

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）  
 プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班 分担研究報告書

## 診療ガイドラインの策定・改訂

### 「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2020」:

#### クリニカルクエスチョン（CQ）案の作成

研究分担者：細矢光亮	福島県立医科大学医学部小児科学講座
研究協力者：橋本浩一	福島県立医科大学医学部小児科学講座
研究協力者：前田 創	福島県立医科大学医学部小児科学講座
研究協力者：前田 亮	福島県立医科大学医学部小児科学講座

**研究要旨** すでに本研究班により「SSPE 診療ガイドライン 2017」<sup>1)</sup>が作成されているが、SSPE 診療を専門としない一般医師を対象に、最新のデータに基づく SSPE の診療ガイドラインを提供し、本症に関する診療水準の向上をはかることを目的として「SSPE 診療ガイドライン 2020」の作成作業を進めている。改訂ガイドラインにクリニカルクエスチョン（CQ）方式を導入するため、CQ の項目（案）を提示した。

#### A. 研究目的

難治性希少疾患である亜急性硬化性全脳炎（Subacute Sclerosing Panencephalitis; SSPE）は、麻疹ウイルス変異株の中枢神経への持続感染により、発症後短期間に高度の認知障害、植物状態を呈し、死に至る遅発性ウイルス感染症である。麻疹の予防接種の普及により希少疾患ではあるが、近年まで我が国は先進国中で唯一の麻疹流行国であり、SSPE は麻疹感染後 10 年前後の潜伏期の後に発症するため、当面 SSPE の発症が続くものと思われる。また、開発途上国においては麻疹の流行および SSPE の発症が続いている。

すでに本研究班により「SSPE 診療ガイドライン 2017」<sup>1)</sup>が作成されているが、SSPE 診療を専門としない一般医師を対象に、最新のデータに基づく SSPE の診療ガイドラインを提供し、本症に関する診療水準の向上をはかることを目的として「SSPE 診療ガイドライン 2020」の作成作業を進めている。改訂ガイドラインにクリニカルクエスチョン（CQ）方式を導入するため、CQ の項目（案）を提示した。

#### B. 研究方法

「SSPE 診療ガイドライン 2017」を参考に作

成した。

#### （倫理面への配慮）

該当なし。

#### C. 研究結果

疫学、症状・重症度分類、病因、検査所見、診断法・診断基準、鑑別診断、治療法、合併症・看護、支援、支援体制の 10 大項目、22 項目からなる CQ（案）を作成した。以下に大項目を示す。

CQ 1. 亜急性硬化性全脳炎（SSPE）について教えてください。（疫学）

CQ 2. SSPE の症状について教えてください。（症状・重症度分類）

CQ 3. SSPE の病因を教えてください。（病因）

CQ 4. SSPE の検査所見について教えてください。（検査所見）

CQ 5. SSPE の診断方法を教えてください。（診断法・診断基準）

CQ 6. SSPE と鑑別が必要な疾患を教えてください。（鑑別診断）

CQ 7. SSPE の治療法を教えてください。（治療法）

CQ 8. SSPEの合併症について教えてください。  
(合併症・看護)

CQ 9. SSPEの患者・家族に対する支援について  
教えてください。(支援)

CQ 10. SSPEの支援体制について教えてください。  
(支援体制)

#### D. 考察

ガイドラインは、「診療上の重要度の高い医療行為について、エビデンスのシステマティックレビューとその総体評価、益と害のバランスなどを考量し、最善の患者アウトカムを目指した推奨を提示することで、患者と医療者の意思決定を支援する文書」<sup>2)</sup>と Minds では定義されている。本研究では、改訂ガイドライン「SSPE診療ガイドライン 2020」にクリニカルクエスション(Clinical Question; CQ)形式を導入する。しかし、SSPEは希少疾患であり、臨床研究によるエビデンスは少ない。従って、エビデンスのシステマティックレビューとともに、SSPE患者の治療、支援に携わる多くの関係者の意見を広く収集し、CQ形式で臨床的課題を明確にした改訂版を作成する。

#### E. 結論

10大項目、22項目からなるCQ(案)の項目案を作成した。

#### [参考文献]

1) 亜急性硬化性全脳炎(subacute sclerosing panencephalitis: SSPE)診療ガイドライン 2017: 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究班

2) Mind からの提言 診療ガイドラインにおけるクリニカルクエスションとは? 公益財団法人 日本医療機能評価機構 EBМ 普及推進事業 (Minds) 2017年9月19日掲載

[http://minds4.jcqh.or.jp/minds/guideline/pdf/Proposal4\\_ver.1.0.pdf](http://minds4.jcqh.or.jp/minds/guideline/pdf/Proposal4_ver.1.0.pdf)

#### F. 健康危険情報

該当なし。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

1) 前田 創, 橋本浩一, 宮崎恭平, 佐藤晶論, 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)における髄液/血清麻疹抗体価比の臨床的な意義についての検討. 第58回日本臨床ウイルス学会, 長崎, 5.27-28, 2017.

2) 前田 創, 橋本浩一, 宮崎恭平, 菅野修人, 佐藤晶論, 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)における髄液/血清麻疹抗体価比の臨床的な意義についての検討. 第49回日本小児感染症学会, 金沢, 10.21-22, 2017.

#### 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

「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2020」：

クリニカルクエスチョン（CQ）項目（案）

- CQ 1. 亜急性硬化性全脳炎（SSPE）について教えてください。
- CQ 1-1. SSPE は遅発性ウイルス感染症と聞きましたが、どのような病気ですか？
  - CQ 1-2. SSPE のこれまでの発生状況と今後の発生見込はどうですか？
- CQ 2. SSPE の症状について教えてください。
- CQ 2-1. SSPE の初期はどのような症状ですか？何と診断されることが多いですか？
  - CQ 2-2. SSPE の症状の経過はどうですか？
  - CQ 2-3. SSPE の重症度分類にはどのようなものがありますか？
- CQ 3. SSPE の病因を教えてください。
- CQ 3-1. ウイルス側の要因はなんですか？
  - CQ 3-2. 生体側の要因はなんですか？
- CQ 4. SSPE の検査所見について教えてください。
- CQ 4-1. 髄液・血清の麻疹抗体価はどの方法で測定するのが良いですか？
  - CQ 4-2. 特徴的な脳波所見はありますか？
  - CQ 4-3. 特徴的な頭部画像検査所見はありますか？
  - CQ 4-4. その他に検査すべきものはありますか？
- CQ 5. SSPE の診断方法を教えてください。
- CQ 5-1. どのような時に疑い、どのように検査をすすめたら良いですか？
  - CQ 5-2. 診断基準はありますか？
- CQ 6. SSPE と鑑別が必要な疾患を教えてください。
- CQ 7. SSPE の治療法を教えてください。
- CQ 7-1. 標準的な治療はなんですか？
  - CQ 7-2. 新たな治療はありますか？
- CQ 8. SSPE の合併症を教えてください。
- CQ 8-1. どのような合併症がありますか？
  - CQ 8-2. どのような介護が必要になりますか？
- CQ 9. SSPE の患者・家族に対する支援について教えてください。
- CQ 9-1. 患者本人への心理社会的支援にはどのようなものがありますか？
  - CQ 9-2. 介護者への心理社会的支援にはどのようなものがありますか？
  - CQ 9-3. きょうだいへの心理社会的支援にはどのようなものがありますか？
- CQ 10. SSPE の診療支援体制について教えてください。
- CQ 10-1. 研究班による支援体制はどの様なものですか？
  - CQ 10-2. 社会的支援にはどの様なものがありますか？
  - CQ 10-3. SSPE について解説しているホームページなどがありますか？