

FMF1

	サブCQ	確定した推奨文
1	「FMFに対するコルヒチンの推奨は？」	<ul style="list-style-type: none"> ・FMF典型例においてコルヒチン定期内服は発熱発作予防に推奨され、合併症の予防効果も期待できる。（根拠の確かさ：A） ・FMF非典型例においてコルヒチン定期内服は発熱発作予防に推奨される。コルヒチン不応性となった際は診断の見直しを考慮する。（根拠の確かさ：C）
2	「FMFに対する抗IL-1療法(カナキマブ)の推奨は？」	<ul style="list-style-type: none"> ・FMF典型例におけるカナキマブの使用は、患者の許容する最高用量のコルヒチンを継続投与しても頻回の発熱発作を認める場合に推奨される。根拠の確かさ：B ・FMF非典型例に対するカナキマブの使用は、患者の許容する最高用量のコルヒチンを継続投与しても頻回の発熱発作を認める場合、他疾患を十分に除外した上でその使用を考慮してもよい。根拠の確かさ：C
3	「FMFに対する抗TNF療法（エタネルセプト、インフリキシマブなど）の推奨は？」	<ul style="list-style-type: none"> ・FMF典型例に対する抗TNF療法は、患者の許容する最高用量のコルヒチンを継続投与しても頻回の発熱発作を認め、抗IL-1療法が導入できない場合または効果不十分の場合にその使用を考慮してもよい。根拠の確かさ：C ・FMF非典型例に対する抗TNF療法の有効性は現時点で評価不能であり、積極的には推奨されない。根拠の確かさ：C
4	「FMFに対する副腎皮質ステロイド全身投与の推奨は？」	<ul style="list-style-type: none"> ・FMF典型例において副腎皮質ステロイド全身投与は一般的には推奨されない。ただし、ほかの治療で抑制できないFMFの症状を緩和する目的での短期的使用を考慮してもよい。根拠の確かさ：C ・FMF非典型例において副腎皮質ステロイド全身投与は現時点では評価不能である。ただし、ほかの治療で抑制できないFMFの症状を緩和する目的での短期的使用を考慮してもよい。根拠の確かさ：C
5	「FMFに対する抗IL-6療法の推奨は？」	<ul style="list-style-type: none"> ☑ FMF典型例におけるトシリズマブの使用は、続発性アミロイドーシスを認める場合や、患者の許容する最高容量のコルヒチンを定期内服しても頻回の発熱発作を認める場合に考慮される。特に、抗IL-1療法（カナキマブ）が使用できない例や不応例については使用が推奨される。（根拠の確かさ：B） ☑ FMF非典型例に対するトシリズマブの使用は現時点では評価不能であり、積極的には推奨されない。（根拠の確かさ：C）
6	「その他の治療」	<p>FMFに対するその他の治療として、インターフェロン(IFN)-α、ダブソン、サリドマイドなどがある。これらについてはエビデンスおよび専門家による使用経験が少なく、本ガイドラインでは推奨を決定できなかった。以下に今回の文献評価で得られた科学的根拠および解説を記載する。</p>

FMF2

	サブCQ	確定した推奨文
1	「FMFに合併したAAアミロイドーシスに対する抗IL-6療法の推奨は？」	・ FMFに合併したAAアミロイドーシスに対し、コルヒチンや抗IL-1療法などの既存治療で治療困難な場合には、抗IL-6療法（トシリズマブ）の実施を考慮してもよい。（根拠の確かさ：C）
2	「FMFに合併したAAアミロイドーシスに対する抗IL-1療法の推奨は？」	FMFに合併したAAアミロイドーシスに対して抗IL-1療法は推奨される。根拠の確かさ：C
3	「FMFに合併したAAアミロイドーシスに対する抗TNF療法の推奨は？」	FMFに合併したAAアミロイドーシスに対する抗TNF療法は、一部で尿蛋白の減少に対する有効性が報告されており、コルヒチンや抗IL-1療法に不応もしくは不耐の場合に使用を考慮してもよい。（根拠の確かさ：C）
4	「FMFに合併したAAアミロイドーシスに対するコルヒチンの推奨は？」	☑ FMFに合併したAAアミロイドーシスにおいて、腎アミロイドーシスの進展予防や蛋白尿減少を目的として、コルヒチンの投与は考慮される。ただし、腎機能障害が進行した症例では排泄遅延を来すため、投与量の調整を行う。（根拠の確かさ：C）。
5	「FMFに合併したAAアミロイドーシスに対する腎移植の推奨は？」	☑ FMFに合併したAAアミロイドーシスによる末期腎不全の患者に対して、腎代替療法として腎移植は考慮される。（根拠の確かさ：C）

HA20

	サブCQ	確定した推奨文
1	「HA20に対する副腎皮質ステロイド全身投与の推奨は？」	・発作頻回例および炎症持続例に対して副腎皮質ステロイドの持続全身投与は推奨される。ただし、長期間の高用量投与が必要な症例では、分子標的薬などの導入により可能な限り減量すべきである。（根拠の確かさ：C）
2	「HA20に対するコルヒチンの推奨は？」	・HA20の初期治療としてコルヒチン持続投与は考慮される。但し、症状が重篤な症例に対しての有効性は乏しく、漫然とした投与は推奨されない。（根拠の確かさ：C）
3	「HA20に対する分子標的薬（抗TNF療法、抗IL-1療法、抗IL-6療法、JAK阻害剤など）の推奨は？」	・HA20の発作頻回例もしくは炎症持続例に対し、コルヒチンや副腎皮質ステロイド持続全身投与で十分炎症が抑制できない症例については、いずれかの分子標的薬の使用が推奨される。（根拠の確かさ：C）
4	「HA20に対する造血幹細胞移植の推奨は？」	・HA20に対する造血幹細胞移植は、ほかの推奨される治療では炎症が抑制できず、成長・発達障害や臓器障害をきたす症例や、合併する自己免疫疾患の制御が困難な症例に限定して考慮される。（根拠の確かさ：C）

NNS

	サブCQ	確定した推奨文
1	中條・西村症候群に対する副腎皮質ステロイドの推奨は？	・臨床症状の改善を目的として、副腎皮質ステロイドの全身投与は推奨される。ただし、十分な効果が認められない症例に対する漫然とした使用は避けるべきである。根拠の確かさ：C
2	中條・西村症候群に対するメトトレキサートの推奨は？	臨床症状の改善を目的として、メトトレキサートの投与は考慮される。 根拠の確かさ：C
3	中條・西村症候群に対するヒドロキシクロロキンの推奨は？	臨床症状の改善を目的として、ヒドロキシクロロキンの投与は積極的には推奨されない。 根拠の確かさ：C
4	中條・西村症候群に対するトシリズマブの推奨は？	臨床症状の改善を目的として、トシリズマブの投与は考慮される。 根拠の確かさ：C
5	中條・西村症候群に対するJAK阻害薬（バリシチニブなど）の推奨は？	・臨床症状の改善を目的として、JAK阻害薬の投与は考慮される。特に、副腎皮質ステロイドの減量が困難な症例において、併用を考慮すべきである。 根拠の確かさ：C

PAPA

	サブCQ	確定した推奨文
1	PAPA症候群に対する副腎皮質ステロイドの全身投与の推奨は？	・皮膚病変、関節炎、全身炎症症状の抑制を目的として、副腎皮質ステロイドの全身投与は推奨される。ただし十分な効果が認められない症例に対する漫然とした使用は避けるべきである。（根拠の確かさ：C）
2	PAPA症候群に対する関節炎に対する副腎皮質ステロイド局所投与の推奨は？	・関節炎に対する副腎皮質ステロイドの局所投与（関節注射）は、炎症の抑制が期待できず、積極的には推奨されない。（根拠の確かさ：C）
3	PAPA症候群に対する抗IL-1療法の推奨は？	関節炎や全身症状の抑制に一定の有効性が期待され、PAPA症候群に対して抗IL-1療法は考慮される。ただし、ざ瘡への効果は限定的であり積極的には推奨されない。（根拠の確かさ：C）
4	PAPA症候群に対する抗TNF療法の推奨は？	・皮膚症状、および全身炎症症状の改善を目的として、抗TNF療法の実施は考慮される。 ・関節炎に対する抗TNF療法は、効果が不十分であり、その使用は積極的には推奨されない。（根拠の確かさ：C）
5	PAPA症候群に対する免疫抑制剤（アザチオプリンなど）の推奨は？	・免疫抑制剤の投与は、単独では皮膚症状に効果が期待できず、関節炎・全身炎症症状に対する有効性についても評価不能であるため、積極的には推奨されない。根拠の確かさ：C

PFAPA

	サブCQ	確定した推奨文
1	「PFAPAに対するシメチジン予防内服の	・シメチジン予防内服は、発作の抑制のための治療として考慮される。ただし、十分な効果が認められない症例に対する漫然とした使用は避けるべきである。（根拠の確かさ：C）
2	「PFAPAに対する発熱発作時PSL内服の推	・発熱発作の頓挫を目的にしたPSL内服は推奨される。ただし、他疾患に使用されることがないよう、慎重な使用が望まれる。（根拠の確かさ：B）
3	「PFAPAに対する扁桃摘出術の推奨は？」	・扁桃摘出は発熱発作抑制効果が最も期待できるため推奨される。しかしながら、本症は自然治癒が期待できる疾患であり、患者の社会背景や手術のリスクを考慮した上で総合的に判断すべきである。（根拠の確かさ：A）
4	「PFAPAに対する抗IL-1療法の推奨は？」	・抗IL-1療法の発熱発作抑制に関する有効性は少数の成人発症の症例報告に限られており、現時点では推奨されない。（根拠の確かさ：C）
5	「PFAPAに対するコルヒチン予防内服の推奨は？」	☒ コルヒチン予防内服は、発熱発作抑制効果がほかの治療を上回るものではなくエビデンスレベルも低い。安全性も他の治療と比較して確立していないことから、他の治療薬により発熱発作が抑制できない症例に限定して使用を考慮してもよい。（根拠の確かさ：C）