（資料 5） 平成 28 年に策定した限局性強皮症・好酸球性筋膜炎・硬化性萎縮性苔癬診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの研究班班員所属施設および関連病院に対するアンケート調査結果

① 限局性強皮症・好酸球性筋膜炎・硬化性萎縮性苔癬ガイドライン全般

・今後改訂なども視野に入れるということであれば、これらのガイドラインについて Google などを利用して各施設に下記のようなアンケートが可能なら行ってもよいかもしれません。H30 にもアンケート調査をされていますが、時間が経っていますし、以前よりも少し詳しい調査になるかと思います。

- ■ 浸透度（認知度）
- ■ 利用頻度
- ■ 各 CQ への同意度
- ■ 問題点・改善点の記載

・移行期医療に関連する CQ を充実させる。

①限局性強皮症ガイドライン

・皮疹の特徴を解説した CQ があってもよいのでは。特に、小児の剣創状強皮症などを見逃さないために、注意すべき皮疹の特徴の周知につなげたい。

・新しい分子標的薬（JAK 阻害薬など）や生物学的製剤（トシリズマブなど）についての CQ を設けてほしい

②好酸球性筋膜炎ガイドライン

・MRI など画像所見についてもう少し詳細な記載が欲しい。

・好酸球性筋膜炎は筋膜炎脂肪織炎症候群（fasciitis-panniculitis syndrome：FPS）に包含され、文献によっては FPS で記載されていることもあるので、FPS の一つ（一部）である旨の記載があった方がよい。

・CQ6 には diffuse fasciitis with eosinophilia と diffuse fasciitis without eosinophilia との両方があると記載されていますが、diffuse fasciitis with (peripheral) eosinophilia という表現はあっても、diffuse fasciitis without eosinophilia と記載された論文報告はない。diffuse fasciitis without eosinophilia は FPS もしくは diffuse fasciitis の方が適切な診断名ではないか。

・CQ1「発症誘因には何があるか」
　多くの報告があるのは記載されたとおりですが、リウマチ学会テキストの表 1 を添付します。

・CQ7「全身性強皮症との鑑別に役立つ所見は何か？」
鑑別診断として SSc 一択になっていますが、鑑別診断対象には SSc 以外にいくつかの鑑別に難渋する疾患群があるので追加が必要である。FPS、好酸球増多筋痛症候群 Eosinophilia Myalgia Syndrome (EMS)、有毒油症候群 Toxic Oil Syndrome (TOS)を鑑別する必要がある。他に、GVHD、腎原性全身性線維症 nephrogenic systemic fibrosis (NSF)がある。

・CQ5　皮膚生検は診断のために有用か？／CQ6　末梢血での好酸球増多や病理組織像における筋膜の好酸球浸潤は診断に必須か？
解説文中に実際に皮膚＞皮下組織＞脂肪＞筋膜＞筋組織を一塊として採取するには、how to を示された方が良いように思います。

・CQ12　ステロイド抵抗性の症例に免疫抑制剤は有用か？
Rheumatology (Oxford). 2012 Mar;51(3):557-61. や JAMA Dermatol. 2016 Nov 1;152(11):1262-1265. を参考とすると、MTX がステロイドの次に推奨されるべき薬剤でありが、推奨度の修正が必要ではないか。推奨度が外用薬や光線療法と同列ではないのではないか。

・最近は生物学的製剤についての報告も増えていますので、Bio が有効か？という CQ を増設してもよいかもしれません。

② 硬化性萎縮性苔癬ガイドライン

・発癌のリスクについての CQ があるとよい。

・かゆみや痛みの対症療法の CQ も必要ではないか。