

## 好酸球性筋膜炎 診断基準・重症度分類・診療ガイドラインの改訂作業

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 特任講師（常勤）

研究分担者 神人正寿 和歌山県立医科大学医学部 皮膚科学 教授

### 研究要旨

好酸球性筋膜炎の診断基準およびガイドラインの改訂のため、R5年度は過去の議論やアンケート結果をもとにまずCQを決定した。来年度より文献検索を開始し、改訂作業を進める予定である。

### A. 研究目的

皮膚線維化疾患は一般に難治であるため早期診断・早期治療が既存の治療法の有効性を高める最も効果的な方法である。全身性強皮症について、強皮症研究班では2004年11月に班研究として「強皮症における診断基準・重症度分類・治療指針」を作成・公表したが、これに2002年に作成した診断基準を加え、さらに治療の進歩を盛り込んだものを2007改訂版とし、一般臨床の場に提供した。さらに3年後の2010年、欧米で多数のコントロール試験が行われ、EBMに基づいた診療ガイドラインを作成することが可能となってきた状況を見て、厚生労働省強皮症調査研究班の班員と強皮症研究会議の代表世話人により構成された強皮症診療ガイドライン作成委員会によりEBMに基づいたガイドラインが全く新たに作成された。その後定期的に改訂されより充実した内容となっている。

一方、皮膚線維化疾患には他にも限局性強皮症、硬化性萎縮性苔癬、好酸球性筋膜炎などが存在するが、これらの診断基準や診療ガイドラインはこれまで作成されていなかった。前研究班において我々はこれらの皮膚線維化疾患の診断基準、重症度分類そして診療ガイドラインを2016年に公表し、英文化も果たした。この2016年度版ガイドラインには、診断基準

や重症度分類に加えて、主に治療の流れを示す「診療アルゴリズム」と、診療上の具体的な問題事項であるclinical question (CQ)に対する「推奨文」、「推奨度」さらには「解説」よりなる「診療ガイドライン」が記載されている。

本研究事業において我々は最新のエビデンスに基づく本ガイドラインの更なる改訂を3年間かけて行い、標準的治療のさらなる周知に努めたい。本研究分担者らは好酸球性筋膜炎のCQ作成を担当した。

### B. 研究方法

#### ・ガイドライン作成

##### ① 2016年度版ガイドライン作成の流れ

最初に、各疾患の担当委員が治療上問題となりうる事項および治療と密接に関連する事項を質問形式でCQとして列挙したものを草案とした。そのリストを委員全員で検討し取捨選択したあと、それぞれのCQに解答するため、国内外の文献や資料を網羅的に収集し、「エビデンスレベルの分類基準」に従ってレベルIからVIまでの6段階に分類した。

続いて、レベル分類した文献をもとに、本邦における医療状況や人種差も考慮しつつ、CQ に対する推奨文を作成した。さらに、Minds 診療グレードに基づいて各推奨文の推奨度を A から D までに分類した。推奨文の後には「解説」を付記し、根拠となる文献の要約や解説を記載した。例えば文献的な推奨度と委員会が考える推奨度が異なる場合は、エキスパートオピニオンとして「文献的には推奨度は C1 であるが、委員会のコンセンサスを得て B とした」などといった注釈を付けている。

最終的に各主要臓器病変の診療ガイドラインをアルゴリズムで提示し、上述のCQ をこのアルゴリズム上に位置づけた。

②2016 年度版ガイドラインの CQ は以下の通りである。

- [CQ1] 注意すべき合併症は何か？
- [CQ2] 本症の発症誘因には何があるか？
- [CQ3] 本症の診断にどのような臨床所見が有用か？
- [CQ4] 本症の診断や疾患活動性の判定に血液検査異常は有用か？
- [CQ5] 本症の診断や生検部位の検索・病勢の評価に画像検査は有用か？
- [CQ6] 皮膚生検は診断のために有用か？
- [CQ7] 末梢血での好酸球数増多や病理組織像における筋膜の好酸球浸潤は本症の診断に必須か？
- [CQ8] 全身性強皮症との鑑別に役立つ所見は何か？
- [CQ9] 本症に副腎皮質ステロイドの全身投与は有用か？
- [CQ10] 本症の寛解後に治療を中止することは可能か？
- [CQ11] 本症に外用薬は有用か？
- [CQ12] ステロイド治療抵抗性の症例に免疫抑制薬は有用か？
- [CQ13] 光線療法は有用か？
- [CQ14] 皮膚硬化にリハビリテーションは有用か？

[CQ15] 上記以外で有用な治療法はあるか？

[CQ16] 本症は自然寛解することがあるか？

#### (倫理面への配慮)

企業から奨学寄付金は受けているが、文献の解析や推奨度・推奨文の決定に影響を及ぼしていない。

### C. 研究結果

#### (1) CQ 作成

本研究分担者らは好酸球性筋膜炎のCQ作成を担当した。各委員からあつまった意見をもとに、以下のようなCQ案を作成した。

[CQ1] 好酸球性筋膜炎に副腎皮質ステロイドの全身投与は有用か？

[CQ2] 好酸球性筋膜炎に外用薬は有用か？

[CQ3] ステロイド治療抵抗性の好酸球性筋膜炎に免疫抑制薬は有用か？

[CQ4] 好酸球性筋膜炎に光線療法は有用か？

[CQ5] 好酸球性筋膜炎に分子標的薬は有用か？

[CQ6] 好酸球性筋膜炎に JAK 阻害剤は有用か？

[CQ7] 好酸球性筋膜炎に上記以外で有用な治療法はあるか？

[CQ8] 好酸球性筋膜炎の寛解後に治療を中止することは可能か？

[CQ9] 好酸球性筋膜炎の皮膚硬化にリハビリテーションは有用か？

### D. 考察

本研究班の班員は、国際的にも活躍し、実績のある強皮症・皮膚線維化疾患の専門家である。本研究班でこれらの診断基準・重症度分類を作成し、さらに新しいエビデンスに基づいて診療ガイドラインを作成し、標準的診療方法を周知する本研究は国民の健康を守

る観点から重要である。

患者にインターネットを通じて皮膚線維化疾患やその診療医の最新情報を発信していくことは患者のQOLや予後を改善するとともに、患者の不安を取り除く効果も期待される。今後、全身性強皮症同様、

・ホームページに公開した皮膚線維化疾患診療医リストの作成

- ・メールによるオンライン患者相談の確立
- ・ホームページ上の患者への情報更新と充実
- ・診断法の普及のための研修会の開催

などが必要であると考え。

来年度から各 CQ に対応した文献検索を開始し、推奨文や解説の作成に着手する予定である。

## E. 結論

皮膚線維化疾患は一般に不可逆性で難治である。診断基準を設定するとともに、正確な重症度判定により既存の治療法の有効性を高め、同時に標準的治療の普及によって予後を改善させる必要がある。

## 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

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

## 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