

49 全身性エリテマトーデス

○ 概要

1. 概要

全身性エリテマトーデスはDNA-抗DNA抗体などの免疫複合体の組織沈着により起こる全身性炎症性病変を特徴とする自己免疫疾患である。症状は治療により軽快するものの、寛解と増悪を繰り返して慢性の経過を取ることが多い。

2. 原因

一卵性双生児での全身性エリテマトーデスの一致率は25%程度であることから、何らかの遺伝的素因を背景として、感染、性ホルモン、紫外線、薬物などの環境因子が加わって発症するものと推測されている。その結果、自己抗体、特に抗DNA抗体が過剰に産生され、抗原であるDNAと結合して免疫複合体を形成される結果、組織に沈着して補体系の活性化などを介して炎症が惹起されると考えられる。

3. 症状

(1)全身症状:全身倦怠感、易疲労感、発熱などが先行することが多い。

(2)皮膚・粘膜症状

蝶形紅斑とディスクロイド疹が特徴的である。日光暴露で憎悪する。ディスクロイド疹は顔面、耳介、頭部、関節背面などによくみられ、当初は紅斑であるが、やがて硬結、角化、瘢痕、萎縮をきたす。このほか凍瘡様皮疹、頭髪の脱毛、日光過敏も本症に特徴的である。

(3)筋・関節症状

筋肉痛、関節痛は急性期によくみられる。関節炎もみられるが、骨破壊を伴うことはないのが特徴。

(4)腎症状:糸球体腎炎(ループス腎炎)は約半数の症例で出現し、放置すると重篤となる。

(5)神経症状

中枢神経症状を呈する場合は重症である(CNSループス)。うつ状態、失見当識、妄想などの精神症状と痙攣、脳血管障害がよくみられる。

(6)心血管症状

心外膜炎はよくみられ、タンポナーデとなることもある。心筋炎を起こすと、頻脈、不整脈が出現する。

(7)肺症状

胸膜炎は急性期によくみられる。このほか、間質性肺炎、細胞出血、肺高血圧症は予後不良の病態として注意が必要である。

(8)消化器症状:腹痛がみられる場合には、腸間膜血管炎やループス腹膜炎に注意する。

(9)血液症状:溶血性貧血、白血球減少や血小板減少も認められ、末梢での破壊によると考えられている。

(10)その他:リンパ節腫脹は急性期によくみられる。

4. 治療法

(1)非ステロイド系消炎鎮痛剤(NSAIDs)

発熱、関節炎などの軽減に用いられる。

(2)ステロイド剤

全身性エリテマトーデスの免疫異常を是正するためには副腎皮質ステロイド剤の投与が必要不可欠である。一般には経口投与を行ない、疾患の重症度により初回量を決定する。ステロイド抵抗性の症例では、ステロイド・パルス療法が用いられる。

ステロイド抵抗性の症例やステロイド剤に対する重篤副作用が出現する症例においては免疫抑制剤の投与が考慮される。

(3)その他

高血圧を伴う場合には、腎機能障害の進行を防ぐためにも積極的な降圧療法が必要となる。腎機能が急速に悪化する場合には、早期より血液透析への導入を考慮する。

5. 予後

本症は寛解と増悪を繰り返し、慢性の経過を取ることが多い。本症の早期診断、早期治療が可能となった現在、本症の予後は著しく改善し、5年生存率は95%以上となった。

予後を左右する病態としては、ループス腎炎、中枢神経ループス、抗リン脂質抗体症候群、間質性肺炎、肺胞出血、肺高血圧症などが挙げられる。死因としては、従来は腎不全であったが、近年では日和見感染症による感染死が死因の第一位を占めている。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成24年度医療受給者証保持者数)

60,122人

2. 発病の機構

不明

3. 効果的な治療方法

未確立(根治療法なし)

4. 長期の療養

必要(再燃と寛解を繰り返し、慢性の経過となる。)

5. 診断基準

あり

6. 重症度分類

国際基準を基盤とし、SLEDAIスコア4点以上を医療費助成の対象とする。

○ 情報提供元

「自己免疫疾患に関する調査研究班」

研究代表者 筑波大学医学医療系内科(膠原病・リウマチ・アレルギー) 教授 住田孝之

<診断基準>

- ① 顔面紅斑
- ② 円板状皮疹
- ③ 光線過敏症
- ④ 口腔内潰瘍（無痛性で口腔あるいは鼻咽腔に出現）
- ⑤ 関節炎（2関節以上で非破壊性）
- ⑥ 漿膜炎（胸膜炎あるいは心膜炎）
- ⑦ 腎病変（0.5g／日以上持続的蛋白尿か細胞性円柱の出現）
- ⑧ 神経学的病変（痙攣発作あるいは精神障害）
- ⑨ 血液学的異常（溶血性貧血又は4,000／mm³以下の白血球減少又は1,500／mm³以下のリンパ球減少又は10万／mm³以下の血小板減少）
- ⑩ 免疫学的異常（抗2本鎖 DNA 抗体陽性、抗 Sm 抗体陽性又は抗リン脂質抗体陽性（抗カルジオリピン抗体、ループスアンチコアグラント、梅毒反応偽陽性）
- ⑪ 抗核抗体陽性

[診断の決定]

上記項目のうち4項目以上を満たす場合、全身性エリテマトーデスと診断する。

<重症度分類>

SLEDAIスコア：4点以上を対象とする。

下記の点数の合計を計算する。

重みづけ	項目	定義
8	痙攣	最近発症。代謝性、感染性、薬剤性は除外。
8	精神症状	現実認識の重度の障害による正常な機能の変化。幻覚、思考散乱、連合弛緩、貧困な思想内容、著明な非論理的思考、奇異な、混乱した、緊張病性の行動を含む。尿毒症、薬剤性は除外。
8	器質的脳障害	見当識、記憶、その他の知能機能障害による認知機能の変化、変動する急性発症の臨床所見を伴う。注意力の低下を伴う意識混濁、周囲の環境に対する継続した注意の欠如を含み、かつ以下のうち少なくとも2つを認める：知覚障害、支離滅裂な発言、不眠症あるいは日中の眠気、精神運動興奮。代謝性、感染性、薬剤性は除外。
8	視力障害	SLEによる網膜の変化。細胞様小体、網膜出血、脈絡膜における漿液性の浸出あるいは出血、視神経炎を含む。高血圧性、感染性、薬剤性は除外。
8	脳神経障害	脳神経領域における感覚あるいは運動神経障害の新出。
8	ループス頭痛	高度の持続性頭痛：片頭痛様だが、麻薬性鎮痛薬に反応しない。
8	脳血管障害	脳血管障害の新出。動脈硬化性は除外。
8	血管炎	潰瘍、壊疽、手指の圧痛を伴う結節、爪周囲の梗塞、線状出血、生検もしくは血管造影による血管炎の証明。
4	関節炎	2関節以上の関節痛あるいは炎症所見（例：圧痛、腫脹、関節液貯留）。
4	筋炎	CK・アルドラーゼの上昇を伴う近位筋の疼痛/筋力低下、あるいは筋電図変化、筋生検における筋炎所見。
4	尿円柱	顆粒円柱あるいは赤血球円柱。
4	血尿	>5赤血球/HPF。結石、感染性、その他の原因は除外。
4	蛋白尿	>0.5g/24時間。新規発症あるいは最近の0.5g/24時間以上の増加。
4	膿尿	>5白血球/HPF。感染性は除外。
2	新たな皮疹	炎症性皮疹の新規発症あるいは再発。
2	脱毛	限局性あるいはびまん性の異常な脱毛の新規発症あるいは再発。
2	粘膜潰瘍	口腔あるいは鼻腔潰瘍の新規発症あるいは再発。
2	胸膜炎	胸膜摩擦あるいは胸水、胸膜肥厚による胸部痛。
2	心膜炎	少なくとも以下の1つ以上を伴う心膜の疼痛：心膜摩擦、心嚢水、あるいは心電図・心エコーでの証明。
2	低補体血症	CH50、C3、C4の正常下限以下の低下。
2	抗DNA抗体上昇	Farr assayで>25%の結合、あるいは正常上限以上。
1	発熱	>38°C、感染性は除外。
1	血小板減少	<100,000血小板/mm ³ 。
1	白血球減少	<3,000白血球/mm ³ 、薬剤性は除外。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

臨床調査個人票 049. 全身性エリテマトーデス（新規）

■基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名(変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな) 名(かな)
家族歴			
近親者の発症者の有無	1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他 続柄		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
発症年月	西暦	年 月	
社会保障			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし		要介護度 1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1.歩き回るのに問題はない 2.いくらか問題がある 3.寝たきりである		
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いくらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いくらか問題がある 3.行うことができない		
痛み/不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい		
不安/ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 3.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる		
連絡事項			

■臨床所見

全身症状			
発熱	38度以上の発熱が2週間以上継続 1.あり 2.なし 3.不明		
皮膚症状			
顔面紅斑	1.あり 2.なし 3.不明	円板状皮疹	1.あり 2.なし 3.不明
光線過敏症	1.あり 2.なし 3.不明	四肢の冷感、しびれ感、レイノー現象	1.あり 2.なし 3.不明
脱毛	1.あり 2.なし 3.不明		
潰瘍	消化管潰瘍 1.あり 2.なし 3.不明 口腔内潰瘍または鼻粘膜潰瘍 1.あり 2.なし 3.不明		
筋骨格症状			
関節炎（非破壊性、2か所以上）	1.あり 2.なし 3.不明	筋肉痛（炎）	1.あり 2.なし 3.不明
筋力低下	1.あり 2.なし 3.不明		
心・循環器症状			
心膜炎（心嚢炎）	1.あり 2.なし 3.不明	肺高血圧症	1.あり 2.なし 3.不明
呼吸器症状			
間質性肺炎	1.あり 2.なし 3.不明	肺出血	1.あり 2.なし 3.不明
肺梗塞	1.あり 2.なし 3.不明	胸膜炎	1.あり 2.なし 3.不明
腎・泌尿器症状			
急速進行性糸球体腎炎	1.あり 2.なし 3.不明	ネフローゼ症候群	1.あり 2.なし 3.不明
急性腎不全	1.あり 2.なし 3.不明	慢性腎不全	1.あり 2.なし 3.不明
精神・神経症状			
けいれん発作	1.あり 2.なし 3.不明	精神症状	1.あり 2.なし 3.不明
器質性脳障害	1.あり 2.なし 3.不明	脳神経障害	1.あり 2.なし 3.不明
多発単神経炎	1.あり 2.なし 3.不明	意識障害	1.あり 2.なし 3.不明
脳血管障害	1.あり 2.なし 3.不明	脊髄障害	1.あり 2.なし 3.不明
無菌性髄膜炎	1.あり 2.なし 3.不明	視力障害	1.あり 2.なし 3.不明
ループス頭痛	1.あり 2.なし 3.不明		
血液系症状			
溶血性貧血	1.あり 2.なし 3.不明		
血管系症状			
血管炎	1.あり 2.なし 3.不明		
その他			
その他			
合併症			
悪性腫瘍	1.あり 2.なし 3.不明	感染症	1.あり 2.なし 3.不明 診断名
糖尿病	1.あり 2.なし 3.不明	高血圧	1.あり 2.なし 3.不明
心筋梗塞	1.あり 2.なし 3.不明	脳梗塞	1.あり 2.なし 3.不明
圧迫骨折	1.あり 2.なし 3.不明		
骨壊死	1.あり 2.なし 3.不明	DIC	1.あり 2.なし 3.不明
自由記載			

■ 検査所見

尿検査			
定性：蛋白	1.あり 2.なし 3.不明	1日蛋白量	g/day
定性：潜血	1.あり 2.なし 3.不明	沈渣：赤血球	1.あり 2.なし 3.不明
沈渣：顆粒円柱	1.あり 2.なし 3.不明		
血尿	1.あり 2.なし 3.不明	膿尿	1.あり 2.なし 3.不明

血液検査			
白血球	/ μ L	Hb	g/dL
血小板	$\times 10^4 / \mu$ L	リンパ球数	/mm ³
CRP	mg/dL	クレアチニン	mg/dL
C ₃	mg/dL 正常値	mg/dL	
C ₄	mg/dL 正常値	mg/dL	
CH ₅₀	U/dL 正常値	U/dL	
抗核抗体	倍 型		
抗二本鎖DNA抗体価	IU/mL		
抗DNA抗体上昇	1.あり 2.なし 3.不明		
抗U1-RNP抗体	1.陽性 2.陰性	抗Sm抗体	1.陽性 2.陰性
抗SS-A抗体	1.陽性 2.陰性	抗SS-B抗体	1.陽性 2.陰性
血清梅毒反応(生物学的偽陽性)	1.あり 2.なし 3.不明	抗カルジオリピン抗体	1.陽性 2.陰性
抗CL β 2GPI抗体	1.陽性 2.陰性	ループスアンチコアグラント	1.陽性 2.陰性

病理組織検査			
実施有無	1.実施 2.未実施	腎生検所見	1.あり 2.なし 3.未実施 WHO分類 型

■ 鑑別診断

鑑別できるものにチェック	1.他の膠原病 2.薬剤性ループス 3.ウイルスを含む感染症 4.血液疾患 5.悪性腫瘍
--------------	--

■ 重症度

重症度	
SLEDAIスコア	点

■ 治療その他

薬物療法			
副腎皮質ステロイド	1.あり 2.なし 3.不明	プレドニゾン換算最大量	mg/日
	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明		
ステロイドパルス療法	1.あり 2.なし 3.不明	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明	
免疫抑制剤	1.あり 2.なし 3.不明	薬剤名(自由記載)	
	最大投与量 mg/日	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明	
非ステロイド系抗炎症薬	1.あり 2.なし 3.不明	薬剤名	
	最大投与量 mg/日	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明	
その他の薬剤	1.あり 2.なし 3.不明	薬剤名	
	投与量 mg/日	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明	

アフェレーシス

血漿交換療法	1.あり 2.なし 3.不明	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明
血液透析	1.あり 2.なし 3.不明	治療効果 1.改善 2.不変 3.悪化 4.不明

人工呼吸器(使用者のみ詳細記入)

使用の有無	1.あり 2.なし
以下 有の場合 開始時期	西暦 年 月 離脱の見込み 1.あり 2.なし
種類	1.気管切開口を介した人工呼吸器 2.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器
施行状況	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行
生活状況	食事1.自立 2.部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 整容1.自立 2.部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 2.部分介助 3.全介助 入浴1.自立 2.部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 2.部分介助 3.全介助 更衣1.自立 2.部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	
印	記載年月日：平成 年 月 日

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。
ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- 審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。

臨床調査個人票 049. 全身性エリテマトーデス（更新）

■基本情報

氏名					
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)		
住所					
郵便番号	住所				
生年月日等					
生年月日	西暦	年	月	日	性別
1. 男 2. 女					
発病時の状況					
発症年月	西暦	年	月		
診断					
1. 全身性エリテマトーデス 2. その他の指定難病 ()					
特記事項					
全身症状					
発熱	38度以上の発熱が2週間以上継続 1. あり 2. なし 3. 不明				
臨床症状					
顔面紅斑	1. あり 2. なし 3. 不明	円板状皮疹	1. あり 2. なし 3. 不明		
光線過敏症	1. あり 2. なし 3. 不明	口腔内潰瘍	1. あり 2. なし 3. 不明		
関節炎（非破壊性、Zが所以上）	1. あり 2. なし 3. 不明	心膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明		
胸膜炎	1. あり 2. なし 3. 不明	細胞性円柱の出現	1. あり 2. なし 3. 不明		
0.5g/日以上持続的蛋白尿	1. あり 2. なし 3. 不明	精神障害	1. あり 2. なし 3. 不明		
痙攣発作	1. あり 2. なし 3. 不明	白血球減少 (4000/mm ³ 以下)	1. あり 2. なし 3. 不明		
溶血性貧血	1. あり 2. なし 3. 不明	血小板減少 (10万/mm ³ 以下)	1. あり 2. なし 3. 不明		
リンパ球減少 (1500/mm ³ 以下)	1. あり 2. なし 3. 不明	抗Sm抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明		
抗2本鎖DNA抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明	抗核抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明		
抗リン脂質抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明				
抗核抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明				
合併症					
悪性腫瘍	1. あり 2. なし 3. 不明	感染症	1. あり 2. なし 3. 不明	診断名	
糖尿病	1. あり 2. なし 3. 不明	高血圧	1. あり 2. なし 3. 不明		
心筋梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明	脳梗塞	1. あり 2. なし 3. 不明		
消化管潰瘍	1. あり 2. なし 3. 不明	圧迫骨折	1. あり 2. なし 3. 不明		
骨壊死	1. あり 2. なし 3. 不明	DIC	1. あり 2. なし 3. 不明		
自由記載					
重症度					
SLEDAIスコア	点		年 月 日		
痙攣(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	関節炎(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	粘膜潰瘍(2)	1. あり 2. なし 3. 不明
精神症状(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	筋炎(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	胸膜炎(2)	1. あり 2. なし 3. 不明
器質的脳障害(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	尿円柱(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	心膜炎(2)	1. あり 2. なし 3. 不明
視力障害(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	血尿(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	低補体血症(2)	1. あり 2. なし 3. 不明
脳神経障害(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	蛋白尿(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	抗DNA抗体上昇(2)	1. あり 2. なし 3. 不明
ループス頭痛(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	膿尿(4)	1. あり 2. なし 3. 不明	発熱(1)	1. あり 2. なし 3. 不明
脳血管障害(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	新たな皮疹(2)	1. あり 2. なし 3. 不明	血小板減少(1)	1. あり 2. なし 3. 不明
血管炎(8)	1. あり 2. なし 3. 不明	脱毛(2)	1. あり 2. なし 3. 不明	白血球減少(1)	1. あり 2. なし 3. 不明
■治療その他					
薬物療法					
副腎皮質ステロイド	1. あり 2. なし 3. 不明 プレドニゾン換算最大量 mg/日 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
ステロイドパルス療法	1. あり 2. なし 3. 不明 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
免疫抑制剤	1. あり 2. なし 3. 不明 薬剤名 最大投与量 mg/日 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
非ステロイド系抗炎症薬	1. あり 2. なし 3. 不明 薬剤名 最大投与量 mg/日 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
その他の薬剤	1. あり 2. なし 3. 不明 薬剤名 投与量 mg/日 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
アフエレーシス					
血漿交換療法	1. あり 2. なし 3. 不明 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				
血液透析	1. あり 2. なし 3. 不明 治療効果 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明				

人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）			
使用の有無	1. あり 2. なし		
<以下有の場合> 開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1. あり 2. なし
種類	1. 気管切開口を介した人工呼吸器 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	1. 間欠的施行 2. 夜間に継続的に施行 3. 一日中施行 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	椅子とベッド間の移動	1. 自立 2. 軽度の介助	3. 部分介助 4. 全介助
	整容	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	トイレ動作	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	入浴	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	移動	1. 自立 2. 軽度の介助	3. 部分介助 4. 全介助
	階段昇降	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	更衣	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	排便コントロール	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
	排尿コントロール	1. 自立	2. 部分介助 3. 全介助
医療機関名			
指定医番号			
医療機関所在地			
電話番号	()		
医師の氏名			
	印	記載年月日	平成 年 月 日

診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。

ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。

※自筆または押印のこと

診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」

（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。

審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。