

SSK
膠原

2025年 No. 217



一般社団法人
全国膠原病友の会

編集担当 大黒 宏司
〒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

医療記事「小児膠原病～こどもが膠原病の疑いがあると言われたら～」

秋岡親司先生（京都府立医科大学 小児科）

2024年10月6日「小児膠原病のつどい」より



RDD 大阪 ライトアップ（太陽の塔（左）と大阪城（右））〔RDD 大阪実行委員会〕

2

2025年度各地域友の会総会予定

34

被災による会費免除のお知らせ

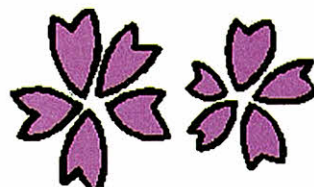
23

事務局だより

36

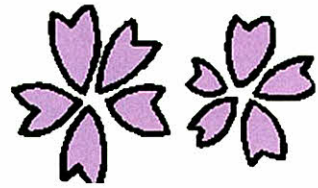
編集後記

2025年度 各地域友の会 総会予定

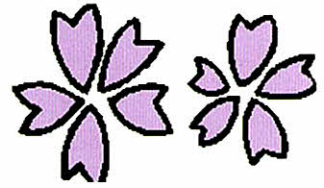


◎各地域友の会（支部）の総会も延期・中止になることがあります。
各地域友の会（支部）の機関誌およびホームページ等からの情報もご確認ください。

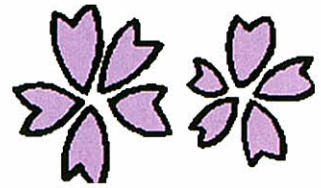
地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
北海道	6月14日 (土)	北海道難病センター 会議室 ※14日の支部総会は 会員のみ	医療講演会：6月15日（日） 会場：北海道難病センター大会議室 テーマ：未定 講師：高橋裕樹先生 (札幌医科大学医学部免疫・リウマチ内科学 教授)
青森	6月21日 (土)	リンクステーション ホール青森 (青森市文化会館) 4階 小会議室2	総会のあと、交流会をおこないます。
岩手	5月または 6月	総会は書面表決にて 実施を検討中	交流会の実施を検討中
宮城	7月予定	未定	
福島	6月28日 (土)	ビッグアイ	講演会・交流会（予定） (テーマ、講師は未定)
栃木	6月21日 (土)	栃木県安足健康福祉セ ンター	テーマ：膠原病の最新の治療と患者家族の 病気への向き合い方について 講師：中村 潤先生 (自治医科大学 アレルギー・リウマチ科)
群馬	6月7日 (土)	群馬県社会福祉総合セ ンター	医療講演会 11月16日（日） 講師：未定 創立50周年記念式典（11月16日） 群馬県社会福祉総合センター 203AB 会議室



地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
埼玉	6月8日 (日)	埼玉県障害者交流センター 研修室1.2	テーマ：膠原病治療で使用される主な治療薬について 講師：野澤和久先生 (順天堂越谷病院 内科 / 膠原病内科)
千葉	総会未定		
東京	総会、医療講演開催予定（実施日は未定）		
神奈川	6月1日 (日)	横浜市社会福祉センター	テーマ：未定 講師：岳野光洋先生 (日本医科大学武蔵小杉病院 リウマチ膠原病内科)
山梨	未定	山梨県福祉プラザ	未定
長野	総会未定		
静岡	7月6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910号室	テーマ：代表的な膠原病疾患と特徴について 講師：伊藤 礼先生 (礼内科 院長) ※講演会後に患者同士の交流会を行います
愛知	5月25日 (日)	名古屋市総合社会福祉会館（北区役所内）	テーマ：シェーグレン症候群の診断と治療の最前線及び最新の膠原病治療 講師：佐野統先生 (医療法人医仁会 武田総合病院 リウマチセンター長、兵庫医科大学名誉教授)
三重	総会未定		
滋賀	6月22日 (日)	草津市立市民交流プラザ 小会議室	



地域	実施日	会 場	講演会のテーマ・講師、備考など
京都	6月28日 (土)	ハートピア京都 (京都府立総合社会福 社会館) 4階 第4・5会議室	テーマ:多発性筋炎 / 皮膚筋炎 講師:笹井 蘭先生 (京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科)
大阪	6月15日 (日)	エル・おおさか 本館7階 708号室	未定
兵庫	7月6日 (日)	神戸市立総合福祉セン ター	テーマ:未定 講師:未定
奈良	6月22日 (日)	奈良県社会福祉総合セ ンター 大会議室	テーマ:未定 講師:大野史郎先生 (奈良県立医科大学附属病院 総合診療科)
鳥取	6月15日 (日)	鳥取市さわやか会館	テーマ:ステロイドのお話 講師:湯谷章吉氏 (湯谷薬局 薬剤師)
島根	5月18日 (日)	パルメイト出雲 (島根県出雲市今市町 2065番地)	テーマ:未定 講師:門脇 俊先生 (島根大学医学部付属病院 整形外科)
岡山	総会未定		
広島	7月6日 (日)	広島市東区民文化セン ター(定員140名程度)	午前 定期総会 午後 設立40周年記念コンサート(1時間半) フルート 林未夢 (RCCラジオカーレポーター) ピアノ 谷崎友美
山口	6月29日 (日)	山口グランドホテル	講師:松本佳則先生 (岡山大学学術研究院医歯薬学域 腎・免疫・内分泌代謝内科学)



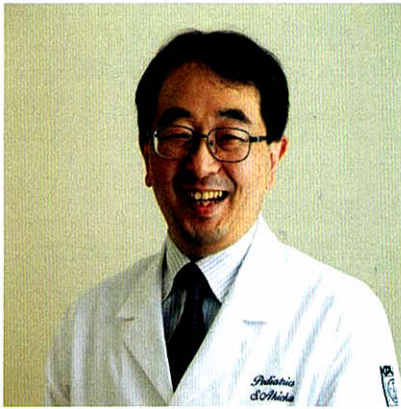
地域	実施日	会場	講演会のテーマ・講師、備考など
香川	11月	香川県社会福祉総合センター	未定
高知	7月13日 (日)	高知市文化プラザかるぼーと 9階特別学習室	テーマ：全身性エリテマトーデスの最新情報 講師：佐田憲映先生 (高知大学医学部臨床疫学講座 高知県臨床研究フェロシップ主宰者)
福岡	7月6日 (日)	福岡市市民福祉プラザ (ふくふくプラザ) 6階602・601研修室 (福岡市中央区荒戸3丁目3番39号) 定員602研修室45名 …総会・講演会 定員601研修室100名 …交流会 〔要申込〕	11:00～第34回支部総会 13:00～医療講演会 テーマ：膠原病とともに健やかに暮らすために～日常生活のポイントと治療のトピックス 講師：永野修司先生 (福岡中央病院リウマチ膠原病内科部長) 14:30～15:30交流会 (最長16:00) 膠原病専門医の先生方と患者さんで交流会を予定しています。 会員外、一般の方も無料でご参加できます。
佐賀	6月14日 (土)	佐賀県難病相談支援センター	未定
長崎	6月22日 (日)	長崎県難病相談・支援センター 患者交流室	総会后、お茶会(カフェ)を開催
大分	6月22日 (日)	大分県医師会館	テーマ：未定 講師：末永康夫先生 (独立行政法人国立病院機構 別府医療センター)
沖縄	6月28日 (土)	未定	テーマ：未定 講師：笹良剛史先生 (社会福祉法人友愛会 豊見城中央病院 麻酔科部長・緩和ケア内科 全人的痛みセンター長)

2024年10月6日オンライン〔ZOOM〕で行われた「小児膠原病のつどい」より

小児の膠原病

—こどもが膠原病の疑いがあるとされたら—

京都府立医科大学 小児科
秋岡 親司 先生



1. はじめに

皆さんこんにちは。京都府立医科大学の秋岡です。本日は「小児の膠原病—こどもが膠原病の疑いがあるとされたら—」というタイトルでお話しさせていただきます。基本的なことから日常のケアをどのように医師が考えているか、あるいは現実に疑いがあるとされたときに、患者ご本人あるいはお父さん、お母さんがどのようなことを心配されて、どのようにされるかということをお話させていただきます。

2. 膠原病とは？

病気であると言われたとき、最近はお

そらく皆さんすぐネットで調べられると思います。「小児の膠原病」を調べると、結局、大人の膠原病の子ども版みたいな感じの説明で、子どもの膠原病だけの説明をしているサイトはなかなか多くはありません。

日本リウマチ学会のホームページを開くと患者さん向けのサイトがあり、ここにリウマチ・膠原病を心配したらというような形で幾つかの情報が出ています。当然これは大人についてのことが主ですが、「膠原病とはどんな病気ですか？」という質問について、「膠原病という言葉は、一つの病気の名前ではなく、共通する性質を持ついくつかの病気の総称です。」と書かれてあります。つまり、膠原病とは一つの病気ではなく、ある種のグループで、そのグループには共通の性格がある、そういうふうなものだと最初に書かれています。

次に、皆さん見ることのできるウィキペディアでの説明を示します。最近はこのような情報も正しい情報が増え、あるいは専門家がある程度アップデートしたりして、それなりに使えるものが載っています。一部やはり問題があるもの

もありますし、情報が古かったりするところはありますが、このようなものも参考にできるかもしれません。

膠原病とは？

全身の複数の臓器に炎症が起こり、臓器障害をもたらす一連の症候群の総称。

1942年に米国の病理学者ポール・クレンペラーが提唱した。

彼は全身性エリテマトーデスや強皮症の研究から、病態の主座は結合組織と血管にあると考え、collagen-vascular disease と命名した。これが膠原病と翻訳された。

膠原病は、結合組織病やリウマチ性疾患とも呼ばれる。

(Wikipedia より)

ここでは膠原病を「全身の複数の臓器に炎症が起こり、臓器障害をもたらす一連の症候群の総称。1942年にアメリカの病理学者ポール・クレンペラーが提唱した」と説明しています。これが定義です。

今も言いましたように、膠原病は病理学者ポール・クレンペラーが提唱したのです。例えばペスト菌は北里柴三郎が見つけましたが、ペスト菌を見つけたから、ペストは菌によるものであることがわかったわけです。また、いくら腰が痛くても、熱が出ていても、がん細胞があれば「がん」と診断されます。ところが、膠原病は違います。そういうものはありません。あるいは一部、何かが見えたとしても、それだけで病名がつくことはありません。だから「提唱した」、つまり考え方ということです。こういうふうなタイプは膠原

病にしましょうというふうにポール・クレンペラーは提唱したわけです。

膠原病は理論(屈)のかたまり

全身の複数の臓器に炎症が起こり、臓器障害をもたらす一連の症候群の総称。1942年に米国の病理学者ポール・クレンペラーが提唱した。

現象A → 現象B → 現象C = 膠原病 ○

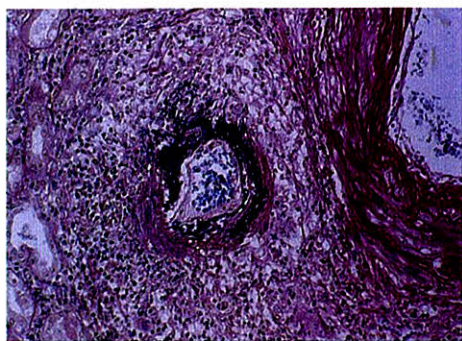
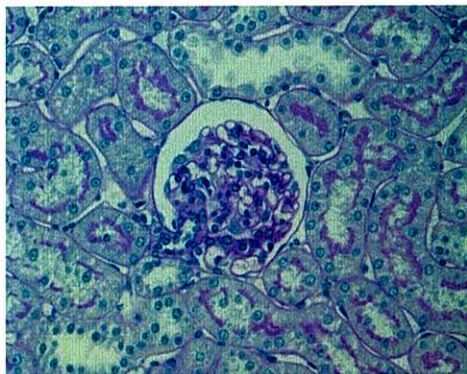
現象A → 現象B → 現象D = 膠原病 ×

例えば、ある症状の現象A、何かの検査結果の現象B、に続いて現象Cが起こった場合を膠原病とします。つまり提唱します。もしA、Bに続いて現象Dが起これば、それは膠原病では無いのです。このようなストーリーの中に入るものが膠原病です。例えば風邪の一種は膠原病と似ていることが多いですが、決定的なところが違ったりします。この理屈や考え方が、常に膠原病の診断のみならず、治療だったり、お薬の効き方だったり、いろんな管理の方法だったりにも重要なわけです。

がんだったらがんを取り除くことが一番大事ですが、膠原病はなかなか取り除くことができませんので、この中のどこがどう変わって、どこがどう問題になるかということ、それも人によって個人差があることを理解の上で把握することが、医師にとっても、患者さんやご家族にとっても、膠原病を診て、付き合っていく中では最も大切なことになるわけです。

その考え方の中でポール・クレンペラーが見つけた重要なものが「フィブリノイド壊死」と言われるものです。腎臓の頸

顕微鏡写真をみてみると、毛玉みたいに見えるものがあります。これは毛細血管が詰まったろ過装置で糸球体と言います。ここでおしっこができて、その周りにある尿細管からおしっこが排出されます。

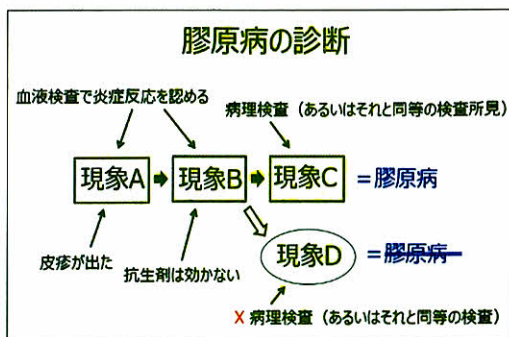


フィブリノイド壊死

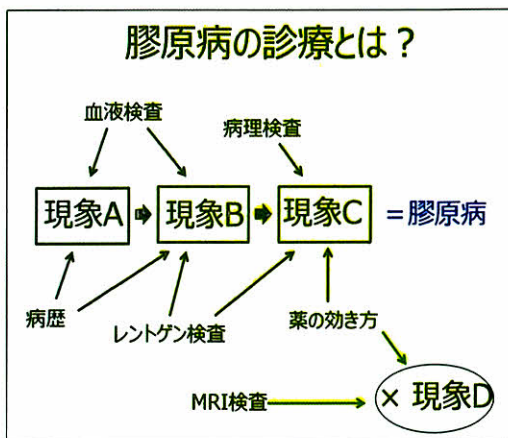
フィブリノイド壊死が起こると、濾過装置も見えなくなり、端の方にある尿細管もほとんど潰れてしまいます。一方、何か黒い点々や糸状のものも多くあります。これをフィブリノイド線維化といいます。これが出てくると膠原病だというのがクレンペラーの見立てです。今もってこれが根本です。

必ずしもフィブリノイド壊死が全例に見えるわけでも、あるいは全ての膠原病

の疾患で認めるわけでもないのですが、このようなことが起こるのが膠原病と定義されているので、これを見つけることが診断の原則ということになります。



実際の診療では全員に腎臓などの病理検査を行うわけではなく、フィブリノイド壊死と関連する所見を皮膚などの症状、血液検査、抗生剤が効かないなどの臨床経過に見出し、膠原病の原則に合致することを確認することとなります。



そのために病歴を詳しく聞き、いろいろな検査を積み重ねていかないといけません。さらに一回だけで決まるわけではありません。何回か検査するだけでなく、お薬を使ってみた経過まで含めて、病名がついてくるわけです。ですから申しわけないですが、一回診ただけで答えが

出ることばまれであり、もし答えが出るならかなり進行した段階かもしれません。

先程のウィキペディアの膠原病とは？に戻ります。最初に「全身の複数の臓器」という言葉があります。つまり膠原病は、先程の理屈が全身に起こる病気ということです。全身の臓器すべてに起こるわけではありませんが、例えば骨・心臓・腎臓・肺に共通する性質があつて問題を起こします。つまり膠原病は全身を見ないといけません。そして、その本質であるところ、何か共通する性質を見極めておかないとダメです。ここがわからず、肺と心臓と骨と腎臓を別々に診て、全て診ていますというわけにはいかないのです。そこがすごく大切なところです。

様々な検査が必要

- ・ 一般検査：血液 尿 便
- ・ 生理検査：心電図、呼吸機能、脳波
- ・ 単純レントゲン：胸部、腹部
- ・ CT：胸部、腹部、頭部
- ・ MRI：関節、頭部 MRA：頭部
- ・ シンチ：Ga、唾液腺、レノグラム、心筋、肺血流
- ・ 内視鏡：上下消化管、喉頭
- ・ 超音波：心臓、腹部、関節、唾液腺、頸動脈
- ・ 病理検査/生検：腎、皮膚、小唾液腺、(筋)
- ・ 骨髄穿刺
- ・ 専門的診察：眼科、耳鼻科、歯科

ですから、全身のいろんな検査をします。当然必要な検査は病気によって、あるいは患者のもつ病態によって違いますので、何となく全部を行うわけでは無く、選択して検査を行います。

先程のウィキペディアの続きで「全身の複数の臓器に炎症が起こり」とありま

す。それでは、この炎症とは何でしょうか。炎症というのは皆さん何となくわかるかもしれませんが。どこかに手をぶつけて、腫れて(腫脹)、熱くなって(熱感)、赤くなって(発赤)、痛くて(疼痛)、握れない(機能障害)、これを炎症の5大兆候といいます。定義としては、「生体が何らかの(有害な)刺激を受けたときに、免疫系が反応して生体に変化を来すこと」です。多くの場合は有害なことが多いのですが、炎症で起こることすべてが悪いことではありません。例えば、熱いものを握ったときに生体防御的に熱い、痛いのがわからなかったら、全身やけどになります。ですから、ある程度生体にとって重要な反応も含んでいます。炎症は生体の持っている非常に必要な機能、基本的な機能の一種だと考えていただいてもいいです。例えば、体内に細菌が入ったことがわからず、菌にどんどん侵されたら大変なことになります。様々な刺激に反応して起こる。それが炎症です。

例えば、皮膚の傷から細菌が入ったような急性炎症の場合、免疫の細胞が菌をやっつけて膿となります。免疫に関わる細胞は、白血球やマクロファージというゴミ処理屋さんです。膿は細菌の死骸ですが、免疫の細胞も一緒に膿の中に入ります。自分も自爆みたいな感じで、菌をやっつけてくれます。その後、かさぶたになって修復の期間をおいて、かさぶたが取れたら元に戻る。これが急性炎症ですが、慢性炎症はこのプロセスが終わらず、連鎖反応的に続くものです。

膠原病は慢性炎症です。また、皮膚の炎

症があり、腎臓の炎症があり、肺の炎症があるとしても、同時に起こるわけではありません。いろんな程度で、いろんな時期に炎症が起きて、終わらないのが膠原病という病気です。さらに、いろんな臓器で問題が起こると、後遺症として臓器障害をもたらします。つまり炎症が起こっても治って終わり、あるいはその後何の問題もないというのは膠原病ではありません。ほうっておいたら臓器障害を起こすようなものが膠原病です。

臓器障害というのは、例えば傷が深ければ傷がきれいに治らずに皮膚が引きつれてしまい障害を残します。関節を痛めてしまったら、それによって歩きにくくなったりします。そのようなものは、ある種の機能障害をきたしたことになります。ですので、膠原病はそういう炎症が慢性的に続く、その結果起こる機能障害、これを治療しなかったら臓器障害を起こす、そのような病気ということです。その多くが、先ほど言いました線維化というものによります。

3. 膠原病の診断

膠原病の診断は、先ほども示したように、いろんな所見からこのストーリーを証明していくことになります。

下表は SLE という代表的な膠原病の診断をするために使っている「分類基準」というものです。診断するとき普通は診断基準を用い、こういう診断の項目がいくつかあったからあなたはこの病気ですと医師は言うのですが、膠原病はそうではありません。診断基準はなく、分類基準があるのです。

「分類基準」とはどういうものでしょうか？膠原病の場合は、診断上、決定的な一項目が存在しません。先程言ったようにいろんなものの組み合わせで考えます。組み合わせであるために、いろんな症状やいろんな検査結果を見る必要があります。基準には広がりが出てしまいます。だから似ているものも多く、典型的な症状があるのに診断すべきでないことも、また逆に、典型的な症状が出ていないけれど診断すべき場合もあります。

▼全身性エリテマトーデス (SLE) の分類基準

Updating the American College of Rheumatology revised criteria (1997)

11項目		
1. 頬部紅斑	Malar rash	
2. 円板状皮疹	Discoid rash	
3. 日光過敏	Photosensitivity	
4. 口腔潰瘍	Oral ulcers	
5. 関節炎	Arthritis	
6. 漿膜炎	Serositis	胸膜炎、心膜炎
7. 腎障害	Renal disorder	尿蛋白、細胞性円柱
8. 神経障害	Neurologic disorder	痙攣、精神症状
9. 血算異常	Hematologic disorder	溶血性貧血、白血球・リンパ球減少、血小板減少
10. 免疫異常	Immunologic disorder	抗DNA抗体、抗Sm抗体、抗リン脂質抗体
11. 抗核抗体	Antinuclear antibody	

* 上記4項目以上でSLEと分類する（出現時期は一致しなくともよい）

そこで分類基準というものを使います。なるべくハズレのないように、また違う疾患が入らないようにすることを目指しています。例えば、先程示したSLEの分類基準は感度 83%、特異度 96%とされています。どういう意味かという、この基準を使ってSLEですよと診断する人は100人中83人にしかなくて、17人は診断できないかもしれない。しかし特異度96%というのは、100人中でSLEではない人を診断する可能性は4人ぐらいまでに抑えられますよということです。

下表に示したものは新しい分類基準です。この新しい基準は単純に新しいのではなくて、感度が高い、つまり見落としを少なくしようということ意識して作られています。一方、違う疾患が紛れ込む可能性は高くなります。つまり、どの分類基準を使うかによって病名のつき方が変わるわけです。基準にあっているのに膠原病ではない場合や、基準にあっていないのに膠原病である場合がありますが、その先はやはりそのエキスパートである医

師が、これはこうだからこうしますと、根拠を挙げて診断する、そういうものとご理解ください。

さて、先程言いましたように、非常に重要な所見があると、それを証明することで診断できます。膠原病でも重要なところは病理所見をみます。また、血液検査の中でも自己抗体が診断上、非常に重要なことがあります。特に自己抗体についてお話しします。

自己抗体とは自分の身体の成分に対する抗体です。通常は自分の抗体は自分の体を攻撃することはありません。普通、抗体は外敵を排除するためにできるものなのですが、この膠原病では、自分に対して有害かもしれない抗体を作ってしまうところが特徴です。よって、それを証明することで診断することができます。

代表的なものが抗核抗体です。膠原病を疑う場合、最初に調べる検査です。実際には患者の血液をある細胞に加え、特殊な顕微鏡で見て、細胞が蛍光を発しているか否かで抗核抗体の有無を判断します。

▼全身性エリテマトーデス (SLE) の分類基準2012

The systemic lupus international collaborating clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus (2012)

臨床11項目		免疫6項目	
1. 急性皮膚ループス	Acute cutaneous Lupus	1. ANA (抗核抗体)	
2. 慢性皮膚ループス	Chronic cutaneous lupus	2. 抗dsDNA抗体	
3. 口腔潰瘍	Oral ulcers	3. 抗Sm抗体	
4. 非瘢痕性脱毛	Nonscarring alopecia	4. 抗リン脂質抗体	
5. 滑膜炎	Synovitis	5. 低補体	
6. 漿膜炎	Serositis	6. 溶血性貧血がなく直接クームス陽性	
7. 腎症	Renal		
8. 神経症状	Neurologic		
9. 溶血性貧血	Hemolytic anemia		
10. 白血球減少、リンパ球減少	Leukopenia or Lymphopenia		
11. 血小板減少	Thrombocytopenia		

感 度 97%
特異度 84%

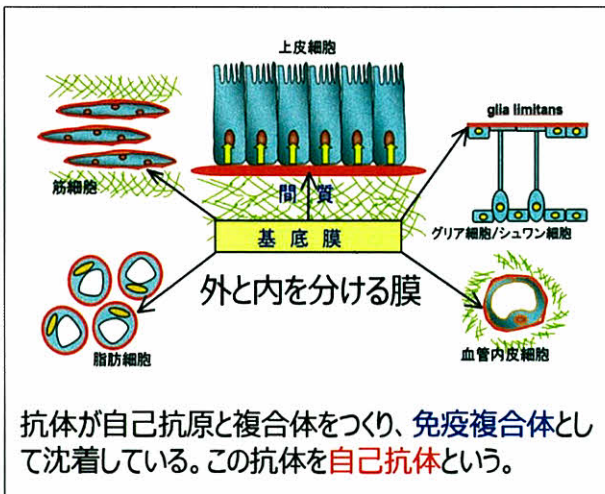
- * 臨床11項目と免疫6項目からそれぞれ1項目以上、合計4項目でSLEと分類する
- * 項目が同時に出現する必要はない
- * 腎生検でSLEに合致した腎症があり抗核抗体か抗dsDNA抗体が陽性であればSLEと分類する

ア) 全身性エリテマトーデス (SLE)

全身性エリテマトーデスは代表的な膠原病で、全身の臓器に炎症が起こり臓器障害を来す病気です。思春期の前あたりぐらいの学童期から発症し、20歳代がピークでその後減ります。SLEの症状は年齢の影響がありますが、子どもから大人までほぼ同じ病気です。女性に圧倒的に多い点が特徴です。ただ、赤ん坊の頃にSLEに似た所見で発症してきた場合、SLEでは無く、遺伝子に異常のある病気である可能性が高いことが、最近わかってきたので注意が必要です。

全身の臓器に影響しますが、大人に比べると腎臓の臓器障害の頻度が高いです。腎障害の症状や尿検査異常が出るのは半数ですが、腎生検での変化がある方は9割に及びます。しかし治る場合も多いです。抗核抗体で用いた蛍光抗体法で腎臓をみると、自己抗体がひっついていることがわかり、そこが傷んできます。

皮膚の症状も一緒です。一番上の角層の下に表皮、真皮、皮下組織と層状に積み重なっています。境界の部分を基底膜と



言いますが、ここにループスバンドと呼ばれる自己抗体の沈着を認めます。これがSLEの特徴であり、重要な所見です。生検という方法で採った組織のループスバンドがSLEの決め手となることもしばしばです。

基底膜では抗体が沈着すると抗原と反応して免疫複合体を形成します。それを狙って、ゴミ掃除屋さんの一種である補体が来て掃除をしますが、その際、きれいに掃除できずに一緒に正常組織である膜を破ってしまいます。それが腎炎や皮膚炎を起こします。血液検査で補体が低いと言われる方がおられると思いますが、それはこういうところで補体が病的に費やされているためです。

腎臓などにおいてはいろんな炎症の細胞が来て、抗体が沈着して、補体が膜を破って、さらにサイトカインという炎症に携わるタンパク質も伝達役として来て、慢性炎症として大混乱になっています。

SLEの病理・病態というのは、今お話ししたように、病的自己抗体の産生から基底膜への沈着と免疫複合体の形成、それらを狙って補体が費やされ血清補体価が低下し、炎症が連鎖します。このようなプロセスが証明されて、SLEと診断しています。

腎臓や皮膚を例にしましたが、それ以外の臓器でも合併症を含めて、炎症のみならず様々なことが起こります。そのため、SLEと診断されたら、目の具合や唾液の出具合など、いろいろなことを訊かれるのです。

SLEにおける炎症の検査

- 一般検査：血液、尿、便
- 生理検査：心電図、肺機能、脳波
- 単純レントゲン：胸部、腹部、関節
- CT：胸部、腹部、(頭部)
- MRI：関節、頭部 MRアンギオ：頭部
- 超音波：心臓、腹部、関節、唾液腺、頸動脈
- シンチ：Ga、唾液腺、(レノグラム、心筋、肺血流)
- (内視鏡：上下消化管、喉頭)
- 病理検査/生検：腎、皮膚、小唾液腺、(筋)
- 骨髄穿刺
- 専門的診察：眼科、耳鼻科、歯科、皮膚科

ですから上記のように様々な臓器の炎症や状態を調べて、機能障害が起こらないように必要な検査を適宜行います。

下表のように、炎症の成り立ちを理解して、どの臓器が冒されて、どの臓器が障害を受けて、それに合併する病態がどこにあるかを、診断した初日から考えます。それをみた上で、まず何を治療すべきか、何を目標に治療すべきか、何を指標に治療すべきかという治療戦略を決めるわけです。

SLEの治療については、今日は原則しかお話できませんが、膠原病は全身の臓器

に炎症が起こって臓器障害をきたします。ので、臓器障害が起きないようにすることが大事です。

SLEで急ぐ治療とは？

全身の臓器に炎症が起こり、臓器障害をきたす

急速に臓器障害が進行し、致死的経過や臓器不全(死)を来す可能性が高い場合…

- 神経精神症状のある場合：意識障害、痙攣
- 血栓症のある場合：腎不全、肺梗塞
- 血管炎病態を呈する場合：肺出血、肺高血圧

まず臓器保護的な治療(例：血漿交換)を行う。

SLEでは、急速に臓器障害が進行し、致死的経過や臓器不全(死)を来す可能性が高い場合、意識障害や痙攣などの神経精神症状のある場合、腎不全や肺梗塞などの血栓症のある場合、肺出血や肺高血圧などの非常に大切な血管が傷んでしまうような場合、急ぎの治療が必要です。このような場合には、すぐに身体を守らなくてはいけないので、例えば血漿交換や人工透析などの臓器保護的な治療を併用して行うこととなります。

SLEの病理・病態に基づいた治療

炎症の成り立ちの理解

- 病的自己抗体産生
- 免疫複合体IC産生
- 基底膜へのIC沈着
- 補体の活性化
- 炎症メディエーターの増加

罹患臓器の評価

機能障害の評価

合併病態の評価

非炎症性メカニズムの理解

治療戦略の決定

- まず何を治療すべきか？
- 何を目標に治療すべきか？
- 何を指標に治療すべきか？

SLEの治療目標：寛解と維持

全身の臓器に炎症が起こり、臓器障害をきたす

重症度に応じ、寛解導入、維持療法を選択する。

- 重症：びまん性増殖性腎炎（III型、IV型）、血管炎、精神神経ループス、抗リン脂質抗体症候群
- 中等症：ループス腎炎（II型、III(a)型、V型）、軽症精神神経ループス
- 軽症：上記以外

臓器障害が急速に進行するような極めて危険な状態でなければ、重症度に応じて治療薬を選択します。実際はステロイドなどの炎症を抑えるお薬が中心です。最近は癌治療で考案された寛解導入や維持療法という考え方を取り入れ、最初に大量ステロイド療法などで強い治療を行って、大火事を種火ぐらいまで減らし、その後ステロイドを減らして、様々な免疫抑制薬で火を消すのが一般的です。

また、最近は早期から複数の免疫抑制薬を組み合わせたマルチターゲット療法が行われています。膠原病は様々な病態があり、様々な臓器でいろいろなことが起こるので、最初にいろんなタイプの薬を組み合わせさせて使って、早いうちに寛解に入れるというやり方です。

SLEの寛解維持療法

急性期を越えたら抗炎症薬から免疫抑制薬へ

◎寛解導入用の免疫抑制薬

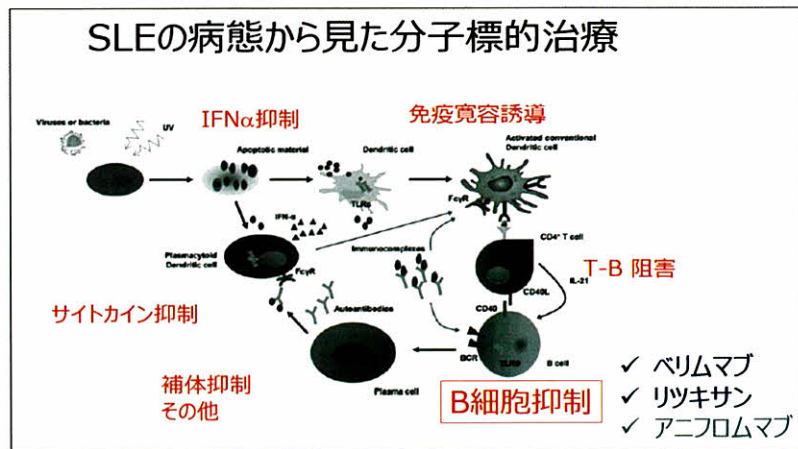
- エンドキサン®（シクロホスファミド）
- ミコフェノール酸モフェチル(MMF)

◎安定維持用の免疫抑制薬

- ミコフェノール酸モフェチル(MMF)
- アザチオプリン
- タクロリムス
- シクロスポリン
- ミゾリピン

一例としては、ステロイドと免疫抑制薬であるミゾリピンとタクロリムスを用いる場合です。ステロイドは早く減量して、タクロリムスも必要なところまでで止めて、ミゾリピンを残します。最近はミゾリピンではなくて、セルセプト®（ミコフェノール酸モフェチル：MMF）を使うことが多いです。このようなマルチターゲット療法が2010年頃から当たり前になってきて、現在の一番中心的な治療法になっています。

この5年ぐらいで行われるようになった治療として、分子標的治療があります。SLEの病態を専門的な図で示すとこのよ



うになります。Bリンパ球という抗体を作っている細胞があります。これを抑えると自己抗体の産生がおさまるわけです。最近このB細胞だけを抑えるお薬が出てきました。このように1点だけを抑えるものを分子標的薬といい、こういう治療を分子標的治療といいます。SLEではベリムマブ(ベンリスタ[®])とリツキシマブ(リツキサン[®])が該当し、治療薬として認められています。アニフロルマブ(サフネロー[®])は子どもでは認められていませんが、大人では認められています。全体的に抑えるのではなく、一番重要なところを抑える治療薬がよく使われるようになってきました。つまり、早期から免疫抑制薬や分子標的薬を用いて、早く寛解状態にし、ステロイドを減らし、個々の薬剤の副作用も軽減する戦略に変わってきているということです。関節リウマチでは一つの分子標的薬だけで、他のお薬はなくてもかなりの頻度で寛解できますが、残念ながら膠原病では、まだ分子標的薬を他のお薬との組み合わせとして使うことが一般的だと思います。

加えて、薬剤の有害事象や、非炎症性メカニズム、つまり炎症とは関係のないところで起こる併存症と言われるものがあります。炎症のみならず、身体全てに目を配り管理することがとても重要です。

薬剤に関しては、ステロイドが有害だということは皆さんご存じだと思います。SLE患者の短期的な生命予後はすごく改善しましたが、発症後15年、20年経った場合、心臓や血管が問題で、残念ながら亡くなることがわずかですが今でもありま

す。つまり、SLEの将来像を決めるのは腎臓ではなく、もしかしたら心臓血管系かもしれないのです。実は子どもの時期に発症した患者にはその後、心臓血管系の問題が多いことがわかっています。おそらく罹病年数が長いからだと思います。ステロイドの量が多いほどそのリスクがより上がることもわかっています。ですから、最近ではステロイドを早期に減らすことが当たり前になりました。私の病院でも十数年前から、ステロイドを1年程で中止する方針で治療を開始しています。実際、3分の2以上の患者がそれを達成しています。ただ、ステロイド以外の薬は最初から必要です。ヨーロッパリウマチ学会が治療に関しての推奨を出していますが、「維持療法では、疾患コントロールに必要な最少量のステロイドを目標とすべきだが、可能であれば完全に中止すべきである」と記しています。これは大人向きに書かれているものですが、子どもにも当てはまります。これが今の標準治療です。ステロイドの副作用は様々ありますが、一般的に子どもではステロイドの副作用は少ないです。ただ、大人にはない副作用として成長障害があります。

イ) 若年性皮膚筋炎 (JDM)

次の病気は皮膚筋炎です。SLEの次に子どもの膠原病で多いのは若年性皮膚筋炎 (JDM) です。当然膠原病ですから全身の臓器に炎症が起こって臓器障害をきたします。様々な症状が出ますが、やはり名前の通り皮膚と筋肉が中心です。それ以外に肺の問題が実は大きいです。

若年性皮膚筋炎（JDM）とは？

全身の臓器に炎症が起こり、臓器障害をきたす

臨床症状

皮膚：ゴットロン徴候、ヘリオトロープ疹、爪囲紅斑、指尖潰瘍、皮下石灰化

筋肉：近位筋萎縮

脂肪：脂肪萎縮

肺：間質性肺炎（急速進行型と慢性型）

★概ね後遺症無く軽快するが、皮下石灰化は小児に多く消えにくく、一部の例では成人期まで問題を残す。

皮膚症状は、手指や肘関節の伸展部の紅斑であるゴットロン丘疹とゴットロン徴候が特徴です。見た目は荒れた皮膚で、アトピーと間違えられる場合もあります。他に首もとに出るショールサイン、目の辺りのヘリオトロープ疹があります。

筋肉の症状としては筋力低下がメインです。重いものを持つことは子どもでは一般的で無く主訴として稀ですが、階段の上りが遅くなった、さっと布団から起き上がれない、筋肉が痛い、ごはんを飲み込みづらいなどの訴えがよく見られます。そのようなことが溜まって強い倦怠感が

生じ、日常生活ができなくなることで見つかる例が多いです。ですので、基本的にはほとんど皮膚症状と筋症状が明らかな段階で受診され、検査に進みます。

JDM では SLE と同じように自己抗体が見つっていますが、その多くは核に対する抗核抗体ではなく、細胞質に対する抗体です。そのため、抗核抗体の結果が陰性であっても、膠原病である JDM は否定できません。下表に挙げた、特に上3つの自己抗体が子どもでは多いので、JDM を疑う場合は、まずはそれらの自己抗体を直接検査することが必要です。

筋炎特異的自己抗体MSAと臨床症状

抗TIF1-γ抗体 (抗p155/140抗体)	日光過敏皮膚紅斑、ゴットロン徴候・丘疹、蝶形紅斑、V徴候、ショール徴候、伸側の線状紅斑、皮膚潰瘍・浮腫、リボシトローフィー、慢性経過
抗NXP2抗体 (抗MJ抗体)	筋拘縮・萎縮、石灰化、ゴットロン徴候、蝶形紅斑
抗MDA5抗体 (抗CADM-140抗体)	間質性肺炎、軽度の筋炎、関節炎、皮膚・口腔潰瘍
抗ARS抗体	間質性肺炎、関節炎、発熱、レイノー症状、メカニクスハンド
抗Mi-2抗体	ゴットロン徴候・丘疹、ヘリオトロープ疹、蝶形紅斑、筋力低下中等度、低死亡率
抗SRP抗体	重度の筋力低下、皮膚潰瘍、治療抵抗性
抗HMGR抗体	重度の筋力低下、嚥下障害
抗SAE抗体	非筋症性？

ここに挙げた自己抗体は、他の膠原病では出てきません。筋炎特異的自己抗体とって、これが出てきたら筋炎と診断できるレベルのものです。また、自己抗体別に認められる症状が概ねわかっているため、症状と自己抗体の結果がぴったり合えば、診断は容易となります。

病理の検査はとても重要です。筋肉の一部をとって筋生検を行います。これが最終的な確定診断となります。非常に重要なのは血管です。筋肉そのものが乱れているよりも、この筋肉を栄養する血管が傷んでいます。だから皮膚筋炎と言いながら、血管障害が重要です。

さて子どもと大人の筋炎はかなり違います。JDMの発症は5～6歳ぐらいがピークです。それに対して大人の皮膚筋炎は50～60歳代が多いです。さらに成人の皮膚筋炎には皮膚症状がない場合や癌に伴って発症することが多く、癌が治って筋炎が消えたという方も結構おられます。子どもではそのようなことはありません。大人と共通の問題の一つが間質性肺炎

です。先程、表で示した抗MDA5抗体陽性JDMの子どもで間質性肺炎が多いのです。間質性肺炎では肺の炎症で出血（びまん性肺泡出血）して、15年ほど前には死亡例が子どもでも散見されました。これは大人も子どもも共通です。JDMの場合も、いろんな臓器の障害が考えられますが、肺の病変があれば治療法ががらっと変わります。よって、どの臓器が冒されて、どの臓器を標的に治療するかをしっかりと理解して治療しないといけません。

下表のように、JDMの治療は、間質性肺炎が合併した場合は、早期の大量ステロイドと強い免疫抑制薬あるいは血漿交換療法／分子標的薬による併用療法が、救命のために必要な場合があります。その他のタイプでは、ステロイドとメトトレキサートのような免疫抑制薬で治療します。

ウ) 若年性特発性関節炎 (JIA)

続けて、若年性特発性関節炎 (JIA) についてお話します。大人の関節リウマ

若年性皮膚筋炎の治療

全身の臓器に炎症が起こり、臓器障害をきたす

抗MDA5抗体陽性JDM 間質性肺炎合併

早期の大量ステロイドと強い免疫抑制薬（エンドキサン等2剤）あるいは血漿交換療法／分子標的薬による併用療法が、救命のために必要な場合がある。ただし、急性期を越えた場合は再燃少なく予後は良好である。

その他のタイプ

ステロイドと免疫抑制薬（MTX、アザチオプリン、MMF、CsA）で加療する。2年間の治療でドラッグフリー寛解する例もある。

チの子ども版ではありません。まずこの病気の定義は「16歳までに発症し、6週間以上続く原因不明の慢性の関節炎」です。つまり、原因がわかっている関節炎を除いた残りのような定義ですが、先ほどからの膠原病の理屈の中にあります。つまり症状や病態で共通したものがあられるわけです。例えばリウマトイド因子を見たり、病理検査をするという形になります。

リウマトイド因子は大人の関節リウマチではかなり高率で陽性ですが、子どもの JIA でリウマトイド因子を持っている人は極めて少なく、数%程度です。この点でも大人のリウマチと JIA は全く異なります。つまり、子どものリウマチと一般的に言われる JIA ですが、大人のリウマチとは全然違う病気が混ざっているのが JIA の特徴です。

最近、JIA はもっと多いと報告されています。元々、1万人に1人と言われていました。ちなみに大人のリウマチは1万人に60人ぐらいです。海外の学校健診のデータで、オーストラリアでは1万人あた

り40人、ベルギーでも1万人あたり16人みつかっています。日本では詳細に検討したデータはありませんが、1万人に10人はいると思われます。

この病気の診断が非常に難しいのは、JIA がアンブレラターム、いろんなタイプの入った大きな袋の名前であるからです。中には下図に示した7つの病型が入っていて、それを総称して JIA と呼ぶのです。

一つ一つの病型は、大人の病気と相応しています。多関節型リウマトイド因子陽性の病型は関節リウマチとそっくりです。乾癬性関節炎という皮膚炎に関節炎を伴う病気の子ども版や、脊椎関節炎という背骨の病気の子ども版などが JIA の袋に入っています。ではなぜ、これほどまでに異なる病気をひっくるめて JIA と定義するのでしょうか？それは、子どもの時期には症状や所見が軽微で、細かなタイプがわからないからです。あるいは、はじめにこの病型と思っても途中で変わったりするからです。なので、まずはこの JIA の袋に入れておく訳です。

若年性特発性関節炎 JIA

「16歳までに発症し、6週間以上続く原因不明の慢性の関節炎」

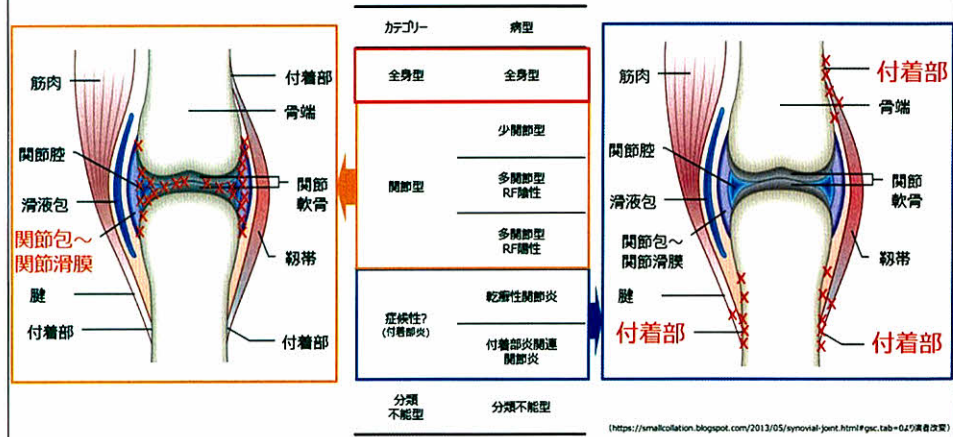
(Akioka, Mod Rheumatol 2019)

国際リウマチ連盟(ILAR) 分類

カテゴリ	病型	成人カウンターパート	治療
全身型	全身型	成人Still病	GC, IL6i, IL1i
関節型	少関節型	?	NSAIDs, MTX, TNFi
関節型	多関節型 RF陽性	血清反応陰性関節炎?	MTX, IL6i, TNFi, ABT
	多関節型 RF陽性	関節リウマチ	MTX, IL6i, TNFi, ABT
症候性? (付着部炎)	乾癬性関節炎	乾癬性関節炎	TNFi, IL17i, IL12/23i
	付着部炎関連関節炎	脊椎関節炎	TNFi, IL17i
分類不能型	分類不能型	なし	

(Petty, J Rheumatol 2004)

JIAの国際リウマチ連盟(ILAR)分類



ただ、病型をある程度つけることは診療上、とても大切です。なぜなら治療法が異なるからです。表に分子標的薬などの治療薬が書いてありますが、一部共通したものもあるものの、病型毎に異なります。つまり、膠原病の項で説明した病気の原因が異なるのです。これは予後、治療目標も異なることを意味します。

加えて、上図のように障害を受ける場所が違います。タイプは大きく3つありますが、関節型は関節の中が、症候性は関節の周囲が傷みます。関節型は関節の中が壊れて変形する(破骨性変化)のに対して、関節の周りが傷むタイプは関節の中は壊れないのですが、周りに勝手にいらぬものができて、骨と骨が繋がってしまいます(造骨性変化)。つまり同じ病名なのに、病型によって治療薬や将来像も違うので、JIAは細かく分けて考えないといけないこととなります。

臓器障害もいろいろありますが、その中でも代表的なのは目です。ぶどう膜炎という目の腫の部分の炎症です。2~3歳ぐらいでも起きますが、この年齢で目が

痛いとは訴えません。ですから、診断が遅れて失明する可能性が高いです。だから関節炎なのに眼科に3ヶ月に一回受診するようにと言われるのがこの病気です。

先ほど言いました乾癬という皮膚の病気ですが、子どもの乾癬はすごく軽く、見落とされたり、アトピーと間違えることがしばしばです。時には皮疹より関節炎が先に出てきます。また、爪が傷むのも乾癬の特徴です。爪乾癬と言います。これに関節痛を伴います。ですから、このような人は関節炎として治療しないとけません。家族内発症が多いので、家族歴を知っておくことがとても大切です。先程言いましたように、病型毎に治療薬が違うので、JIAのタイプをしっかりと理解して治療することが大切です。

全身型のJIAは熱が出るタイプです。特徴的な熱と皮疹が出て、高サイトカイン血症という非常に重篤な反応が起こるのがこのタイプです。マクロファージ活性化症候群という放置すれば致命的な合併症が起きますが、最近様々治療が開発されています。

膠原病・リウマチ性疾患の治療には支持療法が必要

抗炎症、免疫抑制以外の治療

- ・ 降圧療法（腎保護、心負荷の軽減）
- ・ 血管拡張薬の投与（血流改善）

投薬に伴う補助療法

- ・ 抗菌薬の予防内服（ST合剤）：日和見感染防止
- ・ 高脂血症の治療薬
- ・ 骨粗鬆症予防
- ・ 消化管の副作用予防
- ・ 血漿分画製剤での補充

5. おわりに

繰り返し言ってきたように、膠原病、リウマチ性疾患は、なぜ起こったのか、何がどこで、どのように起こっているのか、合併症は何かをしっかりと見極めて診断し、管理しないといけない病気です。

表に示すように、血圧が上がっているなら降圧剤、免疫抑制薬やステロイドをたくさん使うと日和見感染が増えるので抗生剤の予防内服、骨が弱くならないように骨粗鬆症の予防薬などいろんなお薬を使って支持療法で管理をしていきます。

また日常的には、例えば紫外線を避けること、妊娠への助言などの生活上の助言、ワクチン接種のタイミングやリハビリテーションや運動療法について、学校へのサポート、成人移行期を意識した管理が必要になります。

広くは知られていませんが、私が3年ほど前の厚生労働省の研究班で作った管理表（学校生活対応指示表）があります。これはリウマチ性疾患の子どもさんについて、学校向きにこういうことを留意してください、親としてこういうことをどのようにしてください、課題があれば協議し、方針が決ったら書いてくださいという指示書の類いのものであります。腎臓や心臓病の疾患の管理表はご存知かもしれませんが、そのリウマチ版を試作しました。膠原病患者にはこの手のものが現実的には必要であり、これを使って管理することに利点があると思います。

膠原病・リウマチ性疾患の管理

生活上の管理

- ・ 紫外線除去
- ・ 妊娠への助言、性生活に関する指導

免疫抑制療法中の感染症予防

- ・ ワクチン接種、易感染状況避ける

リハビリテーション/運動療法

社会的サポート

- ・ 学校や生活の場へのアドバイス・サポート

成人移行期を意識した管理

膠原病の管理における小児例のまとめ

- 同じ名前の膠原病でも、成人発症と病態・病理が必ずしも同じでは無く、管理方針や治療目標が異なることがある。ただし、小児例の方が罹病期間が長くなることに留意する。
- JDMなど、癌の併存を気にする必要は無いが、肥満やメタボ、心血管障害など、成人疾患と同じリスクを有することもある。
- こころと体の成長期の罹患であり、社会的なサポートが必ず必要である。
- 小児期では、成人後も見据えた治療戦略を立て、成人移行期としての管理が必要である。

また、成人して移行期に自分で自分の病気をわかってもらうためには、自分の病名は何か、どんなお薬を使うのか、どういってお薬を使ってはいけないのか、副作用があったのか、過去にどんな治療をしたのかというようなことを記す「MIRAI TALK」という帳面を、私が所属しております日本小児リウマチ学会では配布しています。自分の病気を知り、成人科の先生にお伝えすることが、自立の手助けになると思います。

膠原病の管理における小児例のまとめです。成人と同じような病名が付いていても、成人発症と病態・病理が必ずしも同じではなく、管理方針や治療目標が異なることがありますので、子どもの専門家に相談しながら治療を行ってください。また、子どもの場合、お薬が要らなくなっても病気そのものはなかなか治るとは言い難いので、罹病期間が大人よりも長くなることに注意して下さい。

また、JDMでは、大人にあるような癌の併存を気にする必要はありませんが、心血管障害、いわゆる肥満とかメタボ、場合によってはフレイルみたいに筋肉が萎縮するような、ほぼ成人と同じリスクがあります。この辺りの注意点は成人と一緒にです。

今日はあまり触れませんでしたでしたが、心や体の成長期ですから、社会的なサポートが絶対的に必要です。家族や医療者だけではなく、学校や地域などの社会かもしれません、あるいは患者さんの団体かもしれません、いろんなところで、みんな支え合いながら病気と付き合っていくのがこの疾患の管理では必要と思います。主治医がど真ん中に立つような部分は多いわけですが、専門家と相談しながら、将来を見つめて、移行期を見据えて、その治療戦略を立てて進めていくことが一般的であり、大切だと思います。

以上でございます。ご清聴いただき、ありがとうございました。

事務局だより

【森 幸子 代表理事 逝去のお知らせ】



当会の森 幸子代表理事（関西ブロック理事・滋賀支部長）が令和7年（2025年）2月21日に逝去されました。

森代表には、当会が一般社団法人へと改組された平成25年（2013年）当初から、代表理事として長きにわたり友の会の運営を支えていただきました。

難病法（難病の患者に対する医療等に関する法律）の成立直前には、衆議院厚生労働委員会に参考人として出席され、「すべての膠原病患者に同じ制度を」と強く訴えてくださいました。その尽力により、多くの膠原病が指定難病として認められることにつながりました（下写真）。

その後も、一般社団法人日本難病・疾病団体協議会（JPA）の代表理事として難病法の発展に取り組み、平成28年（2016年）7月には難病対策委員会の患者代表委員に就任。さらに、令和3年（2021年）11月に発足した一般社団法人ヘルスケア関連団体ネットワークの会（VHO-net）では初代代表理事を務められました。

常に前向きで行動力にあふれ、難病や障害のある方々のために尽力された森代表。その姿勢は、私たちに多くの勇気と希望を与えてくださいました。

これまでの温かなご支援と多大なご功績に、心より感謝申し上げます。謹んで哀悼の意を表し、森代表のご冥福をお祈りいたします。



聞いて「なるほど」、語って「すっきり」

血管炎

市民公開講座

血管炎の患者さんやそのご家族を対象に市民公開講座を開催します！血管炎を専門に診療している先生方からのわかりやすい講演や、少人数に分かれ直接専門医に質問することで、血管炎に対する日頃の疑問を解決しましょう！

日時 2025年5月25日(日)

第一部 13:00～14:30

血管炎に関する講演会（現地参加またはオンラインで視聴可）

第二部 14:45～16:20

ラウンドテーブルディスカッション（現地参加のみ）

場所 順天堂大学7号館13階 有山登メモリアルホール

定員 50名

司会 藤井 隆夫（和歌山県立医大、膠原病内科医）

講師 田村 直人（順天堂大学、膠原病内科医）

「血管炎班の取り組みについて」

杉原 毅彦（東邦大学、膠原病内科医）

「大血管炎の診断と治療」

川嶋 聡子（杏林大学、腎臓・膠原病内科医）

「小型血管炎と腎臓～腎臓を守るために～」

石黒 直子（東京女子医大、皮膚科医）

「血管炎の皮膚病変」

河野 肇（帝京大学、膠原病内科医）

「血管炎の新しい治療」



お申し込み

右の二次元コードから
5月9日までに申し込み
ください。



主催

厚労省 難治性疾患政策研究事業難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班（難治性血管炎班）

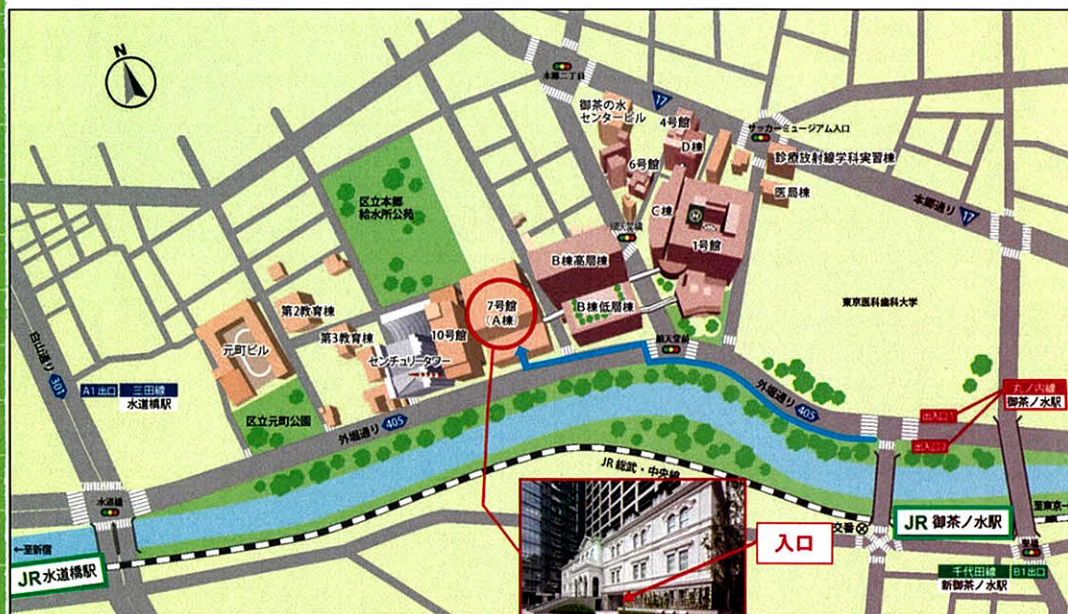
協力

NPO法人膠原病・リウマチ・血管炎サポートネットワーク

会場のご案内

会場：順天堂大学7号館13階 有山登メモリアルホール

住所：〒113-0033 東京都文京区本郷2丁目2-1



<最寄り駅からのアクセス>

JR線「御茶ノ水」駅下車(御茶ノ水口) 徒歩7分

東京メトロ(丸ノ内線)「御茶ノ水」駅下車 徒歩7分

東京メトロ(千代田線)「新御茶ノ水」駅下車(B1出口) 徒歩9分

JR線「水道橋」駅下車(東口) 徒歩8分

都営地下鉄(三田線)「水道橋」駅下車(A1出口) 徒歩8分

上記赤枠で囲っております7号館の13階ホールが会場です。
 入場は7号館1階の建物正面右手の入り口（上図写真）
 自動ドアから入り、建物内右手奥のエレベーターで13階へ
 お越しく下さい。

問い合わせ先

難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班 事務局

Email : nanchi_support@juntendo.ac.jp

全身性エリテマトーデス患者と
そのご家族・
ご友人のための

SLE

会場とオンラインの
ハイブリッド開催
参加無料

患者さん登壇
患者さんによる
体験談

疾患啓発セミナー

ここまで知ってほしいSLE

自覚しにくい症状や臓器への影響、 周囲理解を得ることが難しいこと

全身性エリテマトーデス（SLE）は全身のさまざまな臓器に炎症がおこる自己免疫性疾患（膠原病）の一つです。
日本では6-10万人ほどのSLE患者さんがいると言われています。^{*1}
SLEには、自覚しやすいもの、自覚しにくいもの、自覚はしやすいが見えにくいものなど、多彩な症状があります。

*1 難病情報センターホームページ(2023年7月現在)から引用

2025年
5月24日
(土)
14:00~15:25

会場：TKPガーデンシティPREMIUM仙台西口 8階

+

Web配信

プログラム	
14:00	オープニング
14:05	<p style="color: red; font-weight: bold;">先生による講演</p> <p>石井 智徳 先生 東北医科薬科大学病院</p> <p>SLEの自覚しやすい症状やしにくい症状、臓器障害などについて解説していただきます。 また治療薬や患者さんとの対話についてお話しさせていただきます</p>
14:45	<p style="color: red; font-weight: bold;">患者さんによる体験談</p> <p>患者さんご自身の経験や主治医との対話についてお話しさせていただきます</p>
15:05	<p style="color: red; font-weight: bold;">石井先生と患者さんによる質疑応答</p>
15:25	終了

お申し込み方法 会場参加 Web配信

会場でのご参加、オンラインでのご参加ともに、事前のお申し込みが必要です。

二次元バーコードからご登録のうえ、お申し込みください。

ご来場される方 会場へのアクセス方法

TKPガーデンシティ
PREMIUM仙台西口 8階
宮城県仙台市青葉区花京院1-2-15
ソララプラザ

JR仙台駅 西口 / 仙台市地下鉄南北線 仙台駅 徒歩3分 (仙台駅2階ベデストリアンデッキ直結)

*駐車場はございません。
*お申し込み人数が定員に達した場合は、オンラインでご参加いただく可能性があります。

オンラインでご参加される方

ご登録いただいたメールアドレスに、視聴用のURLを送らせていただきますので、ご自身のデバイスよりご参加ください。



主催 **グラクソ・スミスクライン株式会社**

NP-JP-LPU-PSTR-250002-P2503N
作成年月 2025年3月

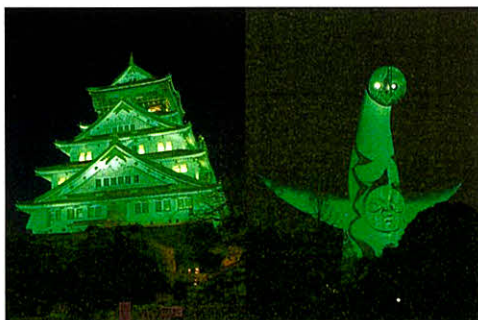
「小児膠原病部会」だより 引き続き、部会登録者を募集しています

「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。

〔友の会からのお知らせ〕 「膠原」207号の記事を改正

『友の会より治験情報を提供するにあたり』

最近の膠原病治療薬の開発は目覚ましいものがあり、多くの治験（臨床試験）が行われています。新たな薬の開発は私たちの治療の選択肢を増やし、大いに歓迎すべきものですが、そのためには患者さんのご協力による治験が必要となってきます。これまでの多くの治験は主治医からの紹介によるものが主であったと思いますが、主治医が治験に関わっていない場合には治験の情報がほとんど得られず、地域格差や情報格差が生じることとなります。

この問題を解決すべく、例えば厚生労働省では「治験・臨床研究参画コーディネートモデル事業」を実施することで、治験に関する必要な情報を探している方々が平等に情報を入手できるように支援し、結果として患者自らが主体的に治験・臨床研究に参画できる体制の整備を目指しています。友の会でもこの「モデル事業」について「膠原」202号および204号で紹介しましたが、具体的には治験や臨床研究の情報をまとめた「臨床研究情報ポータルサイト[※]」を用いて、自分の病気の治験について、その調べ方を教えてもらえる事業でした。

現在「臨床研究情報ポータルサイト」以外にも治験情報を入手できるウェブサイトは複数ありますが、残念ながら自分の疾患に関する治験を見つけるには、まだまだ工夫が必要のように思いますし、たとえ探し当てたとしても自分の病状に適した治験であるかは分からないので、必ず主治医と相談の上で治験に参加する必要があります。

※「臨床研究情報ポータルサイト」は国立保健医療科学院が運営しているウェブサイトで、日本国内の登録サイトに掲載されている全ての治験・臨床研究情報を横断的に検索することができます。

◎「治験」って何ですか？

- ・ 治験は、新たに開発した医薬品や医療機器を国に認めてもらうために人で実際に使ってみて、有効性と安全性を確認するための試験です。
 - ・ 一般的に治験は三段階に分けられます。
 - 第1相：健康な人で、極少量の薬から徐々に増やし安全性を調べます。
 - 第2相：少数の患者さんで、薬の効き目や副作用とともに、効果的な使い方を調べます。
 - 第3相：多数の患者さんで、薬の効き目や安全性が、多くの人にも当てはまるか確認します。
- …私たち患者が協力できる治験は第2相もしくは第3相になりますが、第3相であれば「新薬」に近づいていることとなります。

〔友の会より治験情報を提供するにあたり〕

友の会でも、治験情報について「平等な情報の入手」と「患者の主體的な治験の参画」は必要と考えており、製薬企業から紹介された治験情報を当会ホームページに掲載する活動を行っています。

しかし、すべての膠原病に関する治験を掲載することは困難であり、それぞれの治験の良し悪しを判断することも難しいので、現時点では次表のような基準で治験の掲載を行っています。

当会の治験情報の掲載は、あくまでも開発中の医薬品に関する情報入手の手段として提供するものであり、（一社）全国膠原病友の会が推薦する「治験」の紹介はありません。主治医の先生とご相談のうえ、ご検討いただければと思います。

友の会の治験情報の掲載基準

膠原病の専門医もしくは製薬企業から紹介いただいた膠原病の治験の中で、

- ① 膠原病の専門医が関与していること
- ② 国際共同治験（複数国での同時開発、同時申請、同時承認を目指す）であること
- ③ 国内に複数の治験実施医療機関があること

☆必ずしも①～③のすべてを満たす必要はありませんが、これらの基準を考慮して判断しています。

〔友の会ホームページでの治験情報〕 (<https://kougentomo.xsrv.jp/>)

現在、本会のホームページには多くの治験情報を紹介しています。

<p>膠原病の治験情報(16)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎全身性強皮症の治験情報を掲載しています。</p>	<p>膠原病の治験情報(17)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎皮膚エリテマトーデスの治験情報を掲載しています。</p>	<p>膠原病の治験情報(18)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎全身性エリテマトーデス(SLE)の治験情報を掲載しています。</p>
<p>膠原病の治験情報(19)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎全身性エリテマトーデス(SLE)の治験情報を掲載しています。</p>	<p>膠原病の治験情報(20)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎全身性エリテマトーデス(小児患者さん対象)の治験情報を掲載しています。</p>	<p>膠原病の治験情報(21)</p>  <p>【具体的な治験情報】 ◎多発性筋炎及び皮膚筋炎の治験情報を掲載しています。</p>

ホームページ上の各治験情報をクリックいただくと、「治験について」のウェブサイトも紹介していますのでご参照ください。

◎厚生労働省ホームページ「治験について（一般の方へ）」

<https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/fukyu.html>

「膠原病ハンドブック 2025年第4版」の外部販売について



前半・後半
各 B5 判 98 ページ
各 定価：1,000 円（送料無料）

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
ホームページでも購入できます
(<https://kougentomo.xsrv.jp/>)

※今回の「膠原病ハンドブック（2025年第4版）」は“田辺三菱製薬 第12期手のひらパートナープログラム助成事業”の支援を受けて作成・発行しています。

膠原病ハンドブック（2025年第4版・前半）

第Ⅰ章 膠原病の疾患別の基礎知識

- | | |
|----------------------|-----------|
| (1) 膠原病とは | 田中 良哉 先生 |
| (2) 全身性エリテマトーデス | 河野 通仁 先生 |
| (3) 皮膚筋炎・多発性筋炎・封入体筋炎 | 藤本 学 先生 |
| (4) 全身性強皮症 | 浅野 善英 先生 |
| (5) 混合性結合組織病 | 中山田 真吾 先生 |
| (6) シェーグレン症候群 | 川上 純 先生 |
| (7) 成人発症スチル病 | 藤井 隆夫 先生 |
| (8) 抗リン脂質抗体症候群 | 奥 健志 先生 |
| (9) IgG4 関連疾患 | 高橋 裕樹 先生 |
| (10) 高安動脈炎 | 渡部 龍 先生 |
| (11) 巨細胞性動脈炎 | 渡部 龍 先生 |
| (12) リウマチ性多発筋痛症 | 渡部 龍 先生 |
| (13) 結節性多発動脈炎 | 田村 直人 先生 |
| (14) ANCA 関連血管炎 | 加藤 将 先生 |
| (15) ベーチェット病 | 桐野 洋平 先生 |
| (16) 再発性多発軟骨炎 | 桐野 洋平 先生 |
| (17) 関節リウマチ | 亀田 秀人 先生 |
| (18) 悪性関節リウマチ | 亀田 秀人 先生 |
| (19) サルコイドーシス | 須田 隆文 先生 |

膠原病ハンドブック (2025年第4版・前半) つづき

第I章 膠原病の疾患別の基礎知識

(20) 体軸性脊椎関節炎	富田 哲也 先生
(21) 肺動脈性肺高血圧症	安岡 秀剛 先生
(22) 成人移行支援	森 雅亮 先生

膠原病ハンドブック (2025年第4版・後半)

第I章 膠原病の疾患別の基礎知識 (つづき)

(23) 小児膠原病の特徴・疫学	森 雅亮 先生
(24) 若年性特発性関節炎	森 雅亮 先生
(25) 小児全身性エリテマトーデス	森 雅亮 先生
(26) 若年性皮膚筋炎	森 雅亮 先生
(27) 小児シェーグレン症候群	森 雅亮 先生
(28) 小児血管炎症候群	森 雅亮 先生

第II章 疾病に関連して知っておきたい知識

(1) 膠原病の治療薬の動向	桑名 正隆 先生
(2) ステロイド治療と副作用	石井 智徳 先生
(3) 膠原病の検査と診断	藤尾 圭志 先生
(4) 膠原病と内科的合併症	川人 豊 先生
(5) 大腿骨頭壊死症および人工股関節置換術	本村 悟朗 先生
(6) 骨粗鬆症	中島 亜矢子 先生
(7) 膠原病の精神神経障害	金子 祐子 先生
(8) 膠原病の皮膚症状	長谷川 稔 先生
(9) 膠原病と肺疾患	近藤 康博 先生
(10) 膠原病と腎障害	廣村 桂樹 先生
(11) 膠原病の眼科的異常	園田 康平 先生
(12) 日常生活の過ごし方	橋本 求 先生
(13) 膠原病とリハビリテーション医療	高木 理彰 先生
(14) 膠原病患者さんに知っていただきたい、 性と生殖、そして妊娠・出産の知識	金子 佳代子 先生
(15) 膠原病と感染症	保田 晋助 先生 細矢 匡 先生

第III章 社会保障に関する基礎知識

(1) 膠原病患者に対する社会保障	林 太智 先生
-------------------	---------

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とカロチノイドや不飽和脂肪酸を含む『奇跡の果実』と言われています。

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



5年
保存

カロリー
360kcal
以上

2個入
50g/1個



◆ 商品内容・販売価格 ◆

【送料は別途ご負担となります】

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



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

お問い合わせ・お申し込み

お申し込みは、電話・FAXにより申し込みください。

FAX での注文は下記必要項目を記入しお送りください。

① 名前 ② 住所(送付先) ③ 電話番号 ④ 品名 ⑤ 数量

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

TEL : 03-3288-0721

(平日 10:00~16:00 の時間帯でお願いいたします)

FAX : 03-3288-0722

被災による会費免除のお知らせ

地震や火災、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をしてられる方は、下記友の会事務局までご連絡下さい。

災害の影響によって会員の方が退会せざるを得なくならないように、全国膠原病友の会では引き続き“被災による会費免除”を行っております。

〔被災による会費免除の対象者〕

〔令和6年8月以降に「災害救助法」の適用になった災害〕

- ・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〕
- ・令和7年2月17日からの日本海側を中心とした大雪による災害に対して〔青森県、新潟県、2月20日適用〕
- ・令和7年岩手県大船渡市における大規模火災による災害に対して〔岩手県、2月26日適用〕
- ・令和7年3月23日に発生した林野火災による災害に対して〔愛媛県、3月23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7年度）の会費一年分を免除します。
すでに会費を支払われた対象者は次年度の会費とします。

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

〔事務局住所〕 〒102-0071 東京都千代田区富士見 2-4-9-203

（一社）全国膠原病友の会事務局 宛

（問合せ先電話：03-3288-0721 までお願いします）

〔被災による会費免除申請書〕

申請日：令和 年 月 日

一般社団法人 全国膠原病友の会
理事会 御中

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（3月末時点）。
（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	65 筆	61,000 円
神奈川県	21 筆	35,000 円
埼玉県	17 筆	15,000 円
千葉県	0 筆	5,000 円
愛知県	30 筆	2,000 円
島根県	203 筆	28,000 円
鳥取県	0 筆	3,000 円
岡山県	479 筆	26,000 円
福岡県	30 筆	0 円
沖縄県	244 筆	28,400 円
その他	23 筆	0 円
合計	1,112 筆	203,400 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っております。今後ともよろしく願いいたします。
- ◎「膠原病ハンドブック2025年第4版」を発行いたしました。多くの先生方のご好意により、膠原病に関する多くの最新情報を発信できましたことを、心より感謝申し上げます。この「膠原病ハンドブック」が膠原病患者・家族の皆さまをはじめ、社会の多くの方々に「膠原病」を正しくご理解いただくきっかけとなりますことを願います。
- ◎令和7年度の全国膠原病友の会の社員総会は、5月25日（日）に会場参加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」にて報告いたします。なお、令和7年度も医療講演会（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。
- ◎当会の森幸子代表理事が令和7年2月21日に急逝いたしました。森代表のご生前のご功績に深く感謝申し上げますとともに、心よりご冥福をお祈りいたします。