

## HAM 診療ガイドライン 2019 アンケート調査票

## ご記入にあたってのお願い

1. 質問への回答は、特に指示のない限り、あてはまる選択肢の番号を 1 つだけ選んで、○をつけてください。
2. HAM を診療したことがない先生は、ご自身の方針をご回答ください。
3. ご記入が終わりましたら、返信用封筒に封入の上、2020 年 2 月 29 日（土）までにご返送ください。

## 1. 以下の質問にお答えください。

(ア) このアンケートの結果が、研究に活用されることに同意しますか。

- |         |          |
|---------|----------|
| 1. 同意する | 2. 同意しない |
|---------|----------|

(イ) 性別をお知らせください。

- |       |       |
|-------|-------|
| 1. 男性 | 2. 女性 |
|-------|-------|

(ウ) 臨床経験年数をお知らせください。

- |                  |                  |                  |
|------------------|------------------|------------------|
| 1. 5 年未満         | 2. 5 年以上～10 年未満  | 3. 10 年以上～20 年未満 |
| 4. 20 年以上～30 年未満 | 5. 30 年以上～40 年未満 | 6. 40 年以上        |

(エ) 現在、診療に携わっている主な都道府県を 1 箇所お知らせください。

\_\_\_\_\_ 都・道・府・県

(オ) これまでに主治医として診療した HAM 患者のおおよその例数をお知らせください。

- |              |            |           |
|--------------|------------|-----------|
| 1. 診察したことはない | 2. 1～3 例   | 3. 4～6 例  |
| 4. 7～9 例     | 5. 10～20 例 | 6. 21 例以上 |

(カ) 現在、主治医として診療している HAM 患者のおおよその例数をお知らせください。

- |            |            |           |
|------------|------------|-----------|
| 1. 診察していない | 2. 1～3 例   | 3. 4～6 例  |
| 4. 7～9 例   | 5. 10～20 例 | 6. 21 例以上 |

(キ) 「HTLV-1 関連脊髄症(HAM)診療ガイドライン 2019」について、あてはまるもの 1 つに○をつけてください。

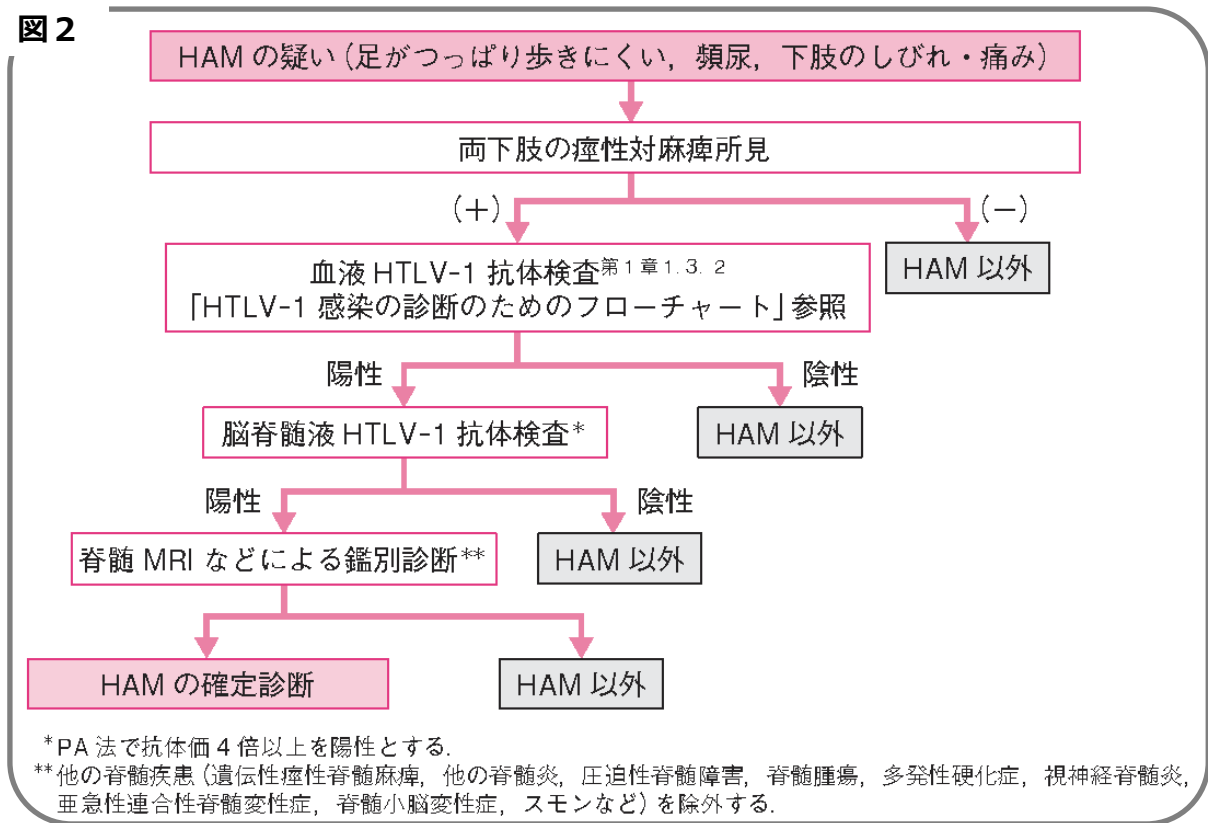
- |                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| 1. 出版されたことを知っていて、診療の参考にしている。         |  |
| 2. 出版されたことを知っていて、診療の参考にしようと思っている。    |  |
| 3. 出版されたことを知っているが、診療の参考にしようとは思っていない。 |  |
| 4. このアンケートで知り、今後、診療の参考にしてみようと思う。     |  |
| 5. このアンケートで知ったが、今後も診療の参考にしようとは思わない。  |  |



# アンケート調査票

## 3. 「HAM の診断アルゴリズム」(図 2) に関する以下の質問にお答えください。

図 2



[日本神経学会ほか(監): HTLV-1 関連脊髄症(HAM)診療ガイドライン—HTLV-1 陽性関節リウマチ & HTLV-1 陽性臓器移植 診療の対応を含めて, p. xviii, 南江堂, 2019]

(ア) 痙性対麻痺所見を認め、HTLV-1 感染が不明である症例に対し、血液 HTLV-1 抗体検査を実施しますか、それとも実施しませんか。

1. 全例実施する      2. よく実施する      3. 時々実施する      4. あまり実施しない      5. 全例実施しない

(イ) 痙性対麻痺所見を認め、血液 HTLV-1 抗体検査が陽性で HAM が疑われる症例に対し、髄液 HTLV-1 抗体検査を実施しますか、それとも実施しませんか。

1. 全例実施する      2. よく実施する      3. 時々実施する      4. あまり実施しない      5. 全例実施しない

(ウ) HAM が疑われる症例に対し、鑑別診断のため、脊髄 MRI 検査を実施しますか、それとも実施しませんか。

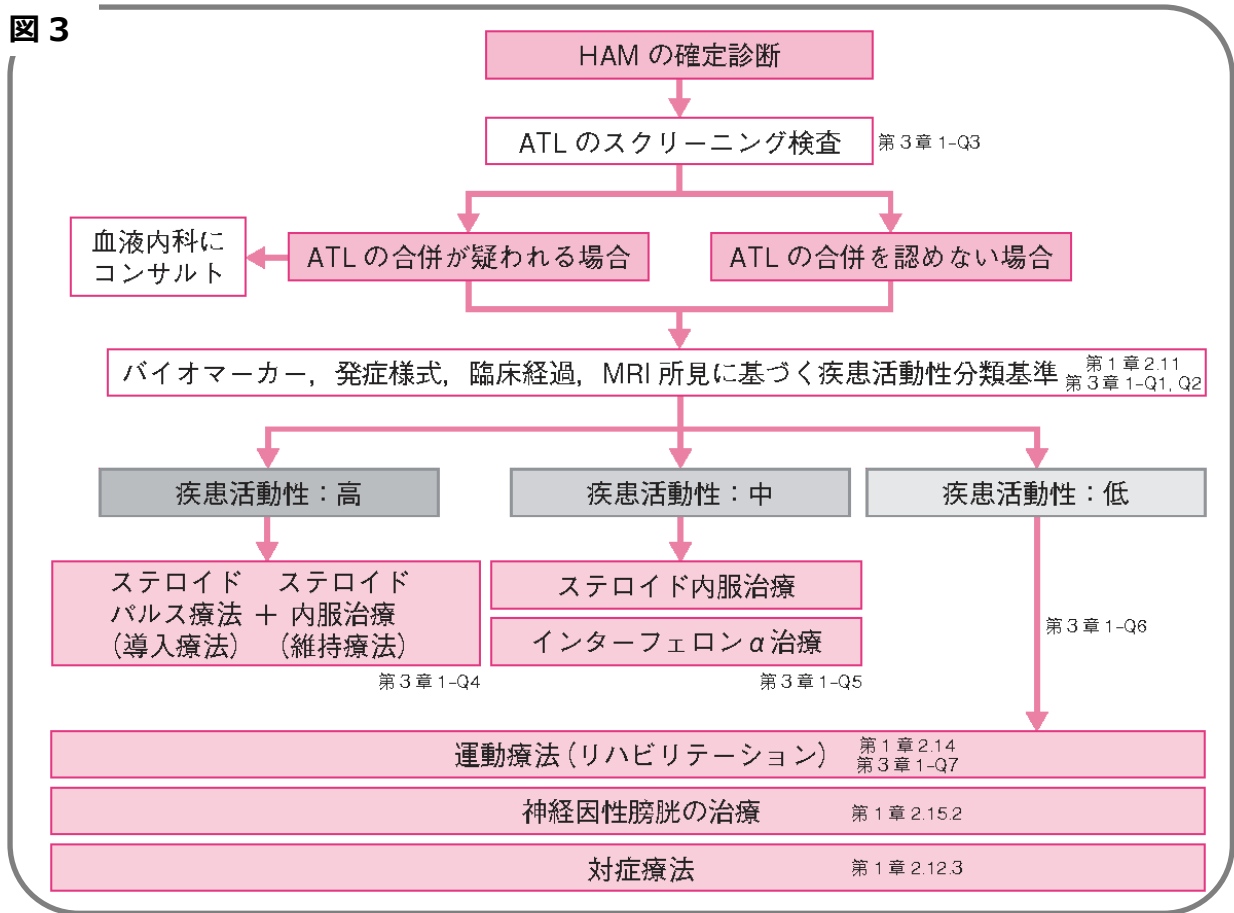
1. 全例実施する      2. よく実施する      3. 時々実施する      4. あまり実施しない      5. 全例実施しない

(エ) 「HAM の診断アルゴリズム」を実践するにあたっての問題点など、ご意見がございましたら、ご自由にお書きください。

# アンケート調査票

## 4. 「HAM の治療アルゴリズム」(図 3) に関する以下の質問にお答えください。

図 3



[日本神経学会ほか(監): HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) 診療ガイドライン—HTLV-1 陽性関節リウマチ & HTLV-1 陽性臓器移植 診療の対応を含めて, p.xix, 南江堂, 2019]

### 4-1 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL) のスクリーニング検査について

(ア) HAM と確定診断された症例に対し、ATL のスクリーニング検査を実施しますか、それとも実施しませんか。

1. 全例実施する      2. よく実施する      3. 時々実施する      4. あまり実施しない      5. 全例実施しない

1.~4.を選択した方にお聞きます。ATL のスクリーニング検査として実施する項目は次のどれですか。

あてはまる番号とカッコ内の項目すべてに○をつけてください。

- ① 内科的診察 [ 皮膚病変・リンパ節腫脹・その他 ( ) ]
- ② 血算 [ 白血球増多・リンパ球増多・異常リンパ球の出現・その他 ( ) ]
- ③ 一般生化学検査 [ LDH 上昇・高 Ca 血症・sIL-2R 上昇・その他 ( ) ]
- ④ 末梢血 HTLV-1 プロウイルス量定量 [ 依頼先 ( ) ]
- ⑤ その他 ( )

4.または 5.を選択した方にお聞きます。ATL のスクリーニング検査を実施しない理由は次のどれですか。

- ① 必要性はあると思うが、実施すべき検査項目が分からない
- ② 必要性はあると思うが、必要な検査項目を測定できる環境にない
- ③ 必要性がないと思う
- ④ 血液内科に紹介する
- ⑤ その他 ( )

# アンケート調査票

## 4-2 HAM の疾患活動性の評価について

(ア) HAM 患者の治療方針を決める際、患者ごとに疾患活動性を評価しますか（図3参照）。

|   |
|---|
| 1. はい → 疾患活動性の評価に利用する項目は次のどれですか。<br>あてはまる番号とカッコ内の項目すべてに○をつけてください。             |
| ① 臨床経過 [運動障害重症度の経時変化・その他 ( ) ]  |
| ② 血液検査 [末梢血 HTLV-1 プロウイルス量定量・その他 ( ) ]  |
| ③ 髄液検査 [ネオプテリン・CXCL10・細胞数・蛋白・髄液細胞 HTLV-1 プロウイルス量定量・<br>抗 HTLV-1 抗体価・その他 ( ) ] |
| ④ 画像検査 [脊髄 MRI T2 high・その他 ( ) ]  |
| ⑤ その他 ( )   |
| 2. いいえ → それはなぜですか。理由として、あてはまるもの <u>1</u> つに○をつけてください。                         |
| ① 必要性はあると思うが、評価すべき検査項目が分からない  |
| ② 必要性はあると思うが、検体の提出先が分からない   |
| ③ その他 ( )   |
| 3. 診療経験がないため、分からない  |

(イ) HAM において髄液ネオプテリンと髄液 CXCL10（いずれも保険未承認）は、確定診断の補助、疾患活動性の評価、予後予測に有用な検査であることが報告されていますが<sup>1-5)</sup>、HAM の診断目的で髄液検査を行う際に、これらの髄液マーカーの測定も同時に実施しますか。

|  |
|--|
| 1. はい → どの項目を測定していますか。あてはまるもの <u>1</u> つに○をつけてください。            |
| ① 髄液ネオプテリンと髄液 CXCL10 の両方      ② 髄液ネオプテリンのみ      ③ 髄液 CXCL10 のみ |
| 2. いいえ → それはなぜですか。理由として、あてはまるもの <u>1</u> つに○をつけてください。          |
| ① 髄液ネオプテリン・髄液 CXCL10 について知らなかった                                |
| ② 測定の必要性はあると思うが、検体の提出先が分からない                                   |
| ③ 測定の必要性がないと思う 理由 ( )  |
| ④ その他 ( )  |
| 3. 診療経験がないため、分からない   |

(ウ) HAM において髄液ネオプテリンと髄液 CXCL10（いずれも保険未承認）は、治療効果の判定にも有用な検査であることが報告されていますが<sup>5-7)</sup>、HAM 患者の治療効果を判定する際に、これらの髄液マーカーの測定を実施しますか。

|  |
|--|
| 1. はい → どの項目を測定していますか。あてはまるもの <u>1</u> つに○をつけてください。            |
| ① 髄液ネオプテリンと髄液 CXCL10 の両方      ② 髄液ネオプテリンのみ      ③ 髄液 CXCL10 のみ |
| 2. いいえ → それはなぜですか。理由として、あてはまるもの <u>1</u> つに○をつけてください。          |
| ① 髄液ネオプテリン・髄液 CXCL10 について知らなかった                                |
| ② 測定の必要性はあると思うが、検体の提出先が分からない                                   |
| ③ 測定の必要性はあると思うが、腰椎穿刺の侵襲性がある                                    |
| ④ 測定の必要性がないと思う 理由 ( )  |
| ⑤ その他 ( )  |
| 3. 診療経験がないため、分からない   |

# アンケート調査票

(工) 現在、HAM に対する髄液ネオプテリンおよび髄液 CXCL10 の測定は保険承認されていません。今後、これらの検査が保険承認されることを希望しますか、それとも希望しませんか。

1. 希望する    2. どちらかといえば希望する    3. どちらともいえない    4. どちらかといえば希望しない    5. 希望しない

(オ) 現在、HAM に対する末梢血 HTLV-1 プロウイルス量定量検査は、HAM の予後予測、ATL の発症リスクの評価に有用な検査であることが報告されていますが<sup>8,9)</sup>、保険承認されていません。今後、この検査が保険承認されることを希望しますか、それとも希望しませんか。

1. 希望する    2. どちらかといえば希望する    3. どちらともいえない    4. どちらかといえば希望しない    5. 希望しない

## 4-3 HAM の治療について

(ア) HAM の疾患活動性には個人差があるため、HAM 治療アルゴリズム (図 3) にあるように、患者の疾患活動性に応じて治療強度を決定するという方針に賛成しますか、それとも反対しますか。

1. 賛成する    2. どちらかといえば賛成する    3. どちらともいえない    4. どちらかといえば反対する    5. 反対する

以下の (イ) ~ (ク) の質問は表 1 <HAM の疾患活動性分類基準> に基づいて質問します。

**表 1 HAM の疾患活動性分類基準**

| 疾患活動性 | ①バイオマーカーに基づく分類基準     |                      | ②発症様式に基づく分類基準                         | ③臨床経過に基づく分類基準             | ④MRI 画像所見            |
|-------|----------------------|----------------------|---------------------------------------|---------------------------|----------------------|
|       | 髄液ネオプテリン*<br>pmol/mL | 髄液 CXCL10**<br>pg/mL |                                       |                           |                      |
| 高     | 44 以上                | 4400 以上              | 急速進行例：運動障害発現から 2 年以内に OMDS grade 5 以上 | 直近 2 年未満で OMDS が 2 段階以上進行 | 脊髄の腫大あるいは T2WI で高信号域 |
| 中     | 6 ~ 43               | 320 ~ 4399           | 緩徐進行例：急速進行群、進行停滞群のいずれにも該当せず           |                           |                      |
| 低     | 5 以下                 | 320 未満               | 進行停滞例：運動障害発現から 10 年で OMDS grade 3 以下  |                           |                      |

\*：株式会社エスアールエルにおいて測定された値に基づく。  
\*\*：聖マリアンナ医科大学難病治療研究センターにて BD 社 cytometric bead array を用いた測定値に基づく。  
OMDS：納の運動障害重症度

[日本神経学会ほか (監)：HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) 診療ガイドライン—HTLV-1 陽性関節リウマチ & HTLV-1 陽性臓器移植 診療の対応を含めて, p.45, 南江堂, 2019]

(イ) 疾患活動性の高い (急速進行例などの) HAM 患者に対する初期治療として、ステロイドパルス療法 (保険未承認) を実施するという方針に賛成しますか、それとも反対しますか。

1. 賛成する    2. どちらかといえば賛成する    3. どちらともいえない    4. どちらかといえば反対する    5. 反対する

3. ~ 5. を選択した方にお聞きします。それはなぜですか。理由をお知らせください (複数回答可)。

- ① 保険未承認である
- ② 有効性が明確ではない
- ③ 副作用のリスクの方が有効性よりも高いと考えられる
- ④ その他 ( )



