

小児期発症全身性強皮症、限局性強皮症の全国疫学調査

研究分担者	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
研究分担者	川口 鎮司	東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ科	准教授
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	植田 郁子	大阪大学大学院医学系研究科皮膚科学教室	特任講師
協力者	宮前 多佳子	東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター・小児リウマチ科	准教授
協力者	金子 詩子	新潟大学小児科	病院講師
協力者	清水 正樹	東京医科歯科大学・大学院医歯学総合研究科	講師
研究代表者	藤本 学	大阪大学大学院医学系研究科皮膚科学教室	教授

研究要旨

本邦における小児期発症の全身性強皮症、限局性強皮症の疫学的データは乏しいことから、頻度や臨床像、治療内容、予後を明らかにすることを目的に全国疫学調査を計画した。本研究は「全国疫学調査マニュアル」に従い施行する。調査対象は本邦において18歳未満で全身性強皮症、限局性強皮症を発症した患者で、一次調査（患者数の把握）と二次調査（臨床像の把握）の二部から構成する。本年度は、18歳未満発症全身性強皮症、限局性強皮症の全国頻度推定値を主要評価項目とする一次調査票と、患者背景、臨床所見、検査所見、合併疾患、既往歴、家族歴、治療内容、転帰などについて調査する二次調査票を作成した。次年度以降、アンケート調査を行う予定である。本研究により我が国の小児期発症全身性強皮症および限局性強皮症の現状と短長期的な予後が明らかになることが期待される。

A. 研究目的

全身性強皮症は皮膚硬化および内臓諸臓器の線維化を特徴とする膠原病であり、皮膚病変だけでなく肺や腎臓、心臓などの臓器障害を合併し、これらの重症度で予後が規定される。本邦の患者数は2万人以上と推定され、30～50代の女性に好発し、小児期発症例は稀とされているが、実際には本邦小児での疫学的データは乏しく、発症頻度や臨床像、予後も明らかでない。

一方、限局性強皮症は、限局した領域の皮膚および皮下脂肪織の線維化と萎縮を特徴とする自己免疫疾患であり、全身性強皮症とは病態が異なる。深部軟部組織や骨、関節にまで病変が及ぶため、関節拘縮による機能障害を来すほか、成長期に罹患することで、患側の骨の成長障害により健側との脚長差が生じるなど、小児特有の問題が存在する。また、機能障害以外にも、皮膚の萎縮や陥凹などの整容的な問題が残存する。

本研究では両疾患の本邦小児期発症例の頻度や臨床

像、治療内容、予後を明らかにすることを目的とし、結果をもとに小児期発症強皮症患者に対する適切な治療選択や管理方針の確立と予後の改善を目指す。

B. 研究方法

1) 研究のデザイン

本研究は後ろ向き観察研究であり、疫学的頻度調査と既存の情報を用いた臨床医へのアンケート調査により行う。本研究は厚生労働省の難治性疾患政策研究事業「強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン・疾患レジストリに関する研究」の分担研究として行われ、「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究」班と連携して行う全国疫学調査である。

2) 対象

① 2016年1月1日～2020年12月31日に受診歴のある、

18歳未満で発症した全ての年齢の全身性強皮症、限局性強皮症の通院・入院患者(初診、再診は問わない)を対象とする。

- ② 研究責任者が研究対象者として不適当と判断した患者を除外する。

3) 方法

- ① 本研究は「全国疫学調査マニュアル」に従い施行する。調査対象は本邦において18歳未満で全身性強皮症、限局性強皮症を発症した患者で、一次調査(患者数の把握)と二次調査(臨床像の把握)の二部から構成される。
- ② 調査対象診療科は、小児科、皮膚科、内科(膠原病内科、リウマチ内科)とする。各診療科それぞれを、全国病院データをもとに病床数により層別化する。大学病院・こども病院・500床以上の病院層は100%の抽出率、400~499床の病院層は80%、300~399床の病院層は40%、200~299床の病院層は20%の抽出率とし、全体で20%の抽出率とする(無作為抽出)。疾患の特殊性より、199床以下の病院層は調査対象としない。この抽出作業は自治医科大学の研究室にて行う。
- ③ 一次調査の対象患者は2016年1月1日から2020年12月31日に対象施設を受診した全患者(入院・外来、新規・再来のすべて)を対象とする。この調査では、患者の数のみ(男女別)を把握する。はがきで対象施設となる医療機関(協力機関)へ送付し回収する。患者数1以上の対象施設に順次、二次調査票を発送する。
- ④ 返送された調査票は京都府立医科大学 分子標的癌予防医学 大阪研究室内のデータセンターに集積し、データはExcelファイルへパスワードを設定した上でデータ集積施設から研究事務局にE-mailにて送付する。

4) 研究・調査項目

一次調査と二次調査は互いに独立した調査とする。一次調査では患者の数だけを把握する目的で実施するため(患者個人を対象とした調査ではない)、倫理指針が適用される調査ではない。一方で、二次調査は診療録の情報をベースにしたアンケート調査であり、倫理指針が適用される。

5) 測定スケジュール

本研究について医の倫理委員会承認後ただちに一次調査票を送付し、2か月後を目処に回収する。未回収施設には3か月後に一次調査再依頼状を送付し督促を行う。一次調査票が返送された施設から順に二次調査票の発送を行う。

6) 解析の概要

- ① 主要評価項目：一次調査による18歳未満発症全身性強皮症、限局性強皮症の全国頻度推定値
- ② 副次評価項目：二次調査の項目すべてを評価項目

とする。

(倫理面への配慮)

本研究は、オプトアウト(拒否できる権利を保障)で同意を得たこととする。本研究は「既存試料・情報を自機関利用又は他機関へ提供、他機関から取得する場合」に相当する。本研究で扱うデータは、一次調査・二次調査ともに匿名化された患者情報(既存情報)なので、インフォームド・コンセントの手続きを簡略化できると考える。ただし、新医学系指針第5章第12インフォームド・コンセントを受ける手続き等で、(3)他の研究機関に既存試料・情報を提供しようとする場合のインフォームド・コンセントに該当するため、情報公開の文書を各協力機関のホームページに掲載し対象に通知あるいは公開する。さらに、協力機関の長が、患者情報の提供に必要な体制および規定を整備することとして、他の研究機関への既存試料・情報の提供に関する届出書を3年間保管することとする。

研究の目的を含む研究の実施についての情報を大阪大学医学部附属病院のホームページに掲載することで研究対象者に拒否をする機会を与える。その情報公開用文書は、大阪大学医学部附属病院の倫理審査委員会で承認を得たものを使用する。

C. 研究結果

図1に一次調査票を示す。一次調査票では、全身性強皮症と限局性強皮症についてそれぞれの施設における症例の有無を調査する。症例を経験した場合は症例数と診断基準を満たす症例数を記載する。

全身性強皮症の二次調査票を図2に示す。患者背景、臨床所見、検査所見、合併疾患、既往歴、家族歴、治療内容、転帰について調査する。また、全身性強皮症の臨床所見の記載に関する補足を作成した。限局性強皮症の二次調査票を図3に示す。二次調査票では患者背景、病型、病変の分布、重症度、臨床所見、検査所見、合併症、家族歴、治療内容、転帰について調査する。

D. 考察

小児期発症全身性強皮症、限局性強皮症は、これまで全国的な疫学的調査がなされておらず、総患者数や臨床像、予後などの情報が皆無である。とくに限局性強皮症は長期にわたって診療を要する症例がありながら、小児慢性特定疾患の対象外であり、本邦小児での疫学的データが乏しい一因といえる。小児期発症全身性強皮症では、重度の心肺合併症が急速に進行する予後不良な群が存在するという諸外国の報告があるが、本邦における実態は明らかでない。限局性強皮症における下肢罹患側の成長障害による脚長差や機能障害は成長期の小児特有の重大な問題であるが、これらの頻度や予後、外科治療を要する例の実態も不明である。予後の改善には患者の重症度に応じて発症早期に適切な治療介入をすることが重要であるが、そのためには現状と問題点を把握することが必須である。本研究により我が

国の小児期発症全身性強皮症および限局性強皮症の現状と短長期的な予後が明らかになることが期待される。

E. 結論

小児期発症全身性強皮症、限局性強皮症の全国疫学調査を計画し、一次調査票と二次調査票を作成した。次年度以降、アンケート調査を行う予定である。

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

【図1】

<小児期発症全身性強皮症、限局性強皮症一次調査>

記載年月日 西暦 年__月__日

貴施設名: _____ 貴診療科名: _____

ご回答医師名: _____

貴診療科において 2016 年 1 月 1 日～2020 年 12 月 31 日) に受診歴のある 18 歳未満で発症した全身性強皮症、限局性強皮症の全症例数 (現在の年齢は問わず) を記載して下さい。添付する診断基準を参考に、基準を満たさない臨床診断例も含めて記載して下さい。

- 全身性強皮症 1. なし 2. あり → _____ 例
※ありの場合 女性 _____ 例、 男性 _____ 例
診断基準を満たす症例 _____ 例
- 限局性強皮症 (モルフェア) 1. なし 2. あり → _____ 例
※ありの場合 女性 _____ 例、 男性 _____ 例
診断基準を満たす症例 _____ 例

※記入上の注意事項
1. 初診・再診・通院・入院は問いません。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者がいない場合でも「1. なし」に○をつけ、ご返送下さい。

3. 後日、各症例について二次調査を行います。あわせてご協力下さいますようお願い申し上げます。

2021 年●月●日 (●) までにご返送いただけますと幸いです。

〒541-0042
大阪府中央区高麗橋 3-1-14 高麗橋山本ビル 6F
京都府立医科大学 分子標的予防医学
大阪研究室内
有限会社メディカル・リサーチ・サポート

「小児期発症強皮症に関する全国疫学調査」
事務局 行

【図2】

<二次調査個人票> 記載年月日(西暦 年 月 日)

小児期発症全身性強皮症全国疫学調査

施設名() 診療科名() 記載者ご氏名()

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当項目を選択、又は御記入下さい。

<患者基本情報>		調査対象者番号 (T-) ※別紙から転記して下さい	
小児慢性/指定難病承認 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし		病型分類 <input type="checkbox"/> 限局皮膚硬化型 <input type="checkbox"/> びまん皮膚硬化型	
性別 <input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	現居住地(都・道・府・県)		
生年月日 西暦 年 月 日	発症日 西暦 年 月 日	診断日 西暦 年 月 日	
<臨床所見> 経過中で最も悪い状態の所見を記載してください(別紙の補足を参照してください)			
皮膚 皮膚硬化(口手指に限局 <input type="checkbox"/> 口手指を越える <input type="checkbox"/> 手指腫脹のみ <input type="checkbox"/> 毛細血管拡張 末梢 <input type="checkbox"/> レイノー現象 <input type="checkbox"/> 爪上皮出血点 <input type="checkbox"/> 爪郭部毛細血管異常 <input type="checkbox"/> 手指陰間性癩痕 <input type="checkbox"/> 指尖潰瘍 呼吸 <input type="checkbox"/> 間質性肺疾患(<input type="checkbox"/> X線異常 <input type="checkbox"/> HRCT異常) <input type="checkbox"/> FVC低下 <input type="checkbox"/> DLco低下 <input type="checkbox"/> KL-6上昇 心臓 <input type="checkbox"/> 肺高血圧症 <input type="checkbox"/> 心嚢液貯溜 <input type="checkbox"/> 不整脈 <input type="checkbox"/> 左心不全 筋骨格 <input type="checkbox"/> 筋力低下 <input type="checkbox"/> 筋炎 <input type="checkbox"/> 関節炎 <input type="checkbox"/> 関節拘縮 消化器 <input type="checkbox"/> 胃食道逆流 <input type="checkbox"/> 食道蠕動運動低下 <input type="checkbox"/> 嚥下障害 <input type="checkbox"/> 下痢 <input type="checkbox"/> 偽性腸閉塞 腎 <input type="checkbox"/> eGFR低下 <input type="checkbox"/> 蛋白尿 <input type="checkbox"/> Renal crisis <input type="checkbox"/> 高血圧 <input type="checkbox"/> その他()			
<検査所見> 経過中に認めた全ての所見を記載してください			
ANA 倍 <input type="checkbox"/> 均質型 <input type="checkbox"/> 斑紋型 <input type="checkbox"/> 散在斑紋/セントロメア型 <input type="checkbox"/> 核小体型 <input type="checkbox"/> その他() セントロメア <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検、 Scl-70 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検、 U1-RNP <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検 RNPポリメラーゼIII <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検、 SS-A <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検、 SS-B <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検 RF <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検、 その他()			
<合併疾患、既往歴、家族歴>			
<input type="checkbox"/> 自己免疫疾患の家族歴あり(続柄 疾患名) <input type="checkbox"/> 合併疾患・既往歴なし 合併・既往: <input type="checkbox"/> 炎症性筋疾患 <input type="checkbox"/> JIA/RA <input type="checkbox"/> SLE <input type="checkbox"/> その他自己免疫疾患(疾患名:)			
<治療内容> <input type="checkbox"/> 内科的治療あり <input type="checkbox"/> 内科的治療なし			
ステロイド内服 使用歴 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用) (最大量PSL換算 mg/日)			
ステロイドパルス療法 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効			
メトトレキサート 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
タクロリムス 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
シクロスポリン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
シクロホスファミド 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
アザチオプリン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
ミコフェノール酸モフェチル 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
カルシウム拮抗薬 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
アンプリセンタン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
ボセンタン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			
シルデナフィル 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)			

●臨床所見の記載に関する補足

1. 間質性肺疾患:胸部レントゲンあるいはHRCTで網状影、スリガラス状陰影あるいは蜂巣影を認めるもの
2. FVC低下: %VCが80以下
3. DLco低下: %DLcoが75以下
4. KL-6上昇: 16歳未満 250 U/ml以上、16歳以上 500 U/ml以上
5. 肺高血圧症: 右心カテーテルで安静時平均肺動脈圧25mmHg以上
6. 心嚢液貯溜: 右心不全によるものを除く
7. 不整脈、左心不全: 薬物療法を必要とするもの
8. 筋炎: 近位筋優位の筋力低下に加え、筋原性酵素の上昇、筋電図における筋源性変化、炎症筋疾患に矛盾しない筋生検所見のいずれか1つ以上を満たすもの
9. 胃食道逆流: LA分類のグレードA以上
10. 食道蠕動運動低下: 食道造影あるいは食道内圧検査で確認されたもの
11. eGFR低下: 推定糸球体濾過量が90 ml/分/1.73 m²未満
12. Renal crisis: 急速あるいは亜急性に進行する腎障害で、常にはないがしばしば加速型高血圧と微小血管障害性溶血性貧血のどちらか、あるいはその両者を伴うもの
13. 高血圧: 下記の表を参考にして下さい

		収縮期血圧 (mmHg)	拡張期血圧 (mmHg)
幼時		≧120	≧70
小学校	低学年	≧130	≧80
	高学年	≧135	≧80
中学校	男子	≧140	≧85
	女子	≧135	≧80
高等学校		≧140	≧85

タダラフィル	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ベラプロスト	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
エボプロステノール	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ビルフェニドン	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ニンテダニブ	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
マシテンタン	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
リオシグアト	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
生物学的製剤 (薬剤)	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
末梢血幹細胞移植	<input type="checkbox"/> 実施 (<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効)
紫外線療法	<input type="checkbox"/> 実施 (<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効)
リハビリテーション	<input type="checkbox"/> 実施 (<input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効)
その他 (薬剤)	
<転帰>	<input type="checkbox"/> 自院通院中 <input type="checkbox"/> 他院へ紹介/転科 <input type="checkbox"/> 死亡(原因 診断からの期間 年)

さらに詳細な調査が必要な場合、ご協力をお願いします。(はい いいえ)

以上です。ご協力いただき有難うございました。

【病型分類】

- 限局皮膚硬化型 (limited cutaneous SSc): 皮膚硬化の範囲が四肢遠位(肘あるいは膝を超えない)、および顔面に限局する場合、限局皮膚硬化型に分類する
- びまん皮膚硬化型 (diffuse cutaneous SSc): 皮膚硬化が四肢近位(肘あるいは膝を超える)、または体幹に及ぶ場合、びまん皮膚硬化型に分類する

【図3】

<二次調査個人票> 記載年月日(西暦 年 月 日)

小児期発症限局性強皮症全国疫学調査

貴施設名() 診療科名() 記載者ご氏名()

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当項目を選択、又は御記入下さい。

<患者基本情報>	調査対象者番号 (T一) ※別紙から転記して下さい
診断基準 (別紙参照)	<input type="checkbox"/> 満たす <input type="checkbox"/> 満たさない
性別 <input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	生年月日 西暦 年 月 日 現居住地 (都・道・府・県)
発症日 西暦 年 月 日	診断日 西暦 年 月 日
<病型>	
<input type="checkbox"/> Circumscribed morphea (斑状強皮症) <input type="checkbox"/> 表在性 <input type="checkbox"/> 深在性 <input type="checkbox"/> Linear scleroderma (線状強皮症) <input type="checkbox"/> 体幹/四肢 <input type="checkbox"/> 顔面 (剣創状強皮症) <input type="checkbox"/> Generalized morphea (汎発性限局性強皮症) <input type="checkbox"/> Pansclerotic morphea <input type="checkbox"/> Mixed morphea	
<重症度> 経過中で最も悪い状態の内容を記載してください	
食事 <input type="checkbox"/> 介助が必要 <input type="checkbox"/> 支障はあるが独力で可能 <input type="checkbox"/> 支障なし	歩行 <input type="checkbox"/> 介助が必要 <input type="checkbox"/> 支障はあるが独力で可能 <input type="checkbox"/> 支障なし
階段昇降 <input type="checkbox"/> 介助が必要 <input type="checkbox"/> 支障はあるが独力で可能 <input type="checkbox"/> 支障なし	着替え <input type="checkbox"/> 介助が必要 <input type="checkbox"/> 支障はあるが独力で可能 <input type="checkbox"/> 支障なし
<検査所見> 経過中で最も悪い状態の内容を記載してください	
CK IU/L アルドラーゼ U/L 抗核抗体 <input type="checkbox"/> 陽性 倍(染色型:) <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検	ssDNA <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検 リウマトイド因子 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 未検
その他の自己抗体 ()	
<合併症、家族歴>	
<input type="checkbox"/> 自己免疫疾患の家族歴あり(続柄 疾患名)	
<input type="checkbox"/> 以下の合併症なし	
<input type="checkbox"/> 脂肪組織・筋・腱・骨の障害・線維化による関節・筋症状	
<input type="checkbox"/> 関節拘縮(部位:) <input type="checkbox"/> 腓長差あり	
<input type="checkbox"/> 脳病変による症状 <input type="checkbox"/> 眼症状 <input type="checkbox"/> 脱毛 <input type="checkbox"/> 関節痛・関節炎 <input type="checkbox"/> 他の自己免疫疾患(疾患名:)	
<治療内容> <input type="checkbox"/> 内科的治療あり <input type="checkbox"/> 内科的治療なし	
ステロイド外用薬 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)	タクロリムス外用薬 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ステロイド内服 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)	(最大量 PSL 換算 mg/日)
ステロイドパルス療法 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効	メトトレキサート 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ヒドロキシクロロキン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)	シクロスポリン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
ミコフェノール酸モフェテル 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)	アザチオプリン 使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)

シクロホスファミド	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
タクロリムス	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
トシロズマブ	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
アバタセプト	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
紫外線療法	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
拘縮に対するリハビリ	使用歴 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> 有効 <input type="checkbox"/> 無効 <input type="checkbox"/> 継続中 <input type="checkbox"/> 中止 (<input type="checkbox"/> 無効のため <input type="checkbox"/> 副作用)
外科的治療	<input type="checkbox"/> あり(内容)
その他(薬剤 処置)	
<転帰> <input type="checkbox"/> 自院通院中 <input type="checkbox"/> 他院へ紹介/転科 経過中の再燃 (<input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり)	
<input type="checkbox"/> 死亡(原因 診断からの期間 年)	

【病変の分布】

- 下記の18領域について、最重症時の皮疹の分布について該当するものに○をつけて下さい
- 皮疹が斑状型か線状型かの判断が難しい場合、一番右の「分類は分らないが皮疹あり」の欄に○をつけて下さい

	皮疹なし	斑状型の皮疹あり	線状型の皮疹あり	斑状型、線状型の両者の皮疹あり	分類は分らないが皮疹あり
頭部/顔面					
頸部					
胸部					
腹部					
上背部					
腰部					
右					
上腕					
前腕					
手					
大腿					
下腿					
足					
左					
上腕					
前腕					
手					
大腿					
下腿					
足					

限局性強皮症の診断基準(限局性強皮症 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン 2016)

以下の三項目をすべて満たす。

- 境界明瞭な皮膚硬化局面がある
- 病理組織学的に真皮の膠原繊維の膨化・増生がある
- 以下の疾患を除外できる(ただし、合併している場合を除く)
 - 全身性強皮症、好酸球性筋膜炎、硬化性萎縮性若癩、ケロイド、(肥厚性)癬癩、硬化性脂肪筋炎

限局性強皮症の分類(限局性強皮症 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン 2016)

- Circumscribe morphea (斑状強皮症)
 - 1〜数個までの類円形から楕円形の境界明瞭な局面が軀幹ないし四肢に散在性に生じる。紅斑局面から硬化局面まで様々な様態を呈するが、初期の皮疹は中央が象牙様光沢を有し、辺縁にはライラック輪と呼ばれる炎症を反映した発赤を伴う。
- Linear scleroderma (線状強皮症)
 - 四肢、顔面、頸部に境界が比較的不明瞭で陥凹した片側性の線状ないし帯状の色素の変化を伴う硬化局面として分布する。
- Generalized morphea (汎発性限局性強皮症)
 - 以下の2項目の両方を満たした場合、generalized morphea と分類する。
 1. 直径 3cm 以上の皮疹が4つ以上ある(皮疹のタイプは斑状型でも線状型のどちらでもよい)
 2. 体を7つの領域(頭頸部、右上肢、左上肢、右下肢、左下肢、体幹前面、体幹後面)に分類したとき、皮疹が2つ以上の領域に分布している
- Pansclerotic morphea
 - Generalized morphea (汎発性限局性強皮症)のうち、高度にかつ進行性に病変が深部に及び、筋、腱、骨を侵すもの
- Mixed morphea
 - Circumscribe morphea (斑状強皮症)、Linear scleroderma (線状強皮症)、Generalized morphea (汎発性限局性強皮症)、Pansclerotic morphea のうち2つ以上の病型が共存するもの