

全身性強皮症の診断基準の妥当性について

研究分担者	牧野貴充	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科 講師
研究分担者	浅野善英	東京大学医学部附属病院皮膚科 准教授
研究分担者	川口鎮司	東京女子医科大学リウマチ科 臨床教授
研究分担者	桑名正隆	日本医科大学大学院医学研究科アレルギー・膠原病内科学分野 教授
研究分担者	後藤大輔	筑波大学医学医療系内科 准教授
研究分担者	神人正寿	和歌山県立医科大学医学部皮膚科 教授
研究分担者	竹原和彦	金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚分子病態学 教授
研究分担者	波多野将	東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座 特任准教授
研究分担者	藤本 学	筑波大学医学医療系皮膚科 教授
協力者	佐藤伸一	東京大学医学部附属病院皮膚科 教授
協力者	牧野雄成	熊本大学医学部専門医療実践学専攻講座 特任助教
協力者	澤村創一郎	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科 医員
協力者	島田秀一	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科 医員
協力者	川野勇歩	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科 医員
研究代表者	尹 浩信	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学分野 教授

研究要旨

2013年に、アメリカリウマチ学会とヨーロッパリウマチ学会から、全身性強皮症の分類基準が提唱された。過去には1980年にアメリカリウマチ学会の分類基準が提唱され、世界中で幅広く使用されてきた。新分類基準では、より早期の症例や軽症例も含まれるようになっている。今回、2016年に改訂された本邦の全身性強皮症の診断基準の妥当性について検討を行い、感度、特異度において海外の分類基準と比較を行った。

A. 研究目的

2016年に改訂された本邦の全身性強皮症の診断基準¹⁾の妥当性について、感度、特異度の検証を行う。旧診断基準にて全身性強皮症と診断された患者群において、新診断基準の感度を検討する。また、強皮症以外の

膠原病の患者群において、新診断基準の特異度を検討する。さらに、アメリカリウマチ学会（ACR）とヨーロッパリウマチ学会（EULAR）の全身性強皮症の分類基準²⁾についても同様に、感度、特異度の検討を行う。

B. 研究方法

2005年から2013年の間に、熊本大学皮膚科・形成再建科を受診し、全身性強皮症と診断された患者群から、臨床症状や検査所見、内臓病変の評価が記録されている163名を対象とし、感度の検証を行った。次に、全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎から抽出した各20名を対象とし、特異度の検証を行った。全身性強皮症のoverlap症候群は除外した。

疫学や統計調査への利用について、熊本大学医学部附属病院倫理委員会より承諾された文書にて説明し、同意・署名を得た。

C. 研究結果

全身性強皮症における診断基準の感度は98.8%と高く、ACR/EULARの分類基準の感度は98.2%であり、本邦の診断基準の感度の方が高い結果であった(表)。診断基準を満たさなかった症例は、2例であり、皮膚硬化を伴わない特殊病型であるsine sclerodermaが1例、手指に局限した皮膚硬化と指腹の萎縮のみを認めた症例が1例であった。

ACR/EULARの分類基準を満たさなかった症例は3例であり、前述の2例と、手指に局限した皮膚硬化と指尖部の陥凹性癒痕のみを認めた症例が1例であった。

一方で、全身性エリテマトーデスおよび皮膚筋炎における、全身性強皮症の診断基準の特異度は100%であった。

D. 考察

全身性強皮症の新診断基準の妥当性につ

いて検討を行った。感度の検証として、全身性強皮症の旧診断基準を満たす163例を対象とした。新診断基準の変更点としては、小基準②爪郭部毛細血管異常が新たに加わり、小基準③に指腹の萎縮が削除され、指尖潰瘍が追加された。指腹の萎縮が削除されたことにより、診断基準を満たさなかった症例は1例のみであった。今回は小基準②が追加されたことで、新たに診断を満たす症例については検討を行っていない。

ACR/EULARの分類基準は、一般的に軽症例から典型例まで幅広く含められた基準と考えられているが、今回の検討では、感度、特異度での新診断基準との差はなかった。また、手指に局限した皮膚硬化と指腹の萎縮のみを認めた1例と手指に局限した皮膚硬化と指尖部の陥凹性癒痕のみを認めた1例は分類基準を満たさなかった。

E. 結論

全身性強皮症の旧診断基準を満たした症例における新診断基準の感度は98.8%となり、優れていた。全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎における新診断基準の特異度は100%となり、優れていた。今回の検討では、全身性強皮症の早期例や軽症例は含まれていないため、検討できていない。今後、軽症例における感度や早期例における前向き試験での検討が必要と考える。

G. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表 なし

全身性強皮症 診断基準・重症度分類・診療
ガイドライン.日皮会誌:126(10), 1831-
1896, 2016

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

- 2) van den Hoogen F, Khanna D, Franssen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum: 65, 2737-2747, 2013.

文献

- 1) 浅野善英、神人正寿、川口鎮司、桑名正隆、後藤大輔、佐藤伸一、竹原和彦、波多野将、藤本 学、麦井直樹、尹 浩信 全

表

	診断基準 合致率	ACR/EULAR 分類基準 合致率
全身性強皮症 (n=168)	98.8%	98.2%
全身性エリテマトーデス(n=20)	0%	0%
皮膚筋炎 (n=20)	0%	0%

※ 全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎では、overlap 症候群は除外