

## 第5章 付録 ①

### 1. クリニカルクエスチョン設定表

1. 臨床所見
2. 検査所見
3. 合併症
4. 治療（非生物学的製剤）
5. 治療（生物学的製剤）
6. 小児例の治療

#### 資料作成：自己免疫疾患に関する調査研究班

本資料を無断で、複製・転用等することを禁じます。なお、資料の内容を雑誌、書籍、CD-ROM等へ転載・掲載する場合は、事前に「株式会社 診断と治療社」へご連絡ください。

# 1. 臨床所見

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否	
1	1-1	臨床症状	ASD に特徴的な熱型はあるか	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	体温		O1	ASD 診断感度上昇	益	7	○	藤本 学
								熱型（稽留熱、弛張熱、間欠熱、波状熱、周期熱）		O2	ASD 診断特異度上昇	益	7	○	川口鎮司
								持続期間		O3	症状による苦痛	害	3	×	
								前駆症状							
2	1-2	臨床症状	ASD に特徴的な皮膚所見はあるか	指定なし	指定なし	スチル病	皮疹	性状		O1	ASD 診断感度上昇	益	7	○	藤本 学
								出現部位		O2	ASD 診断特異度上昇	益	7	○	川口鎮司
								出現時期		O3	症状による苦痛	害	3	×	
								自覚症状							
3	1-3	臨床症状	ASD の関節症状の臨床的特徴はあるか	指定なし	指定なし	スチル病	関節炎	疼痛		O1	ASD 診断感度上昇	益	7	○	藤本 学
							関節破壊	腫脹		O2	ASD 診断特異度上昇	益	7	○	川口鎮司
								骨・軟骨破壊		O3	症状による苦痛	害	3	×	
								好発部位		O4	骨破壊の進行	害	4	○	
4	1-4	臨床症状	小児期発症例（全身型若年性特発性関節炎）における臨床的特徴はあるか	指定なし	指定あり（16歳未満発症例）	スチル病	発熱	性状		O1	診断感度上昇	益	6	○	藤本 学
							皮疹	出現時期		O2	診断特異度上昇	益	6	○	川口鎮司
							関節炎	持続期間		O3	症状による苦痛	害	3	×	
								自覚症状		O4	骨破壊の進行	害	4	○	
								他覚所見							
								関節症状の好発部位							

## 2. 検査所見

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否	
5	2-1	検査所見	ASD の診断、鑑別に有用な血液検査所見はあるか	指定なし	指定なし	スチル病		CRP		O1	ASD 診断感度上昇	益	7	○	岩本雅弘
								白血球数		O2	ASD 診断特異度上昇	益	7	○	近藤裕也
								好中球数							
								フェリチン							
								IL-18							
								プロカルシトニン							
								トランスアミナーゼ							
6	2-2	検査所見	ASD の活動性評価に有用な血液検査所見はあるか	指定なし	指定なし	スチル病		CRP		O1	ASD の診断	益	7	○	岩本雅弘
								白血球数		O2	他疾患の影響の過剰評価	益	3	×	近藤裕也
								好中球数							
								フェリチン							
								IL-18							
								プロカルシトニン							
								トランスアミナーゼ							
7	2-3	検査所見	ASD で認められるリンパ節腫脹に対するリンパ節生検は有用か	指定なし	指定なし	スチル病	リンパ節腫脹	リンパ節生検		O1	ASD の診断	益	5	○	岩本雅弘
								病理組織所見		O2	他疾患の除外	益	7	○	近藤裕也
										O3	生検による疼痛	害	3	×	
										O4	生検による侵襲	害	3	×	
										O5	診断の遅延	害	3	×	
8	2-4	検査所見	小児期発症例（全身型若年性特発性関節炎）において特徴的な血液検査所見はあるか	指定なし	指定あり（16歳未満発症例）	スチル病		CRP		O1	ASD 診断感度上昇	益	7	○	岩本雅弘
								白血球数		O2	ASD 診断特異度上昇	益	7	○	近藤裕也
								好中球数							
								フェリチン							
								IL-18							
								プロカルシトニン							
トランスアミナーゼ															

### 3. 合併症

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否	
9	3-1	合併症	ASD に合併する臓器障害にはどのようなものがあるか	指定なし	指定なし	スチル病	臓器障害	心病変		O1	ASD の合併症の診断	益	7	○	大田明英
								肺病変		O2	治療方針の決定	益	7	○	河野 肇
								消化管障害		O3	合併による予後の悪化	害	6	○	
								肝障害							
10	3-2	合併症	ASD に合併するマクロファージ活性化症候群の臨床的特徴はなにか	指定なし	指定なし	スチル病	マクロファージ活性化症候群	頻度		O1	マクロファージ活性化症候群の診断	益	8	○	大田明英
								臨床像							
								検査異常（血球数、フェリチン、TG）		O2	治療方針の決定	益	8	○	
								骨髄所見（血球貪食像）		O3	検査に伴う苦痛	害	7	○	
									O4	合併による予後の悪化	害	7	○		
11	3-3	合併症	ASD に合併する薬剤アレルギーの臨床的特徴はなにか	指定なし	指定なし	スチル病	薬剤アレルギー	頻度		O1	薬剤アレルギーの診断	益	7	○	
								原因薬剤		O2	ASD 治療の変更・中止	害	6	○	
								臨床像		O3	ASD 予後の悪化	害	5	○	
12	3-4	合併症	小児期発症例（全身型若年性特発性関節炎）の合併する臓器障害・病態にはどのようなものがあるか	指定なし	指定あり（16歳未満発症例）	スチル病	臓器障害	頻度		O1	合併症の診断	益	8	○	大田明英
								臨床所見		O2	治療方針の決定	益	8	○	河野 肇
								臓器障害		O3	検査に伴う苦痛	害	7	○	
								検査所見（血液、骨髄）		O4	治療の変更・中止	害	7	○	
								薬剤アレルギー		O5	合併による予後の悪化	害	6	○	
13	3-5	合併症	小児期発症例（全身型若年性特発性関節炎）のマクロファージ活性化症候群において早期診断に有用な所見はあるか	指定なし	指定あり（16歳未満発症例）	スチル病	マクロファージ活性化症候群	頻度		O1	マクロファージ活性化症候群の診断	益	8	○	大田明英
								臨床像							
								検査異常（血球数、フェリチン、TG）		O2	治療方針の決定	益	8	○	
								骨髄所見（血球貪食像）		O3	検査に伴う苦痛	害	7	○	
									O4	合併症による予後の変化	害	7	○		

#### 4. 治療（非生物学的製剤）

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者	
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否		
14	4-1	治療(非生物学的製剤)	非ステロイド性抗炎症薬は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	非ステロイド性抗炎症薬	無治療	O1	症状の改善	益	5	○	高崎芳成	
							関節症状			O2	病態の改善	益	4	○	舟久保ゆう	
							全身炎症			O3	再発抑制	益	4	○		
							臓器障害			O4	薬剤による消化管障害	害	4	○		
										O5	薬剤による腎障害	害	4	○		
										O6	薬剤アレルギー	害	6	○		
15	4-2	治療(非生物学的製剤)	副腎皮質ステロイド全身投与は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	副腎皮質ステロイドの全身投与	無治療	O1	症状の改善	益	7	○	高崎芳成	
							関節症状			非ステロイド性抗炎症薬	O2	病態の改善	益	6	○	舟久保ゆう
							全身炎症				O3	再発抑制	益	6	○	
							臓器障害			O4	感染症の増加	害	5	○		
							マクロファージ活性化症候群			O5	ステロイド骨粗鬆症	害	5	○		
										O6	高血圧	害	3	×		
										O7	耐糖能障害	害	3	×		
										O8	脂質異常	害	3	×		
										O9	大腿骨頭壊死	害	4	○		
16	4-3	治療(非生物学的製剤)	ステロイドパルス療法は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	ステロイドパルス	副腎皮質ステロイドの連日全身投与	O1	症状の改善	益	4	○	高崎芳成	
							関節症状			O2	病態の改善	益	4	○	舟久保ゆう	
							全身炎症			O3	再発抑制	益	4	○		
							臓器障害			O4	感染症の増加	害	5	○		
							マクロファージ活性化症候群			O5	ステロイド骨粗鬆症	害	4	○		
										O6	高血圧	害	4	○		
										O7	耐糖能障害	害	4	○		
										O8	脂質異常	害	3	×		
										O9	大腿骨頭壊死	害	4	○		
17	4-4	治療(非生物学的製剤)	メトトレキサートは ASD に対して有用か	指定なし	指定なし		発熱	メトトレキサート併用	副腎皮質ステロイドの単独投与	O1	症状の改善	益	7	○	高崎芳成	
							関節症状			O2	病態の改善	益	7	○	舟久保ゆう	
							全身炎症			O3	再発抑制	益	7	○		

							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	7	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	6	○	
										O6	血球減少	害	5	○	
										O7	肝障害の悪化	害	5	○	
										O8	消化管障害	害	4	○	
										O9	薬剤性間質性肺炎	害	5	○	
										O10	薬剤の継続的服用(継続率)	害	4	○	
18	4-5	治療(非生物学的製剤)	シクロスポリンは ASD に対して有用か	指定なし	指定なし		発熱	シクロスポリン併用	副腎皮質ステロイドの単独投与	O1	症状の改善	益	6	○	高崎芳成
							関節症状			O2	病態の改善	益	6	○	舟久保ゆう
							全身炎症			O3	再発抑制	益	5	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	5	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	4	○	
										O6	腎障害の悪化	害	4	○	
										O7	消化管障害	害	4	○	
										O8	薬剤アレルギー	害	4	○	
										O9	薬剤の継続的服用(継続率)	害	4	○	
19	4-6	治療(非生物学的製剤)	ステロイド抵抗性 ASD に対して、メトレキサートとシクロスポリンのどちらが有用か	指定なし	指定なし										三村俊英 金子祐子
20	4-7	治療(非生物学的製剤)	疾患修飾性抗リウマチ薬(disease modifying anti-rheumatic drugs)は、ASD の関節炎に対して有用か	指定なし	指定なし		発熱	疾患修飾性抗リウマチ薬(disease modifying anti-rheumatic drugs)併用	副腎皮質ステロイド単独治療、または併用療法なし	O1	関節炎の改善	益	4	○	高崎芳成
							関節症状			O2	再発抑制	益	4	○	舟久保ゆう
							全身炎症			O3	副腎皮質ステロイドの減量	益	4	○	
							臓器障害			O4	薬剤アレルギー	害	3	×	
							マクロファージ活性化症候群			O5	薬剤の継続的服用(継続率)	害	4	○	

## 5. 治療（生物学的製剤）

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否	
21	5-1	治療(生物学的製剤)	TNF 阻害薬は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	TNF 阻害薬併用	副腎皮質ステロイドの単独治療	O1	症状の改善	益	6	○	三村俊英
							関節症状			O2	病態の改善	益	6	○	西本憲弘
							全身炎症			O3	再発抑制	益	6	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	6	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	6	○	
										O6	マクロファージ活性化症候群の誘発	害	6	○	
										O7	薬剤アレルギー	害	5	○	
										O8	薬剤の継続使用（継続率）	害	4	○	
										O9	医療費負担の増加	害	7	○	
22	5-2	治療(生物学的製剤)	治療抵抗性 ASD に対して、IL-6 阻害薬と免疫抑制薬のどちらが有用か	指定なし	指定なし	スチル病								川畑仁人	
															舟久保ゆう
旧 21		治療(生物学的製剤)	IL-6 阻害薬は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	IL-6 阻害薬併用、もしくは単独投与	副腎皮質ステロイドの単独治療	O1	症状の改善	益	9	○	三村俊英
							関節症状			O2	病態の改善	益	9	○	西本憲弘
							全身炎症			O3	再発抑制	益	9	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	9	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	4	○	
										O6	マクロファージ活性化症候群の誘発	害	6	○	
										O7	薬剤アレルギー	害	3	×	
										O8	薬剤の継続使用（継続率）	害	2	×	
										O9	医療費負担の増加	害	5	○	
23	5-3	治療(生物学的製剤)	治療抵抗性 ASD に対して、IL-1 阻害薬と免疫抑制薬のどちらが有用か	指定なし	指定なし	スチル病								多田芳史	
															松井利浩

旧 22		治療（生物学的製剤）	IL-1 阻害薬は ASD に対して有用か	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	IL-1 阻害薬併用	副腎皮質ステロイドの単独治療	O1	症状の改善	益	6	○	三村俊英
							関節症状			O2	病態の改善	益	6	○	西本憲弘
							全身炎症			O3	再発抑制	益	6	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	6	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	6	○	
										O6	マクロファージ活性化症候群の誘発	害	6	○	
										O7	薬剤アレルギー	害	5	○	
										O8	薬剤の継続使用（継続率）	害	4	○	
24	5-4	治療（生物学的製剤）	TNF 阻害薬、IL-6 阻害薬、IL-1 阻害薬以外に ASD に対して有用な生物学的製剤は存在するか	指定なし	指定なし	スチル病	発熱	TNF 阻害薬、IL-6 阻害薬、IL-1 阻害薬以外の生物学的製剤併用	副腎皮質ステロイドの単独治療	O1	症状の改善	益	6	○	三村俊英
							関節症状			O2	病態の改善	益	6	○	西本憲弘
							全身炎症			O3	再発抑制	益	6	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの減量	益	6	○	
							マクロファージ活性化症候群			O5	感染症の増加	害	6	○	
										O6	マクロファージ活性化症候群の誘発	害	6	○	
										O7	薬剤アレルギー	害	5	○	
										O8	薬剤の継続使用（継続率）	害	4	○	

## 6. 小児例の治療

CQ番号	項目番号	臨床課題	作成した CQ	P				I/C		O					作成者
				性別	年齢	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度	採択可否	
25	6-1	小児例 (全身型 若年性特 発性関節 炎)の治 療	ステロイドパルス療法は全 身型若年性特発性関節 炎に対して有用か	指定なし	指定あり (16歳未 満発症 例)	スチル病	発熱	ステロイドパルス	副腎皮質ステロイ ド内服連日投与	O1	症状の改善	益	8	○	武井修治
							関節症状			O2	病態の改善	益	8	○	岡本奈美
							全身炎症			O3	再発抑制	益	8	○	
							臓器障害			O4	感染症の増加	害	6	○	
							マクロファ ージ活性 化症候群			O5	ステロイド骨粗鬆症	害	6	○	
										O6	高血圧	害	5	○	
										O7	耐糖能障害	害	5	○	
										O8	脂質異常	害	5	○	
										O9	入院期間の短縮	益	6	○	
										O10	成長の確保(低身 長、肥満)	益	7	○	
26	6-2	小児例 (全身型 若年性特 発性関節 炎)の治 療	全身型若年性特発性関 節炎において有用な免疫 抑制剤はあるか	指定なし	指定あり (16歳未 満発症 例)	スチル病	発熱	メトトレキサート併用	副腎皮質ステロイ ド単独治療	O1	症状の改善	益	8	○	武井修治
							関節症状	シクロスポリン併用		O2	病態の改善	益	7	○	岡本奈美
							全身炎症	タクロリムス併用		O3	再発抑制	益	7	○	
							臓器障害			O4	副腎皮質ステロイドの 減量	益	7	○	
							マクロファ ージ活性 化症候群			O5	感染症の増加	害	5	○	
								O6		マクロファージ活性化症 候群の減少	益	7	○		
								O7		関節障害の抑止	益	7	○		
27	6-3	小児例 (全身型 若年性特 発性関節 炎)の治 療	全身型若年性特発性関 節炎において有用な生物 学的製剤はあるか	指定なし	指定あり (16歳未 満発症 例)	スチル病	発熱	TNF 阻害薬	副腎皮質ステロイ ド単独治療	O1	症状の改善	益	8	○	武井修治
							関節症状	IL-6 阻害薬		O2	病態の改善	益	7	○	岡本奈美
							全身炎症	IL-1 阻害薬併用		O3	再発抑制	益	7	○	
							臓器障害	T 細胞標的製剤		O4	副腎皮質ステロイドの 減量	益	7	○	
							マクロファ ージ活性 化症候群			O5	薬剤フリー寛解例の増 加	益	6	○	
								O6		マクロファージ活性化症 候群の減少	益	7	○		

										O7	成長（身長・体重） の確保	害	7	○	
										O8	感染症の増加	害	6	○	
										O9	医療費負担の増加	害	6	○	
										O10	免疫抑制剤の中止	益	6	○	
										O11	関節機能障害の抑止	益	7	○	