

昭和51年2月25日第3種郵便物許可（毎週4回月、火、木、金曜発行）

平成28年1月10日発行SSKO増刊通巻9188号

膠原栃木版

昭和五十一年二月二十五日第3種郵便物許可（毎週4回月、火、木、金曜発行）  
平成二十八年一月十日発行SSKO増刊通巻九一八八号  
膠原栃木版

# SSKO

## 膠原 栃木版

### No.107

◎編集 全国膠原病友の会

◎編集責任者 玉木朝子

〒321-0113 宇都宮市砂田町461

☎028-656-2386

☎028-656-7260



## 明けましておめでとうございます

今年は暖冬と言われておりましたが、寒い毎日が続いております。皆様いかがお過ごしでしょうか。

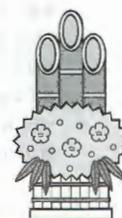
昨年は1月に難病新法が施行され、認定疾患も306まで増えました。9月15日厚労省からは「難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針」も発表され新法が実質的に動いてきた感があります。

9月には新法施行後初めての認定更新がありましたが、皆さん混乱なく更新できましたでしょうか。事務局には既認定患者には3年間の経過措置があるということを主治医が知らず、もう認定されないだろうと説明を受け、混乱してしまった患者さんからの訴えがありました。又、シェーグレン症候群で苦しんでいた患者さんで新たに認定された患者さんもおられます。

行政の担当窓口、医療関係、そして患者本人と、まだまだ理解されてない部分が数多くあります。新法が少しでも患者の生活に役立てるよう努力をしてゆきたいと考えております。

難病相談支援センターでは昨年末から「ピアサポーター」が入り、専門の相談員の方々と一緒に患者さんの相談にのっています。又、支援センターの全国大会も栃木で開催される予定です。困ったときはこうした所を利用して問題を解決する方法もあります。

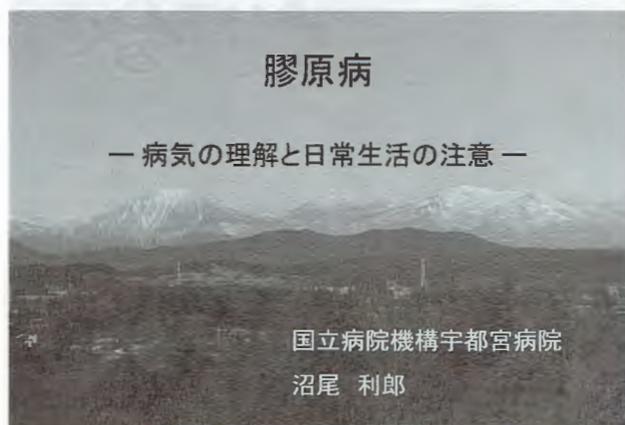
毎年言う言葉ですが、今年こそなにか良いことがあればうれしいですね！



# 膠原病 —病気の理解と日常生活の注意—

国立病院機構宇都宮病院 沼尾 利郎

昨年10月25日矢板健康福祉センターにて、医療講演及び相談会を行いました。木枯らし一号が吹くなかを患者家族約50名の方々が出席しました。国立病院機構 宇都宮病院 院長 沼尾利郎先生に、冬に向かって感染症にどう対処するかという話を分かりやすく説明していただきました。会場で使用した資料を載せます。今年の冬を乗り切られるようお役に立ててください。



今日の内容

- 1 膠原病のおさらい
- 2 膠原病の最近の話題
- 3 膠原病に似た病気
  - ・ リウマチ性多発筋痛症 (PMR)
  - ・ 偽痛風
- 4 日常生活の注意 (感染症対策を中心に)
- 5 まとめ

1

1 膠原病のおさらい

**A 膠原病の特徴**

- 1 原因不明の疾患
- 2 全身性炎症性疾患
  - 発熱、体重減少、倦怠感、易疲労感など
- 3 多臓器疾患
  - 皮膚、関節、腎臓、肺、心臓、神経、筋肉、消化器、眼など
- 4 慢性疾患
  - 再発と寛解を繰り返す
- 5 結合組織のフィブリノイド変性
- 6 自己免疫疾患

2

**B 膠原病に含まれる病気**

- 1 古典的膠原病 (6つ)
  - ・ 全身性エリテマトーデス
  - ・ リウマチ熱
  - ・ 強皮症
  - ・ 皮膚筋炎/多発性筋炎
  - ・ 結節性多発性動脈周囲炎
  - ・ 関節リウマチ
- 2 膠原病関連疾患
  - シェーグレン症候群、混合性結合組織病 (MCTD)、ウエーグナー肉芽腫症、高安動脈炎、側頭動脈炎、好酸球性筋膜炎、成人スティル病、強直性脊椎炎、乾癬性関節炎、パーチエット病、サルコイドーシスなど

3

**C 「膠原病」は病名ではない**

- 膠原病は病理学者クレンペラー(1887-1964)が1942年に提唱した病気の成り立ちについての新しい考えです。彼は「膠原病」が「診断名」として安易に使われ過ぎることを懸念していました。
- 欧米で「膠原病」の名称が論文や教科書で使われることは現在ほとんどなく、「結合組織疾患」や「リウマチ性疾患」の名称が多く用いられています。
- 一方、日本では「膠原病」は現在でも広く定着しており、しばしば病名としても誤用されています。

4

**D 膠原病とリウマチ性疾患との関係**

- 「リウマチ」という言葉はギリシア語で「流れ」を意味し、痛みの原因となる物質が体の中を流れる、と考えたことに語源があります。ここから、関節・筋肉・骨などの運動器の痛みを伴う病気をすべて「リウマチ性疾患」と呼ぶようになりました。
- 膠原病全般に共通する症状の1つとして、全身の関節の痛みが高頻度に見られることから、膠原病のほとんどは「リウマチ性疾患」です。
- 逆に、「リウマチ性疾患」の中には膠原病の定義に当てはまる病気が多く診られます。

5

### E 膠原病は「自己免疫疾患」

- 膠原病患者の血液中には、自分自身の体の構成成分と反応してしまうリンパ球(自己反応性リンパ球)や抗体(自己抗体)が見つかり、このことが膠原病という病気を引き起こす原因になっていると考えられます。
- このために膠原病は「自己免疫疾患」とも呼ばれます。
- したがって、膠原病の治療には病気を引き起こすリンパ球の働きを抑えたり、自己抗体が作られるのを抑えるために、副腎皮質ホルモン(ステロイド薬)や免疫抑制薬が用いられます。

6

### F 「難病」としての膠原病

- 膠原病は、原因が不明で治療法のない「難病」というイメージが強く持たれていました。日本では膠原病とその関連疾患の多くは厚生労働省によって特定疾患(いわゆる難病)に指定され、公費補助対象疾患とされています。
- しかし、近年の医学の進歩により膠原病の生命予後は大きく改善しました。
- 全身性エリテマトーデスでは、ステロイド治療の導入前は3年生存率は50%以下でしたが、現在では95%以上と劇的に改善しています。

7

### G 膠原病の現在の問題(難治性病態)

- 全身性エリテマトーデスの重症腎障害、中枢神経症状、肺出血、強皮症の内臓病変、ステロイド抵抗性筋炎、膠原病に伴う間質性肺炎や肺高血圧、結節性多発性動脈周囲炎たウエゲナー肉芽腫症などの全身性血管炎、劇症型抗リン脂質症候群、難治性リウマチやアミロイドーシスなど
- 膠原病の治療によって誘発される障害(ステロイド薬による骨粗鬆症、日和見感染症、糖尿病、大腿骨頭壊死、動脈硬化症、免疫抑制薬による感染症、悪性腫瘍など)

8

### H 膠原病の新しい治療

- 関節リウマチではMTXや生物学的製剤により、大きな成果が得られています。
- 全身性エリテマトーデスでは免疫抑制薬のミコフェノール酸モフェチル(MMF)や抗マラリア薬のヒドロキシクロロキン(HCQ)が海外で用いられ効果をあげています。
- 病気の発症や治療反応性に関わる遺伝子が解明されれば、患者さんの体質に合わせたオーダーメイド医療が実現する可能性があり、膠原病の生命予後と生活の質(QOL)は更に向上することが期待されます。

9

## 2 膠原病の最近の話題

### 1 病名の変更

- (1) 結節性動脈周囲炎 → 結節性多発性動脈炎  
顕微鏡的多発血管炎
- (2) 大動脈炎症候群 → 高安動脈炎
- (3) ビュルガー病 → バージャー病
- (4) アミロイドーシス → 全身性アミロイドーシス
- (5) ウエゲナー肉芽腫症 → 多発血管炎性肉芽腫症

10

### 2 全身性エリテマトーデス(SLE)の新規治療薬

#### (1) ヒドロキシクロロキン(HCQ)

- 皮膚SLEと全身性SLEへの適応が最近承認された
- HCQは抗炎症作用、免疫調整作用、抗マラリア作用を有する薬剤であり、海外では世界標準のSLE治療薬である。クロロキンは日本で過去に抗マラリア薬として使用されたが、網膜症の副作用のため販売中止となった。
- HCQはクロロキンに比べて組織親和性が低く、低用量の使用では網膜症の発現リスクも低い。

11

### 2 全身性エリテマトーデス(SLE)の新規治療薬

#### (2) ミコフェノール酸モフェチル(MMF)

- 免疫抑制薬であるMMFは臓器移植における拒絶反応の抑制や腎移植後の拒絶反応の治療に使用されているが、ループス腎炎に対して保険適応となるよう現在申請中。

#### (3) ベリムマブ

- ベリムマブは活動性のSLEに対して疾患活動性、再燃率、ステロイド使用量を低下させる薬剤として、2011年に米国でSLE治療薬として承認された。

12





### 4 日常生活の注意（感染症対策など）

#### 1 感染症総論

#### 2 インフルエンザ

#### 3 結核

20

### 感染症とは何か

- 感 染：病原体である微生物がヒトの体の中に侵入し、その中で増殖すること
- 感染症：感染により病害をもたらした状態
- うつる病気である
- 拡がる病気である
- 正しく知る必要がある（無知・誤解・偏見を排除する）
- 必要なこと
  - ・ 感染源は何か
  - ・ 感染経路は何か
  - ・ 潜伏期間はどのくらいか（いつ感染するか）
  - ・ 宿主の感染防御機構とは
  - ・ 薬剤耐性の有無と院内感染
  - ・ 予防対策など

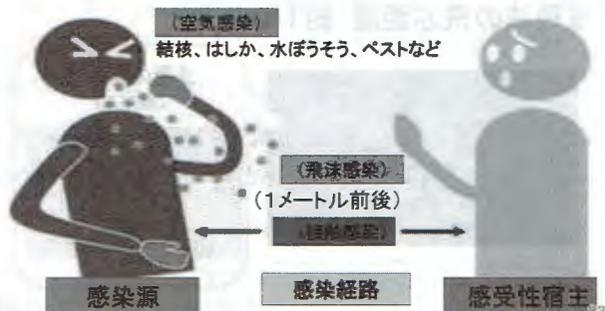
21

### 感染経路別にみた主な病原体

1. 接触感染（直接/間接）
  - ・ B型肝炎、C型肝炎
  - ・ エンテロウイルス、ライノウイルス
  - ・ 腸管出血性大腸菌、赤痢菌
  - ・ HIV
  - ・ 多剤耐性菌（MRSA、VRE、PRSP、MDRP…）
2. 飛沫感染（ $>5\mu\text{m}$ ）
  - ・ インフルエンザウイルス、アデノウイルス
  - ・ マイコプラズマ
  - ・ ジフテリア
  - ・ 溶血性連鎖球菌
  - ・ ムンプス（おたふくかぜ）
3. 飛沫核感染（空気感染）（ $\leq 5\mu\text{m}$ ）
  - ・ 麻疹（はしか）
  - ・ 水痘（水ぼうそう）
  - ・ 結核

22

### 感染症予防の基本：感染経路の遮断



23

### ■手指衛生の必要性

#### 【常在菌】



#### 【一過性通過菌】



24

### ■常在細菌と一過性細菌

#### ■常在細菌

- ・ 常にヒト（皮膚、腸内、口腔内）に住みついて、外からの侵入菌の増殖を防いでくれたり、紫外線から守ってくれたりする。
- ・ 健康であれば感染源にはならないが、抵抗力が落ちた状態では感染を起こすことがある。

25

### ■常在細菌と一過性細菌

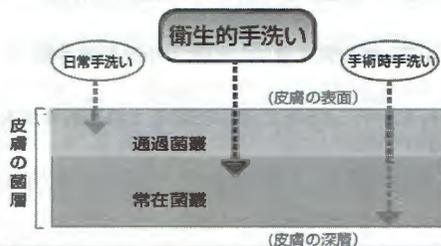
#### ■一過性細菌（通過菌）

- ・ 一時的に手につつき、感染源になりやすい。
- ・ 一般的に、常在細菌を優位に残し、通過菌を除去することが望ましいと考えられる。従って、皮膚表面においては、一過性細菌が形成し難い環境（手荒れや傷をなくす）にすることが重要であると考えられている。

26

### ■常在細菌と一過性細菌

- 日常手洗い：通過菌の一部を除去
- 衛生的手洗い：全ての通過菌を除去
- 手術時手洗い：通過菌及び常在菌を可能な限り除去



27

## ■手指衛生の必要性

【手洗い前】



【手洗い後】



28

## 飛沫感染予防策

- 咳、くしゃみ、会話時に発生する飛沫を避ける
  - 1～2m以内に近寄らない
  - 眼・鼻・気道を保護する  
→マスク、ゴーグルを使用する
- 患者にもマスクを使用させる
- カーテンなどによる区分化

29

## ■痰はどれくらい飛ぶの？

### ■飛沫の飛ぶ距離：約1m



多量の微生物  
(MRSA)



30

## 飛沫核感染（空気感染）予防策

- 飛沫核は長時間空中を浮遊し、空気の流れに沿って広く拡散する
  - 換気や特殊な空調が必要
  - 患者と空間を共にする時は、高機能濾過マスク（N95マスク）を着用する
- 一般の人は使いにくいですが、医療者はいつでも使えるように練習しておく



31

## N95マスク

- 径 $0.075\mu\text{m}$ の微粒子を99.7%以上捕集する医療用マスク
- 結核菌の大きさは $1\sim 5\mu\text{m}$ 程度であり、**医療従事者はこのマスクを着用して結核患者に接し、飛沫核感染を予防する**

32

## 感染症発生の対策

- 個人の条件を良くする（健康維持、体力増強）
- 身の周りの環境を整える
- 個人衛生（清潔に気をつける、しつけ）
- 公衆衛生（社会全体で条件を良くする）
  - ・水道整備
  - ・下水整備
  - ・環境整備
  - ・予防接種 など

33

## インフルエンザとは

- インフルエンザは、インフルエンザウイルスがのどや気管支・肺で感染・増殖することによって発症する病気
- インフルエンザの発症者は0～9歳の小児が約半数
- インフルエンザによる死亡者は65歳以上の高齢者が大部分を占めている

34

## インフルエンザウイルスについて

- インフルエンザの原因となるインフルエンザウイルスは、大きく分けてA型、B型、C型の3つに分類される
- このうち大きな流行の原因となるのはA型とB型
- A型にはソ連型と香港型がある
- 流行するウイルス型は各国地域で、またその年ごとに異なる

35

## インフルエンザは風邪じゃない！

	風邪(感冒)	インフルエンザ
原因ウイルス	ライノウイルス、コロナウイルス、アデノウイルスなど	インフルエンザウイルス
発症時期	1年を通じ散発的に発症	主に冬季に流行
流行規模	特定地域	全国～世界的規模
感染力	弱い(だらだらと拡がる)	強力(急速に拡がる)
主な症状	・微熱(37～38℃) ・上気道症状(せき、のどの痛み、鼻水、くしゃみなど)	・高熱(38℃以上) ・頭痛、全身症状(腰や筋肉など全身の痛み、倦怠感) ・上気道症状(せき、のどの痛み、鼻水、くしゃみなど)
治療	・安静、補液(水分摂取) ・対症療法	・安静、補液(水分摂取) ・対症療法 ・抗インフルエンザウイルス薬

36



## インフルエンザの診断

### 1. 典型的な症状

### 2. 迅速診断キット(ウイルス抗原を検出)

- 発症後6時間以内の感度：約60%
- 発症後6～12時間以内の感度：約75%
- 発症後12時間以上の感度：80%以上

つまり、発症後早期(12時間以内)でも約3分の2は陽性となる。

症状が出現して早期に検査した迅速診断キットの結果が陰性であった場合は、症状や患者周囲の発生状況などを総合的に判断して、インフルエンザ疑いが強ければ抗インフルエンザ薬を服用した上で、翌日再検査を行う

37



## インフルエンザの治療

### 1. 一般療法

安静、休養、睡眠、補液(水分摂取)

### 2. 薬物療法

① 原因療法(抗インフルエンザ薬)

- ・オセルタナビル(商品名タミフル)内服5日間
- ・ザナミビル(商品名レンザ)吸入5日間
- ・ラニナビル(商品名イナビル)吸入1回
- ・ペラミビル(商品名ラピアクタ)点滴1回

・その他 → 年齢・症状などにより使い分ける

※抗インフルエンザ薬で治療すると、翌日には半数の人が平熱に、その次の日には80%以上の人が平熱になる。しかし、熱が下がっても指示通りに薬を服用することが大切！(発症後7日間は感染力あり)

### ② 対症療法

- ・解熱鎮痛薬
- ・その他



38

## 新型を含むインフルエンザ治療の考え方 (世界が認めた日本の医療レベル)

### 【以前】

日本：「発症2日以内なら抗ウイルス薬を服用すべき」  
世界：「健康成人では抗ウイルス薬の投与は必ずしも必要ではない」  
「大部分の健康人においては抗ウイルス薬による治療は不要」

### 【現在】

世界：「若年でも重症・進行性ではできるだけ早く抗インフルエンザ薬を投与すべき」  
「リスクなしの軽症でも発症48時間以内なら抗ウイルス薬投与を考慮すべき」



つまり、「抗インフルエンザ薬の使用指針は、わが国の考え方が正しかった」と言える。

39

## インフルエンザの予防

### 1. ワクチン接種

### 2. 日常生活の注意

- ① 正しい「手洗い」や「うがいがい」
- ② マスクなどの「咳エチケット」
- ③ 適度な湿度(50～60%)を保つ
- ④ 十分な休養・睡眠とバランスの取れた栄養摂取
- ⑤ 十分な水分補給
- ⑥ 人混みへの外出を控える

※ 不織布(ふしよくふ)マスクとは

- ・不織布とは「織っていない布」という意味
- ・繊維あるいは糸などを織ったりせず、熱や化学的な作用によって接着させて布にしたもの
- ・市販されている家庭用マスクの約97%は不織布マスク



40

## 咳エチケットとは？

- 咳・くしゃみをするときは、周囲の人からできる限り2m以上離れてください。
- 咳・くしゃみをするときは、他の人から顔をそらして、ティッシュなどで口と鼻を覆いましょう。
- 咳・くしゃみを抑えた手を洗いましょう。
- マスクを着用してください。



41

## インフルエンザワクチンについて

■最も大きな効果は、重症化(肺炎などの合併症が出現すること)を予防する効果。

■65歳未満の健康成人で70～90%の発症予防効果あり

■65歳以上の健康な高齢者で約45%の発症予防効果あり

■ワクチンの予防効果が期待できるのは、接種した2週間後から5ヶ月程度。インフルエンザは毎年12月～3月頃に流行することから、毎年12月中旬までにワクチン接種することが望ましい



42

### インフルエンザQ&A (1)

Q1 平成21(2009)年に流行した新型インフルエンザは、どうなったのですか？

(答)世界的大流行(パンデミック)を起こした新型インフルエンザ2009は、人々が免疫を持つようになり通常の季節性インフルエンザと似た性質となった。

Q2 抗インフルエンザ薬(タミフルなど)の服用後に異常行動による転落死などが報道されましたが、どう対応すればよいのですか？

(答)タミフル服用の有無にかかわらず、異常行動(急に走り出す、ウロウロするなど)はインフルエンザ自体に伴って発現する場合があります。このため、医薬品服用の有無にかかわらず、少なくとも2日間、保護者は小児・未成年者が1人にならないように配慮して下さい。



### インフルエンザQ&A (2)



Q3 インフルエンザにかかったら、どのくらいの期間外出を控えればよいですか？

(答)一般的に発症後3~7日間はウイルスを排出するといわれています。つまり、熱が下がってもしばらくはウイルスの感染力は残っているため、他人に感染させる可能性があります。このため、熱が下がっても最低2日間は自宅安静をお願いします。

Q4 インフルエンザワクチンによって起こる症状(副反応)にはどのようなものがありますか？

(答)比較的多い副反応としては、局所の赤み・はれ・痛みなどが10~20%に起こり、通常2~3日でなくなります。全身性の反応としては発熱・頭痛・寒気・だるさなどが5~10%に起こります。なお、非常に重い副反応として急性脳症・けいれんなどが報告されています。

### インフルエンザQ&A (3)

Q5 インフルエンザワクチン接種でインフルエンザを発症することはありませんか？

(答)インフルエンザワクチンは不活化ワクチンです。不活化ワクチンは、ウイルスの病原性を無くし免疫をつくるのに必要な成分を取り出して作ったものです。このため、ウイルスとしての働きはないので、ワクチン接種によってインフルエンザを発症することはありません。



### 結核といえば

- 明治時代から昭和20年代半ばまで、結核は我が国の死亡原因のトップであり、「国民病」や「死の病」と怖れられてきました。
- 有効な薬や栄養状態の改善により、今では患者数も大幅に減少して入院期間も短くなっています。
- しかし、結核は現在でも毎年2万人以上が発病している重大な感染症であり、決して「過去の病気」ではありません。結核は時代と共にその姿を変えている「古くて新しい現代の病気」なのです。



### 1. 結核の現状(疫学)

- A. 世界の結核
  - ・総人口の約3分の1が結核に感染
  - ・毎年870万人が新たに発病し、140万人が結核で死亡(2012年)
  - ・HIV感染者の増加が結核の蔓延を加速
- B. 日本の結核
  - ・罹患率(2012年) 16.7(世界の中では中蔓延国)
  - ・2万人以上の結核患者が新たに発生
  - ・患者がますます高齢化している(半数以上が70歳以上)
  - ・働き盛りの人は受診が遅れて発見が遅れる
  - ・外国人の割合が増えている(特に若年層)
  - ・地域格差あり(大都市に集中する傾向あり)

### 結核といえば



呼吸(いき)すれば  
胸の中にて鳴る音あり

風(こがらし)よりも  
さびしきその音

(石川啄木)

### むかしの結核、いまの結核

	むかし	いま
患者の年齢	若者の病気	高齢者の病気
治療内容	・有効薬が少ない ・治療中は入院	・有効薬がある ・感染力がなければ外来治療
法制度	結核予防法	感染症法

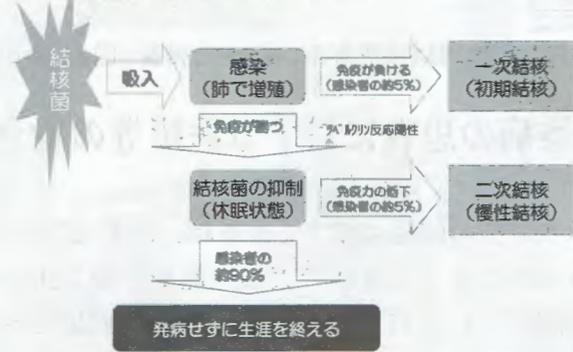
## 「感染」と「発病」のちがいを

- 「感染」とは、菌が体内に潜伏して封じ込まれたまま活動していない状態のこと。「発病」とは、感染した後で菌が活動を始め、菌が増殖して体の組織を破壊していくこと。
- 「感染」したからといって、全ての人が「発病」するわけではない。「感染」した人が「発病」する確率は5～10%といわれている。
- 「感染」しただけの状態なら、周囲の人にうつす（感染させる）心配はない。また、「発病」しても痰の中に結核菌が出ていない場合は、周囲の人に「感染」させる恐れはない。



50

## 結核菌の感染から発病まで



51

## 結核Q&A (1)

- ・ Q1 高齢者の結核が増えている理由は何ですか？  
(答) 戦前・戦後の結核がまん延していた時代に結核に感染した人が、高齢となり免疫力が低下し体内に潜伏していた菌が活動を始め、発病したものと考えられます。
- ・ Q2 若い人なら結核は心配なくていいですか？  
(答) 大都市で不特定多数の人が集まる閉鎖空間などは、感染の機会が増えるので潜在的な危険性のある場所といえます。また、不規則な生活も発病のリスクを高めています。  
何より重要なのは、普段からの1人ひとりの予防意識です。

52

## 結核Q&A (2)

- ・ Q3 発病しやすい人はどのような人ですか？  
(答) 体力が低下した高齢者、腎不全(人工透析)患者、ステロイド薬・抗がん剤を使用している患者、糖尿病の患者、腎を切除した患者など。疲労やストレスの強い人、極端なダイエットをした人も要注意。
- ・ Q4 BCGの効果はどの程度ありますか？  
(答) BCGは結核の重症化を防ぐワクチンです。BCGは特に乳幼児の結核予防に有効ですがその効果持続期間は10～10数年であり、成人の結核予防効果は高くないとされています。  
現在では生後1歳未満の乳幼児に(ツベルクリン検査を行わず)直接BCGを接種する方法になっています。

53

## 結核Q&A (3)

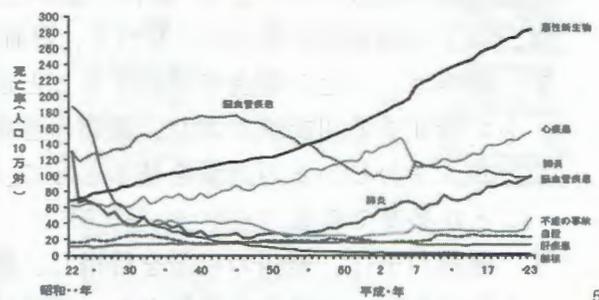
- ・ Q5 結核の集団感染を予防するために大切なことは何ですか？  
(答) 結核を「過去の病気」「自分とは関係ない病気」と思っている人が多く、このことが受診の遅れの原因となっています。長引く咳(2週間以上)や気になる症状がある場合には、早めに医療機関を受診して下さい。定期的な健康診断も重要です。

何より大切なのは、1人ひとりが結核に関心を持つことです。これが最も有効な予防法となります。



54

## 死因第3位は肺炎—2011年人口動態統計



55

## まとめ (Take Home Message)

- 1 膠原病の診断や治療は確実に進歩しており、新規の治療法や薬剤も登場している。
- 2 難病に指定された膠原病も増えて、世界標準の治療薬も使用可能となりつつある。
- 3 膠原病と似て非なる病気は少なくない。
- 4 感染症は正しく怖がり、防げる病気はしっかり予防する。
- 5 医療情報は盲信せず、正しく疑う。

56



## 参考資料

難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針（平成27年9月15日厚生労働省告示375号）

# 難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針

我が国の難病に関する施策は、昭和47年の「難病対策要綱」の策定を機に本格的に推進されるようになり、難病の実態把握や治療方法の開発、医療水準の向上、療養環境の改善及び難病に関する社会的認知の促進に一定の成果を挙げてきた。しかし、医療の進歩や、難病の患者及びその家族のニーズの多様化、社会及び経済状況の変化の中で、類似の疾病であっても、研究事業や医療費助成事業の対象とならないものが存在していたこと、医療費助成について都道府県の超過負担が続きその解消が強く求められていたこと、難病に対する国民の理解が必ずしも十分でないこと、難病の患者が長期にわたり療養しながら暮らしを続けていくための総合的な対策が求められていることなど様々な課題に直面していた。

こうした課題を解決するため、難病の患者に対する医療等に関する法律（平成26年法律第50号。以下「法」という。）が平成27年1月1日に施行された。

本方針は、法第4条第1項に基づき、国及び地方公共団体等が取り組むべき方向性を示すことにより、難病（法第一条に規定する難病をいう。以下同じ。）の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上などを図ることを目的とする。

## 第1 難病の患者に対する医療等の推進の基本的な方向

### (1) 難病の患者に対する医療等の施策の方向性について

法の基本理念にのっとり、難病の患者に対する医療等の施策（以下「難病対策」という。）は、以下の基本的な考え方に基づき、計画的に実施するものとする。

ア 難病は、一定の割合で発症することが避けられず、その確率は低いものの、国民の誰もが発症する可能性があり、難病の患者及びその家族を社会が包含し、支援していくことがふさわしいとの認識を基本として、広く国民の理解を得ながら難病対策を推進することが必要である。

イ 難病対策は、難病の克服を目指し、難病の患者が長期にわたり療養生活を送りながらも社会参加への機会が確保され、地域社会において尊厳を持って生きることができるよう、共生社会の実現に向けて、難病の特性に応じて、社会福祉その他の関連施策との有機的な連携に配慮しつつ、総合的に実施されることが必要である。また、国及び地方公共団体のほか、難病の患者、その家族、医療従事者、福祉サービスを提供する者など、広く国民が参画し実施されることが適当である。

### (2) 本方針の見直しについて

本方針は、社会の状況変化等に的確に対応するため、難病対策の実施状況等を踏まえ、少なくとも5年ごとに再検討を加え、必要があると認めるときは見直しを行う。

## 第2 難病の患者に対する医療費助成制度に関する事項

### (1) 基本的な考え方について

難病の患者に対する医療費助成制度は、法に基づいて適切に運用することとし、医学の進歩等の難病を取り巻く環境に合わせ適宜その運用を見直すとともに、本制度が難病に関する調査及び研究の推進に資するという目的を踏まえ、指定難病（法第5条第1項に規定する指定難病をいう。以下同じ。）の患者の診断基準や重症度分類等に係る臨床情報等（以下「指定難病患者データ」という。以下同じ。）を適切に収集する。

(2) 今後の取組の方向性について

ア 指定難病については、定められた要件を満たす疾病を対象とするよう、国は、疾病について情報収集を広く行い、それぞれの疾病が置かれた状況を踏まえつつ、指定難病の要件の適合性について適宜判断を行う。併せて、国際的な状況も含めた医学の進歩に応じ、診断基準や重症度分類等についても随時見直しを行う。

イ 法に基づく医療費助成制度の目的が、難病の患者に対する経済的支援を行うとともに、難病に関する調査及び研究の推進に資することであることに鑑み、国は、指定難病患者データの収集を行うため、医療費助成の対象とならない指定難病の患者を含む指定難病患者データに係るデータベース（以下「指定難病患者データベース」という。以下同じ。）を構築する。指定難病患者データベースの構築及び運用に当たっては、国及び都道府県は、個人情報の保護等に万全を期すとともに、難病の患者は、必要なデータの提供に協力し、指定医（法第6条第一項に規定する指定医をいう。以下同じ。）は、正確な指定難病患者データの登録に努める。

### 第3 難病の患者に対する医療を提供する体制の確保に関する事項

(1) 基本的な考え方について

難病は、発症してから確定診断までに時間を要する場合が多いことから、できる限り早期に正しい診断ができる体制を構築するとともに、診断後はより身近な医療機関で適切な医療を受けることができる体制を確保する。その際、難病の診断及び治療には、多くの医療機関や診療科等が関係することを踏まえ、それぞれの連携を強化するよう努める。

(2) 今後の取組の方向性について

ア 難病については、できる限り早期に正しい診断ができ、より身近な医療機関で適切な外来、在宅及び入院医療等を受けることのできる体制が肝要である。このため、国は、難病の各疾病や領域ごとの特性に応じて、また、各地域の実情を踏まえた取組が可能となるよう、既存の施策を発展させつつ、難病の診断及び治療の実態を把握し、医療機関や診療科間及び他分野との連携の在り方等について検討を行い、具体的なモデルケースを示す。

イ 都道府県は、難病の患者への支援策等、地域の実情に応じた難病に関する医療を提供する体制の確保に向けて必要な事項を医療計画（医療法（昭和23年法律第205号）第30条の4第1項に規定する医療計画をいう。）に盛り込むなどの措置を講じるとともに、それらの措置の実施、評価及び改善を通じて、必要な医療提供体制の構築に努める。

ウ 医療機関は、難病の患者に適切な医療を提供するよう努め、地方公共団体や他の医療機関と共に、地域における難病の診断及び治療に係る医療提供体制の構築に協力する。また、指定医その他の医療従事者は、国や都道府県の示す方針に即し、難病の患者ができる限り早期に正しい診断を受け、より身近な医療機関で適切な医療を受けることがで

きるよう、関係する医療機関や医療従事者と顔の見える関係を構築し相互に紹介を行う等、連携の強化に努める。

エ 国立高度専門医療研究センター、難病の研究班、各分野の学会等が、相互に連携して、全国の大学病院や地域で難病の医療の中心となる医療機関と、より専門的な機能を持つ施設をつなぐ難病医療支援ネットワークの構築に努められるよう、国は、これらの体制の整備について支援を行う。

オ 国は、小児慢性特定疾病児童等（児童福祉法（昭和22年法律第164号）第6条の2第2項に規定する小児慢性特定疾病児童等をいう。以下同じ。）に対して、成人後も必要な医療等を切れ目なく行うため、小児期及び成人期をそれぞれ担当する医療従事者間の連携を推進するためのモデル事業を実施し、都道府県、指定都市及び中核市は、これらの連携の推進に努める。

カ 国は、難病についてできる限り早期に正しい診断が可能となるよう研究を推進するとともに、遺伝子診断等の特殊な検査について、倫理的な観点も踏まえつつ幅広く実施できる体制づくりに努める。

#### 第4 難病の患者に対する医療に関する人材の養成に関する事項

##### (1) 基本的な考え方について

難病はその患者数が少ないために、難病に関する知識を持った人材が乏しいことから、正しい知識を持った人材を養成することを通じて、地域において適切な医療を提供する体制を整備する。

##### (2) 今後の取組の方向性について

ア 国及び都道府県は、難病に携わる医療従事者の養成に努める。特に、指定医の質の向上を図るため、難病に関する医学の進歩を踏まえ、指定医の研修テキストの充実や最新の難病の診療に関する情報提供の仕組みの検討を行う。

イ 医療従事者は、難病の患者の不安や悩みを理解しつつ、各々の職種ごとの役割に応じて相互に連携しながら、難病の患者のニーズに適切に応えられるよう、難病に関する知識の習得や自己研鑽などに努めることとし、難病に関連する各学会等は、これらの医療従事者が学習する機会を積極的に提供するよう努める。

ウ 国及び都道府県は、在宅で療養する難病の患者の家族等の介護負担等を軽減するため、喀痰かくたん吸引等に対応する事業者及び介護職員等の育成に努める。

#### 第5 難病に関する調査及び研究に関する事項

##### (1) 基本的な考え方について

難病対策のために必要な情報収集を行うとともに難病の医療水準の向上を図るため、指定難病に限定することなく、難病の患者の実態及び難病の各疾病の実態や自然経過等を把握し、疾病概念の整理、診断基準や重症度分類等の作成や改訂等に資する調査及び研究を実施する。

##### (2) 今後の取組の方向性について

ア 国は、難病対策の検討において必要となる難病の患者についての情報収集を行うとともに、難病の患者の医療、生活実態及び生活上のニーズ等を把握するための調査及び研

究を行う。

イ 国は、難病の各疾病に関する現状の把握、疾病概念の整理、診断基準の作成や改訂、適切な診療のためのガイドラインの作成を推進するための政策的な研究事業を実施し、第3の(2)のエに規定する難病医療支援ネットワークの構築を支援すること等により、積極的な症例の収集を通じた研究を推進する体制を支援する。

ウ 国は、指定難病患者データベースを構築し、医薬品（医薬品、医療機器等の品質、有効性及び安全性の確保等に関する法律（昭和35年法律第145号）第2条第1項に規定する医薬品をいう。以下同じ。）、医療機器（同条第4項に規定する医療機器をいう。以下同じ。）及び再生医療等製品（同条第9項に規定する再生医療等製品をいう。以下同じ。）の開発を含めた難病の研究に有効活用できる体制に整備する。指定難病患者データベースの構築に当たっては、小児慢性特定疾病のデータベースや欧米等の希少疾病データベース等、他のデータベースとの連携について検討する。

エ 国は、難病の研究により得られた成果について、直接国民に研究を報告する機会の提供やウェブサイトへの情報掲載等を通じて国民に対して広く情報提供する。

## 第6 難病の患者に対する医療のための医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発の推進に関する事項

### (1) 基本的な考え方について

難病の治療方法が確立され、根治すること、すなわち難病の克服が難病の患者の願いであることを踏まえ、難病の病因や病態を解明し、難病の患者を早期に正しく診断し、効果的な治療が行えるよう研究開発を推進する。特に、患者数が少ないために開発が進みにくい医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を積極的に支援する。

### (2) 今後の取組の方向性について

ア 国は、難病の病因や病態の解明、医薬品、医療機器及び再生医療等製品の開発を推進するための実用的な研究事業を実施し、第5の(2)のイに規定する政策的な研究事業との連携を推進する。

イ 国は、希少疾病用の医薬品、医療機器及び再生医療等製品の研究開発を促進するための取組を推進する。また、医療上の必要性が高い未承認又は適応外の医薬品、医療機器及び再生医療等製品に係る要望について、引き続き、適切な検討及び開発要請等を実施する。

ウ 研究者及び製薬企業等は、指定難病患者データベースに集められた指定難病患者データ等を活用しつつ、医薬品、医療機器及び再生医療等製品に関する研究開発、副作用等の安全性情報収集に積極的に取り組む。

## 第7 難病の患者の療養生活の環境整備に関する事項

### (1) 基本的な考え方について

難病は患者数が少なく、その多様性のために他者からの理解が得にくいほか、療養が長期に及ぶこと等により、難病の患者の生活上の不安が大きいことを踏まえ、難病の患者が住み慣れた地域において安心して暮らすことができるよう、難病の患者を多方面から支えるネットワークの構築を図る。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 国は、難病相談支援センター（法第29条第1項に規定する難病相談支援センターをいう。以下同じ。）がその機能を十分に発揮できるよう、運営に係る支援や技術的支援を行う。特に、難病相談支援センター間のネットワークの運営を支援するほか、地域の様々な支援機関と連携して難病の患者に対する支援を展開している等の先駆的な取組を行う難病相談支援センターに関する調査及び研究を行い、全国へ普及を図る。
- イ 都道府県は、国の施策と連携して、難病相談支援センターの機能が十分に発揮できるよう、当該センターの職員のスキルアップのための研修や情報交換の機会の提供等を行うとともに、難病の患者が相互に思いや不安を共有し、明日への希望を繋ぐことができるような患者会の活動等についてサポートを行うよう努める。
- ウ 難病相談支援センターは、難病の患者及びその家族等の不安解消に資するため、当該センターの職員が十分に活躍できるよう環境を整えるとともに、職員のスキルアップに努める。
- エ 国及び都道府県は、難病の患者及びその家族等がピア・サポートを実施できるよう、ピア・サポートに係る基礎的な知識及び能力を有する人材の育成を支援する。
- オ 国は、難病の患者、その家族、医療従事者、福祉サービスを提供する者、教育関係者及び就労サービス従事者などにより構成される難病対策地域協議会（法第32条第1項に規定する難病対策地域協議会をいう。以下同じ。）の地域の実情に応じた活用方策について検討するとともに、都道府県、保健所を設置する市及び特別区は、難病の患者への支援体制の整備を図るため、早期に難病対策地域協議会を設置するよう努める。
- カ 都道府県は、難病の患者に対する保健医療サービス若しくは福祉サービスを提供する者又はこれらの者に対し必要な指導を行う者を育成する事業を実施し、訪問看護が必要と認められる難病の患者が適切なサービスを利用できるよう、他のサービスとの連携に配慮しつつ、訪問看護事業を推進するよう努め、国はこれらの事業を推進する。
- キ 国及び都道府県は、在宅で療養する難病の患者の家族等のレスパイトケアのために必要な入院等ができる受け入れ先の確保に努める。

**第8 難病の患者に対する医療等と難病の患者に対する福祉サービスに関する施策、就労の支援に関する施策その他の関連する施策との連携に関する事項**

(1) 基本的な考え方について

難病の患者が地域で安心して療養しながら暮らしを続けていくことができるよう、医療との連携を基本としつつ福祉サービスの充実などを図るとともに、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備する。

(2) 今後の取組の方向性について

- ア 国は、障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律（平成17年法律第123号。以下「障害者総合支援法」という。）に基づき障害福祉サービス等の対象となる特殊の疾病について、指定難病の検討を踏まえて見直しを適宜検討する。
- イ 国は、全国の市町村において難病等の特性に配慮した障害支援区分（障害者総合支援法第4条第4項に規定する障害支援区分をいう。）の認定調査や市町村審査会（障害者総合支援法第15条に規定する市町村審査会をいう。）における審査判定が円滑に行えるよ

- うマニュアルを整備するとともに、市町村は難病等の特性に配慮した認定調査等に努める。
- ウ 福祉サービスを提供する者は、人工呼吸器を装着する等の医療ケアが必要な難病の患者の特性を踏まえ、訪問診療、訪問看護等の医療系サービスと連携しつつ、難病の患者のニーズに合ったサービスの提供に積極的に努めるとともに、国は、医療と福祉が連携した先駆的なサービスについて把握し、普及に努める。
- エ 国は、難病の患者の就労に関する実態を踏まえつつ、難病の患者の雇用管理に資するマニュアル等を作成し、雇用管理に係るノウハウを普及するとともに、難病であることをもって差別されない雇用機会の確保に努めることにより、難病の患者が難病であることを安心して開示し、治療と就労を両立できる環境を整備する。
- オ 国は、ハローワークに配置された難病患者就職サポーターや事業主に対する助成措置の活用、ハローワークを中心とした地域の支援機関との連携等により、難病の患者の安定的な就職に向けた支援及び職場定着支援に取り組む。
- カ 小児慢性特定疾病児童等が社会性を身につけ将来の自立が促進されるよう、学習支援、療養生活の相談及び患者の相互交流などを通じ、成人後の自立に向けた支援を行うことは重要であり、国は、これらを実施する都道府県、指定都市及び中核市を支援する。
- キ 国及び地方公共団体は、難病の患者の在宅における療養生活を支援するため、保健師、介護職員等の難病の患者及びその家族への保健医療サービス、福祉サービス等を提供する者に対し、難病に関する正しい知識の普及を図る。

## 第9 その他難病の患者に対する医療等の推進に関する重要事項

### (1) 基本的な考え方について

難病に対する正しい知識の普及啓発を図り、難病の患者が差別を受けることなく、地域で尊厳を持って生きることのできる社会の構築に努めるとともに、難病の患者が安心して療養しながら暮らしを続けていけるよう、保健医療サービス、福祉サービス等について、周知や利用手続の簡素化に努める。

### (2) 今後の取組の方向性について

ア 難病については、患者団体等がその理解を進めるための活動を実施しているほか、一部の地方公共団体による難病の患者の雇用を積極的に受け入れている事業主に対する支援や、民間団体による「世界希少・難治性疾患の日」のイベントの開催等の取組が行われている。今後、国、地方公共団体及び関係団体は、難病に対する正しい知識を広げ、難病の患者に対する必要な配慮等についての国民の理解が深まるよう、啓発活動に努める。

イ 国民及び事業主等は、難病は国民の誰にでも発症する可能性があるとの認識を持って、難病を正しく理解し、難病の患者が地域社会において尊厳を持って生きることができ共生社会の実現に寄与するよう努める。

ウ 国及び地方公共団体は、法に基づく医療費助成制度や保健医療サービス、福祉サービス等を難病の患者が円滑に利用できるよう、難病相談支援センター等を通じた周知や、各種手続の簡素化などについて検討を行う。

# 春になればバザーです！

平成28年4月30日（土）、今年も福祉まつりのバザーに参加する予定です。詳細が確定次第にご連絡いたします。ご協力をお願いいたします。



## ご寄付御礼

栃 澤 菊 枝 様 那須塩原市  
杉 浦 雄 一 様 鹿沼市  
櫛 田 妙 子 様 足利市  
満 川 博 美 様 鹿沼市  
全労済栃木県本部 様  
栃木県職員労働組合 様  
匿名 様