

SSK
膠原

2025年 No.216



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

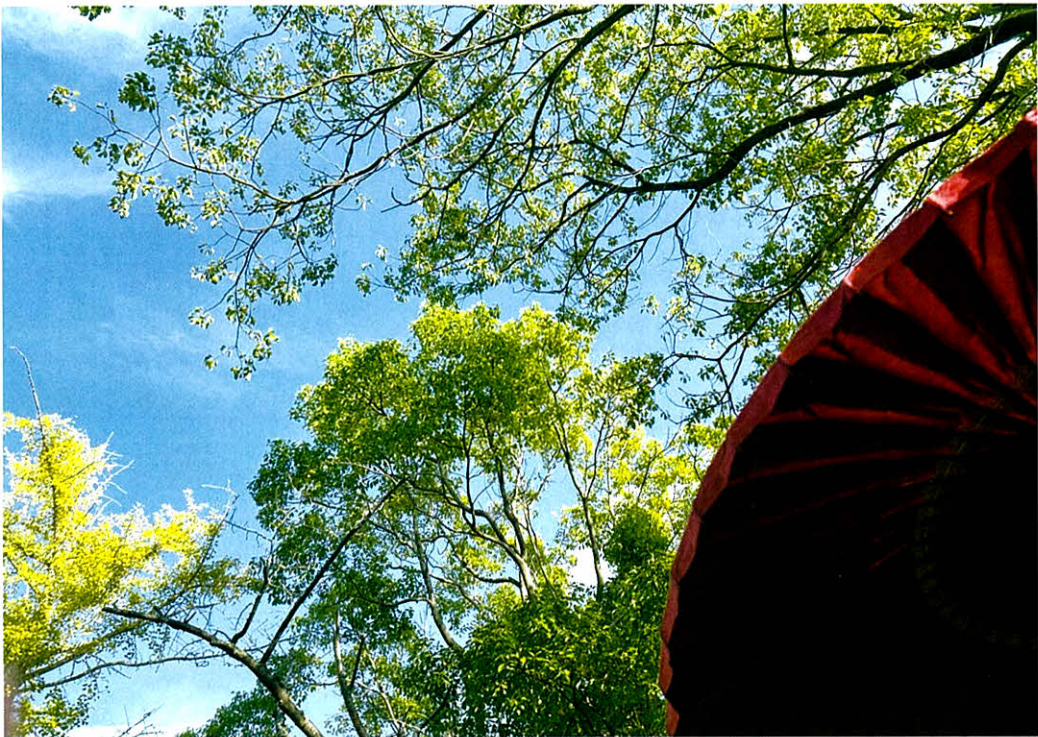
<http://www.kougen.org/>

2ページ

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事

記事①～⑧ 「指定難病の診断基準等のアップデート」

記事⑨ 「既存の指定難病に対する医学的知見の反映について」



木本八幡宮（和歌山市）〔会員撮影：伊森亜記さん（和歌山市在住）〕

40 事務局だより

46 被災による会費免除のお知らせ

42 令和7年度 難病対策予算（案）

48 編集後記

『指定難病の診断基準等のアップデート』

第58回厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会の資料等より
〔令和6年4月25日（木）開催〕

昨年4月から多くの膠原病の診断基準等が見直され（アップデート）、臨床調査個人票も変更されています。さらに本年度に研究班より診断基準等のアップデートの提案があった85疾病について、指定難病検討委員会において「疾患の概要」「診断基準」「治療法」「用語の整理」等に関して議論されています。この中には膠原病も含まれますので、変更案を掲載いたします。

なお、今回の見直しの施行時期は今後検討される予定です。

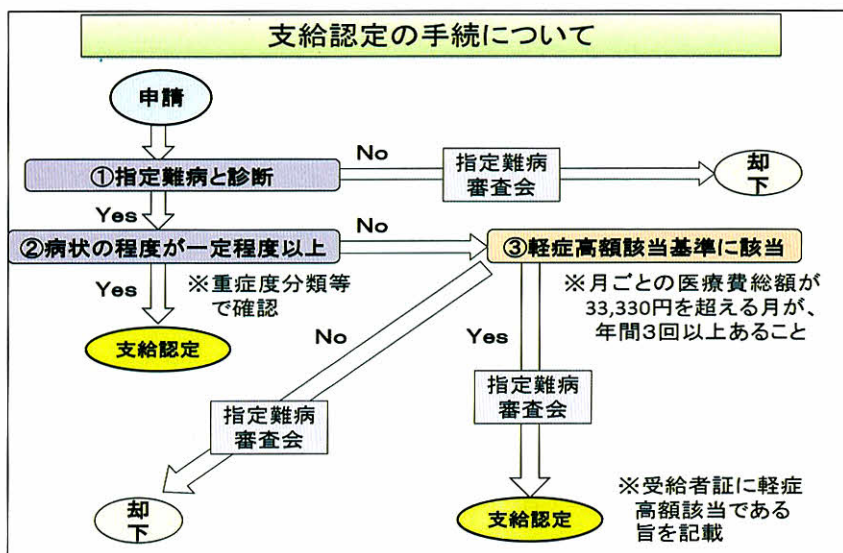
1. 指定難病について

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。

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」は重要な役割をしています。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」等に照らし合わせて「重症」であることを確認する必要があります。「重症度分類」はやはり重要な役割をしています。

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されれば、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下記の表の通りです。

原発性抗リン脂質抗体症候群、皮膚筋炎／多発性筋炎、全身性強皮症、混合性結合組織病、シェーグレン症候群、ベーチェット病、サルコイドーシスについては、昨年度も見直されましたが、本年度も見直しの議論がされています。一方、IgG4関連疾患については、本年度が初めての見直しとなります。

原発性抗リン脂質抗体症候群や全身性強

皮症は昨年度も見直しがあったにもかかわらず、本年度も「診断基準」および「重症度分類」の両方の見直しが提案されており、特に全身性強皮症は大きく変更される可能性がありますので、ご確認いただければと思います。

次ページから、個々の疾患について、変更案を掲載いたしますが、混合性結合組織病については、かなり軽微な変更ということで、指定難病検討委員会に変更案が提出されましたが、変更にはいたりませんでした。よって告示番号の順に、原発性抗リン脂質抗体症候群、皮膚筋炎／多発性筋炎、全身性強皮症、シェーグレン症候群、ベーチェット病、サルコイドーシス、IgG4関連疾患について掲載いたします。

なお、原発性抗リン脂質抗体症候群の「原発性」とは、他の病気の影響を受けて発症したのではない状態を指します。膠原病に関連して抗リン脂質抗体症候群が起こる場合、「続発性」の可能性が大きいため、原発性抗リン脂質抗体症候群ではない可能性がありますので、参考としてみていただければと思います。

告示番号	告示病名	診断基準の変更	重症度分類の変更
48	原発性抗リン脂質抗体症候群	●	●
50	皮膚筋炎／多発性筋炎	●	
51	全身性強皮症	●	●
52	混合性結合組織病	●	
53	シェーグレン症候群		●
56	ベーチェット病	●	
84	サルコイドーシス		●
300	IgG4関連疾患	●	

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事②

『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

…内容に変更はありません

◎新たな重症度分類の変更案

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

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週以前未満の正常形態胎児の早産

③ 2-3回以上つづけての連続する妊娠 10 週以前未満の原因不明流産（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（CLIA 法）・化学発光酵素免疫測定法（CLEIA 法）において、中等度以上の力価の（>40 GPL or MPL、又は>99パーセントイル）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（CLIA 法）・化学発光酵素免疫測定法（CLEIA 法）において、中等度以上の力価（>99パーセントイル）のIgG型又はIgM型の抗β2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

◎重症度分類（これまでと同じ）

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）

…診断基準に変更はありません（変更提案されていますが実際は変更はないと思われます）

◎新たな診断基準の変更案（昨年4月に変更されたものと同じと思われます）

<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HMGCR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。

『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

◎重症度分類（これまでと同じ）（変更提案されていますが実際は変更はないと思われます）

<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 か所をみて、それぞれに点数を付けていきます。

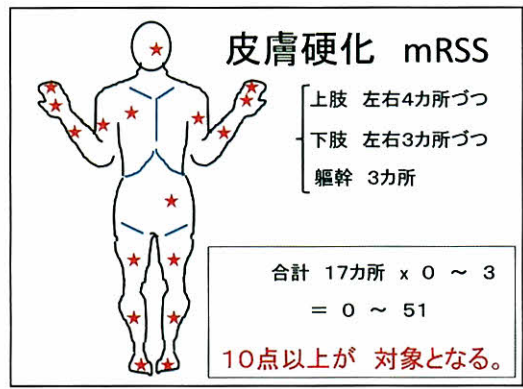
modified Rodnan's total skin thickness score (mRSS)

	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) _____



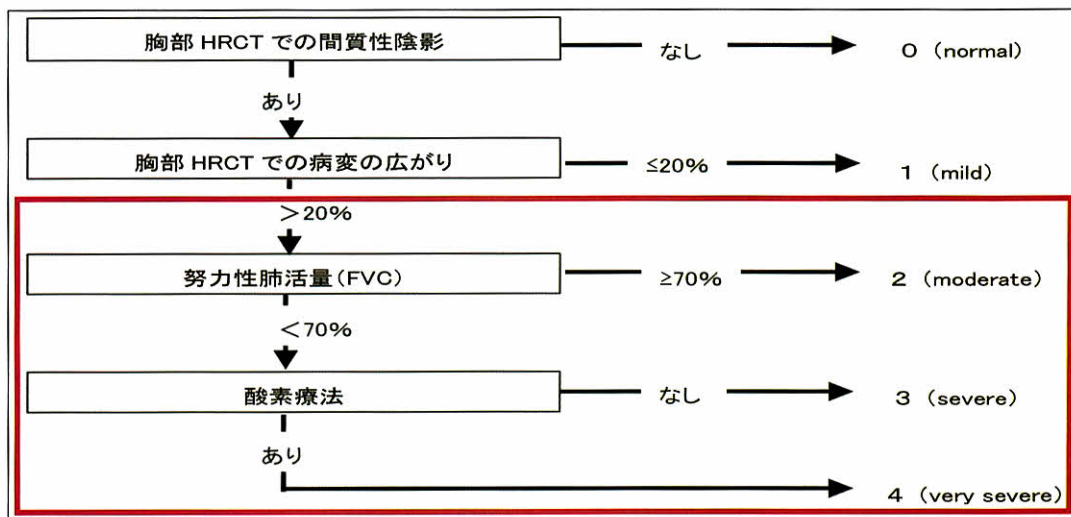
- ◎皮膚硬化を調べる部分：17カ所
- ◎皮膚硬化のスコア：0～3の4段階（最大値51）
- 0：皮膚硬化なし
- 1：皮膚硬化軽度
…大きくも小さくもつまみ上げられるが、大きくつまみあげた時の皮膚が厚い
- 2：皮膚硬化中等度
…大きいつまみ上げができるが、小さいつまみ上げができない
- 3：皮膚硬化高度
…大きいつまみ上げも小さいつまみ上げもできない

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出来ます。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。

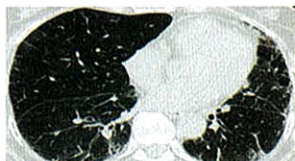
胸部 HRCT による病変の広がりの評価法

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



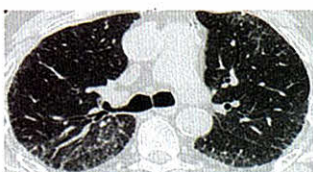
1) 大動脈弓上部



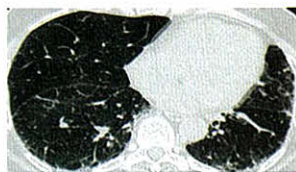
3) 肺静脈合流点



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となります。

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られる方は moderate (中等症) 以上で重症度を満たすこととなります。

「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）

…診断基準に大きく変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎新たな診断基準の変更案

<診断基準> 全身性強皮症・診断基準2010年 ⇒ 診断基準 2016年

大基準

両側性の手指を越える皮膚硬化 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 手指に限局する皮膚硬化*1
- 2) 手指尖端の陥凹性瘢痕、あるいは指腹の萎縮** 爪郭部毛細血管異常*2
- 3) 両側性肺基底部の線維症 手指尖端の陥凹性瘢痕、あるいは指尖潰瘍*3
- 4) 両側下肺野の間質性陰影
- 5) 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抗体のいずれかが陽性

除外基準

以下の疾患を除外すること

腎性全身性線維症、汎発型限局性強皮症、好酸球性筋膜炎、糖尿病性浮腫性硬化症、硬化性粘液水腫、ポルフィリン症、硬化性萎縮性苔癬、移植片対宿主病、糖尿病性手関節症、Crow-Fukase 症候群、Werner 症候群

診断の判定

大基準、あるいは小基準 1) 及び 2) ～ 5) のうち 1 項目以上を満たせば全身性強皮症と診断する。

注釈

*1 MCP 関節よりも遠位にとどまり、かつ PIP 関節よりも近位に及ぶものに限る

*2 肉眼的に爪上皮出血点が 2 本以上の指に認められる #、または capillaroscopy あるいは dermoscopy で全身性強皮症に特徴的な所見が認められる # #

*3 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

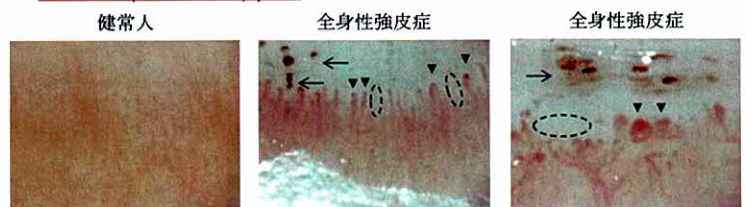
爪上皮出血点（図 1）は出現・消退を繰り返すため、経過中に 2 本以上の指に認められた場合に陽性と判断する

図 2 に示すような毛細血管の拡張（矢頭）、消失（点線内）、出血（矢印）など

図 1. 爪上皮出血点



図 2. Capillaroscopy 像



◎全身性強皮症については、「治療法」や「予後」の記載も追加されているので参考として変更後の文章を記載しておきます。

〔治療法〕

現在のところ、全身性強皮症を完治させる薬剤はないが、ある程度の効果を期待できる治療法は開発されつつある。代表例として（１）ステロイド少量内服（皮膚硬化に対して）、（２）シクロホスファミド（間質性肺疾患に対して）、（３）プロトンポンプ阻害薬（逆流性食道炎に対して）、（４）プロスタサイクリン（血管病変に対して）、（５）ACE 阻害薬（強皮症腎クリーゼに対して）、（６）エンドセリン受容体拮抗薬、PDE5 阻害薬、セレキシパグ剤（すべて肺高血圧症に対して、エンドセリン受容体拮抗薬のうちボセンタンは手指潰瘍に対して）、（７）リツキシマブ（皮膚硬化や間質性肺疾患に対して）、（８）ニンテダニブ（間質性肺疾患に対して）などが挙げられる。

既に研究班では、内臓各臓器ごとの重症度分類を作成し、その重症度に従って最も適切と考えられる治療の選択肢を示した全身性強皮症の診療ガイドラインを策定した。

〔予後〕

全身性強皮症の経過を予測するとき、典型的な症状を示す「びまん皮膚硬化型全身性強皮症」と比較的軽症型の「限局皮膚硬化型全身性強皮症」の区別が役に立つ。

「びまん皮膚硬化型全身性強皮症」では発症5～6年以内に皮膚硬化の進行及び内臓病変が出現するため、できる限り早期に治療を開始し、内臓病変の合併や進行をできるだけ抑えることが極めて重要である。一方、「限局皮膚硬化型全身性強皮症」では、その皮膚硬化の進行はなく、あってもごく緩徐である。なお、肺高血圧症以外重篤な内臓病変を合併することは少ないが、肺高血圧症は生命予後に影響する合併症である。肺高血圧症に対しては、病型に関わらず定期的なスクリーニング検査が必須である。

『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）

…重症度分類に一部変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎新たな重症度分類の変更案

<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。
例えば中枢神経障害が中活動性（新設）であれば、5×2=10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	<p>0 以下の症状がない</p> <p>1 リンパ節腫脹：領域不問≥ 1 cm 又は単径≥ 2 cm</p> <p>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）</p> <p>3 現在の悪性B細胞増殖性疾患</p>
腺症状	<p>0 腺腫脹なし</p> <p>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</p> <p>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）</p>
関節症状	<p>0 現在、活動性の関節症状なし</p> <p>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</p> <p>2 28関節のうち1～5個の関節滑膜炎</p> <p>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）</p>
皮膚症状	<p>0 現在、活動性の皮膚症状なし</p> <p>1 多型紅斑</p> <p>2 蕁麻疹様血管炎、足首以遠の紫斑、あるいはSCL（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</p> <p>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。）</p>
肺病変	<p>0 現在、活動性の肺病変なし</p> <p>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</p> <p>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）：11ページ参照 呼吸機能検査以上（$70\% > DLCO \geq 40\%$、あるいは$80\% > FVC \geq 60\%$） ※ DLCO：一酸化炭素肺拡散能、FVC：努力性肺活量</p> <p>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（$DLCO < 40\%$、あるいは$FVC < 60\%$） （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）</p>

領域	評価基準
腎病変	<p>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</p> <p>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 \geq 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</p> <p>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</p> <p>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</p> <p>（不可逆的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）</p>
筋症状	<p>0 現在、活動性の筋症状なし</p> <p>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（$N < CK \leq 2N$）</p> <p>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 \geq 4） ※ MMT：徒手筋力テスト CK上昇を伴う（$2N < CK \leq 4N$）</p> <p>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 \leq 3） CK上昇を伴う（$CK > 4N$） （ステロイドによる筋脱力を除く）</p>
末梢神経障害	<p>0 現在、活動性の末梢神経障害なし</p> <p>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</p> <p>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）</p>

領域	評価基準
末梢神経障害 (つづき)	<p>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。）</p>
中枢神経障害	<p>0 現在、活動性の中枢神経障害なし 2 以下に示すような中等度の活動性中枢神経障害 中枢性由来の脳神経障害、視神経炎、純粹感覚障害が証明された知的 障害のみ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枢神経障害 は活動性なしとする。）</p>
血液障害	<p>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（$10 \text{万} < \text{血小板} < 15 \text{万} /\text{mm}^3\mu\text{t}$）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（$5 \text{万} \leq \text{血小板} \leq 10 \text{万} /\text{mm}^3$）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（$\text{血小板} < 5 \text{万} /\text{mm}^3$）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。）</p>
生物学的所見	<p>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（$\text{IgG} < 500\text{mg/dL}$）</p>

2. 診断基準の変更について（シェーグレン症候群）

…診断基準に変更はありません

◎診断基準（これまでと同じ）

<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 mm^2 当たり 1 focus 以上
 - B) 涙腺組織でリンパ球浸潤が 4 mm^2 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、又はサクソテスト2分間2g以下）があり、かつ唾液腺シンチグラフィ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 $5\text{ mm}/5\text{ min}$ 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 $5\text{ mm}/5\text{ min}$ 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⑥

『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）

…重症度分類に変更はありません

◎重症度分類（これまでと同じ）

<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）

…診断基準に変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎新たな診断基準の変更案

<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、瘡瘡様皮疹

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) 全身的に鑑別が必要な疾患

自己炎症症候群（PFAPA症候群、A20ハプロ不全症など）、膠原病（全身性エリテマトーデスなど）、成人スチル病、スイート病、MAGIC症候群、骨髄異形成症候群（トリソミー8, VEXAS症候群など）

(b) 個々の病変と鑑別が必要な疾患

口腔粘膜病変：単純ヘルペスウイルス感染症、手足口病、水痘・带状疱疹

疹、カンジダ性口内炎、慢性再発性アフタ、天疱瘡・類天疱瘡、扁平苔癬、急性薬物中毒

皮膚病変：毛嚢炎、ざ瘡、結節性紅斑、スイート病、多形紅斑、好中球性皮膚症

眼病変：ヘルペス性虹彩炎、ウイルス性網膜炎、梅毒性ぶどう膜炎、結核性ぶどう膜炎、眼トキソプラズマ症、感染性眼内炎、急性前部ぶどう膜炎（脊椎関節炎を含む）、眼サルコイドーシス、糖尿病虹彩炎、仮面症候群

外陰部病変：単純ヘルペスウイルス感染症、梅毒、軟性下疳

関節炎病変：膠原病（全身性エリテマトーデスなど）、関節リウマチ、脊椎関節炎（乾癬性関節炎、反応性関節炎など含む）、自己炎症症候群、結晶性関節炎、変形性関節症、線維筋痛症

精巣上体病変：細菌性精巣上体炎

消化器病変：クローン病、潰瘍性大腸炎、腸結核、感染性腸炎、急性虫垂炎、薬剤性腸炎

血管病変：血液凝固異常症（プロテインS欠損症、プロテインC欠損症、アンチトロンビン欠乏症）、抗リン質抗体症候群、癌関連性血栓症（トルソー症候群）、高安動脈炎、巨細胞性動脈炎、結節性多発動脈炎、川崎病、慢性動脈周囲炎（IgG4関連疾患など）、バージャー病、感染性動脈瘤

神経病変（a急性型、c慢性進行型、b両者）：感染症性の髄膜・脳・脊髄炎（細菌性a、ウイルス性b、結核性a、真菌性b、梅毒性c）、炎症性疾患（多発性硬化症b、視神経脊髄炎スペクトラム障害a、MOG抗体関連疾患a、急性散在性脳脊髄炎a、自己免疫介在性脳炎・脳症b、ビツカースタッフ脳幹脳炎a、サルコイドーシスb）、脳・脊髄の腫瘍（悪性リンパ腫c、神経膠腫c、転移性脳腫瘍c）、血管障害（脳出血a、脳梗塞a、慢性硬膜下血腫c、硬膜動静脈瘻c）、変性疾患・その他（脊髄小脳変性症c、代謝性脳症b、薬剤性脳症b、傍腫瘍性神経症候群b）

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑦

『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）

…重症度分類に一部変更があります（赤字は今回の見直しの変更点）

◎新たな重症度分類の変更案

<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、生物学的製剤、抗線維化薬）

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

必要性はあるが治療なし、治療予定又は治療ありの場合、その対象臓器

肺 眼 心臓 神経系 皮膚 腎臓 筋肉 骨 その他

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）

……診断基準に変更はありません

◎診断基準（これまでと同じ）

<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、咽頭腫瘤、嗄声、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：腫瘤形成
- ・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. ⁶⁷Ga シンチグラフィ又は¹⁸F-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：ベリリウム肺、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、ポスナー・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⑧

『IgG4関連疾患に対する見直し（アップデート）』

1. 重症度分類の変更について（IgG4関連疾患）

…重症度分類に変更はありません

◎重症度分類（これまでと同じ）

重症度は基本的に治療開始後に判定し、以下の（1）又は（2）を満たす者を対象とする

（1）ステロイド依存性

十分量のステロイド治療を行い寛解導入したが、ステロイド減量や中止で臓器障害が再燃し、離脱できない場合

（2）ステロイド抵抗性

十分量のステロイド治療＜初回投与量（0.5～0.6mg/kg）＞を6か月間行っても寛解導入できず、臓器障害が残る場合

臓器障害

当該疾患に罹患している各臓器固有の機能障害が残るもの

腎臓：CKD 重症度分類ヒートマップが赤の部分の場合

胆道：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要

または重度の肝硬変Child Pugh B 以上

膵臓：閉塞性黄疸が解除できずステント挿入などが必要

または膵石などを伴う重度の膵外分泌機能不全

呼吸器：PaO₂ が60Torr 以下の低酸素血症が持続する。

後腹膜・血管：尿路の閉塞が持続する、血管破裂

あるいはその予防のためのステント挿入

下垂体：ホルモンの補償療法が必要

〔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. 診断基準の変更について (IgG4関連疾患)

…診断基準に大きく変更があります (赤字は今回の見直しの変更点)

◎新たな診断基準の変更案

<診断基準>

IgG4 関連疾患の診断は基本的には、包括診断基準によるものとするが、以下の②～⑤のそれぞれの臓器別診断基準により診断されたものも含めることとする。

①<IgG4関連疾患包括診断基準>

以下のDefinite、Probableを対象とする。

1. 臨床的に単一又は複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大、腫瘤、結節、肥厚性病変を認める。
2. 血液学的に高IgG4血症 (135mg/dL以上) を認める。
3. 病理組織学的に以下の **3項目中** 2つを認める。
 - a. 組織所見：著明なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化を認める。
 - b. IgG4陽性形質細胞浸潤：IgG4/IgG陽性細胞比40%以上、かつIgG4陽性形質細胞が10/HPFを超える。
 - c. 特徴的な線維化とくに花筵状線維化あるいは閉塞性静脈炎のいずれかを認める。**

<診断のカテゴリー>

Definite：1 + 2 + 3 を満たすもの

Probable：1 + 3 を満たすもの

Possible：1 + 2 を満たすもの

ただし、できる限り組織診断を加えて、各臓器の悪性腫瘍（癌、悪性リンパ腫など）や類似疾患（シェーグレン症候群、原発性／二次性硬化性胆管炎、キャスルマン病、二次性後腹膜線維症、多発血管炎性肉芽腫症、サルコイドーシス、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症など）と鑑別することが重要である。

また、比較的生検困難な臓器病変（膵、胆道系、中枢神経、後腹膜、血管病変など）で、十分な組織が採取できず、本基準を用いて臨床的に診断困難であっても各臓器病変の診断基準を満たす場合には診断する。

②<自己免疫性膵炎の診断基準>

以下のDefinite、Probable、Possible を対象とする。

A. 診断項目

1. 膵腫大：
 - a. びまん性腫大 (diffuse)
 - b. 限局性腫大 (segmental/focal)
2. 主膵管の不整狭細像：ERP
3. 血清学的所見
高IgG4 血症 (135mg/dL 以上)

4. 病理所見：以下の①～④の所見のうち、
- a. 3つ以上を認める。
 - b. 2つを認める。
 - ①高度のリンパ球、形質細胞の浸潤と、線維化
 - ②強拡大視野当たり10個を超えるIgG4陽性形質細胞浸潤
 - ③花筵状線維化 (storiform fibrosis)
 - ④閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)
5. 膵外病変：硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症
- a. 臨床的病変
臨床所見及び画像所見において、膵外胆管の硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎（ミクリッツ（Mikulicz）病）あるいは後腹膜線維症と診断できる。
 - b. 病理学的病変
硬化性胆管炎、硬化性涙腺炎・唾液腺炎、後腹膜線維症の特徴的な病理所見を認める。

オプション：ステロイド治療の効果

専門施設においては、膵癌や胆管癌を除外後に、ステロイドによる治療効果を診断項目に含むこともできる。悪性疾患の鑑別が難しい場合は超音波内視鏡下穿刺吸引（EUS-FNA）細胞診まで行っておくことが望ましいが、病理学的な悪性腫瘍の除外診断なく、ステロイド投与による安易な治療的診断は避けるべきである。

<診断のカテゴリー>

Definite：

- ①びまん型：1a+（3、4b、5a、5bのうち1つ以上）を満たすもの
- ②限局型：1b+2+（3、4b、5a、5bのうち2つ以上）を満たすもの
1b+2+（3、4b、5a、5bのうち1つ）+オプションを満たすもの
- ③病理組織学的確診：4aを満たすもの

Probable：Possibleの基準+オプションを満たすもの

Possible*：自己免疫性膵炎を示唆する限局性膵腫大を呈する例でERP像が得られなかった場合、（EUS-FNAで膵癌を除外）+（3、4b、5a、5bの1つ以上）を満たすもの

*我が国では極めてまれな2型の可能性もある。

③<IgG4関連硬化性胆管炎の診断基準>

Definite、Probableを対象とする。

A. 診断項目

1. 胆道画像検査にて肝内・肝外胆管にびまん性、あるいは限局性の特徴的な狭窄像と壁肥厚を伴う硬化性病変を認める。
2. 血液学的に高IgG4血症（135mg/dL以上）を認める。
3. 自己免疫性膵炎、IgG4関連涙腺・唾液腺炎、IgG4関連後腹膜線維症のいずれかの合併を認める。

4. 胆管壁に以下の病理組織学的所見を認める。
 - a. 高度なリンパ球、形質細胞の浸潤と線維化
 - b. 強拡大視野あたり10個を超えるIgG4陽性形質細胞浸潤
 - c. 花筵状線維化 (storiform fibrosis)
 - d. 閉塞性静脈炎 (obliterative phlebitis)

オプション：ステロイド治療の効果

胆管生検や超音波内視鏡下穿刺吸引法 (Endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration、EUS-FNA) を含む精密検査のできる専門施設においては、胆管癌や膵癌などの悪性腫瘍を除外後に、ステロイドによる治療効果を診断項目に含むことができる。

<診断のカテゴリー>

Definite：

- ① 1 + 3 を満たすもの
- ② 1 + 2 + 4a + 4b を満たすもの
- ③ 4a + 4b + 4c を満たすもの
- ④ 4a + 4b + 4d を満たすもの

Probable：1 + 2 + オプションを満たすもの

Possible：1 + 2 を満たすもの

ただし、胆管癌や膵癌などの悪性疾患、原発性硬化性胆管炎や原因が明らかな二次性硬化性胆管炎を除外することが必要である。診断基準を満たさないが、臨床的にIgG4関連硬化性胆管炎が否定できない場合、安易にステロイド治療を行わずに専門施設に紹介することが重要である。

④ <IgG4関連涙腺・眼窩及び唾液腺病変の診断基準>

Definite を対象とする。

A. 診断項目

1. 涙腺・耳下腺・顎下腺の持続性 (3か月以上)、対称性に2ペア以上の腫脹を認める。
2. 血液学的に高IgG4血症 (135mg/dL以上) を認める。
3. 涙腺・唾液腺組織に著明なIgG4陽性形質細胞浸潤 (強拡大5視野でIgG4+/IgG+が50%以上) を認める。

B. 鑑別疾患

シェーグレン症候群、サルコイドーシス、キャッスルマン病、多発血管炎性肉芽腫症、悪性リンパ腫、癌などを除外する。

<診断のカテゴリー>

Definite：

- ① A 1 + A 2 + B を満たすもの
- ② A 1 + A 3 + B を満たすもの

⑤<IgG4 関連腎臓病の診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

A. 診断項目

1. 尿所見、腎機能検査に何らかの異常を認め、血液検査にて高IgG血症、低補体血症、高IgE血症のいずれかを認める。
2. 画像上特徴的な異常所見（びまん性腎腫大、腎実質の多発性造影不良域、単発性腎腫瘤（hypovascular）、腎盂壁肥厚病変）を認める。
3. 血液学的に高IgG4血症（135mg/dL以上）を認める。
4. 腎臓の病理組織学的に以下の2つの所見を認める。
 - a. 著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。ただし、IgG4/IgG陽性細胞比40%以上、又はIgG4陽性形質細胞が10/HPFを超える。
 - b. 浸潤細胞を取り囲む特徴的な線維化を認める。
5. a. 腎臓以外の臓器の病理組織学的に著明なリンパ球、形質細胞の浸潤を認める。ただし、IgG4/IgG陽性細胞比40%以上、**又ほかつ** IgG4陽性形質細胞が10/HPFを超える。
 - b. 1ペア以上の涙腺、耳下腺もしくは顎下腺の腫脹、1型自己免疫性膵炎に特徴的な画像所見、もしくは後腹膜線維症の画像所見のいずれかを認める。

B. 鑑別疾患

1. 臨床的な鑑別疾患：多発血管炎性肉芽腫症、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、形質細胞腫など
2. 画像診断上の鑑別疾患：悪性リンパ腫、腎癌（尿路上皮癌など）、腎梗塞、腎盂腎炎、多発血管炎性肉芽腫症、サルコイドーシス、癌の転移など

<診断のカテゴリー>（ただしB. 鑑別疾患を鑑別する。）

Definite：

- ① 1 + 3 + 4a + 4bを満たすもの
- ② 2 + 3 + 4a + 4bを満たすもの
- ③ 2 + 3 + 5aを満たすもの
- ④ 1 + 3 + 4a + 5a または 5bを満たすもの
- ⑤ 2 + 3 + 4a + 5bを満たすもの

Probable：

- ① 1 + 4a + 4bを満たすもの
- ② 2 + 4a + 4bを満たすもの
- ③ 2 + 5aを満たすもの
- ④ 3 + 4a + 5a または 5bを満たすもの
- ⑤ ④ 2 + 3 + 5bを満たすもの

Possible：

- ① 1 + 3を満たすもの
- ② 2 + 3を満たすもの
- ③ 1 + 4aを満たすもの
- ④ 2 + 4aを満たすもの
- ⑤ 2 + 5bを満たすもの

⑥<2018 IgG4 関連大動脈周囲炎/動脈周囲炎、後腹膜線維症の診断基準（診断の指針）>

A. 診断項目

1. CTによる画像診断において、以下のような所見を認める。
 - a. 動脈壁(外膜側)の肥厚性病変(多くは全周性)*1,2,3,4、もしくは周囲軟部濃度腫瘍
 - b. 腎盂から尿管壁にかけての肥厚性病変*5
 - c. 骨盤内後腹膜の板状軟部影(主に両側性)
2. 血液学的に高IgG4血症(135mg/dL以上)を認める。
3. 病理組織学的に、以下の①～④の組織所見のうち、
 - a. ①②③もしくは①②④を認める。
 - b. ①②のみを認める。
 - ①著明なリンパ球・形質細胞浸潤と線維化*6,7,8
 - ②IgG4陽性形質細胞の著明な浸潤
 - 生検検体：IgG4陽性形質細胞数>10個/hpfかつIgG4/IgG比>40%
 - 切除検体：陽性細胞数>30個/hpf、IgG4/IgG比>40%かつ陽性細胞のびまん性分布
 - ③花筵状線維化(storiform fibrosis)
 - ④閉塞性静脈炎(obliterative phlebitis)
4. 他臓器(涙腺・眼病変、唾液腺、膵臓、胆管、腎臓、もしくは肺)に包括診断基準、あるいは、各臓器の特異的診断基準の確診に合致する所見を認める。

B. 診断

1. 確診 1(a/b/c)+3aあるいは1(a/b/c)+2+4を満たすもの
2. 準確診 3aあるいは1(a/b/c)+3bあるいは1(a/b/c)+4を満たすもの
3. 疑診 3bあるいは1(a/b/c)+2を満たすもの

*1 大血管では内腔の狭小化を伴わないが、中型動脈(冠動脈など)では狭窄小化を伴うことがある。

*2 血管腔拡張(動脈瘤)を伴う場合と伴わない場合がある。

*3 動脈硬化や血管壁の解離、感染性病変(細菌性、結核、梅毒など)、血管炎、悪性リンパ腫、固形癌、Erdheim-Chester病など他の病態による血管壁の変化で説明できる場合を除外する。

*4 大動脈～総腸骨動脈～内腸骨動脈および中型動脈(冠動脈、上腸間膜動脈や脾動脈などの大動脈からの一次/二次分枝)に好発する。

*5 腎盂および上部尿管に好発する。

*6 動脈では外膜主体の炎症である。ただし、胸部大動脈では中膜炎が高度の場合がある

*7 組織像は、典型例では線維化は花むしろ状で閉塞性静脈炎を伴う。閉塞性静脈炎の同定はElastica van Gieson染色標本での確認が推奨される。

*8 壊死、肉芽腫、好中球浸潤は通常見られない所見であり、見られる際は上記の組織所見の基準を満たしたとしても慎重な判断を要す。

「指定難病の診断基準等の見直し」関連記事⑨

『既存の指定難病に対する医学的知見の反映について』

第74回厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会

第5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対策委員会

合同開催（令和6年12月26日）資料等より

指定難病の診断基準や重症度分類が見直される（アップデート）と、医療費助成の対象者が変わる可能性があります。一部の疾患において、改正の前後で対象者の支給認定範囲が狭まる可能性があることが明らかになったため、令和6年度中および令和7年度以降の診断基準等のアップデートに係る取扱いについて議論されたので報告いたします。

1. 難病対策委員会での議論

◎基本的な考え方

- ・過去の判断については新たな基準を適用しない。
- ・現況の判断については新たな基準を適用する。

◎具体的な運用

〔診断基準〕

- ・過去の診断基準に基づき診断された患者に対して、過去の検査の閾値等を現在の基準に置換して適用することは困難であるため、既認定者については、引き続き当該指定難病の患者として取り扱う。

…以前に診断された方は、診断基準が

改訂されても指定難病の患者として取り扱います。

- ・新規患者は新たな診断基準を適用する。また、過去の診断情報が不明な場合も、これに準ずる。

…一度、医療費助成から外れていた方も過去に指定難病に診断されたことが明らかにできれば、診断基準が改訂されても指定難病の患者として取り扱います。

〔重症度分類〕

- ・現時点における状態について評価するため、重症度分類については、一律、新たな重症度分類を適用する。

【事務局案】令和7年度以降、以下の取り扱いとしてはどうか

	診断基準	重症度分類
新規認定患者	・新診断基準を適用	・ <u>新重症度分類を適用</u> ※軽症者でも高額な医療を継続する者については、支給対象とする（軽症高額該当）取り扱いに変更はない。
既認定患者	・ <u>旧診断基準でこれまでに診断済</u> ※新臨床調査個人票（診断書）の医師記入欄に医師が記入する ^{（注）} ことで判断（旧臨床個票は用いない） （注）臨床調査個人票様式にチェックマークを付ける等の変更までの対応	

◎令和7年度分の診断基準等のアップデートにより基準を満たす対象に変化がありうる疾患例

- ・令和7年度分の診断基準等のアップデートについて、基本的には全体的な認定対象者は大幅に増えることが予想される一方、新たな診断基準等に変更後に診断基準等を満たす対象が狭まる疾患が存在することが明らかとなりました。

(※) 令和6年11月25日時点で、以下の4疾患について、自治体より、診断基準等を満たす対象が狭まっている可能性がある旨、連絡があった。

…全身性エリテマトーデス、下垂体性PRL分泌亢進症、巨細胞性動脈炎、自己免疫性肝炎

- ・下表のように膠原病の中では、診断基準の変更により全身性エリテマトーデス（SLE）が、重症度分類の変更により巨細胞性動脈炎が、指定難病の対象の狭まる可能性が指摘されています。

2. 令和6年度中及び令和7年度以降の診断基準等のアップデートに係る取扱いについて（厚生労働省健康・生活衛生局難病対策課よりの事務連絡）

◎令和6年度の診断基準及び重症度分類並びに臨床調査個人票の取扱いについて

…令和6年度中は、前述の4疾患について、改正後の診断基準及び重症度分類で不認定とされた場合でも、改正前の診断基準及び重症度分類で要件を満たす場合には認定となります。

既に不認定として結果を通知したものについては、担当課において、過去の申請資料を再審査いただく（確認に当たっては、臨床調査個人票の再提出は求めず、過去の認定結果から判断する、指定医に不足している検査結果等を照会いただく）とともに、該当する申請者にご連絡いただく。

〔本年度に不認定になった全身性エリテマトーデス、巨細胞性動脈炎の方はご確認ください。〕

◎令和7年度以降の診断基準及び重症度分類並びに臨床調査個人票の取扱いについて

…「巨細胞性動脈炎」については、令和7年4月1日以降に作成された臨床調査個人票による申請については、改正後の診断基準、重症度分類及び臨床調査個人票により審査を行うこととし、改正前の臨床調査個人票は用いない。

診断基準等のアップデートにより基準を満たす対象が狭まる可能性のありえる疾患例（膠原病のみ記載）

疾患名	新たな基準に変更後に、基準を満たす対象が狭まることの概要
全身性エリテマトーデス（SLE）	〔診断基準（36ページ参照）〕 エントリー基準で抗核抗体80倍以上が追記された。
巨細胞性動脈炎	〔重症度分類（37ページ参照）〕 従来、Ⅴ度に当てはまらない視力障害が存在する場合には重症度分類でⅢ度とされていた（※Ⅲ度以上が認定対象）が、新たな重症度分類では、良好の方の眼の矯正視力が0.3未満の場合に重症と判断することに変更されたため、軽度の視力障害の場合は基準を満たさなくなった。

〔参考〕全身性エリテマトーデス（SLE）の診断基準の変更について

◎アップデート後の診断基準（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に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。

◎従来の診断基準（以前のもの）

<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。

〔参考〕巨細胞性動脈炎の重症度分類の変更について

◎アップデート後の重症度分類（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。

◎従来の重症度分類（以前のもの）

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度以内のものを用いた）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。

表1. 指定医における取扱い

	診断基準	重症度分類	臨床調査個人票における記載
新規申請	改正後の診断基準に基づき診断を行う		通常どおり記載
更新申請	<u>過去に認定済であることをもって診断基準を満たしているものとし、右記のとおり臨床調査個人票に記載する</u>	改正後の重症度分類に基づき重症度の判定を行う。	<ul style="list-style-type: none"> ・「症状の概要、経過、特記すべき事項など」欄に「認定済」と記載 ・<診断のカテゴリー>欄で「非該当」となる場合は、チェックを入れず空欄とする ・その他も通常どおり記載（「診断基準に関する事項」も含めて全て記載する）

〔特別の取扱い〕

…「全身性エリテマトーデス」の患者さんの令和7年4月1日以降に作成された臨床調査個人票による申請については、改正後の診断基準、重症度分類及び臨床調査個人票を用い、表1のとおり申請の受付及び審査を行います。

※過去に「認定済」であれば、改正後の診断基準に合わなくても、診断基準を満たしているものとします。

…なお、新規申請の場合であっても、指定医において、診療録、他の医療機関からの情報提供、患者の持参する受給者証・登録者証等を元に、当該患者が過去に支給認定を受けていたと判断した場合は、「症状の概要、経過、特記すべき事項など」欄に「認定済」と記載して差し支えありません。

…都道府県等及び指定難病審査会における取扱いは表2の通りになります。

◎「特別の取扱い」の対象疾患について

…アップデートを行った疾患のうち、「全身性エリテマトーデス」及び「下垂体性PRL 分泌亢進症」以外の疾患についても同様に、改正後の診断基準により対象範囲が狭まる可能性が明らかになった場合には、審査前に難病対策課まで御連絡をお願いいたします。
 ※都道府県・指定都市の難病対策担当課へのお願いです。

◎令和8年度の診断基準及び重症度分類のアップデートについて

…令和8年度以降も診断基準及び重症度分類のアップデートを予定しています。当該改正の前後で対象者の支給認定範囲が狭まる可能性がある疾患が判明した場合は、本事務連絡と同様の対応を検討する予定です。

表2. 都道府県等及び指定難病審査会における取扱い

新規申請	・改正後の診断基準、重症度分類、臨床調査個人票の記載に基づき審査を行う。
更新申請	<ul style="list-style-type: none"> ・改正後の診断基準、重症度分類、臨床調査個人票の記載に基づき審査を行う。 ・臨床調査個人票の<診断のカテゴリー>欄が空欄であっても、「症状の概要、経過、特記すべき事項など」欄の「認定済」の記載が確認できた場合は、<u>診断基準を満たしているものとして審査を行う。</u> ・ただし、都道府県等や指定難病審査会で疑義が生じた場合は、これまでどおり、指定医への照会を行うなど適切に対応する。

<患者向け周知資料>

指定難病「全身性エリテマトーデス」、「下垂体性PRL分泌亢進症」について
特定医療費の支給認定を受けていた皆様へ

指定難病の診断基準については、最新の医学的知見を反映したアップデートが行われています。

「全身性エリテマトーデス」及び「下垂体性PRL分泌亢進症」については、当該アップデートにより、診断にあたり満たすべき基準の追加や変更などが行われました。

更新に際して、既に当該指定難病に認定されている患者様については、引き続き対象とすることとしています。

つきましては、担当の指定医には、令和7年4月1日以降に更新申請に用いる臨床調査個人票の作成をされる際には、「症状の概要、経過、特記すべき事項など」欄に「認定済」と記載いただくことを依頼する旨、厚生労働省からご連絡しており、患者様にとって不利益が生じないような取扱いをしております。

御迷惑をおかけして大変申し訳ありませんが、何とぞよろしくお願いいたします。

令和7年1月16日
厚生労働省 健康・生活衛生局 難病対策課

事務局だより

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。

〔なぜ不要になった入れ歯を集めるの？〕

入れ歯には金属のクラスプ（歯にかけるバネ）がついていますが、そのクラスプには貴重な貴金属が含まれています（クラウンやブリッジも同様）。

この金属をリサイクルすることにより、資源として生まれ変わります。歯にかぶせた金属、歯に詰めた金属、歯と歯をつないだ金属も貴重な資源に生まれ変わります。

※金属の部分に貴金属が含まれるため、金属のついていない入れ歯は回収できません。

◎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

2025年度（第13回）一般社団法人全国膠原病友の会 社員総会のお知らせ

日付：2025年5月25日（日）10:00～15:00（予定）

会場：アワーズイン阪急 シングル館3階 A+B会議室

（東京都品川区大井 1-50-5 JR 京浜東北線など「大井町駅」徒歩1分）

☆社員総会は各地域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）
（概要は機関誌「膠原」等にて報告いたします）

《社員総会について》

- ◎一般社団法人全国膠原病友の会の「社員」とは、個々の会員の皆さまではなく、各地域で活動している友の会「支部」のことです。一般社団法人全国膠原病友の会はこの「地域友の会（支部）」を加盟団体として構成しています。
- ◎「社員総会」は各地域の代表者で行なわれ、社員総会における議決権は「地域友の会」毎に1個とします。

「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。

令和7年度 難病対策予算（案）について（概要）

令和6年度予算額 1,607 億円 → 令和7年度予算（案） 1,623 億円

（1）難病患者等への医療費助成の実施 1,285 億円 → 1,294 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 | 1,291 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

11 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 7.2 億円 → 7.3 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

188 億円 → 196 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	179 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	4.1 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

115 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	93 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。

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、台風・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6年1月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和6年7月25日からの大雨による災害に対して
〔秋田県、山形県、7月25日適用〕
- ・令和6年台風第10号に伴う災害に対して〔神奈川県、岐阜県、静岡県、愛知県、福岡県、大分県、宮崎県、鹿児島県、8月27日適用〕
- ・低気圧と前線による大雨に伴う災害に対して〔石川県、9月21日適用〕
- ・令和6年11月8日からの大雨による災害に対して
〔鹿児島県、11月8日適用〕
- ・令和6年12月28日からの大雪による災害に対して
〔青森県、1月4日適用〕
- ・令和7年2月4日からの大雪による災害に対して
〔福島県、新潟県、2月7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	<ol style="list-style-type: none"> 1. 「り災証明書」がある場合は証明書の写しを添付してください。 2. その他に証明できる書類のある場合は写しを添付してください。 3. 証明書のない場合は理由を下に記載してください。 <div style="text-align: center;"> { </div>

難病・長期慢性疾病・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進 を求める国会請願署名と募金にご協力下さい〔再掲〕

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

今年度も、難病、長期慢性疾病、小児慢性特定疾病の患者・家族が安心して治療を受け生活していけるよう、対策の総合的な推進を求めての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、個人のお名前はご記入されませんようお願いいたします。
- ・署名は自書でお願いします。ご家族一緒の場合でも住所は「〃」「々」などとせず、一人ひとりきちんと書いてください。住所欄には「都道府県」が印字されていますので都道府県名を書き○で囲んでください。
- ・署名用紙は署名部分を切り離してご返送ください。署名用紙が足りない場合は、両面をコピーしてご使用ください（片面のみのコピーは無効になります）。なお10枚以上必要な方は本部事務局からお送りしますのでご連絡ください。
- ・署名、募金の締め切りは3月中旬です（今回、締め切りを延長しています）。

～ 編集後記 ～

◎本号では「指定難病の診断基準等の見直し（アップデート）」の関連記事を掲載しています。特に全身性強皮症の診断基準が大きく変更される可能性がありますので、ご確認いただければと思います。

◎全身性エリテマトーデスおよび巨細胞性動脈炎について、アップデートによって医療費助成の対象者の支給認定範囲が狭まる可能性があることが明らかになったため、令和6年度中および令和7年度以降の診断基準等のアップデートに係る取扱いについて報告しています。特に、全身性エリテマトーデスについて、患者向けの周知資料が厚生労働省から出ています。39ページをご覧ください。

◎今年も各方面の方々よりたくさんの年賀状を頂戴しありがとうございました。この紙面にて心よりお礼申し上げます。

*本年も皆様がお元気にお過ごしになれますようお祈り申し上げます。