

# ふくろう通信

2025年  
10月号  
(通算75号)



## 目次

- 1 巻頭言 原田久生 会長 ..... P.2
- 2 最高顧問挨拶 衛藤 義勝 先生 ..... P.3
- 3 東京シンポジウム2025 講演録 (後編) ..... P.5
- 4 国内Topics 岡田 正恵 理事 ..... P.11
- 5 海外Topics 郭 育子 理事 ..... P.12
- 6 ファブリー病の在宅医療について 山川 裕之 先生 ..... P.14
- 7 特定社会保険労務士による障害年金のお話 佐々木 久美子 氏 ..... P.15
- 8 ふくろうライブラリー ..... P.16
- 9 編集後記 ..... P.16
- 10 お問い合わせ ..... 巻末

## 巻頭言

「全国の大学病院が経営危機に直面している  
我々は何をなすべきか」

一般社団法人 全国ファブリー病患者と家族の会（ふくろうの会）会長  
原田 久生

今我々に襲い掛かっている課題は大学病院の存続だ。人件費拡大や物価高騰で支出が増大。経営危機に直面している大学病院。最新の機器を使う高度な最先端な医療が難しくなったり、研究者が研究に時間を割けなくなったりしてきている。各大学病院では経費の削減等で経営の安定化を図ろうとしている。しかしながら現場のこうした取り組みには限界があり、ここにきてやっと政府も支援に乗り出そうとしてきている。

公私立、80の大学病院では1病院あたり2023年度は4億6000万円の赤字が2024年度では9億5000万円の赤字となり倍になっている。「国立大学病院長会議」会長の大島精司先生（千葉大病院長）は「高度な医療をやればやるほど赤字になる。大学病院は事業継続の危機にある」と言っている。特に人件費がかさみ、臓器移植やがんの免疫療法など難度の高い医療ほど多くの医師や看護師が必要となることから、手厚いケアをすればするほど赤字となる。しかも大量に使う縫合糸やガーゼは診療報酬の対象にならず、44の国立大学病院の持ち出しは2024年度では約1000億円余になっている。また消費税負担が問題となっている。病院が備品を購入した場合は消費税分を販売業者には払うが、公的保険で治療を受けた場合患者にその分を請求できない。こうした観点から大学病院は税負担が大きくなりがちだ（9月22日 読売新聞朝刊にて）。

一般企業では支出が増え赤字となれば値上げをすとか経費削減したりして改善できるが診療報酬は公定価格のため、病院の都合では上げられない。ましてや経費の削減は医療サービスの欠如や医療事故にもつながりかねない。

こうした背景を踏まえ、国に働きかけてほしいとか様々なところから患者団体に要望がきている。このままでは病院数が減ったり医療に係る医師や看護師たちが減少したりするからと言われている。

診療報酬を手厚くすることができれば経営危機から脱却できるが、その際、患者負担増にはならないようにしていかななくてはならない。

今、自民党総裁選たけなわである。ふくろう通信発行時には決まる。2040年度には国民医療費は70兆円を超えと言われ、医療財政持続可能性が危ぶまれる中、こうしたことをテーマにとりあげている候補者は残念ながら少ない。国家予算最大の費用項目なのに。

\*次回の巻頭言は1961年にできた国民皆保険制度についてみんなで考えていきましょう。

何か意見などありましたらこちら迄連絡を下さい。

「一般社団法人全国ファブリー病患者と家族の会」 〒107-0052 東京都港区赤坂 8-5-9-305

Tel / Fax : 03-5786-1551 HP : <http://www.fabrynet.jp>

メールアドレス : [haradah1949@yahoo.co.jp](mailto:haradah1949@yahoo.co.jp) (原田)

## 最高顧問挨拶

### ～国際先天代謝異常学会

### (ICIEM) 2025 に参加して～

一般社団法人 全国ファブリー病患者と家族の会（ふくろうの会）最高顧問  
財）脳神経疾患研究所先端医療研究センター長  
東京慈恵会医科大学名誉教授  
**衛藤 義勝** 先生



(写真1) 京都国際会議場での ICIEM 開会



(写真2) 京都国際会議場での Opening Ceremony での  
中村会長の毛筆、「未来」を記載

2025年9月2日より6日まで5日間  
京都国際会議場でICIEM 2025が  
熊本大学小児科中村公俊教授会長の  
下に盛大に開催された。今回欧州  
以外で開催されたICIEMの歴史で  
は最大の2800名以上が参加し（写  
真1）、1300以上の演題が集まり、  
久しぶりにわが国の国力の底力を世  
界に示すことができた国際会議だっ  
た。特に開会式では雅楽の演奏の  
後、中村教授の力強い毛筆による、  
“未来”の字を巨大な和紙に書き、古  
来のわが国の伝統文化を披露され  
た（写真2）。初日は中村会長によ  
る、会長招宴で丁度私が今回の国際  
会議ではメインの講演者であるノー  
ベル化学賞を1997年に受賞した英  
国ケンブリッジ大学教授のSir John  
Walker教授と会食を共にしながら、  
先生の素晴らしいお人柄に触れ  
ることができたことは大変貴重な経

験だった（写真3）。また2日目のJapan Night ではジャズなどの生演奏による懇親会の後、数十発の国際会議場の広大な池に面したお庭で、明媚な大輪の花火が打ち上げられ、これもICIEMの歴史では大変印象深いものだった。



(写真3) 中央は ICIEM 基調講演者 英国ケンブリッジ大学  
ノーベル化学賞受賞者 Sir John Walker 教授



(写真4) THE SODOH 東山京都での Gala Dinner  
中村会長挨拶風景

4日目のGala Dinnerでは素晴らしいお庭を持つ料亭THE SODOH 東山京都での開催は超満員で多くの外国人から賞賛された懇親会であり、中村会長の挨拶(写真4)のあと会場を3つに同時中継しながらの大変すばらしい晩さん会であった。いずれの企画も、会長の中村教授のアイデアが盛り沢山の国際学会だった。このような国際会議ができたことは熊本大学中村教授ならびに教室員、同窓の方々、日本先天代謝異常学会の皆さん、製薬関係者、患者会、会議運営会社の多くの方々の努力による成果と思われた。わが国は、まだまだ世界で国際的なパワーを持っていること、また京都という1000年以上の歴史の舞台を借り、素晴らしい国際会議が開催出来たことは日本の誇りであり、またICIEMの歴史の中で金字塔を建てた国際会議だった。関係各位の皆様にも多大な敬意を表す。またこの経験をもとに、わが国の若い研究者、医師、患者会、製薬関係者の皆様方が自信を持ち世界で、これからさらに活躍されることを強く望む。皆様大変ご苦労様でした。



※中村先生の学会プロモーション動画がサイト上部で閲覧できます。

<https://share.google/MLclhv6f3DqvwR7Gl>







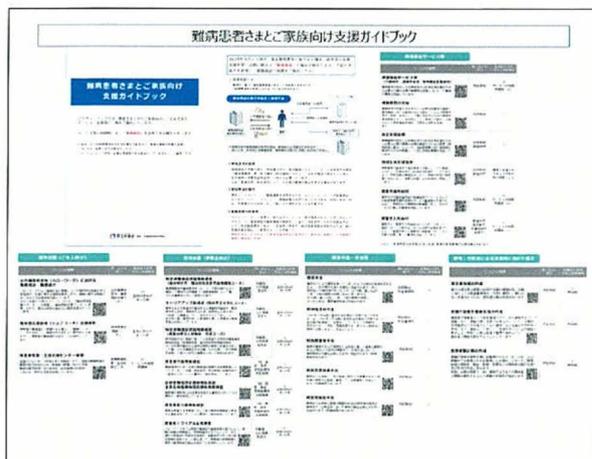


た形で円滑なサービス利用につなげることができないかという考えから、こういった制度をスタートしております。

**「登録者証」発行事業の創設②  
(令和6年4月1日施行)**

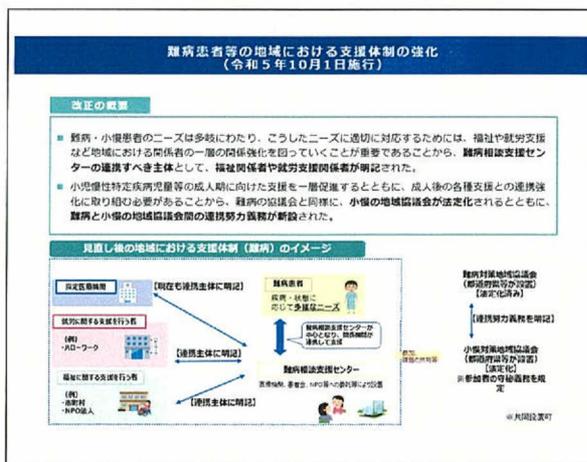
登録者証の取扱い	登録し
マイナンバー連携事項 <通知事項>	<ul style="list-style-type: none"> <li>指定難病の患者又は小児慢性特定疾病患者(注)であること。</li> <li>※指定難病の患者又は小児慢性特定疾病患者(注)とは、又は入院する多岐領域連携医療にかかわっている難病患者の属する指定難病(注)であること。</li> </ul>
申請の流れ等 <通知事項>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●「指定難病名」、「小児慢性特定疾病名」はマイナンバー連携しない。</li> <li>●指定難病の患者等からの申請に基づき発行する。</li> <li>●申請書に必要事項を記入し、申請に必要書類を添付する。</li> <li>●転居した際、転入先や転出先にその旨を届け出る必要はない。</li> </ul>
登録地域 <通知事項>	<p>再登録不要(有効期限なし)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>※小児慢性特定疾病患者については、当該患者が受けている療養施設。</li> </ul>
様式 <通知事項>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●原則マイナンバー連携を活用する。</li> <li>※マイナンバーがなくても、自身の医療情報や健康情報などによりやりとりが可能なことが可能。</li> <li>※マイナンバーがなくても指定難病の患者等であることを確認できるものとして示すことができることを、療養施設から自治体やネットワーク等の関係機関に周知する。</li> </ul>
活用方法 <通知事項>	<ul style="list-style-type: none"> <li>●指定難病サービスとの連携申請やネットワーク等の利用時、医師の診断書に代わり、指定難病の患者等であることを確認できるものとして示すことができることを、療養施設から自治体やネットワーク等の関係機関に周知する。</li> <li>●指定難病サービスとの連携申請やネットワーク等の利用時、医師の診断書に代わり、指定難病の患者等であることを確認できるものとして示すことができることを、療養施設から自治体やネットワーク等の関係機関に周知する。</li> </ul>

こちらは、登録者証の取扱いにかかる説明になっております。冒頭としましてはマイナンバーを連携することにはなっているのですが、マイナンバーを連携したとしても、指定難病の名称はマイナンバーを連携しません。あくまで指定難病患者ですよというところまでしか連携しないということになっております。



こちらが各自治体さんですとか、相談支援センターに配付しております難病患者様とご家族向け支援ガイドブックになっております。こちらを配布させていただいておまして、例えば障害年金、こういった形で受けられますよとか、障害福祉サービスはこういったところで受けられますということを、QRコードをつけ、す

ぐにインターネットに飛ぶことができるようになっております。



続きまして、難病患者等の地域における支援等の支援体制の強化ということで、難病相談患者さんのニーズは多岐にわたっておりますので、こうしたニーズを適切に対応するために、福祉や就労支援などの地域における関係者の方々との一層の関係強化を図っていくことが重要になります。

そのため、今回の法改正で、改めて難病相談支援センターの連携すべき主体として、就労支援、福祉の関係者ということを明記することといたしました。



続きまして、小児慢性特定疾病児童等自立支援の強化の方にも法改正がございましたが、今回は御説明を割愛させていただきます。

**難病・小慢データベースの法定化**  
(令和6年4月1日施行)

**改正の概要**

- 難病・小慢データベースの法的根拠が新設され、国による情報収集、患者等の同意を前提とした都道府県等の国への情報提供義務が規定された。
- また、安全管理措置、第三者提供ルールの法規定が新設され、他の公的データベースとの連携解析も可能とされた。
- 難病データベースについては、登録対象者を拡大し、軽度の指定難病難病者データ登録が可能とされた。

**難病・小慢データベースのイメージ**

続きまして、難病・小慢データベースの法定化ということで、今まではいわゆる難病データベースにつきまは法的根拠がない予算事業としてやっていたのですが、今回の法改正がございまして、明確に法的な根拠をベースに事業が行われるようになったというところでございます。

**難病DB・小慢DBの主な変更点**

**匿名データの第三者提供先・活用できる業種の範囲**

現在	令和6年度以降
<b>&lt;提供対象者&gt;</b> ○ 原則、厚労省、地方公共団体、厚労省又は文科省が補助を行う研究事業の実施者のみであり、製薬企業等の民間企業は提供不可 ※ 例外的に、製薬企業等に提供した実績はない <b>&lt;活用可能な業種の範囲&gt;</b> ○ 厚労省又は文科省が補助を行う研究事業の実施者は、難病等患者データベースを用いて研究を行う場合に限定 ※ 結果的に、患者属性情報の把握のみ活用（患者数、発病年齢、男女比、症状の分布、診療施設など）	<b>&lt;提供対象者&gt;</b> ○ 製薬企業等の民間企業に対しても、提供可能 <b>&lt;活用可能な業種の範囲&gt;</b> ○ 難病・小慢の患者に対する医療・福祉の分野の相互関係に関する分析等に活用可能（特定の病名・症状の広告又は宣伝に利用するために行うものを除く。） ※ 例えば、医療において、開発したい治療薬の対象患者の概要把握（治療の実行可能性等）、治療で使用するアウトカム指標の検討などに活用可能

**他のDBとの連携解析**

現在	令和6年度以降
○ 難病DB・小慢DBとの連携・提供のみ可能	○ 他の公的DBとの連携・提供することも可能

特に重要な点といたしましては、左側が変更前ですが、過去、製薬企業等に提供してはなかったのですが、令和6年度以降は、この右下になります、開発した治療薬の対象患者の概要把握、治験に使用するアウトカム指標の検討などに活用可能ということで、製薬企業等の民間企業に対しても提供可能ということで、法改正が変わっております。

ただ、そういった場合に、情報の漏えいですか、そういった心配があるということもござ

いまして、法律の中で匿名データにかかわる不適切な利用等に対して、原則罰則規定がしっかりと設けられているというところでございます。

**改正法による匿名データ利用者の義務等について**

改正法により、匿名データ利用者に対しては、その情報の取扱いに関する義務等が課されることとなるが、義務の適切な履行を図るため、厚生労働大臣による立入検査や是正命令に関する必要な規定が整備されている。また、匿名データに係る不適切な利用等に対しては、必要な罰則規定が設けられている。

匿名データ利用の際の義務等	違反した場合の対応
<b>&lt;匿名等の禁止&gt;</b> ○ 本人を識別する目的での他の情報との照合等の禁止 (難病法第27条の3、児保法第21条の4の3) <b>&lt;消去&gt;</b> ○ 利用する必要がなくなった場合の情報の消去 (難病法第27条の4、児保法第21条の4の4) <b>&lt;安全管理措置&gt;</b> ○ 情報の漏洩等の防止のための安全管理措置 (難病法第27条の5、児保法第21条の4の5) <b>&lt;不当利用等の禁止&gt;</b> ○ 知り得た匿名データの内容をみだりに他人に知らせることは又は不当な目的での利用することの禁止 (難病法第27条の6、児保法第21条の4の6)	<b>&lt;立入検査等&gt;</b> ○ 報告、検査書類の提出命令、義務違反に係る立入検査、是正命令 (難病法第27条の7・第27条の8、児保法第21条の4の7・第21条の4の8) <b>&lt;罰則&gt;</b> ○ 匿名データの内容をみだりに他人に知らせ又は不当な目的で使用した者、厚生大臣による是正命令に違反した者は1年以下の拘禁若しくは50万円以下の罰金に処し又はこれを併科する (難病法第45条、児保法第60条の3) ○ 厚生大臣による報告の求めや立入検査等に対し、適切な対応を行わない者は50万円以下の罰金に処する (難病法第46条、児保法第61条の5)

## 6. 最近のトピックスについて

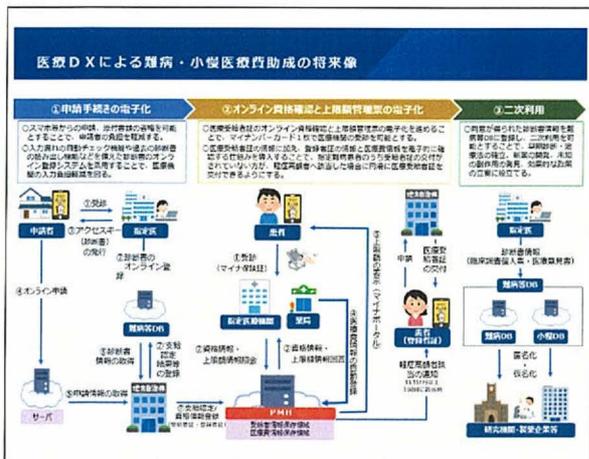
最近のトピックスにつきまして御説明させていただきます。

こちらは今、難病の世界以外でも、医療DXの関係につきまして御説明をさせていただきます。

**全国医療情報プラットフォームの全体像 (イメージ)**

全国医療情報プラットフォームとしてマイナポータルがあります。皆様もいろいろ使われることがあるかも知れませんが、例えば、スマホで自分の住民票の情報であったりと、課税情報等々が見えるマイナポータルの活用が最近始まっているところでございますけれども、そういったマイナポータルを使って医療的な部分

についても活用できていかないといけないかというので、各種各制度で検討が始まっております。



この1枚紙ですね。では、難病についてどんな検討をしているんだというのがこちらのペーパーになります。まず一番左側ですね。左側は申請手続きの電子化。

毎年更新の際は自治体に足を運んでいただいて、多くの書類を持って行っていただくという、かなり大変だといいますが、御足労をおかけしている状態ではございますけれども、今検討しているところとしまして、マイナポータルをスマホ一つで更新の際に、もちろん新規申請をされる際もですが、全て手続きが終わらないかということを検討しているところです。

マイナポータルでピピピとやりますと、自分の課税情報や住民票の情報が登録されて、全てスマホで申請ができる、そういった世界にできないかということを検討させていただいております。真ん中の2番は、オンライン資格確認と上限額管理の管理票の電子化、1点目のオンラインでの資格確認につきましては、今、病院に行かれまして、診断を受けるときは、保険証が入っているマイナンバーカードと難病ですよという受給者証を持っていただいて、診療を受けているかと思うのですが、その難病

の受給者証をマイナンバーカードに入れられないかということを検討しております。順次、先行実施等も試行的にスタートしているところがございます。

もう1点、上限額管理表の電子化。こちらも皆さんが実際に病院に行かれて、診察を受けた際に病院の方に、「今日は医療費の負担はいくらですよ」次の病院に行って、それが積み重なっていきますが、金額が上限額に達すると「これ以上の負担の必要はありませんよ」ということを紙でやっているかと思うんですけども、そういったことが電子化できないのかということを検討しております。

最後、2次利用について、これは先ほどの難病データベースでもご説明しましたけれども、皆さんの重要なデータを集めさせていただいておりますので、そういったものを創薬等に活用できないかということを検討させていただいております。こういったことにつきまして、引き続き厚生労働省としましては、皆様方が少しでも効率的に利便性が高くなるように検討してまいりたいと思っております。

オンライン化事業としまして、実際に今年度も自己負担上限額のオンライン化、オンライン申請に係る調査研究等を進めさせていただいております。皆様がいち早くそういった利便性の高い難病の制度の運用ができるように、こちらとしても検討してまいりたいと考えております。

東京シンポジウム2025における厚生労働省 健康・生活衛生局難病対策課 課長補佐 押木 智也さんの講演録「難病対策について」は、夏号(ふくろう通信74号)および秋号(ふくろう通信75号)をもって完結となります。

## 国内 Topics

(国内担当理事 岡田 正恵)

### ● 2025年8月1日～3日

#### ● 日本遺伝カウンセリング学会学術集会 ●

大会テーマ「遺伝と共にある日常～遺伝医療のサステナビリティ～」

札幌市中央区、大通公園にほど近いカナモトホールにて、山田崇弘教授（北海道大学病院）が大会長となり、日本遺伝カウンセリング学会学術集会が開催されました。期間中、当会は患者会展示ブースに出展しました。

▶ 当会原田会長と表皮水疱症友の会会長 ▶



### ● 「日本人類遺伝学会第70回大会」～次の一歩～患者会ブース出展決定●

日本人類遺伝学会第70回大会への、患者ブース出展が決定しました。会場周辺は、クリスマスの賑わいで一年で最も華やかな雰囲気になります。周辺のイベントを楽しみつつ、患者会ブースにもぜひお立ち寄りください。

【テーマ】 次の一歩

【会期】 2025年12月17日（水）～20日（土）

【会場】 パシフィコ横浜 会議センター 横浜市西区みなとみらい1-1-1

【大会長】 秦 健一郎教授

（群馬大学大学院医学系研究科／国立成育医療研究センター）



詳細案内

### ● 経口治療薬「RECTAS-2.0」研究成果の発表 ●

京都大学と第一三共株式会社の共同研究グループが、ファブリー病の新たな治療薬候補「RECTAS-2.0」の研究成果を発表しました。

対象となったのは、日本を含む東アジアに多く見られる「GLA 遺伝子の .639+919G>A 変異」による心ファブリー病です。研究チームは、患者由来のiPS細胞やマウスモデルを使い「RECTAS-2.0」が遺伝子のエラーを修正し、酵素の働きを回復できることを確認しました。まだ研究段階ですが、この化合物は、経口投与で心筋に届きやすく、早期からの予防的治療への応用、将来の実用化が期待されます。



京都大学発表記事

### ● 難病患者として災害時の備えを ●

日本は自然災害の多い国で、日頃から災害時の備えをしておくことが重要です。私たち難病患者は、病気の症状や治療状況などにより、自ら災害時の準備をしておくことが様々あります。災害時に持ち出す薬や、避難方法や注意点、避難場所、治療の継続方法など、平常時に家族や主治医、関係者の方々と相談しておくことをお勧めします。

#### ★災害避難行動要支援者の避難行動支援★

令和3年に災害対策基本法が改正され、各市町村は避難行動要支援者について、個別避難計画を作成することが努力義務とされました。お住まいの市町村での「避難行動要支援者名簿」や「個別避難計画」の作成状況や登録方法など、災害時に備えて確認しておきましょう。

## 海外 Topics

(海外担当理事 郭 育子)

## ◎ ICIEM 第 15 回 国際先天代謝異常学会

International Congress of Inborn Errors of Metabolism 2025



## ICIEM 2025 KYOTO

9月2日から6日まで、京都の国立京都国際会館で大規模な国際学会が行われました。今年は、当会も他のライソゾーム病患者会の方達と一緒に、患者ブースのコーナーで展示をさせていただきました。世界中から何千人規模の先天代謝異常症の医師、研究者、医学生、関連企業の方、患者家族支援関係者など参加され、京都市内でもこの学会の参加者は、オリジナルのバックを背中に背負い、電車に乗っていたので一目でわかりました。京都駅から地下鉄烏丸線に乗車すると、既に多くの外国からの方が ICIEM のロゴ入りバックを背負い、終点の駅を一齐に目指していました。最寄り駅の国際会館駅を下車すると地下鉄の駅から会場まで構内は歓迎の装飾がされていました。



(写真 A) 学会のメインステージ会場

(写真 B) 閉会式の様子  
中村先生と若手研究者の授賞式(写真 C) 地下鉄国際会館から  
会場までの駅構内日本ライソゾーム病患者家族会協議会の  
代表として原田会長

残念ながら日本の患者会は、学会に入る事ができませんでしたが、海外の患者会の方は、学会の講義にも入っていた様子でした。今回は特別に学会最終日の6日、閉会式の直前に、患者会や患者支援団体に発表の機会をいただきました。患者サテライトイベントが設けられ、シスチノーシス患者と家族の会、全国ポンペ病患者と家族の会、日本ライソゾーム病患者家族会協議会、当会およびその他 NPO 団体の代表者等がそれぞれ活動報告を発表させていただきました。原田会長からは在宅医療に向けて、これまでの活動の振り返りから取り組みが紹介されました。筆者（郭理事）から

は当会の新たな取り組みについて、患者が主体的に動き新たな活動が開始されていること、継続的な医大生への理解啓発のための患者講義やピア相談の活動、また患者視点を組み込んだ研究論文への共著参加などを報告させていただきました。

◎ 2025年9月4日京都 アミカス・セラピューティクス株式会社主催  
ファブリー エクスチェンジ アジア in 京都



【参加団体】

ファブリー国際ショナル ネットワーク (ボブ理事とイーファンさんの2名)、ファブリー코리아 (韓国) 3名、台湾患者会1名、香港ムコ多糖症希少遺伝病互助グループ1名、香港のファブリー病患者1名、当会からは原田会長、吉江理事、筆者(郭理事)の3名が出席しました。

2022年から継続的にアジアの患者や支援者がオンライン上で集まり交流を重ねていました。今回は初めて、3年越しに対面での意見交換会がアジア国々の方達と叶いました。改めまして、このような機会を設けてくださりありがとうございました。これをきっかけに来年台湾で行われるFIN エキスパートミーティングにも、このアジアのネットワークを生かして繋げて行けたらと思います。今回初めてお会いできた香港の患者の方はムコ多糖症の患者さんに語学サポートを受けながら一緒に参加されていたのが印象的でした。患者会の名前通り、疾患を越えて連帯し、互いにサポートし合う体制が整ってきました。



\*

吉江理事からは、オリジナルで制作された手作り体験ワークショップのアイデアが紹介されました。

「遺伝病は皆が持ちうる個性」として社会にもっと広く受け入れられるようにとのメッセージを込めて、DNA 螺旋や塩基の配列に親しみをもち、それぞれ多様に作り出すことを楽しめる体験です。会場では、韓国の人達がこれらを制作する体験を一緒にして、柔らかい素材を手にとって和み、言葉の壁を越えてお互いを知るよいきっかけにもなり、交流会はあっという間に幕を閉じました。

\*写真右：ペットボトルのキャップ部分に付けて自分の飾りとして手作りのオリジナル自分用チャーム

【今後の海外学会及び患者会集会等の予定】 2025年～2026年

オーストラリア：Lysosomal Summit シドニー 2025年10月24日～26日

日本：日本ライソゾーム病研究会 2025年11月21日

北米：カナダ【カナディアン ファブリー協会】エンパワーミーティング集会 2025年11月22日

北米：米国カリフォルニア州サンディエゴ WORLD シンポジウム 2026年2月2日～6日

アジア：FIN Expert Meeting in 台湾 2026年4月24日～25日

欧州：北欧ヘルシンキ【SSIEM 先天性代謝疾患学会】2026年8月25日～28日開催予定

日本：日本先天代謝異常学会 福岡 2026年10月15日～17日

# 日本におけるファブリー病の在宅酵素補充療法：④ ～ライソゾーム病の在宅酵素補充療法（在宅ERT）マニュアル作成～



慶應義塾大学病院 予防医療センター／循環器内科 専任講師 山川 裕之 先生

## (1) ファブリー病を含むライソゾーム病の在宅酵素補充療法マニュアルについて(看護師編)

前回にも示したように、2024年11月日本先天代謝異常学会より、2025年3月に、ファブリー病を含んだライソゾーム病の酵素補充療法のマニュアルを参照できるようになりました。

その中で、マニュアルは1. 患者を紹介する専門医のためのマニュアル、2. かかりつけ医（在宅医）が酵素補充療法を行うためのマニュアル、3. 在宅看護師が酵素補充療法を行うためのマニュアル、4. 薬剤師が酵素補充療法を行うためのマニュアルの4つに細分化されております。

今回は、在宅看護師が酵素補充療法を行うためのマニュアルを紹介いたします。専門医のためのマニュアルは、「1. 在宅酵素補充療法の背景」、「2. 在宅酵素補充療法に関する看護師の役割」、「3. 在宅酵素補充療法に関する看護師の実務」、「4. 点滴時の注意点」、「5. 緊急時の対応」、「参考. 訪問看護業務の手引き令和4年4月版」の6部構成となっております。

在宅で酵素補充療法を実際に行う医療関係者は、主には看護師になるかと考えます。ファブリー病を含むライソゾーム病の患者は3000人程度しかいません。そのために、看護師、かかりつけ医、薬剤師などは、ライソゾーム病の患者に遭遇する可能性は低いと考えます。各々の立場で、安心・安全に、在宅酵素補充療法を行うために、看護師を含めた、各医療関係者のフローを示しております(図1)。

また、本マニュアルでは、図2に示すように看護師が分かりやすい様に、写真入りで必要な医療材料が準備できるようにしています。さらに、図3のように酵素補充療法中のチェックポイントを表に示しています。通常のように、酵素補充療法の前後での血圧・体温・脈拍などの通常バイタルサインのチェックだけでなく、皮疹・掻痒感などの点滴関連反応（IAR: Infusion associated reaction）の有無を確認できるようにしております。

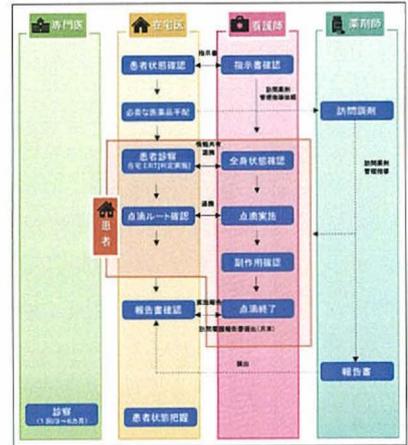
このように看護師が、このマニュアルだけで必要な医療器材を揃えることが可能であり、また酵素補充療法時のチェックポイントも分かりやすいように、図や表を盛り込んでおります。看護師のマニュアルにつきましては、大阪難病医療情報センター野正佳余先生、株式会社ヴィーナス片見明美先生が中心になり作成していただきました。感謝申し上げます。

## (2) 在宅酵素補充療法の導入例2～ムコ多糖症2型～

20歳代の男性の方です。10年以上ムコ多糖症2型にして酵素補充療法を自宅から約15km離れたところの病院で行っていた方です。車いすの生活が続いておりました。1週間に1度の頻度で両親が車で連れていくこととなり、両親の負担も多くなっておりました。

近医でも、自宅から7km程度の中核病院で酵素補充療法を行うことができるようになり、3年が経過しました。ただ、在宅での医師の指示の下で酵素補充療法を行うことが日本でもできるようになると、在宅医と連携をとり、在宅でも酵素補充療法を行えるようになりました。現在では、月の3回は在宅での酵素補充療法を、残りの1回は中核病院での酵素補充療法を行うスキームとなっております。その際には、在宅医は、本マニュアルを参考にして頂きました。病院主治医の先生、訪問看護師、薬剤師などを含めた皆様の献身的な努力に感謝申し上げます。

今回は最終回となります。内容は、2025年度の新しい在宅での酵素補充療法の製剤まとめと、今後克服するべく問題点などにも触れたいと思います。また、紙面に余裕があれば他のライソゾーム病での在宅酵素補充療法の実例も示したいと思います。



(図1) 在宅酵素補充療法を行うための各立場でのフロー



(図2) 在宅酵素補充療法を行うための必要な機材を、写真で示している

点滴施行の手順

項目	実施前	実施中	実施後	その他	備考
例) 観察項目表					
点滴	実施前	実施中	実施後		
年月日( )					
氏名:					
性別:					
年齢:					
本日の体重 ( ) kg					
前投薬回数の種・量 (薬剤名)					
ルート確保: 生理食塩水 ml ( - ml)					
部位:					
実施者:					

片見先生スライド作成

(図3) 在宅酵素補充における、経時的なチェックポイント

## 特定社会保険労務士による障害年金のお話：⑪

### ～ 障害年金 社労士の視点から ～

特定社会保険労務士  
佐々木 久美子 氏



「障害年金を申請したのに支給できていない方がいるようですが、どうしたら良いのか教えてほしい」という要望を頂きました。これから数回に亘って解説します。

#### ●不服申立て

障害年金が思うように決定されなかった場合には、結果を見直してもらうことが可能です。不服申立てといい、「社会保険審査官及び社会保険審査会法」という法律で定められ、質問したり意見を述べたりする機会もあります。日本年金機構のホームページで「不服申立て」、検索エンジンで「社会保険審査会」で検索すると詳しい内容を確認できます。障害年金以外の制度においても不服申立て制度があるので、厚生労働省から調べるのは困難です。また検索エンジンで「不服申立て」と入力すると、公的なサイトではなく、社労士事務所のサイトがたくさん出てきます。

#### ●各手続の概要

##### ●裁定請求

- 障害年金を最初に請求する手続。年金事務所や市区町村役場に書類を提出します。
- 裁定請求の結果は普通郵便で届くので、封書の到着日を把握しておくことが重要です。

##### ●審査請求

- 裁定請求の結果に納得できない場合の最初の不服申立てです。
- 決定を知った日の翌日から3か月以内に、地方厚生局の社会保険審査官あてに提出します。文書で行うことを勧めます。

##### ●再審査請求

- 審査請求で認められなかった（棄却・却下された）場合に、第三者機関である社会保険審査会（厚生労働省内）に提出します。

##### ●行政事件訴訟等

- 決定の取消の訴えを起こす場合には、原則として審査請求の決定を経た後に提起します。

#### ●実際の手続の進め方

##### (1) 理由を確認する

決定に納得できない場合、まずは「なぜそうなったのか」を理解することが大切です。認定基準の「障害の程度」や疾患・部位ごとの認定要領と照らし合わせて検討します。

- 等級が低く認定された → 年金証書が届きます。低い等級に対して不服申立てが可能。
- 不支給とされた → 不支給決定通知書が届きます。
- 初診日や納付要件を満たさないなどの場合 → 却下決定通知書が届きます。

##### (2) 情報を入手する

支給されない理由について、提出した窓口で尋ねても良いですし、決定に関連した書類一式を入手することも可能です。ただし不服申立ては期限が設定されているので、急がないといけません。  
(続く)

【連絡先】：佐々木久美子社会保険労務士事務所 [sasakikumiko@nifty.com](mailto:sasakikumiko@nifty.com)


 ふくろうライブラリー  
**「本は人生のパートナー」**


日本は、暑いかな寒いかの二季化になって来て、心地良い季節をもっと楽しみたいと思いませんか？

**『半分論』 村上信吾 幻冬舎**

SUPER EIGHT (元関ジャニ∞) のメンバーである村上さんの本です。

この本を読んでから、思考の癖のようなものを意識するようになりました。理性と感情のバランスの大切さをひしと感じました。

生活の場面、本音と建前、100と0のバランスなど、思考の実験やエピソードなどを交えながら、半分論の活用の仕方に引き込まれています。

**『本を読む人はうまくいく』 長倉顕太 すばる舎**

読書の秋に、おすすめの本です。

人生における読書の大切さを、様々な視点から解説されています。

私もなるべく様々なジャンルを読みたいと思っていますが、偏りがちだと痛感しました。

特に参考にしたいと思ったのは、「本の選び方①-⑦」と「プラン1-22」という項目です。

長倉さんを信じて、人生に良い変化をもたらすことを期待したいです。

**『しふく弁当 ききみみ堂』 冬森灯 双葉社**

食欲の秋。運動会や行楽など、お弁当を食べる機会が増える季節です。

誰かの想いを、食べる手紙のように仕立てるしふく弁当。

五つのそれぞれの気持ちの込められた、お弁当の物語です。

食をテーマにした本はよく読みますが、縁起を担いだ取り合わせや、ニックネーム、その人の体調に合わせた食材選び。繊細な筆致に、感服しました。

「しふく」とは、茶道具を含む仕覆。

ひとりひとりの想いを、仕覆のように包む心温まる物語です。

【本のプチ案内人】

**編集後記**

- この時期になりますと月見商戦が過熱して食べ物ばかり追いがちですが、いにしへの人達のように秋の綺麗な満月をじっくり鑑賞したいものです。(埼玉 郭)
- やっと朝夕が涼しくなり秋を感じるようになりました。私の住むところでは10月に入るとお祭りの太鼓の音が毎週どこからか聞こえてきます。皆様もどうぞ無理なさらず、紅葉や読書など、秋の楽しみを見つけてながらお過ごしください。(香川 岡田)
- 永遠に終わらないような猛暑もやっと和らぎ、遠くの白雲と涼しい青空に呼吸が楽になってきました。愛知県にある新美南吉のふるさとでは、川岸に彼岸花が咲き乱れ『ごんぎつね』の舞台となった里の風景を楽しめます。秋を満喫する旅先にいかがでしょう？(愛知 岡田)
- 昨今のAIの技術発展は目覚ましいものがありますね。様々な分野で活躍しています。創薬の分野も例外ではなく、今後、一日も早く難病を克服して欲しいです。しかし、もしこの文章を書いているのがAIだとしたら味気ないですね。(注)この文章を書いたのは人間です。(東京 村野)
- 秋の味覚といえば梨。瑞々しさに季節の移ろいを感じます。最近糖度表示もあり、選ぶ楽しみが増えました。一口ごとの優しい甘さが、わたしの心まで潤してくれます。(大阪 桑原)



## Better Health, Brighter Future

タケダは、世界中の人々の健康と、  
輝かしい未来に貢献するために、  
グローバルな研究開発型のバイオ医薬品企業として、  
革新的な医薬品やワクチンを創出し続けます。

1781年の創業以来、受け継がれてきた価値観を大切に、  
常に患者さんに寄り添い、人々と信頼関係を築き、  
社会的評価を向上させ、事業を発展させることを日々の行動指針としています。

手のひらから温もりを

訪問可能エリアは、  
東京23区・多摩地区、さいたま市・  
川口市周辺、船橋市周辺 他  
※詳細はお問合せください

お試し  
あり

訪問鍼灸・在宅ケアマッサージ

# 東京在宅サービス

20分 3,600円～ 健康保険適用なら  
1割負担で500円前後

POINT  
01

国家資格を持った  
施術師なので  
安心で的確な施術  
が受けられます。

POINT  
02

主治医の同意が  
あれば  
健康保険で  
利用できます。

POINT  
03

ご自宅or入所施設  
に施術者が訪問し  
施術致します。



## 東京在宅サービス

本社所在地：〒160-0022 東京都新宿区新宿1-5-4  
YKBマイクガーデン201

HPはこちら



まずはお気軽に  
お問合せ下さい



TELかHPから  
お問合せ下さい

# 0120-137-034



●

# We chase the *miracles* of science to improve people's lives

私たちは人々の暮らしをより良くするため、科学のもたらす奇跡を追求します。

●

サノフィ株式会社

〒163-1488 東京都新宿区西新宿三丁目20番2号 東京オペラシティタワー

[www.sanofi.co.jp](http://www.sanofi.co.jp)

sanofi

# 情熱の先にあるのは より良い治療法の実現

アミカスは、希少疾患とともに  
生きる患者さんの生活の質を  
より良くすることを使命としています。



**FABRY FACTS**

医療従事者向けファブリー病情報サイト

ファブリーファクト

検索

**FABRY  
CONNECT**

患者さん向けファブリー病情報サイト

ファブリーコネクト

検索

 **Amicus**  
Therapeutics®

最先端の治療法で希少疾患に挑む

アミカス・セラピューティクス株式会社

医薬品を通して人々の健康に貢献するために

JCRは、長年にわたって、希少疾病用医薬品の開発に取り組んでいます。治療薬を待ち望む多くの患者の皆さんと家族の思いに一日も早く応えるため、独自のバイオ技術、細胞治療・再生医療技術を活かした付加価値の高い新薬の開発を進めています。



希少疾病に、  
JCRのできること。



JCRの医薬品を、  
世界中の患者の皆さんへ。



## DXってナニ？

DXは、最近、みなさんも身近でよく耳にする言葉だと思います。DXとは、デジタルトランスフォーメーションの略です。簡単にいうと「今までのやり方を、デジタル（コンピューターやスマホなど）の力で、もっと便利・安全・速くすること」です。みなさんも知らないうちに使っていると思います。

### DXの身近な例

- 銀行で振り込み  
▶ スマホで振り込み
- 病院に電話予約  
▶ アプリで予約
- お店で買い物  
▶ ネット通販

### DXのメリット

- 通院の負担が減る  
▶ オンライン診察や予約で、待ち時間を減らせる
- 買い物が家からでも可能  
▶ 重い荷物も届けてもらえる
- 家族とつながりやすい  
▶ スマホでビデオ通話、LINEでメッセージ

DXは、難しい技術ではなく、誰もが使える「便利な仕組み」です。みなさんにとっても、暮らしを支えてくれる大きな味方になると思います。当会においても、昨年 Ubie 株式会社と病気の早期発見を目指し、包括連携協定を締結しました。これからも上手く DX を活用し、少しでも QOL を向上させていけるように会としても DX 推進に取り組んでいきたいと思っています。

## ふくろう通信

2025年7月号（秋）10/15発行  
[1・4・7・10月15日発行]

編集長 桑原 裕司  
編集員 矢田 陽子 郭 育子 岡田 利江  
倉知 佳徳 岡田 正恵 村野 銘木

発行人 原田 久生  
印刷所 大園社 〒101-0024 東京都千代田区神田和泉町 2-33  
ホームページ <http://www.daikensha.com>  
定期購読に関するお問合せ先 03-5786-1551 13:00～15:00  
内容に関するお問合せ先 03-5786-1551 13:00～15:00  
広告に関するお問合せ先 03-5786-1551 13:00～15:00

\*法律で認められた場合をのぞき、本誌からの無断転載及びコピーを禁止します。

# ふくろう通信



10月号  
(通算75号)

全国ファブリー病患者と家族の会  
Japan Fabry Disease Patients  
and Family Association

一般社団法人 全国ファブリー病患者と家族の会  
<別称> ふくろうの会 (JFA)  
Japan Fabry Disease Patients and Family Association

【事務所】  
〒107-0052 東京都港区赤坂 8-5-9-305  
秀和坂町レジデンス  
TEL&FAX : 03-5786-1551

<http://www.fabrynet.jp>



定価：500円（税込）発行：2025年10月15日（水）