

<資料⑤-2>小児混合性結合組織病「診断の手引き(案)」(横浜市立大学医学部小児科)

I. 中核的所見

1. レイノー現象*
2. 抗U1-RNP抗体陽性**

II. 臨床症状および検査所見

1. 手指の腫脹・浮腫
2. 顔面紅斑
3. 関節痛・関節炎
4. 筋炎(筋原性酵素上昇、筋電図所見、生検所見)
5. 高 γ グロブリン血症(蛋白分画の20%以上)
6. リウマトイド因子陽性
7. 白血球減少($<4,000/\mu\text{L}$)または血小板減少($<10\text{万}/\mu\text{L}$)

* 寒冷負荷陽性、サーモグラフィ所見など客観的評価が望ましい。

** 斑紋型抗核抗体陽性を伴う。

<診断>

I. の2項目を満たし、かつ II. の7項目中3項目以上を満たす場合、小児混合性結合組織病と診断する。

⑥ 血管炎症候群

FAX: 045-787-0465

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の
診断と治療に関する研究」二次調査票<小児期血管炎症候群<資料1>>
(複数の症例をお持ちのご施設は、お手数ですが本紙をコピーしてお使いください)

施設名 _____ 記載者名 _____

e-mail _____

血管炎名 _____

<貴施設症例通し番号 _____ > 患者識別番号 (ID 番号など) < _____ >

*対象症例 (該当するものに○をつけてください)

*性別 (男・女)、現年齢: _____ 歳、発症年齢: _____ 歳、死亡時年齢: _____ 歳

*原疾患および合併症に対する治療の詳細 (使用薬剤に○をつけてください)

☆NSAID (各種) ステロイド薬<経口・静注 (パルス療法含む)・点眼>

☆ DMARD<アザチオプリン・シクロフォスファミド・MTX・ミゾリビン・
その他 (_____) >

☆生物学的製剤<エタネルセプト・インフリキシマブ・トシリズマブ・アダリプマブ

その他 (_____) >

☆ 抗凝固剤、抗血小板療法<アスピリン・チクロピジンハイドロクロライド・

ジピリダモール・その他 (_____) >

☆ 降圧剤<カプトプリル・その他 (_____) >

☆ 外科的療法<経皮的バルーン血管形成術・血行再建術・弁置換術・その他>

*転帰 (軽快・不変・死亡) (該当するものに○をつけてください)

・「死亡」の場合 直接死因: _____、剖検の有無 (有・無)

*ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の診断と治療に関する研究」

研究班主任 横田 俊平、小児期血管炎症候群 担当責任者 中野直子

<資料⑥-1> 高安動脈炎(大動脈炎症候群の診断・分類基準(1999年度厚生省難治性血管炎研究班))

1. 疾患概念と特徴

大動脈とその主要分枝及び肺動脈、冠動脈に狭窄、閉塞または拡張病変を来す原因不明の非特異性炎症性疾患、狭窄ないし閉塞を来した動脈の支配臓器に特有の虚血障害、あるいは逆に拡張病変による動脈瘤がその臨床病態の中心をなす。病変の生じた血管領域により臨床症状が異なるため多彩な臨床症状を呈する。若い女性に好発する。

2. 症状

- 1) 頭部虚血症状:めまい、頭痛、欠伸発作、片麻痺など
- 2) 上肢虚血症状:脈拍欠損、上肢易疲労感、指のしびれ感、冷感、上肢痛
- 3) 心症状:息切れ、動悸、胸部圧迫感、狭心症状、不整脈
- 4) 呼吸器症状:呼吸困難、血痰
- 5) 高血圧
- 6) 眼症状:一過性または持続性の視力障害、失明
- 7) 下肢症状:間欠跛行、脱力、下肢易疲労感
- 8) 疼痛:頸部痛、背部痛、腰痛
- 9) 全身症状:発熱、全身倦怠感、易疲労感、リンパ節腫脹(頸部)
- 10) 皮膚症状:結節性紅斑

3. 診断上重要な身体所見

- 1) 上肢の脈拍ならびに血圧異常(橈骨陶脈の脈拍減弱、消失、著明な血圧左右差)
- 2) 下肢の脈拍ならびに血圧異常(大腿動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差)
- 3) 頸部、背部、腹部での血管雑音
- 4) 心雑音(大動脈弁閉鎖不全が主)
- 5) 若年者の高血圧
- 6) 眼底変化(低血圧眼底、高血圧眼底、視力低下)
- 7) 顔面萎縮、鼻中隔穿孔(特に重症例)
- 8) 炎症所見:微熱、頸部痛、全身倦怠感

4. 診断上参考になる検査所見

- 1) 炎症反応:赤沈亢進、CRP促進、白血球増加、 γ グロブリン増加
- 2) 貧血
- 3) 免疫異常:免疫グロブリン増加(IgG, IgA) 補体増加(C3, C4)
- 4) 凝固線溶系:凝固亢進(線溶異常)、血小板活性化亢進
- 5) HLA:HLA-B52, B39

5. 画像診断による特徴

- 1) 大動脈石灰化像:胸部単純X線写真、CT

2)胸部大動脈壁肥厚:胸部単純X線写真、CT,MRA

3)動脈閉塞・狭窄病変:DSA,CT,MRA

弓部大動脈分枝:限局狭窄からびまん性狭窄まで

下行大動脈:びまん性狭窄(異型大動脈縮窄)

腹部大動脈:びまん性狭窄(異型大動脈狭窄)

しばしば下行大動脈、上腹部大動脈狭窄は連続

腹部大動脈分枝:起始部狭窄

4)拡張病変:DSA、超音波検査、CT,MRA

上行大動脈:びまん性拡張、大動脈弁閉鎖不全の合併

腕頭動脈:びまん性拡張から限局性拡張まで

下行大動脈:粗大な凹凸を示すびまん性拡張、拡張の中に狭窄を伴う念珠状拡張から

限局性拡張まで

5)肺動脈病変:肺シンチ、DSA,CT,MRA

6)冠動脈病変:冠動脈造影

7)多発病変:DSA

6. 診断

1)確定診断は画像診断(DSA,CT,MRA)によっておこなう

2)若年者で血管造影によって大動脈とその第一分枝に閉塞性あるいは拡張性病変を多発性に認めた場合は、炎症反応が陰性でも高安動脈炎(大動脈炎症候群)を第一に疑う。

3)これに炎症反応が陽性ならば、高安動脈炎(大動脈炎症候群)と診断する。

4)上記の自覚症状、検査結果を有し、下記の鑑別疾患を否定できるもの

7. 鑑別疾患

① 動脈硬化症

② 炎症性腹部大動脈瘤

③ 血管型ベーチェット病

④ 梅毒性中膜炎

⑤ 側頭動脈炎(巨細胞性動脈炎)

⑥ 先天性血管異常

⑦ 細菌性動脈瘤

<資料⑥-2>高安動脈炎の分類基準 (ACR 1990年)

| 基準項目 | 定義 |
|--------------------------------|--|
| 1. 発症年齢 ≤ 40 歳 | : 40 歳以下で高安動脈炎に関連した症状あるいは所見が発現 |
| 2. 四肢の跛行 | : 四肢を使用したとき、特に上肢において、 1 肢以上の筋肉の疲労及び不快感の発現及び悪化 |
| 3. 上腕動脈の脈拍減弱 | : 片側あるいは両側上腕動脈の脈拍減弱 |
| 4. 血圧値の左右差 > 10mmHg | : 両腕で測定した収縮期血圧の差 > 10mmHg |
| 5. 鎖骨下動脈あるいは大動脈 上で聴取される血管雑音 | : 片側あるいは両側の鎖骨下動脈、または腹部大動脈上に 聴取される血管雑音 |
| 6. 動脈造影像の異常 | : 動脈硬化、線維筋性形成異常、類縁病変に起因しない大動脈、その主要分枝、上肢または下肢の近位大型動脈における狭小化あるいは閉塞を示す動脈造影像所見。変化は通常限局性あるいは分節性である。 |

分類上、上記 6 項目中 3 項目以上認められる場合、高安動脈炎と判定する。

項目の種類を問わず、3 項目以上認められれば、感度 90.5%、特異性 97.8%である。

<資料⑥-3>高安動脈炎（大動脈炎症候群）重症度分類

I 高安動脈炎と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、微熱、目眩、失神発作など）、他覚的（炎症反応陽性、γグロブリン上昇、上肢左右差、）血管雑音、高血圧など）所見が認められ、かつ血管造影（CT, MRI, MRA 含む）にても病変の存在が認められる。ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間 add 程度。

(鑑)上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて寛解、あるいは経過観察可能。

(企)ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション (PTA) 外科的療法にも拘わらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が認められる。

(鑑)患者の予後を決定する重大な合併症（大動脈弁閉鎖不全、動脈瘤形成、腎障害、虚血性心疾患、肺梗塞、一過性脳虚血性発作、腎血管性高血圧、視力障害など）の併発が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。

V 重篤な臓器機能不全（うっ血性心疾患、心筋梗塞、呼吸機能不全をともなう肺梗塞、脳血管（脳出血、脳梗塞）、白内障、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

<資料⑥-4> 結節性多発動脈炎の診断基準 (厚生労働省特定疾患難治性血管炎班2006年改訂)

【主要項目】

(1) 主要症候

- ①発熱 (38℃以上, 2週以上) と体重減少 (6ヶ月以内に6kg以上)
- ②高血圧
- ③急速に進行する腎不全, 腎梗塞
- ④脳出血, 脳梗塞
- ⑤心筋梗塞, 虚血性心疾患, 心膜炎, 心不全
- ⑥胸膜炎
- ⑦消化管出血, 腸梗塞
- ⑧多発性単神経炎
- ⑨皮下結節, 皮膚潰瘍, 壊疽, 紫斑
- ⑩多関節痛 (炎), 筋痛 (炎), 筋力低下

(2) 組織所見

中・小動脈のフィブリノイド壊死性血管炎の存在

(3) 血管造影所見

腹部大動脈分枝 (特に腎内小動脈) の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞

(4) 判定

①確実 (definite)

主要症候2 項目以上と組織所見のある症例

②疑い (probable)

(a) 主要症候2 項目以上と血管造影所見の存在する例

(b) 主要症候のうち①を含む6 項目以上存在する例

(5) 参考となる検査所見

- ①白血球増加 (10,000/ μ L以上)
- ②血小板増加 (400,000/ μ L以上)
- ③赤沈亢進
- ④CRP強陽性

(6) 鑑別診断

- ①顕微鏡的多発血管炎
- ②ウェゲナー肉芽腫症
- ③アレルギー性肉芽腫性血管炎
- ④川崎病血管炎
- ⑤膠原病 (SLE, RAなど)
- ⑥紫斑病血管炎

【参考事項】

- (1) 組織学的にⅠ期変性期，Ⅱ期急性炎症期，Ⅲ期肉芽期，Ⅳ期瘢痕期の4つの病期に分類される。
- (2) 臨床的にⅠ，Ⅱ期病変は全身の血管の高度の炎症を反映する症候，Ⅲ，Ⅳ期病変は侵された臓器の虚血を反映する症候を呈する。
- (3) 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが，特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

<資料⑥-5> 顕微鏡的多発血管炎 (MPA) の診断基準

・ 主要症候

1. 急速進行性糸球体腎炎
2. 肺出血または間質性肺炎
3. 腎・肺以外の臓器症状

紫斑, 皮下出血, 消化管出血, 多発性単神経炎など

・ 主要検査所見

1. MPO-ANCA陽性
2. CRP陽性
3. 蛋白尿・血尿・BUN・血清クレアチニン値の上昇
4. 胸部X線所見: 浸潤陰影 (肺胞出血), 間質性陰影

・ 組織所見

細動脈・毛細血管・後毛細血管細静脈の壊死, 血管周囲の炎症性細胞浸潤

・ 判定

1. 確実 (definite)
 - a) 主要症候の2項目以上を満たし, 組織所見が陽性の例
 - b) 主要症候の1および2を含め2項目以上を満たし, MPO-ANCAが陽性の例
2. 疑い (probable)
 - a) 主要症候の3項目を満たす例
 - b) 主要症候の1項目とMPO-ANCAが陽性の例

・ 鑑別診断

1. 古典的PN
2. Wegener 肉芽腫症
3. アレルギー性肉芽腫性血管炎 (Churg-Strauss症候群)
4. Goodpasture症候群

・ 参考事項

1. 主要症候の出現する1~2週間前に先行感染 (多くは上気道感染) を認める例が多い
2. 主要症候1, 2は約半数で同時に, その他の例ではいずれか一方が先行する
3. 多くの例でMPO-ANCAの力価は疾患活動性と並行して変動する
4. 治療を早く中止すると, 再発する例がある

(厚生省特定疾患難治性血管炎分科会平成10年度研究報告書. p. 241, 1999より改変)

<資料⑥-6> ウェゲナー肉芽腫症の診断基準

・ 診断基準項目

1) 主要症状

(1) 上気道 (E) の症状

E: 鼻 (膿性鼻漏, 出血, 鞍鼻), 眼 (眼痛, 視力低下, 眼球突出), 耳 (中耳炎), 口腔・咽頭痛 (潰瘍, 嗄声, 気道閉塞)

(2) 肺 (L) の症状

L: 血痰, 咳嗽, 呼吸困難

(3) 腎 (K) 症状

K: 血尿, 蛋白尿, 急速に進行する腎不全, 浮腫, 高血圧

(4) 血管炎による症状

(1) 全身症状: 発熱 (38℃以上, 2週以上), 体重減少 (6ヶ月以内に6 kg以上)

(2) 臓器症状: 紫斑, 多関節炎 (痛), 上強膜炎, 多発性単神経炎, 虚血性心疾患, 消化管出血, 胸膜炎

2) 主要組織所見

(1) E, L, K の巨細胞を伴う壊死性肉芽腫性炎

(2) 免疫グロブリン沈着を伴わない壊死性半月体形成性腎炎

(3) 小・細動脈の壊死性肉芽腫性血管炎

3) 主要検査所見

proteinase 3 (PR3) ANCA (蛍光抗体法でcytoplasmic pattern, c-ANCA) 陽性

・ 判定基準

1) 確実 (definite)

(1) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K) のそれぞれ一臓器症状を含め主要症状の3項目以上を示す例

(2) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K), 血管炎による主要症状の2項目以上および, 組織所見 (1), (2), (3) の1項目以上を示す例

(3) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K), 血管炎による主要症状の1項目以上と組織所見 (1), (2), (3) の1項目以上およびc- (PR3) -ANCA陽性の例

2) 疑い (probable)

(1) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K), 血管炎による主要症状のうち2項目の症状を示す例

(2) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K), 血管炎による主要症状のいずれか1項目および組織所見 (1), (2), (3) の1項目を示す例

(3) 上気道 (E), 肺 (L), 腎 (K), 血管炎による主要症状のいずれか1項目とc- (PR3) -ANCA陽性を示す例

・ 参考となる検査所見

(1) 白血球数, CRPの上昇

(2) BUN, 血清クレアチニンの上昇

- ・ 鑑別診断
 - (1) E, Lの他の原因による肉芽腫性疾患（サルコイドーシスなど）
 - (2) 他の血管炎症候群（顕微鏡的多発血管炎，アレルギー性肉芽腫性血管炎〈Churg-Strauss 症候群〉など）
- ・ 参考事項
 - (1) 上気道（E），肺（L），腎（K）のすべてが揃っている例は全身型，上気道（E），下気道（L）のうち単数もしくは2つの臓器に止まる例を限局型とよぶ
 - (2) 全身型はE, L, K の順に症状が発現することが多い
 - (3) 発症後しばらくすると，E, Lの病変に黄色ブドウ球菌を主とする感染症を合併しやすい
 - (4) E, Lの肉芽腫による占居性病変の診断にCT, MRI検査が有用である
 - (5) PR3-ANCAの力価は疾患活動と並行しやすい

<資料⑥-7> アレルギー性肉芽腫性血管炎 (Churg-Strauss症候群) の診断基準

・ 概念

Churg-Straussが古典的PNから分離独立させた血管炎であり、気管支喘息、好酸球増加、血管炎による症状を示すものをChurg-Strauss症候群、典型的組織所見を伴うものをアレルギー性肉芽腫性血管炎とする

・ 診断基準項目

1) 主要臨床所見

- (1) 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎
- (2) 好酸球増加
- (3) 血管炎による症状 (発熱 $>38^{\circ}\text{C}$ 以上, 2週間以上), 体重減少 (6ヶ月以内に6 kg以上), 多発性単神経炎, 消化器出血, 紫斑, 多関節痛 (炎), 筋肉痛, 筋力低下)

2) 臨床経過の特徴

主要臨床所見 (1), (2) が先行し, (3) が発症する

3) 主要組織所見

- (1) 周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性, またはフィブリノイド壊死性血管炎の存在
- (2) 血管外肉芽腫の存在

・ 判定基準

1) 確実 (definite)

- (1) 主要臨床所見のうち気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎, 好酸球増加および血管炎による症状のそれぞれ1つ以上を示し同時に, 主要組織所見の1項目以上を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎)
- (2) 主要臨床項目3項目を満たし, 臨床経過の特徴を示した場合 (Churg-Strauss症候群)

2) 疑い (probable)

- (1) 主要臨床所見1項目および主要組織所見の1項目を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎)
- (2) 主要臨床所見3項目を満たすが, 臨床経過の特徴を示さない場合 (Churg-Strauss症候群)

・ 参考となる検査所見

- (1) 白血球増加 ($1\text{万}/\mu\text{l}$ 以上)
- (2) 血小板増加 ($40\text{万}/\mu\text{l}$ 以上)
- (3) 血清IgE増加 ($600\text{U}/\text{ml}$ 以上)
- (4) MPO-ANCA陽性
- (5) リウマトイド因子陽性
- (6) 肺浸潤陰影 (これらの検査所見はすべての例に認められるとは限らない)

・ 鑑別診断

肺好酸球増加症候群, 他の血管炎症候群 (ウェグナー肉芽腫症, 結節性多発動脈炎) との鑑別

を要する

・ 参考事項

- (1) ステロイド未治療例では末梢血好酸球数は $2,000 \mu\text{g}/\text{m}\ell$ 以上の高値を示すが、ステロイド投与後は速やかに正常化する
- (2) 気管支喘息はアトピー型とは限らず、重症例が多い。気管支喘息の発症から血管炎の発症までの期間は3年以内が多い
- (3) 胸部X線所見は結節性陰影、びまん性粒状陰影など、多様である
- (4) 肺出血、間質性肺炎を示す例もみられる
- (5) 血尿、蛋白尿、急速進行性腎炎を示す例もみられる
- (6) 血管炎症候寛解後にも、気管支喘息は持続する例がかなりある
- (7) 多発性単神経炎は後遺症が持続する例が多い

<資料⑥-8> ヘノッホ・シェーンライン紫斑病の診断基準

基準項目定義

1. 触知可能な紫斑：血小板減少に起因しないわずかに隆起した“触知可能な”出血性皮膚病変
2. 発症年齢20歳以下：初期症状発現時の年齢は20歳以下
3. 腹部アンギーナ：食後悪化する広範性腹痛あるいは腸虚血があり、通常出血性下痢を伴う。
4. 生検における血管壁への顆粒球浸潤：細動脈あるいは細静脈の血管壁において顆粒球の存在を示す組織学的変化がみられる。

(アメリカリウマチ学会, 1990年)

分類上, 上記4項目中2項目以上が認められる場合, ヘノッホ・シェーンライン紫斑病と判定する。

項目の種類を問わず2項目以上認められれば感度87.1%, 特異性87.7%である。

FAX: 089-907-1480

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の
診断と治療に関する研究」三次調査票<高安動脈炎<資料1>>

(複数の症例をお持ちのご施設は、お手数ですが本紙をコピーしてお使いください)

施設名 _____ 記載者名 _____

* 患者識別番号 (ID 番号など) (_____)

* 家族歴 (三親等以内) () なし () あり

ありの場合 あてはまるものに○をつけて下さい

[TA,PAN,MPA,SLE,RA,JIA,SjS,DM,その他 (_____)]

* 診断時年齢 (_____ 歳 _____ ヲ月) * 診断時の体重 (_____ k g)

* 発症から診断までの期間 (_____ 年 _____ ヲ月)

* 初発症状 あてはまるものに○をつけて下さい

発熱、全身倦怠感、頭痛、めまい、リンパ節腫脹、上肢の易疲労感、跛行、呼吸困難
呼吸困難、脈なし、血圧左右差、高血圧、眼症状、その他 (_____)

* 経過中の症状 あてはまるものに○をつけて下さい。

発熱、全身倦怠感、頭痛、めまい、リンパ節腫脹、上肢の易疲労感、跛行、呼吸困難
呼吸困難、脈なし、血圧左右差、高血圧、眼症状、その他 (_____)

* 検査所見

| | 初診時 | 全経過中の異常値 |
|--|-----|----------|
|--|-----|----------|

| | | |
|----------------|-------|-------|
| 白血球数(μ l) | _____ | _____ |
|----------------|-------|-------|

| | | |
|--------|-------|-------|
| 好中球(%) | _____ | _____ |
|--------|-------|-------|

| | | |
|----------|-------|-------|
| Hb(g/dl) | _____ | _____ |
|----------|-------|-------|

| | | |
|-----------------|-------|-------|
| Plt(万/ μ l) | _____ | _____ |
|-----------------|-------|-------|

| | | |
|------------|-------|-------|
| CRP(mg/dl) | _____ | _____ |
|------------|-------|-------|

| | | |
|-----------|-------|-------|
| ESR(mm/H) | _____ | _____ |
|-----------|-------|-------|

| | | |
|----------------|-------|-------|
| IgG/A/M(mg/dl) | _____ | _____ |
|----------------|-------|-------|

| | | |
|---------------------|-------|-------|
| Γ globrin(%) | _____ | _____ |
|---------------------|-------|-------|

| | | |
|-------|-------|-------|
| MMP-3 | _____ | _____ |
|-------|-------|-------|

HLA タイピング (測定していたら記入をお願い致します) _____

* 画像検査 (治療開始前の検査施行の有無と検査結果を記入してください)

() DSA : 未施行 所見なし 所見有 _____

() CT : 未施行 所見なし 所見有 _____

() MRI : 未施行 所見なし 所見有 _____

() FDG-PET : 未施行 所見なし 所見有 _____

() Ga シンチ : 未施行 所見なし 所見有 _____

- () 頸部超音波： 未施行 所見なし 所見有 _____
- () 心エコー： 未施行 所見なし 所見有 _____
- () SPECT： 未施行 所見なし 所見有 _____
- () 肺血流シンチ： 未施行 所見なし 所見有 _____
- () その他： _____

上記のなかで診断確定に至った検査の前に○を記入してください

* 病変の分布 あてはまるものに○をつけて下さい

- () I型：大動脈弓分枝血管
- () IIa型：上行大動脈、大動脈弓並びにその分枝血管
- () IIb型：IIa病変+胸部下行大動脈
- () III型：胸部下行大動脈、腹部大動脈、腎動脈
- () IV型：腹部大動脈、かつ・または腎動脈
- () V型：IIb+IV型（上行大動脈、大動脈弓ならびにその分枝血管、
胸部下行大動脈に加え、腹部大動脈、かつ・または腎動脈）
冠動脈病変（有、無） 肺動脈病変（有、無）

* 合併症 あてはまるものに○をつけて下さい

- () 大動脈弁逆流
- () 大動脈の拡張 → [最大短径 mm]
- () 症候性貧血
- () 高血圧

* 治療内容

| | | 初期治療（6ヵ月以内） | 全経過 | 現在の投与量 |
|-------|---------------|-------------|-----------|--------|
| ステロイド | PSL(最大量/mg/日) | _____ | _____ | _____ |
| | mPSL パルス | _____ クール | _____ クール | |
| 免疫抑制剤 | 種類 _____ | 最大量 _____ | 最大量 _____ | _____ |
| | 種類 _____ | 最大量 _____ | 最大量 _____ | _____ |
| | 種類 _____ | 最大量 _____ | 最大量 _____ | _____ |
| | 種類 _____ | 最大量 _____ | 最大量 _____ | _____ |
| | IVCY | _____ クール | _____ クール | |

生物学的製剤 インフリキシマブ 治療開始から導入までの期間 _____ 年 _____ 月

() 継続中 () 中止→その理由 ()

外科的治療 発症から外科的治療までの期間 _____ 年 _____ 月

* 最大の問題点（診断、検査、治療に関する以外のものや未解決の問題も含む）

*ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の診断と治療に関する研究」

研究班主任 横田 俊平、血管炎症候群担当責任者 中野 直子

⑦ 線維筋痛症

FAX: 045-787-0465

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の
診断と治療に関する研究」二次調査票<線維筋痛症^{資料1}>

(複数の症例をお持ちのご施設は、お手数ですが本紙をコピーしてお使いください)

施設名 _____ 記載者名 _____

e-mail _____

貴施設症例通し番号< _____ > 患者識別番号 (ID 番号など) < _____ >

[症例について]

1. 性別 (男・女)、2. 現年齢: _____ 歳、3. 発症時年齢: _____ 歳

[診断について]

4. 圧痛点は何箇所ありますか? _____ 箇所 / 18 箇所

5. 症状として下記の項目に該当するもの全てに○を付けて下さい。

- a. アロディニア^{*注}、b. 睡眠障害、c. うつ状態 / うつ病、d. うつ以外の精神症状、
e. 疲労 / 倦怠感、f. 眼や口腔の乾燥、g. 消化器症状、h. 泌尿器症状、i. 自律神経症状

*注: アロディニアとは、本来痛みとして感じない、触れるだけでも痛いと感じる状態。

6. 線維筋痛症の重症度分類^{資料2}ではどれに該当しますか? ステージ _____

7. 合併症がある場合、それらを全て記入してください。

[_____], [_____], [_____], [_____]

[治療について]

これまで行なわれた治療のうち、下記の項目に該当する番号全てに○を付け、その効果について、1. とても有効、2. やや有効、3. 無効、4. 不明 / どちらとも言えない、のいずれかを記入して下さい。

8. 薬物療法

- 8-1. 鎮痛薬<NSAIDs> : 効果 _____
8-2. 鎮痛薬<ノイロトロピン> : 効果 _____
8-3. 鎮痛薬<オピオイド系> : 効果 _____
8-4. 抗うつ薬<三環型 / 四環型> : 効果 _____
8-5. 抗うつ薬<SSRI> : 効果 _____
8-6. 抗うつ薬<SNRI> : 効果 _____
8-7. 抗痙攣薬<カルバマゼピン> : 効果 _____
8-8. 抗痙攣薬<ガバペンチン> : 効果 _____
8-9. 筋弛緩薬 : 効果 _____
8-10. 睡眠薬 : 効果 _____

8-11. 漢方薬：効果_____

8-12. その他 [_____]：効果_____

9. リハビリ療法／運動療法：効果_____

10. 心理療法／精神療法：効果_____

11. 鍼灸療法：効果_____

12. 神経ブロック／ペインクリニック：効果_____

13. その他 [_____]：効果_____

[予後について]

14. 転帰について、1. 軽快、2. 不変、3. 死亡のいずれかに○を付けて下さい。

15. 「死亡」の場合、直接の死因と剖検の有無をお答え下さい。

直接死因： _____、剖検の有無（有・無）

*ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の診断と治療に関する研究」

研究班主任 横田 俊平、線維筋痛症 担当責任者 永井 和重

<資料⑦-1> 線維筋痛症の診断基準 (米国リウマチ学会、1990)

(Wolfe F et al.: Arthritis Rheum 33:160-172, 1990)

1. 全身にわたる疼痛の既往

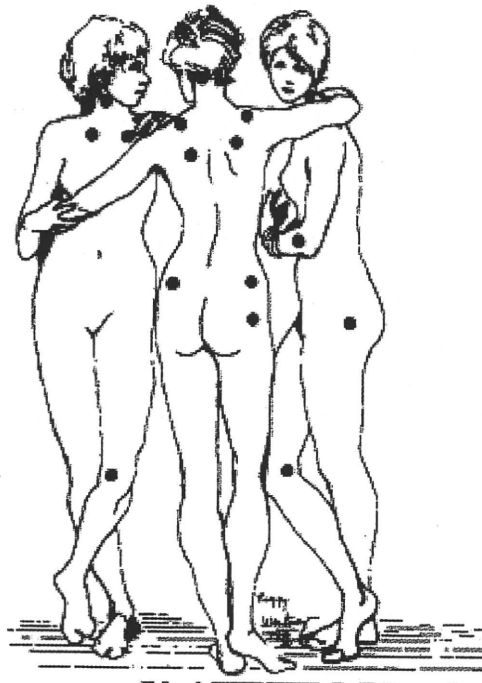
定義：疼痛は次のすべての部位に認められ、3ヵ月以上持続する。右半身、左半身、上半身、下半身、体軸骨格（頸椎、前胸部、胸椎、腰椎）。肩、臀部の疼痛は左右半身の疼痛、腰部痛は下半身の疼痛とみなす。

2. 指圧による18箇所の圧痛点のうち11箇所以上に圧痛が存在する。

定義：18箇所の圧痛点は以下の通り。

- 1) 後頭部：後頭下筋付着部（左右）
- 2) 頸椎下方部：C5-C7における横突起間の前面（左右）
- 3) 僧帽筋：上縁中央部（左右）
- 4) 棘上筋：起始部で肩甲棘内側縁付近の上部（左右）
- 5) 第二肋骨：第二肋骨軟骨接合部、接合部上面の外側（左右）
- 6) 肘外側上顆：上顆から2cm遠位（左右）
- 7) 臀部：臀部の上外側1/4で筋肉の前方部（左右）
- 8) 大転子：大転子突起の後部（左右）
- 9) 膝：関節裂隙近位の内側脂肪体（左右）

指圧は4kgの強さで行なう。被験者がその指圧に対して痛みを訴えた場合に陽性とみなす。この場合の「圧痛」は上記1.の「疼痛」には含まない。



<資料⑦-2>線維筋痛症の重症度分類試案（厚生労働省特別研究班）

- ・ステージⅠ：米国リウマチ学会診断基準の 18 箇所の圧痛点のうち 11 箇所以上で痛みがあるが、日常生活に重大な影響を及ぼさない。
- ・ステージⅡ：手足の指など末端部に痛みが広がり、不眠、不安感、うつ状態が続く。日常生活が困難。
- ・ステージⅢ：激しい痛みが持続し、爪や髪への刺激、温度・湿度変化などの軽微な刺激で激しい痛みが全身に広がる。自力での生活は困難。
- ・ステージⅣ：痛みのため自力で体を動かさず、ほとんど寝たきり状態に陥る。自分の体重による痛みで、長時間同じ姿勢で寝たり座ったりできない。
- ・ステージⅤ：激しい全身の痛みとともに、膀胱や直腸の障害、口の渇き、目の乾燥、尿路感染など全身に症状がでる。普通の日常生活は不可能。

| 重症度分類 | | QOL | 疼痛部位 | 疼痛の程度 |
|-------|---|-----------------|-----------|------------------------------|
| ステージⅠ | ACR 診断基準の 18 箇所の圧痛点のうち 11 箇所以上で痛みがあるが、日常生活に重大な影響を及ぼさない | 痛みはあるが普通の生活ができる | 体幹部 | 圧痛 (4kg/cm ²) |
| ステージⅡ | 手足の指など末端部に痛みが広がり、不眠、不安感、うつ状態が続く。日常生活が困難。 | | | |
| ステージⅢ | 激しい痛みが持続し、爪や髪への刺激、温度・湿度変化など軽微な刺激で激しい痛みが全身に広がる。自力での生活は困難。 | 痛みのため普通の生活が困難 | 体幹部から末梢部痛 | 軽度の圧痛 |
| ステージⅣ | 痛みのため自力で体を動かさず、ほとんど寝たきり状態に陥る。自分の体重による痛みで、長時間同じ姿勢で寝たり座ったりできない。 | 寝たきりであるが眠れない | 全身痛 | 触痛・自発痛 |
| ステージⅤ | 激しい全身の痛みとともに、膀胱や直腸の障害、口の渇き、目の乾燥など全身に症状がでる。通常の日常生活は不可能。 | | | |

⑧ ぶどう膜炎

FAX: 045-787-0465

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の
診断と治療に関する研究」二次調査票<ぶどう膜炎>

(複数の症例をお持ちのご施設は、お手数ですが本紙をコピーしてお使いください)

施設名 _____ 記載者名 _____
e-mail _____
<貴施設症例通し番号 _____ > 患者識別番号 (ID 番号など) < _____ >

1. ぶどう膜炎 (内眼炎) 合併例のリウマチ・膠原病の基礎疾患 (該当するものに○をつけてください)

※ 除外疾患 { Vogt-小柳-原田病, 炎症性腸疾患, 重症筋無力症, パセドウ氏病, 多発性硬化症, (類)天疱瘡, 傍腫瘍性神経障害症候群, 交感性眼炎, ぶどう膜炎-間質性腎炎症候群 }

| | | |
|-----------------|----------------|----------------|
| 1 若年性特発性関節炎 全身型 | 6 全身性エリテマトーデス | 11 Wegener肉芽腫症 |
| 2 多関節型 | 7 シェーグレン症候群 | 12 川崎病 |
| 3 少関節型 | 8 多発性筋炎 / 皮膚筋炎 | 13 側頭動脈炎 |
| 4 強直性脊椎炎 | 9 サルコイドーシス | 14 高安病 |
| 5 乾癬 | 10 Behçet's病 | 15 その他() |

2. 性別 (男・女)、 現年齢: _____ 歳、 発症年齢: _____ 歳
3. 疾患診断前にぶどう膜炎の診断がついていましたか? (有・無)
4. 疾患診断とぶどう膜炎診断との時期にズレがあれば期間を書いて下さい。(_____ か月)
5. HTLV-1, Toxoplasma などの感染の否定は行われていますか? (済・未)
6. ぶどう膜炎としての症状がありますか?
(視力低下・飛蚊症・強膜結膜充血・鈍痛・その他: _____)
7. HLA 検索が行われていたら教えて下さい。
(未・A24・B27・Cw3・DQA1・DQB1・DR5・DR6・DRB1*1104)
(その他: _____)
8. 原疾患およびぶどう膜炎に対する治療の詳細 (使用薬剤に○をつけてください)
(ア)ステロイド薬 (経口・静注・パルス・パルミチン酸ステロイド静注・点眼)
(イ)免疫抑制薬 (MTX・エンドキサン・シクロスポリンタクロリムス・ミコフェノール酸モフェチル・ミゾリビン・メルカプトプリン・アザチオプリン・その他: _____)
- (ウ)生物学的製剤 (エタネルセプト・インフリキシマブ・トシリズマブ・アダリブマブ・その他: _____)
- (エ)外科療法 (_____)
9. 眼科受診の頻度を教えてください。
(ア)原疾患急性期 (1週毎・2週毎・4週毎)
(イ)原疾患安定期 (1月毎・2月毎・3月毎・4月毎・6月毎・1年毎・原疾患再発時のみ)

10. 原疾患が安定していて、ステロイドも 0.2mg/kg/day 以下に減量している状態で、ステロイド白内障で外科的治療を勧める時期を教えてください。
(一定視力以下なら年齢症状に関係なく・学童期で一定視力以下なら無症状でも・学童期で一定視力以下で症状がある場合・症状があれば年齢視力に関係なく・症状があり一定視力以下なら年齢に関係なく)
11. 現在ぶどう膜炎に対し眼科的に適応とされている治療はステロイド点眼およびステロイドの全身投与が一般的ですが、原疾患のコントロール良好の時期にぶどう膜炎の再発を経験しますか？(無・まれに・時々・頻回)
12. 安定期のステロイド内服量はどのくらいですか。(PSL 換算で)
(0.2mg/kg/day 以下・0.2-0.6mg/kg/day・0.6-1.0mg/kg/day・1.0mg/kg/day 以上)
13. 安定期のステロイド内服量が PSL 換算で 0.2mg/kg/day 以下にならない場合に選択される併用療法を 8. (ア) ~ (ウ) からお選び下さい。
()

*ご協力ありがとうございました。

厚生労働科学研究「小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の診断と治療に関する研究」
研究班主任 横田 俊平、ぶどう膜炎担当責任者 升永 憲治