

----->>>
JPA事務局ニュース <No.156> 2014年8月25日
----->>>

<発行> 一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会(JPA)事務局
発行責任者/水谷幸司
〒162-0822 東京都新宿区下宮比町 2-28 飯田橋ハイタウン 610号
TEL03-6280-7734 FAX03-6280-7735 jpa@ia2.itkeeper.ne.jp
JPAホームページ <http://www.nanbyo.jp/>

☆指定難病の認定要件（重症度基準）に関して、2団体から指定難病検討委員会委員長に宛てた要望書を紹介します

難病法における指定難病の対象疾病とその要件についての検討委員会が行われていますが、8月27日の第4回検討委員会を前に、日本肝臓病患者団体協議会、NPO 法人全国脊髄小脳変性症・多系統萎縮症友の会の2団体が、千葉委員長宛に要望書を提出しました。

以下に、その全文を紹介します。

■NPO 法人脊髄小脳変性症・多系統萎縮症友の会の要望書

重症度分類の設定に関する件

特定非営利活動法人全国脊髄小脳変性症・多系統萎縮症友の会会長 齋藤亮二
(8月15日付、指定難病検討委員会千葉勉委員長宛)

先に開催された指定難病検討委員会で脊髄小脳変性症と多系統萎縮症の概要が検討され、要件に必要な事項として診断基準や重症度分類が提示されました。

当該の患者会である友の会は、この度の重症度基準について以下の理由により再考して頂くよう要請致します。

脊髄小脳変性症と多系統萎縮症は、平成15年に病理学的理由により分離されました。従来までは、オリブ橋小脳変性症や線条体黒質変性症、シャイドレーガー症候群として個々に呼称されていましたが、総称して多系統萎縮症と呼称されるようになりました。それまでは、脊髄小脳変性症症候群と呼称されていたように思います。この度の資料にあるように、両疾患とも、その多くは小脳の萎縮を主症状として、ふらつきや嚥下障害、構音障害など、さまざまな症状が出現します。

治療薬においても、両疾患にはセレジストの服用が中心で、対処療法の面でも運動機能の維持を図るためのリハビリテーションが積極的に勧められています。

このように、両疾患を分離した経緯や症状、治療薬、対処療法などで共通点の多い脊髄小脳変性症と多系統萎縮症の、重症度分類である機能的評価がなぜ異なるのか理解できないところではあります。

多系統萎縮症は、機能的評価を Barthel Index としています。日常生活面を 10 項目に分離して評価しており、妥当な方法だと思えます。しかし、脊髄小脳変性症は Clinical seriousness of spinocerebellar degeneration を採用して軽症基準の中心を「独立歩行」にしていますが、軽症においても日常生活上の食事や排便、排尿などにさまざまな障害が生じています。何よりも、両疾患において重症度分類の基準が違ふことは、疾患間に不公平が生じることになります。

脊髄小脳変性症は、進行が緩徐で多系統萎縮症は比較的早いといわれていますが、有効な治療薬もないことから、今日まで軽快者基準も存在していません。そして、両疾患とも、小脳の変性（萎縮）により、体の様々な部位に症状が現れ、進行性のため長期の療養を余儀なくされています。

以上のことから、重症度分類の評価基準設定にあたっては、多系統萎縮症同様の、機能的評価 Barthel Index を採用して頂くようお願いいたします。

以上

■日本肝臓病患者団体協議会(日肝協)の要望書

指定難病の医療費助成認定基準に関する要望書

日本肝臓病患者団体協議会代表幹事渡辺孝、同赤塚堯、同山本宗男
(8月20日付、指定難病検討委員会千葉勉委員長宛、田原克志疾病対策課長宛)

日頃より、肝炎対策および難病対策についてご理解・ご尽力を賜り厚く御礼申し上げます。

先日の第3回指定難病検討委員会で、医療費助成の認定基準となる重症度分類が提示されました。下記の自己免疫性肝疾患(3疾患)について、患者の実情に即した認定基準に見直していただくよう要望いたします。

1. 自己免疫性肝炎(AIH)について

提示された重症度分類・・・“中等症以上を対象とする。 ※自己免疫性肝炎診療ガイドライン(2013年)重症度判定”

この疾患では、副腎皮質ステロイド等によりかろうじてAST,ALT値などを抑えているため、現在治療中の大多数の患者が、提示された重症度分類では医療費助成の対象外になってしまいます。この重症度判定は、診断時に専門医へ紹介するための判断材料であり、治療中の患者の状態を評価するものではありません。このままでは、医療費助成の対象になるのは発症直後もしくは再燃直後など、極めて少数の患者に限られると危惧しています。

再燃の可能性が高いために治療中止は困難で、患者は副腎皮質ステロイドを長期に服用する必要があります。中には、維持量の10mg/日以下までプレドニゾロンを減量するとALT値が上昇してしまい、アザチオプリンの併用も体質に合わないため12~15mg/

日以上ものプレドニゾロンを長期に飲み続ける患者もいます。副腎皮質ステロイドを服用する量が多いあるいは長期間になれば、骨粗しょう症や糖尿病など多種の副作用により様々な症状に悩まされ、複数の診療科を受診するようになり医療費の負担も増えていきます。さらに AIH の合併症があったり、倦怠感を強く感じる患者もおり、体調が安定しなければ就業を中止せざるを得ない場合も多いのが実態です。

【要望】第一選択薬が副作用の多いものであることを考慮し、病態が安定しない患者や、合併症・副作用などの困難を抱える患者が医療費助成を受けられるよう、認定基準を全面的に見直してください。

2. 原発性硬化性胆管炎 (PSC) について

提示された重症度分類・・・“[Child-Pugh 分類] B および C を対象とする。”

この疾患は他の自己免疫性肝疾患に比べると解明されていないことが多く、使用されるウルソやベザフィブラートなどの薬剤に病態の進行を抑制する効果があるのか、わかっていません。症状に波があるので就業は困難を極め、経済的に厳しい状況にある患者が若い世代にも多くいます。胆管炎が繰り返し起こったり、合併症としての炎症性腸疾患などの症状があれば、生活はより不自由さを増します。

しかし、提示された重症度分類では、医療費助成の対象外となる患者が多いのではないかと推測します。たびたび胆管炎を起こして入退院を繰り返していても、Child-Pugh 分類では A であるという患者も多いからです。

ある患者は、「普段の状態は Child-Pugh 分類の A だが、常に倦怠感があり、横臥して過ごさざるを得ないこともある。年に数回は胆管炎が増悪して、そのたびに約 2 週間は入院し、退院後 1 か月以上は安静にしていると不安だ。体調を考えると就業も難しい」と話しています。

【要望】疾患の特性を考慮し、ALP や γ -GTP などの血液検査所見、胆管の画像診断所見についても項目に入れるなど、必要としている患者が医療費助成を受けられるよう認定基準を全面的に見直してください。

3. 原発性胆汁性肝硬変 (PBC) について

提示された重症度分類・・・“原発性胆汁性肝硬変 (PBC) の診療ガイドライン (2012 年) における臨床病期 症候性 PBC (sPBC) を対象とする。”

この疾患は無症候性が多数を占めていますが、症候性との区別は難しく曖昧です。多くの無症候性の患者はいつか症候性へ移行するのではないかと怯え、長い間倦怠感などに悩み、就業にも制約が多い状態で過ごしています。

【要望】症候性かどうかを皮膚のかゆみの有無で区別するのは患者の混乱を招く怖れもあるため、無症候性でも ALP や γ -GTP が異常値を示す場合は対象とするなど、患者の実態を勘案した認定基準にしてください。

以上
