

## 全身性強皮症患者会と連携した Q&A 作成 皮膚・血管・小児に関する研究

研究協力者 牧野雄成 熊本大学大学院生命科学研究部 免疫・アレルギー・血管病態学寄附講座 准教授  
研究協力者 高橋岳浩 東北大学大学院医学系研究科 皮膚科学分野 講師  
研究協力者 濱口儒人 金沢大学医薬保健研究域医学系 皮膚分子病態学 准教授

### 研究要旨

全身性強皮症の診療ガイドラインに準拠した患者向けの Q&A 集の作成を行うことを目的とした。患者会と連携して強皮症に関する質問を募り、診療ガイドラインの内容も網羅する回答集の作成をおこなった。

### A. 研究目的

全身性強皮症は皮膚のみならず、全身の諸臓器の線維性変化と血管障害を特徴とする慢性疾患であり、厚生労働省の指定難病とされている。間質性肺疾患、肺動脈性肺高血圧症、心筋病変、腎クリーゼなどの臓器病変により予後不良の症例も少なくないが、近年の治療薬の進展により、新たな治療戦略が試みられている。こうした背景から、最新のエビデンスに基づいた標準治療の周知を目的の一つとして、前研究班において2016年度版の全身性強皮症診療ガイドラインの改訂が行われ、2023年版(予定)ガイドラインが作成された。

このガイドラインは全身性強皮症の診療を担当する医師、医療従事者を主な対象としているが、患者にとっては内容の理解が難しい可能性がある。一方、一般の方に向けて、平易に説明した書籍や各種ホームページはあるが、全身性強皮症についてもっと深く知りたいという患者の要望には応えられていない。これらから、ガイドラインに準拠した正しい情報を研究班としてより平易に患者に伝えることが必要と考えられた。また、患者に対するガイドラインの普及は、二次的に医師へのガイドライン普及効果が期待できる。

本研究では、全身性強皮症診療ガイドラインの内容を網羅し、かつ患者会との連携により集積した質問に回答できる Q&A を作成し、広くガイドラインの周知を図ることを目的とした。この Q&A は、難病情報センターのホームページへの掲載や書籍化などを検討する。

### B. 研究方法

ガイドラインの内容を網羅し、かつ患者会の質問にも答え得る Q&A を作成するため、まず、強皮症患者会

「明日の会」と連携し、強皮症に関して疑問に感じていることや専門医に聞きたいことなどの質問を広く募り、質問リストを提出頂いた。また、ガイドラインに沿った臓器別グループ(皮膚、肺、消化管、腎、心、肺高血圧、血管、リハビリテーション、骨・関節、小児)が組織され、各グループが担当箇所の質問を整理し、質問リストの最終案の作成をおこなった。

患者会から得られた質問は、大まかに臓器別に割り振られ、割り振られた質問を各臓器別のグループが詳細に確認して、ガイドラインの該当する CQ に分類した。CQ に分類できない患者会の質問については、必要に応じて質問を新たに作成した。これらの質問は、患者のより平易な理解が得られるよう、適時文言を変更した。質問の数は各臓器 10-20 個を目安とし、ガイドラインの CQ の充足率が 100%となるように質問を整理した。

各臓器別のグループが作成した質問リストは、ガイドラインの充足性や患者会の質問に答えられているかを検討するため、最終的に作成委員全員の会議により確認し承認された。今後は、質問に対する回答を作成していく。

### (倫理面への配慮)

患者会からの質問は匿名で受け付け、個人情報の保護に配慮して行った。

### C. 研究結果

本研究協力者らは上記目的と方法に基づいて、全身性強皮症の皮膚病変、血管病変、および小児全身性強皮症について、今回下記のように質問リストを作成した。

(皮膚病変について)

Q1. 皮膚硬化とはどのような症状ですか？

- Q2. 全身性強皮症と紛らわしい病気はありますか？
- Q3. 皮膚硬化を評価するスキンスコアは、どのように役立ちますか？
- Q4. スキンスコア以外に皮膚硬化を評価する方法はありますか？
- Q5. 全身性強皮症のびまん型、限局型とはどのような分類なのでしょう？
- Q6. 皮膚硬化はどのように経過しますか？
- Q7. 皮膚硬化以外の皮膚症状には何がありますか？
- Q8. 早期に治療を開始するとその後の進行を抑えることができますか？
- Q9. どのような時期や程度の皮膚硬化が治療適応になりますか？
- Q10. 皮膚硬化に対して、塗り薬などの外用療法は効果がありますか？
- Q11. 皮膚硬化に紫外線療法は有効ですか？
- Q12. 皮膚硬化にステロイド内服は有効ですか？
- Q13. 皮膚硬化にステロイド内服以外の免疫抑制剤は有効ですか？
- Q14. 皮膚硬化に生物学的製剤は有効ですか？
- Q15. 皮膚硬化にそれ以外で有効な治療はありますか？
- Q16. 皮膚硬化に造血幹細胞移植は有効ですか？
- Q17. 皮膚硬化に対して日常生活で気を付けることはありますか？

#### (血管病変について)

- Q1. 血管病変の症状には何がありますか？
- Q2. 血管病変のリスクには何がありますか？
- Q3. 血管病変はどのように治療しますか？
- Q4. 血管病変にはどのような内服薬を使いますか？
- Q5. トラクリアを内服するときに注意することはありますか？
- Q6. 血管病変に手術をすることはありますか？
- Q7. 血管病変に有効な塗り薬はありますか？
- Q8. 血管病変に有効なその他の治療はありますか？
- Q9. 血管病変の予防のため日常生活で気を付けることはありますか？
- Q10. 皮膚石灰沈着に対して有効な治療はありますか？
- Q11. 毛細血管拡張に対して有効な治療はありますか？

#### (小児全身性強皮症について)

- Q1. 小児全身性強皮症はどのように診断されるのですか？
- Q2. 小児全身性強皮症の頻度はどのくらいですか？
- Q3. 小児全身性強皮症には成人 SSc と異なる特徴がありますか？
- Q4. 小児全身性強皮症の重症度は成人と異なっていますか？
- Q5. 小児全身性強皮症はどのような経過をとりますか？
- Q6. 小児全身性強皮症の治療方針はどのように決めま

- すか？
- Q7. 小児全身性強皮症にはどのような治療がありますか？
- Q8. 小児全身性強皮症で小児期から成人期への移行について気を付けることは何ですか？

## D. 考察

昨今の診療ガイドライン作成においては、現在の診療現場の状況を十分に熟知した上で、診療上の疑問点・問題点を取り上げ、それらに対して可能な限り具体的なかつ最新の知見に基づく指針を提示することが求められるのに加え、一般の方、患者側の視点に立って、患者側がどのようなことを医療あるいは医療者に求めているのか、自らの疾患についてどのようなことを知りたいのか、という目線も取り入れつつ作成していくことが求められている。今回、患者会と連携しながら質問を作成したことで、そういった視点を取り入れられたものになっていると考えられる。

## E. 結論

全身性強皮症の新しい文献的なエビデンスに基づき診療ガイドラインを改訂し、標準的治療を周知する本研究は国民の健康を守る観点から非常に重要な事業であり、さらに患者側からの疑問点や視点をさらに取り入れることで患者 QOL や予後を改善するとともに、患者の不安を取り除く効果も期待される。

## F. 健康危険情報

なし

## G. 研究発表

### 1. 論文発表

なし

### 2. 学会発表

なし

## H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

### 1. 特許取得

なし

### 2. 実用新案登録

なし

### 3. その他

なし