状の(a) (b) (c) はいずれでも多発すれば1項目でもよく、眼症状も(a) (b) どちらでもよい。

(3)眼症状について

虹彩毛様体炎、網膜ぶどう膜炎を経過したことが確実である虹彩後癒着、水晶体上色素沈着、網脈絡膜萎縮、視神経萎縮、併発白内障、続発緑内障、眼球癆は主症状として取り上げてよいが、病変の由来が不確実であれば参考所見とする。

(4)副症状について

副症状には鑑別すべき対象疾患が非常に多いことに留意せねばならない（鑑別診断の項参照）。鑑別診断が不十分な場合は参考所見とする。

(5)炎症反応の全くないものは、ベーチェット病として疑わしい。また、ベーチェット病では補体価の高値を伴うことが多いが、 γ グロブリンの著しい増量や、自己抗体陽性は、むしろ膠原病などを疑う。

(6)主要鑑別対象疾患

(a)粘膜、皮膚、眼を侵す疾患

多型滲出性紅斑、急性薬物中毒、ライター（Reiter）病

(b)ベーチェット病の主症状の1つを持つ疾患

口腔粘膜症状：慢性再発性アフタ症、急性外陰部潰瘍（Lipschutz潰瘍）

皮膚症状：化膿性毛嚢炎、尋常性痤瘡、結節性紅斑、遊走性血栓性静脈炎、単発性血栓性静脈炎、スイト（Sweet）病

眼症状：サルコイドーシス、細菌性および真菌性眼内炎、急性網膜壊死、サイトメガロウイルス網膜炎、HTLV-1関連ぶどう膜炎、トキソプラズマ網膜炎、結核性ぶどう膜炎、梅毒性ぶどう膜炎、ヘルペス性虹彩炎、糖尿病虹彩炎、HLA-B27関連ぶどう膜炎、仮面症候群

(c)ベーチェット病の主症状及び副症状とまぎらわしい疾患

口腔粘膜症状：ヘルペス口唇・口内炎（単純ヘルペスウイルス1型感染症）

外陰部潰瘍：単純ヘルペスウイルス2型感染症

結節性紅斑様皮疹：結節性紅斑、バザン硬結性紅斑、サルコイドーシス、Sweet病

関節炎症状：関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、強皮症などの膠原病、痛風、乾癬性関節症

消化器症状：急性虫垂炎、感染性腸炎、クローン病、薬剤性腸炎、腸結核

精巣上体炎：結核

血管系症状：高安動脈炎、バージャー（Buerger）病、動脈硬化性動脈瘤、感染性動脈瘤

中枢神経症状：感染症・アレルギー性の髄膜・脳・脊髄炎、全身性エリテマトーデス、脳・脊髄の腫瘍、血管障害、梅毒、多発性硬化症、精神疾患、サルコイドーシス

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑨

『サルコイドーシスに対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（サルコイドーシス）

…重症度分類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）

＜重症度分類＞

重症度ⅢとⅣを公費助成の対象とする。

次の3項目によるスコアで判定する。

1. 臓器病変数

1又は2臓器病変	1
3臓器病変以上	2
（ただし、心臓病変があれば、2とする）	

2. 治療の必要性（全身ステロイド薬、免疫抑制薬）

治療なし	0
必要性はあるが治療なし	1
治療予定又は治療あり	2

3. サルコイドーシスに関連した各種臓器の身体障害の認定の程度

身体障害なし	0
身体障害3級又は4級	1
身体障害1級又は2級	2

合計スコアによる判定

合計スコア 1	重症度Ⅰ
合計スコア 2	重症度Ⅱ
合計スコア 3又は4	重症度Ⅲ
合計スコア 5又は6	重症度Ⅳ

2. 診断基準の変更について（サルコイドーシス）

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

＜診断基準＞

Definite（組織診断群）とProbable（臨床診断群）を指定難病の対象とする。

A. 臨床症状

呼吸器、眼、皮膚、心臓、神経を主とする全身のいずれかの臓器の臨床症状あるいは臓器非特異的全身症状

- ・臓器非特異的全身症状：慢性疲労、慢性疼痛、息切れ、発熱、寝汗、体重減少
- ・呼吸器：胸部異常陰影、咳、痰、息切れ
- ・眼：霧視、飛蚊症、視力低下
- ・神経：脳神経麻痺、頭痛、意識障害、運動麻痺、失調、感覚障害、排尿障害、尿崩症
- ・心臓：不整脈、心電図異常、動悸、息切れ、意識消失、突然死
- ・皮膚：皮疹（結節型、局面型、皮下型、びまん浸潤型、苔癬様型、結節性紅斑様型、魚鱗癬型、瘢痕浸潤、結節性紅斑）
- ・胸郭外リンパ節：リンパ節腫大
- ・筋肉：筋力低下、筋痛、筋肉腫瘍
- ・骨：骨痛、骨折
- ・上気道：鼻閉、扁桃腫大、咽頭腫瘍、嚥声、上気道狭窄、副鼻腔炎
- ・外分泌腺：涙腺腫大、唾液腺腫大、ドライアイ、口腔内乾燥
- ・関節：関節痛、関節変形、関節腫大
- ・代謝：高カルシウム血症、尿路結石
- ・腎臓：腎機能障害、腎臓腫瘍
- ・消化管：食欲不振、腹部膨満、消化管ポリープ
- ・肝臓：肝機能障害、肝腫大
- ・脾臓：脾機能亢進症状（血球減少症）、脾腫
- ・膵臓：膵腫瘍
- ・胆道病変：胆道内腫瘍
- ・骨髄：血球減少症
- ・乳房：腫瘍形成
- ・甲状腺：甲状腺機能亢進、甲状腺機能低下、甲状腺腫
- ・生殖器：不妊症、生殖器腫瘍

B. 特徴的検査所見

1. 両側肺門縦隔リンパ節腫脹（Bilateral hilar-mediastinal lymphadenopathy：BHL）※1
2. 血清アンジオテンシン変換酵素（ACE）活性高値または血清リゾチーム値高値
3. 血清可溶性インターロイキン-2受容体（sIL-2R）高値
4. ^{67}Ga シンチグラフィ又は ^{18}F -FDG/PETにおける著明な集積所見
 - ①心臓のみ ②「心臓のみ」ではない
5. 気管支肺胞洗浄液のリンパ球比率上昇、又はCD4/CD8比の上昇 ※2

※1. 両側肺門縦隔リンパ節腫脹とは両側肺門リンパ節腫脹又は多発縦隔リンパ節腫脹である。

※2. リンパ球比率は非喫煙者で20%、喫煙者で10%、CD4/CD8は3.5を判断の目安とする。

C. 臓器病変を強く示唆する臨床所見

1. 呼吸器病変を強く示唆する臨床所見

画像所見にて、①又は②を満たす場合

- ①両側肺門縦隔リンパ節腫脹（BHL）
- ②リンパ路である広義間質（気管支血管束周囲、小葉間隔壁、胸膜直下、小葉中心部）に沿った多発粒状影又は肥厚像

2. 眼病変を強く示唆する臨床所見

眼所見にて、下記6項目中2項目以上を満たす場合

- ①肉芽腫性前部ぶどう膜炎（豚脂様角膜後面沈着物、虹彩結節）
- ②隅角結節またはテント状周辺虹彩前癒着
- ③塊状硝子体混濁（雪玉状、数珠状）
- ④網膜血管周囲炎（主に静脈）及び血管周囲結節
- ⑤多発するろう様網脈絡膜滲出斑又は光凝固斑様の網脈絡膜萎縮病巣
- ⑥視神経乳頭肉芽腫又は脈絡膜肉芽腫

3. 心臓病変を強く示唆する臨床所見

各種検査所見にて、①又は②を満たす場合（表1参照）

- ①主徴候5項目中2項目以上が陽性の場合
- ②主徴候5項目中1項目が陽性で、副徴候3項目中2項目以上が陽性の場合

表1. 心臓病変の主徴候と副徴候

(1) 主徴候	
a)	高度房室ブロック（完全房室ブロックを含む。）又は致死性心室性不整脈（持続性心室頻拍、心室細動など）
b)	心室中隔基部の菲薄化又は心室壁の形態異常（心室瘤、心室中隔基部以外の菲薄化、心室壁の局所的肥厚）
c)	左室収縮不全（左室駆出率50%未満）又は局所的心室壁運動異常
d)	^{67}Ga シンチグラフィ又は ^{18}F -FDG/PETでの心臓への異常集積
e)	ガドリニウム造影MRIにおける心筋の遅延造影所見
(2) 副徴候	
a)	心電図で心室性不整脈（非持続性心室頻拍、多源性あるいは頻発する心室期外収縮）、脚ブロック、軸偏位、異常Q波のいずれかの所見
b)	心筋血流シンチグラフィ（SPECT）における局所欠損
c)	心内膜心筋生検：単核細胞浸潤及び中等度以上の心筋間質の線維化

付記. ^{18}F -FDG/PETは、非特異的に心筋に集積することがあるので、長時間絶食や食事内容等の撮像条件の遵守が必要である。

D. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

- ① 原因既知あるいは別の病態の全身性疾患：悪性リンパ腫、他のリンパ増殖性疾患、がん、ベーチェット病、アミロイドーシス、多発血管炎性肉芽腫症（GPA）／ウェゲナー肉芽腫症、IgG4関連疾患、ブラウ症候群、結核、肉芽腫を伴う感染症（非結核性抗酸菌感染症、真菌症）
- ② 異物、がんなどによるサルコイド反応
- ③ 他の肉芽腫性肺疾患：ペリリウム肺、じん肺、過敏性肺炎
- ④ 巨細胞性心筋炎
- ⑤ 原因既知のブドウ膜炎：ヘルペス性ぶどう膜炎、HTLV-1関連ぶどう膜炎、ボスナー・シュロスマン症候群
- ⑥ 他の皮膚肉芽腫：環状肉芽腫、環状弾性線維融解性巨細胞肉芽腫、リポイド類壊死、メルカーソン・ローゼンタール症候群、顔面播種状粟粒性狼瘡、酒さ
- ⑦ 他の肝肉芽腫：原発性胆汁性胆管炎

E. 病理学的所見

いずれかの臓器の組織生検にて、乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が認められる。

〔診断のカテゴリー〕

Definite（組織診断群）：A、B、Cのいずれかで1項目以上を満たし、Dが除外され、Eの所見が陽性のもの

Probable（臨床診断群）：

- 1) Aの1項目以上があり、Bの5項目中2項目以上であり、Cの呼吸器、眼、心臓病変3項目中2項目を満たし、Dが除外され、Eの所見が陰性のもの※
- 2) 心臓限局性（臨床診断群）：Aの心臓以外の臨床症状が陰性、B-4-①が陽性、C-3の（1）主徴候 a）、b）、c）、d）、e）のうち d）を含む4項目以上が陽性、Dが除外され、Eの所見が陰性のもの※

※「Eの所見が陰性のもの」とは、やむをえず組織生検が未施行のものも含む。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑩

『若年性特発性関節炎に対する見直し（アップデート）』

1) 全身型若年性特発性関節炎

1. 重症度分類の変更について（全身型若年性特発性関節炎）

…重症度分類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）

<重症度分類>

重症例を対象とする。

重症例の定義：以下のいずれかに該当する症例を重症例と定義する。

- ステロイドの減量・中止が困難で、免疫抑制薬や生物学的製剤の使用が必要
- マクロファージ活性化症候群を繰り返す
- 難治性・進行性の関節炎を合併する

2. 診断基準の変更について（全身型若年性特発性関節炎）

…診断基準に変更はありません

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

Definite を対象とする。

A. 症状

1. 16歳の誕生日以前に発症した6週間以上持続する慢性の関節炎で、2週間以上続く弛張熱を伴う。
2. 次の項目の1つ以上の症候を伴う。
 - a 典型的な紅斑
 - b 全身のリンパ節腫脹
 - c 肝腫大又は脾腫大
 - d 漿膜炎
3. 本人および家族に乾癬を認めない。

〔診断のカテゴリー〕

Definite：A 1～3のすべてを満たすもの

＜参考所見＞

A. 症候と検査所見

- ・弛張熱、リウマトイド疹、関節炎を主徴とする全身型若年性特発性関節炎は、しばしば胸膜炎、心膜炎、肝脾腫を伴う。
- ・末梢血液検査の変化として白血球数の著増を認めるが、好中球が全分画の80～90%以上を占め左方移動は認めず、血小板増多、貧血の進行などが特徴である。
- ・赤沈値もCRPも高値である。血清アミロイドAも高値となる。また炎症が数か月以上にわたり慢性化すると、血清IgGも増加する。
- ・フェリチン値が増加する例も多い（著増例では、マクロファージ活性化症候群への移行に注意）。
- ・IL-6／IL6R が病態形成に重要であることが判明している。

B. 診断の手順

1. 本病型は、発病初期には診断に難渋する。とくに関節炎や典型的皮疹を欠く例では、様々な鑑別診断が行われる必要がある。血液検査でも特異的な検査項目はない。家族歴、現病歴の聴取を詳しく行う必要がある。
2. 弛張熱、発熱と共に生じるリウマトイド疹、関節炎の存在を明らかにすることが前提条件である。また、関節炎症の詳細な臨床的把握（四肢・顎関節計70関節＋頸椎関節の診察）が不可欠である。ついで鑑別診断を行う。
3. 血液検査による炎症所見の評価（赤沈値、CRP）を行う。また、マクロファージ活性化症候群への移行に、注意深い観察と検査値の変化への対応が重要になる。

C. 鑑別診断

- ・感染症：急性感染症、菌血症・敗血症、伝染性単核球症、伝染性紅斑
- ・感染症に対するアレルギー性反応：ウイルス性血球貪食症候群
- ・炎症性腸疾患：クローン病、潰瘍性大腸炎
- ・他のリウマチ性疾患：血管炎症候群（特に大動脈炎症候群、結節性多発動脈炎）、全身性エリテマトーデス、若年性皮膚筋炎
- ・腫瘍性病変・悪性腫瘍：白血病、筋線維芽腫症
- ・自己炎症性症候群：新生児発症多臓器炎症性疾患（NOMID症候群）または慢性炎症性神経皮膚関節症候群（CINCA症候群）、高IgD症候群、家族性地中海熱、TNF受容体関連周期性発熱症候群（TRAPS）、キャッスルマン病

2) 関節型若年性特発性関節炎

1. 重症度分類の変更について（関節型若年性特発性関節炎）

…重症度分類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）

<重症度分類>

寛解基準を満たさず、下記のいずれかを満たすものを対象とする。

1. 若年性関節炎の活動性評価指数を用いて中等度以上の疾患活動性（Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27（JADAS-27） 2.1 以上）を認めるもの
2. modified Rankin Scale（mRS）の評価スケールで3以上（次ページ参照）

○寛解基準

治療中に以下のすべての状態が直近の6か月以上連続するものを寛解とする。

1. 活動性関節炎がない
2. 活動性ぶどう膜炎がない、
3. 赤沈値正常* またはCRP<0.3mg/dl
*正常値： 50歳未満 男性 $\leq$ 15mm/h 女性 $\leq$ 20mm/h
50歳以上 男性 $\leq$ 20mm/h 女性 $\leq$ 30mm/h
4. 朝のこわばりが15分以下

<参考所見>

○活動性評価指数： Juvenile Arthritis Disease Activity Score -27（JADAS-27）

以下の1～4項目の数値の総和で評価する(0～57)

1. 評価者による全般評価（VAS）(0-10cm)（VAS：visual analogue scale…痛みの指標）
2. 患者による全般評価(VAS) (0-10cm)
3. 活動性関節炎* 数 (0-27)

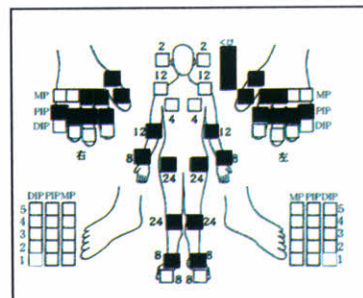
*腫脹のある関節。腫脹がない場合は痛みによる可動域制限がある関節（右図参照）

4. 標準化赤沈値** (0-10)

** (赤沈1時間値(mm) - 20) ÷ 10で算出
20 mm/h未満は0、120 mm/h以上は10

JADAS-27 の関節図（右図）：

■の27関節中、活動性関節炎数をカウントする。



国際小児リウマチ専門委員会による国際基準に従い、1.1～2.0を低疾患活動性、2.1～4.2を中疾患活動性、4.2以上を高疾患活動性とする。

※日本小児リウマチ学会のホームページにJADAS-27の計算ツールがあります
<http://www.praj.jp/activities/JADAS27Calc.html>

○機能障害評価指数

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	

2. 診断基準の変更について（関節型若年性特発性関節炎）

…診断基準に多少の変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

Definite、Probableを対象とする。

A. 症状

- 16歳の誕生日以前に発症した6週間以上持続する慢性の関節炎
- a 発症6か月以内の炎症関節が1～4か所に限局し、全経過を通して4か所以下の関節炎
b 発症6か月以内の炎症関節が1～4か所に限局し、発症6か月以降に5か所以上に関節炎がみられる
c 発症6か月以内の炎症関節が5か所以上に及ぶ関節炎

B. 検査所見

1. リウマトイド因子陰性
2. 3か月以上の期間において少なくとも2回以上リウマトイド因子陽性
3. 少なくとも一つ以上の画像所見で関節炎を反映した所見または関節破壊像を認める。

C. 鑑別診断

関節リウマチ、乾癬性関節炎、付着部炎関連関節炎、他のリウマチ性疾患、血管炎症候群、感染症、炎症性腸疾患、悪性疾患、キャッスルマン病、自己炎症性疾患

〔診断のカテゴリー〕

Definite：下記のいずれかに相当するもの

持続型少関節炎：A 1 および A 2aならびに B 1 および B 3 を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの

進展型少関節炎：A 1 および A 2bならびに B 1 および B 3 を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの

リウマトイド因子陰性多関節炎：A 1 および A 2cならびに B 1 および B 3 を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの

リウマトイド因子陽性多関節炎：A 1 および A 2cならびに B 2 および B 3 を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外したもの

Probable：それぞれのDefinite の基準において、B 3 を満たさないもの

<参考所見>

A. 症状

関節症状：関節痛、関節腫脹、熱感、可動域制限、朝のこわばり、亜脱臼／脱臼、関節強直

関節外症状：発熱、皮疹、肝脾腫、全身リンパ節腫脹、漿膜炎、倦怠感、ぶどう膜炎、リウマトイド結節

長期罹患による二次障害：変形性関節症、慢性疼痛症、成長障害、下肢長左右差、小顎症、骨粗鬆症、アミロイドーシス、緑内障、白内障

B. 検査所見

血液検査：炎症所見（白血球増多、CRP 上昇、血液沈降速度亢進、補体価上昇など）、自己抗体（リウマトイド因子・抗核抗体陽性）、関節炎所見（マトリックスメタロプロテイナーゼ-3 増加）を認めるが、これらを認めない症例もある。**HLA-B27陰性を満たすことが望ましい。**

画像検査：単純エックス線・CT 検査・MRI・関節超音波検査などを行う。関節炎を反映した画像所見には、滑液貯留・滑膜肥厚・骨髓浮腫・血流増加などがあり、関節破壊像とは関節裂隙狭小化、関節強直、関節亜脱臼／脱臼、骨びらんなどをいう。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事^⑪

『特発性間質性肺炎の診断基準・重症度分類』（参考）

※特発性間質性肺炎とは：

間質性肺炎とは、胸部X線写真やCT画像にて両側びまん性の陰影を認める疾患のうち、肺の間質を炎症や線維化病変の場とする疾患の総称です。間質性肺炎の原因は多岐にわたり、職業・環境性や薬剤など原因の明らかなものや、膠原病・サルコイドーシスなどの全身性疾患に付随して発症するものとともに、原因が特定できないものが含まれます。そのうち、特発性間質性肺炎（IIPs）は原因を特定しえない間質性肺炎の総称であり、特発性肺線維症（IPF）などの9疾患に分類されます。

…原因が特定できないものが「特発性」であり、膠原病に付随して発症するものは「特発性」とは言えませんが、診断基準と重症度分類を参考にしてください。

1. 重症度分類について（特発性間質性肺炎）

◎これからの重症度分類（令和6年4月より）

＜重症度分類＞

重症度分類Ⅲ度以上を対象とする。

下記の重症度分類判定表に従い判定する。安静時動脈血酸素分圧が80Torr以上をⅠ度、70Torr以上80Torr未滿をⅡ度、60Torr以上70Torr未滿をⅢ度、60Torr未滿をⅣ度とする。安静時動脈血酸素分圧がⅠ又はⅡ度の場合、6分間歩行時の最低SpO₂が90%未滿となる場合は、重症度Ⅲ度とする。また、安静時動脈血酸素分圧がⅢ度の場合、6分間歩行時の最低SpO₂が90%未滿となる場合は、重症度をⅣ度とする。ただし、安静時動脈血酸素分圧が70Torr未滿の時には、6分間歩行時SpO₂は必ずしも測定する必要はない。

特発性間質性肺炎の重症度分類判定表

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%未滿の場合はⅢにする
Ⅱ	70Torr 以上 80Torr 未滿	90%未滿の場合はⅢにする
Ⅲ	60Torr 以上 70Torr 未滿	90%未滿の場合はⅣにする (危険な場合は測定不要)
Ⅳ	60Torr 未滿	測定不要

2. 診断基準について〔一部抜粋〕（特発性間質性肺炎）

◎これからの診断基準（令和6年4月より）

<診断基準>

下記の基準で特発性間質性肺炎と診断されたもの

Definite（組織診断群）とProbable（臨床診断群）を対象とする。

1. 主要項目

(1) 主要症状、理学所見及び検査所見

① 主要症状及び理学所見として、以下の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 捻髪音（fine crackles）
2. 乾性咳嗽
3. 労作時呼吸困難
4. ばち指

② 血清学的検査において、以下の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. KL-6上昇
2. SP-D上昇
3. SP-A上昇

③ 呼吸機能検査において、以下の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 拘束性障害（%VC<80%）
2. 拡散障害（%DLCO<80%）
3. 低酸素血症（以下のうち1項目以上）
 - ・安静時PaO₂：80Torr未満
 - ・安静時AaDO₂：20Torr以上
 - ・6分間歩行時SpO₂：90%未満

④ 胸部高分解能CT（HRCT）にて、以下の1項目以上を両側性に認める場合、陽性とする。

1. 網状影
2. すりガラス影
3. 浸潤影（コンソリデーション）

(2) 組織所見

外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検）にて、以下のいずれかの組織パターンを認める。

1. UIP パターン（UIP：Usual interstitial pneumonia）
2. NSIP パターン（NSIP：Non-specific interstitial pneumonia）
3. OP パターン（OP：Organizing pneumonia）
4. DIP パターン（DIP：Desquamative interstitial pneumonia）
5. RB パターン（RB：Respiratory bronchiolitis）
6. DAD パターン（DAD：Diffuse alveolar damage）
7. LIP パターン（LIP：Lymphocytic interstitial pneumonia）
8. PPFE パターン（PPFE：Pleuroparenchymal fibroelastosis）
9. 分類不能

(3)鑑別診断

膠原病や薬剤誘起性、環境、職業性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。

特発性間質性肺炎（IIPs）と鑑別すべき疾患

1. 心不全 2. 肺炎（特に異型肺炎） 3. 既知の原因による急性肺傷害
4. 膠原病 5. 血管炎 6. サルコイドーシス 7. 過敏性肺炎
8. じん肺 9. 放射線肺臓炎 10. 薬剤性肺障害 11. 好酸球性肺炎
12. びまん性汎細気管支炎 13. 癌性リンパ管症 14. 悪性リンパ腫
15. 浸潤性粘液性肺腺癌 16. リンパ脈管筋腫症 17. 肺胞蛋白症
18. 肺ランゲルハンス細胞組織球症

〔診断のカテゴリー〕

以下のDefinite（組織診断群）、あるいはProbable（臨床診断群）の条件を満たすものを特発性間質性肺炎と診断する。

- ・Definite（組織診断群）：(3)の鑑別診断を除外した上で、「(1)の④」と「(2)」を満たすもの。
- ・Probable（臨床診断群）：(3)の鑑別診断を除外した上で、「(1)の①」、「(1)の②と③のいずれか」、「(1)の④」のすべてを満たすもの。

【特発性肺線維症（IPF）の臨床診断基準】

1. 主要項目

- ① 特発性間質性肺炎（IIPs）の「Probable（臨床診断群）」の診断基準を満たす
- ②胸部高分解能CT（HRCT）所見として、以下の所見を認める。
 1. 肺底部・胸膜下優位の陰影分布
 2. 牽引性気管支・細気管支拡張を伴う網状影
 3. 蜂巣肺

2. 診断のカテゴリー

- ・確実：主要項目の「①」と「②の1と3」のすべてを満たすもの。
- ・疑い：主要項目の「①」と「②の1と2」のすべてを満たすもの。

事務局だより

JPAみんなのまち「ふらっと」<https://jpaflat.jp/>

約 100 万人以上にのぼる、難病や慢性疾患の患者さんとそのご家族が、日々をよりよく過ごすための総合情報サイトを目指します。

以前にもご紹介しましたが、全国膠原病友の会も加盟しているJPA（一般社団法人日本難病・疾病団体協議会）では、約100万人以上にのぼる難病や慢性疾患の患者さんとその家族に向けて、患者や家族、患者団体からの声を集め、発信し、さらに「エンパワメント（夢、希望、勇気、生きる力）」する機能を持つ、患者当事者や支援者や一般市民の誰もが参加できる「まち」をイメージした Web サイト の運用を始めています。

「まち」の内容としては、JPA からの情報提供だけでなく、学びの場「まちの学校」を開設し、発信の場となる「スタジオ」、また語り合いの場となる「カフェ」等の機能もあります。さらに、お役立ち情報だけでなく、緊急時の情報収集の機能もありますので、ぜひスタートページにご登録をお願いします！



「小児膠原病部会」だより 引き続き、部会登録者を募集しています

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

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

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

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

◎ハガキもしくは封書による登録

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

〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会 宛

◎FAXによる登録

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

※申し訳ございませんが、電話による登録は受け付けておりません。

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

※費用は会費に含まれていますので、別途の徴収はありません。

〔募集〕 機関誌「膠原」の表紙の写真を随時募集しています！



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

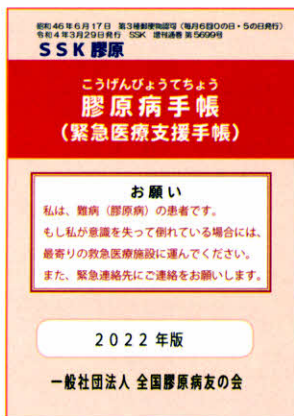
※写真の説明を添えていただければ有り難いです。

〔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。

「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。

大切な方へ贈りませんか

災害備蓄用パン

～ パン便り ～



近年、様々な地域で、地震、水害が発生しております。
災害はいつどこで起こるかわかりません。緊急時のために、この機会に開封して
すぐ食べられる美味しいパンを備えておきませんか。
ご家族、大切な方へのギフト用としてもいかがでしょうか。
ご注文お待ちしております。



* 種類は**ハスカップ**と**シーベリー**の2種類です。
北海道特産のヘルシーな果実の味をお楽しみいただけます。
(卵不使用のためアレルギーのある方も安心！)

ハスカップ

栄養成分表示	100g 当たり
エネルギー	367kcal
たんぱく質	8.7g
脂 質	15.3g
炭水化物	48.5g
ナトリウム	210mg

ビタミンCが豊富で甘さと酸っぱさを備えた芳醇な味わいの、北海道を代表する果実です。『不老長寿の実』として有名です。

シーベリー

栄養成分表示	100g 当たり
エネルギー	371kcal
たんぱく質	7.8g
脂 質	15.3g
炭水化物	50.6g
ナトリウム	210mg

酸味と甘みを合わせて持ち、ビタミンA、C、Eとカロテノイドや不飽和脂肪酸を含む『奇跡の果実』と言われています。

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



5年
保存

カロリー
360kcal
以上

2個入
50g/1個





◆ 商品内容・販売価格 ◆

【送料は別途ご負担となります】

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



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

お問い合わせ・お申し込み

お申し込みは、電話・FAXにより申し込みください。

FAX での注文は下記必要項目を記入しお送りください。

① 名前 ② 住所(送付先) ③ 電話番号 ④ 品名 ⑤ 数量

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

TEL : 03-3288-0721
(平日 10:00~16:00 の時間帯でお願いいたします)
FAX : 03-3288-0722

被災による会費免除のお知らせ

地震や火災、大雨等により、被害を受けられました地域の皆様にお見舞い申し上げます。一日も早い復旧を心よりお祈りいたします。避難所等で避難生活をしておられる方は、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日から的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日から的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日から的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〔京都県、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日から的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6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。

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	114 筆	88,000 円
神奈川県	18 筆	30,000 円
埼玉県	29 筆	5,000 円
千葉県	0 筆	2,000 円
愛知県	20 筆	2,000 円
島根県	555 筆	21,000 円
岡山県	406 筆	16,000 円
山口県	0 筆	2,000 円
福岡県	24 筆	6,000 円
長崎県	18 筆	0 円
沖縄県	209 筆	21,500 円
合計	1,393 筆	193,500 円

～ 編集後記 ～

◎本年も、日本難病・疾病団体協議会（JPA）の国会請願署名・募金にご協力いただきましてありがとうございました。これからも、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にむけて、活動していきたいと思います。今後ともよろしくお願いいたします。

◎本号では前号に引き続き「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。前号に掲載の血管炎症候群の一部ほど大きな変更はありませんが、全身性エリテマトーデス（SLE）の診断基準等はかなり変更されています。医学的に難しい部分が含まれていますが、ご自身の病気の部分だけでも、診断基準と重症度分類の参考にご確認ください。

◎令和6年度の一般社団法人全国膠原病友の会の社員総会は、5月26日（日）に会場参加（大阪）とオンライン参加のハイブリッド方式での開催を予定しています。社員総会は各地域（支部）の代表者で行なわれます（一般の会員さんは参加できません）。社員総会の概要は次号の機関誌「膠原」214号等にて報告いたします。なお、令和6年度も社員総会のみで開催で、医療講演会（全国膠原病フォーラム）の開催は見送らせていただきます。ご了承ください。