

## 13. 大動脈炎症候群

## 1 疾患概念と特徴

(略)

## 2 症状

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)
- (4) (略)
- (5) (略)
- (6) (略)
- (7) (略)
- (8) (略)
- (9) (略)
- (10) (略)

(11) 消化器合併症：非特異的炎症性腸炎

## 3 診断上重要な身体所見

(略)

## 4 診断上参考となる検査所見

(略)

## 5 画像診断による特徴

(略)

## 13. 大動脈炎症候群

## 1 疾患概念と特徴

大動脈とその主要分枝及び肺動脈、冠動脈に狭窄、閉塞又は拡張病変をきたす原因不明の非特異性炎症性疾患。狭窄ないし閉塞をきたした動脈の支配臓器に特有の虚血障害、あるいは逆に拡張病変による動脈瘤がその臨床病態の中心をなす。病変の生じた血管領域により臨床症状が異なるため多彩な臨床症状を呈する。若い女性に好発する。

## 2 症状

- (1) 頭部虚血症状：めまい、頭痛、失神発作、片麻痺など
- (2) 上肢虚血症状：脈拍欠損、上肢易疲労感、指のしびれ感、冷感、上肢痛
- (3) 心症状：息切れ、動悸、胸部圧迫感、狭心症状、不整脈
- (4) 呼吸器症状：呼吸困難、血痰
- (5) 高血圧
- (6) 眼症状：一過性又は持続性の視力障害、失明
- (7) 下肢症状：間欠跛行、脱力、下肢易疲労感
- (8) 疼痛：頸部痛、背部痛、腰痛
- (9) 全身症状：発熱、全身倦怠感、易疲労感、リンパ節腫脹（頸部）
- (10) 皮膚症状：結節性紅斑

## 3 診断上重要な身体所見

- (1) 上肢の脈拍ならびに血圧異常（橈骨動脈の脈拍減弱、消失、著明な血圧左右差）
- (2) 下肢の脈拍ならびに血圧異常（大動脈の拍動亢進あるいは減弱、血圧低下、上下肢血圧差）
- (3) 頸部、背部、腹部での血管雑音
- (4) 心雑音（大動脈弁閉鎖不全症が主）
- (5) 若年者の高血圧
- (6) 眼底変化（低血圧眼底、高血圧眼底、視力低下）
- (7) 顔面萎縮、鼻中隔穿孔（特に重症例）
- (8) 炎症所見：微熱、頸部痛、全身倦怠感

## 4 診断上参考となる検査所見

- (1) 炎症反応：赤沈亢進、CRP促進、白血球増加、 $\gamma$ グロブリン増加
- (2) 貧血
- (3) 免疫異常：免疫グロブリン増加（IgG, IgA）、補体増加（C3, C4）
- (4) 凝固線溶系：凝固亢進（線溶異常）、血小板活性化亢進
- (5) HLA：HLA-B52, B39

## 5 画像診断による特徴

- (1) 大動脈石灰化像：胸部単純写真、CT
- (2) 胸部大動脈壁肥厚：胸部単純写真、CT、MRA
- (3) 動脈閉塞、狭窄病変：DSA、CT、MRA  
 弓部大動脈分枝：限局性狭窄からびまん性狭窄まで  
 下行大動脈：びまん性狭窄（異型大動脈縮窄）  
 腹部大動脈：びまん性狭窄（異型大動脈縮窄）  
 しばしば下行大動脈、上腹部大動脈狭窄は連続  
 腹部大動脈分枝：起始部狭窄

新

現行

6 診断  
(略)

7 鑑別疾患

- |           |           |
|-----------|-----------|
| ① (略)     | ② (略)     |
| ③ (略)     | ④ (略)     |
| ⑤ 巨細胞性動脈炎 | ⑥ 先天性血管異常 |
| ⑦ (略)     |           |

表：大動脈炎症候群の重症度分類

- I度 大動脈炎症候群（高安動脈炎）と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、微熱、めまい、失神発作など）、他覚的（炎症反応陽性、γグロブリン上昇、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など）所見が認められ、かつ血管造影（CT、MRI、MRAを含む）にても病変の存在が認められる。  
ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度
- II度 (略)
- III度 (略)
- IV度 (略)
- V度 重篤な臓器機能不全（うっ血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害（脳出血、脳梗塞）、白内障、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

- (4) 拡張病変：DSA、超音波検査、CT、MRA  
上行大動脈：びまん性拡張、大動脈弁閉鎖不全の合併  
腕頭動脈：びまん性拡張から限局拡張まで  
下行大動脈：粗大な凹凸を示すびまん性拡張、拡張の中に狭窄を伴う念珠状拡張から限局性拡張まで
- (5) 肺動脈病変：肺シンチ、DSA、CT、MRA
- (6) 冠動脈病変：冠動脈造影
- (7) 多発病変：DSA

6 診断

- (1) 確定診断は画像診断（DSA、CT、MRA）によって行う。  
(2) 若年者で血管造影によって大動脈とその第一次分枝に閉塞性あるいは拡張性病変を多発性に認めた場合は、炎症反応が陰性でも大動脈炎症候群（高安動脈炎）を第1に疑う。  
(3) これに炎症反応が陽性ならば、大動脈炎症候群（高安動脈炎）と診断する。  
(4) 上記の自覚症状、検査所見を有し、下記の鑑別疾患を否定できるもの。

7 鑑別疾患

- |              |             |
|--------------|-------------|
| ① 動脈硬化症      | ② 炎症性腹部大動脈瘤 |
| ③ 血管型ベーチェット病 | ④ 梅毒性中膜炎    |
| ⑤ 巨細胞性動脈炎先天性 | ⑥ 血管異常      |
| ⑦ 細菌性動脈瘤     |             |

表：大動脈炎症候群の重症度分類

- I度 大動脈炎症候群（高安病）と診断しうる自覚的（脈なし、頸部痛、微熱、めまい、失神発作など）、他覚的（炎症反応陽性、γグロブリン上昇、上肢血圧左右差、血管雑音、高血圧など）所見が認められ、かつ血管造影（CT、MRI、MRAを含む）にても病変の存在が認められる。  
ただし、特に治療を加える必要もなく経過観察するかあるいはステロイド剤を除く治療を短期間加える程度
- II度 上記症状、所見が確認され、ステロイド剤を含む内科療法にて軽快あるいは経過観察が可能
- III度 ステロイド剤を含む内科療法、あるいはインターベンション（PTA）、外科的療法にもかかわらず、しばしば再発を繰り返し、病変の進行、あるいは遷延が認められる。
- IV度 患者の予後を決定する重大な合併症（大動脈弁閉鎖不全症、動脈瘤形成、腎動脈虚血性心疾患、肺梗塞）が認められ、強力な内科的、外科的治療を必要とする。
- V度 重篤な臓器機能不全（うっ血性心不全、心筋梗塞、呼吸機能不全を伴う肺梗塞、脳血管障害（出血、脳梗塞）、白内障、腎不全、精神障害）を伴う合併症を有し、嚴重な治療、観察を必要とする。

新

現行

14. ビュルガー病

1 自覚症状  
(略)

2 理学所見  
(略)

3 血液生化学検査所見  
(略)

4 画像所見 (血管造影)  
(略)

5 鑑別診断  
(略)

[診断の判定]

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)
- (4) (略)

以上の項目を満たす場合、ビュルガー病と判断する。確定診断には血管造影所見が重要である。

14. ビュルガー病

1 自覚症状

- ① 四肢の冷感, しびれ感, レイノー現象
- ② 間欠性跛行
- ③ 指趾の安静時疼痛
- ④ 指趾の潰瘍, 壊死 (特発性脱疽)
- ⑤ 遊走性静脈炎 (皮下静脈の発赤, 硬結, 疼痛など)

2 理学所見

- ① 四肢, 指趾の皮膚温の低下 (サーモグラフィーによる皮膚温測定, 近赤外線分光計による皮膚・組織酸素代謝の測定)
- ② 末梢動脈拍動の減弱, 消失
- ③ 足関節圧の低下 (ドブラ血流計にて測定)

3 血液生化学検査所見

ビュルガー病に特徴的な検査所見はない。

4 画像所見 (血管造影)

- ① 四肢末梢主幹動脈の多発性分節的閉塞
- ② 二次血栓の延長により慢性閉塞の像を示す
- ③ 虫喰い像, 石灰沈着などの動脈硬化性変化は認めない
- ④ 閉塞は途絶状, 先細り状閉塞となる
- ⑤ 側副血行路として, ブリッジ状あるいはコイル状側副血行路がみられる

5 鑑別診断

- ① 閉塞性動脈硬化症
- ② 外傷性動脈血栓症
- ③ 膝窩動脈補綻症候群
- ④ 膝窩動脈外膜嚢腫
- ⑤ SLEの閉塞性血管病変
- ⑥ 強皮症の閉塞性血管病変
- ⑦ 血管ベーチェット

[診断の判定]

- (1) 喫煙歴を有し, 上記の自覚症状・理学所見・画像所見を認める。
- (2) 動脈硬化症や糖尿病の合併は原則として認めない。
- (3) 女性例, 非喫煙者, 50歳代以上の症例では, 鑑別診断をより厳密に行う。
- (4) 上記の鑑別診断で該当疾患を否定する。

(5) 以上の項目を満たす場合、ビュルガー病と判断する。確定診断には血管造影所見が重要である。

新

現行

表：ピュルガー病の重傷度分類

- 1度 患肢皮膚温の低下、しびれ、冷感、皮膚色調変化（蒼白、虚血性紅潮など）を呈する患者であるが、禁煙も含む日常のケア、又は薬物療法などで社会生活・日常生活に支障のないもの。
- 2度 上記の症状と同時に間欠性跛行（主として足底筋群、足部、下腿筋）を有する患者で薬物療法などで、社会生活・日常生活上の障害が許容範囲内にあるもの。
- 3度 指趾の色調変化（蒼白、チアノーゼ）と限局性の小潰瘍や壊死又は3度以上の間欠性跛行を伴う患者。通常の保存的療法のみでは、社会生活に許容範囲を超える支障があり、外科療法の相対的適応となる。
- 4度 （略）
- 5度 激しい安静時疼痛とともに、壊死、潰瘍が増悪し、入院加療にて強力な内科的、外科的治療を必要とするもの。  
（入院加療：点滴、鎮痛、包帯交換、外科的処置など）

表：ピュルガー病の重症度分類

- 1度 患肢皮膚温の低下、しびれ、冷汗、皮膚色調変化（蒼白、虚血性紅潮など）を呈する患者であるが、禁煙も含む日常のケア、又は薬物療法などで社会生活・日常生活に支障のないもの。
- 2度 上記の症状と同時に間歇性跛行（主として足底筋群、足部、下腿筋）を有する患者で薬物療法などで社会生活・日常生活上の障害が許容範囲内にあるもの。
- 3度 指趾の色調変化（蒼白、チアノーゼ）と限局性の小潰瘍や壊死又は3度以上の間歇性跛行を伴う患者。通常の保存療法のみでは、社会生活に許容範囲を超える支障があり、外科療法の相対的適応となる。
- 4度 指趾の潰瘍形成により疼痛（安静時疼痛）が強く、社会生活・日常生活に著しく支障をきたす。薬物療法は相対的適応となる。したがって入院加療を要することもある。
- 5度 激しい安静時疼痛とともに、壊死、潰瘍が増悪し、入院加療にて強力な内科的、外科的治療を必要とするもの。  
（入院加療：点滴、鎮痛、包帯交換、外科的処置など）

新

現行

15. 天疱瘡

(1) 臨床的診断項目

- ① (略)
- ② 水疱に続発する進行性、難治性のびらんないし鱗屑痂皮性局面
- ③ (略)
- ④ (略)

(2) (略)

(3) (略)

[判定及び診断]

(略)

15. 天疱瘡

(1) 臨床的診断項目

- ① 皮膚に多発する、破れやすい弛緩性水疱
- ② 水疱に続発する進行性、難治性のびらんないし鱗屑痂皮性局面
- ③ 口腔粘膜を含む可視粘膜部の非感染性水疱・びらんないしアフタ性病変
- ④ Nikolsky現象陽性

(2) 病理組織学的診断項目

- ① 表皮細胞間橋の離開（棘融解acantholysis）による表皮内水疱

(3) 免疫組織学的診断項目

- ① 病変部ないしは外見上正常な皮膚・粘膜部の細胞膜（間）部にIgG（ときに補体）の沈着が認められる。
- ② 流血中より抗表皮細胞膜（間）抗体（天疱瘡抗体）（IgGクラス）を同定する。

[判定及び診断]

- ① (1)項目のうち少なくとも1項目と(2)項目を満たし、かつ(3)項目のうち少なくとも1項目を満たす症例を天疱瘡とする。
- ② (1)項目のうち2項目以上を満たし、(3)項目の①、②を満たす症例を天疱瘡と診断する。

新

現行

16. 脊髄小脳変性症

【主要項目】

脊髄小脳変性症は、運動失調を主要症候とする原因不明の神経変性疾患の総称であり、臨床、病理あるいは遺伝子的に異なるいくつかの病型が含まれる。臨床的には以下の特徴を有する。

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)

(4) その他の症候として、錐体路徴候、錐体外路徴候、自律神経症状、末梢神経症状、高次脳機能障害などを示すものがある。

(5) (略)

(6) (略)

16. 脊髄小脳変性症

【主要項目】

脊髄小脳変性症は、運動失調を主要症候とする原因不明の神経変性疾患の総称である。従って、臨床、病理あるいは遺伝子的に異なるいくつかの病型がある。臨床的には以下の特徴を有する。

- (1) 小脳性ないしは後索性の運動失調を主要症候とする。
- (2) 徐々に発病し、経過は緩徐進行性である。
- (3) 病型によっては遺伝性を示す。その場合、常染色体優性遺伝性であることが多いが、常染色体劣性遺伝性の場合もある。
- (4) その他の症候として、錐体路徴候、錐体外路徴候、自律神経症状、末梢神経症状などを示すものがある。
- (5) 頭部のMRIやX線CTにて、小脳や脳幹の萎縮を認めることが多く、大脳基底核病変を認めることもある。
- (6) 脳血管障害、炎症、腫瘍、多発性硬化症、薬物中毒、甲状腺機能低下症など二次性の運動失調症を否定できる。

## 17. クロウン病

## 1 主要事項

- (1) (略)  
 (2) (略)  
 (3) (略)

## (4) 臨床所見

## [消化管病変]

## ① 腸病変

- (a) 縦走潰瘍※1  
 (b) 敷石像※2  
 (c) (略)  
 (d) (略)  
 (e) (略)  
 (f) (略)  
 (g) (略)  
 (h) 多発アフタ※3

## ② (略)

## ③ (略)

## [消化管外病変]

(略)

## (5) 病理学的所見

## [切除標本肉眼所見]

- ① 縦走潰瘍※1  
 ② 敷石像※2

## 17. クロウン病

## 1 主要事項

- (1) 好発年齢  
 10歳代後半から20歳代  
 (2) 病変部位  
 大多数は小腸や大腸又はその両者に縦走潰瘍、敷石像などの病変を有する。  
 (3) 臨床症状  
 腹痛・下痢・体重減少・発熱など  
 (4) 臨床所見

## [消化管病変]

## ① 腸病変

- (a) 縦走潰瘍 (注1)  
 (b) 敷石像 (注2)  
 (c) 腸管の狭小、狭窄  
 (d) 非連続性又は区域性病変 (いわゆるskip lesion)  
 (e) 内瘻 (腸-腸瘻, 腸-膀胱瘻, 直腸-陰瘻など)  
 (f) 外瘻 (腸-皮膚瘻)  
 (g) 不整形潰瘍  
 (h) 多発アフタ (注3)

## ② 肛門病変

- (a) 難治性痔瘍  
 (b) 肛門周囲膿瘍  
 (c) 裂肛  
 (d) 潰瘍  
 (e) 肛門皮垂 (skip tag) など

## ③ 胃・十二指腸病変

- (a) 多発アフタ  
 (b) 潰瘍  
 (c) 狭窄など  
 (d) 敷石像など

## [消化管外病変]

- ① 血液：貧血，低蛋白血症  
 ② 関節：腸性関節炎，強直性脊椎炎  
 ③ 皮膚：口内アフタ，結節性紅斑，壊死性膿皮症，多形滲出性紅斑など  
 ④ 眼：虹彩炎，ぶどう膜炎など  
 ⑤ 栄養代謝：成長障害，微量元素欠乏，ビタミン欠乏 (ビタミンB12, 葉酸など)，アミロイドーシスなど  
 ⑥ 悪性腫瘍：腸癌など  
 ⑦ その他：原発性硬化性胆管炎

## (5) 病理学的所見

## [切除標本肉眼所見]

- ① 縦走潰瘍 (注1)  
 ② 敷石像 (注2)

新	現行
<p>[切除標本組織所見]</p> <p>① 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 (局所リンパ節にもみられることがある) ※4</p> <p>② 全層性炎症 ※5</p> <p>③ (略)</p> <p>④ (略)</p> <p>[生検組織所見]</p> <p>非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 ※4</p> <p>※1 (略)</p> <p>※2 (略)</p> <p>※3 (略)</p> <p>※4 (略)</p> <p>※5 (略)</p>	<p>[切除標本組織所見]</p> <p>① 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 (局所リンパ節にもみられることがある) (注4)</p> <p>② 全層性炎症 (注5)</p> <p>③ 裂溝</p> <p>④ 潰瘍</p> <p>[生検組織所見]</p> <p>非乾酪性類上皮細胞肉芽腫 (注4)</p> <p>(注1) 腸管の腸軸方向に4~5cm以上の長さを有する潰瘍で活動期潰瘍では、近傍に炎症性ポリープや敷石像を伴うことが多い。虚血性大腸炎で縦走潰瘍を認めることがあるが、炎症性ポリポーシスや敷石像を伴うことは稀である。潰瘍性大腸炎で縦走潰瘍を認めることがあるが、その周辺粘膜は潰瘍性大腸炎に特徴的な所見を呈する。</p> <p>(注2) 縦走潰瘍とその周辺小潰瘍間の大小不同の密集した粘膜隆起であり、密在した炎症性ポリポーシスもこれに含める。虚血性大腸炎の場合、肉眼標本上で浮腫や残存粘膜等が敷石像類似の所見を呈することがあるが、その高さは低く、発赤調が強い。</p> <p>(注3) クロウン病では縦列することがある。</p> <p>(注4) 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫は腸結核でも認められることがある。</p> <p>(注5) 主にリンパ球からなる集簇巣が消化管壁全層にみられるもの。</p>
<p>2 診断の基準</p> <p>(1) (略)</p> <p>(2) (略)</p> <p>確診例1 主要所見の①又は②を有するもの。 ※6,7</p> <p>2 (略)</p> <p>疑診例1 副所見のいずれかを有するもの。 ※8</p> <p>2 主要所見の③のみを有するもの。 ※9</p> <p>3 主要所見の①又は②を有するが虚血性大腸炎、潰瘍性大腸炎と鑑別ができないもの。</p> <p>※6 (略)</p> <p>※7 (略)</p> <p>※8 (略)</p> <p>※9 (略)</p>	<p>2 診断の基準</p> <p>(1) 主要所見</p> <p>① 縦走潰瘍</p> <p>② 敷石像</p> <p>③ 非乾酪性類上皮細胞肉芽腫</p> <p>(2) 副所見</p> <p>④ 縦列する不整形潰瘍又はアフタ</p> <p>⑤ 上部消化管と下部消化管の両者に認められる不整形潰瘍又はアフタ</p> <p>確診例1 主要所見の①又は②を有するもの (注6, 7)。</p> <p>2 主要所見の③と副所見のいずれか1つを有するもの。</p> <p>疑診例1 副所見のいずれかを有するもの (注8)。</p> <p>2 主要所見の③のみを有するもの (注9)。</p> <p>3 主要所見の又はを有するが虚血性大腸炎、潰瘍性大腸炎と鑑別ができないもの。</p> <p>(注6) ①縦走潰瘍のみの場合、虚血性大腸炎や潰瘍性大腸炎を除外することが必要である。</p> <p>(注7) ②敷石像のみの場合、虚血性大腸炎を除外することが必要である。</p> <p>(注8) 副所見⑤のみで疑診とした場合は同所見が3カ月恒存することが必要である。</p> <p>(注9) 腸結核などの肉芽腫などを有する炎症性疾患を除外することが必要である。</p>
<p>3 病型分類</p> <p>(略)</p>	<p>3 病型分類</p> <p>クローン病の病型は縦走潰瘍、敷石像又は狭窄の存在部位による (例：小腸型、小腸大腸型、大腸型、直腸型、胃・十二指腸型など) これらの所見を欠く場合は特殊型とする。特殊型には多発アフタ型や盲腸虫垂限局型などがある。</p>



新

現 行

18. 難治性の肝炎のうち劇症肝炎

【主要項目】

- (1) 劇症肝炎とは、肝炎のうち初発症状出現後8週以内に高度の肝機能異常に基づいて昏睡Ⅱ度以上の肝性脳症をきたし、プロトロンビン時間が40%以下を示すものとする。
- (2) 肝性脳症の昏睡度分類は犬山分類（1972年）に基づく。（表1）

【参考所見】

（略）

18. 難治性の肝炎のうち劇症肝炎

【主要項目】

- (1) 劇症肝炎とは、肝炎のうち症状発現後8週以内に高度の肝機能異常に基づいて昏睡Ⅱ度以上の肝性脳症をきたし、プロトロンビン時間が40%以下を示すものとする。
- (2) 肝性脳症の昏睡度分類は犬山分類（1972年）に基づく。（表1）

【参考所見】

- (1) 症状出現後10日以内に脳症が発現する急性型と、11日以降に発現する亜急性型がある。
- (2) 成因分類は「難治性の肝疾患に関する研究班」の指針（2002年）に基づく。（表2）

表1：肝性脳症の昏睡度分類  
(略)

表1：肝性脳症の昏睡度分類

昏睡度	精神症状	参考事項
I	睡眠・覚醒リズムの逆転 多幸気分、ときに抑うつ状態 だらしなく、気にとめない態度	retrospectiveにしか判定できない場合も多い
II	指力(とき・場所)をとり違える(confusion) 異常行動(例：お金をまく、化粧品をゴミ箱に捨てるなど) 時に傾眠状態(普通の呼びかけで開眼し、会話ができる) 無礼な言動があったりするが、医師の指示には従う態度をみせる	興奮状態がない 尿、便秘がない 羽ばたき振戦あり
III	しばしば興奮状態、せん妄状態を伴い、反抗的態度をみせる 嗜眠状態(ほとんど眠っている) 外的刺激で開眼しうるが、医師の指示には従わない、又は従えない(簡単な命令には応じる)	羽ばたき振戦あり 指力障害は高度
IV	昏睡(完全な意識の消失) 痛み刺激に反応する	刺激に対して、払いのける動作、顔をしかめる
V	深昏睡 痛み刺激に反応しない	

表2：劇症肝炎の成因分類

表2：劇症肝炎の成因分類

- I. ウイルス性
  - 1) (略)
  - 2) B型 HBs抗原, IgM-HBc抗体, HBV-DNAの何れかが陽性
    - ・急性感染：(略)
    - ・急性感染(疑)：(略)
    - ・キャリア：肝炎発症前からHBs抗原陽性が判明している症例
    - ・キャリア(疑)：肝炎発症前後のウイルス指標は不明であるが、IgM-HBc抗体陰性ないしHBc抗体が高力価(血清200倍希釈での測定が可能な場合は95%以上)の何れかを満たす症例
    - ・判定不能：(略)
  - 3) (略)
  - 4) (略)
  - 5) (略)
- II. 自己免疫性
  - 1) (略)
  - 2) 疑診 抗核抗体陽性またはIgG 2,000mg/dLでウイルス性、薬剤性の否定された症例
- III (略)
- IV (略)
- V (略)

- I. ウイルス性
  - 1) A型 IgM-HA抗体陽性
  - 2) B型 HBs抗原, IgM-HBc抗体, HBV-DNAの何れかが陽性
    - ・急性感染：肝炎発症前にHBs抗原陽性が判明している症例
    - ・急性感染(疑)：肝炎発症前後のウイルス指標は不明であるが、IgM-HBc抗体が陽性かつHBc抗体が低力価(血清200倍希釈での測定が可能な場合は80%未満)の症例
    - ・キャリア発症：肝炎発症前からHBs抗原陽性が判明している症例
    - ・キャリア発症(疑)：肝炎発症前後のウイルス指標は不明であるが、IgM-HBc抗体陰性ないしHBc抗体が高力価(血清200倍希釈での測定が可能な場合は95%以上)の何れかを満たす症例
    - ・判定不能：B型で上記の何れをも満たさない症例
  - 3) C型：肝炎発症前はHCV抗体陰性で、経過中にHCV抗体ないしはHCV-RNAが陽性化した症例あるいは肝炎発症前のHCV抗体は測定されていないが、HCVコア抗体が低力価で、HCV-RNAが陽性の症例
  - 4) E型 HEV-RNA陽性
  - 5) その他(TTV, EBVなど)
- II. 自己免疫性
  - 1) 確診 AIH基準を満たす症例またはステロイドで改善し、減量、中止後に再燃した症例
  - 2) 疑診 抗核抗体陽性またはIgG 2,000mg/dLでウイルス性、薬剤性の否定された症例
- III. 薬物性 臨床経過またはD-LSTより薬物が特定された症例
- IV. 成因不明 十分な検査が実施されているが、I~IIIの何れにも属さない症例
- V. 分類不能 十分な検査が実施されていない症例

## 19. 悪性関節リウマチ

## 1 臨床症状

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)
- (4) (略)
- (5) 滲出性胸膜炎又は心嚢炎：感染症など、他の原因によるものは含まない。癒着のみの所見は陽性にとらない。
- (6) (略)
- (7) (略)
- (8) (略)
- (9) リウマトイド因子高値：2回以上の検査で、RAHAないしRAPAテスト2.560倍以上（RF 960IU/ml以上）の高値を示すこと。
- (10) (略)

2 組織所見  
(略)3 判定基準  
(略)

## 4 鑑別診断

鑑別すべき疾患、病態として、感染症、続発性アミロイドーシス、治療薬剤（特に金剤、D-ペニシラミン、プシラミンなど）の副作用があげられる。アミロイドーシスでは、胃、直腸、皮膚、腎、肝などの生検によりアミロイドの沈着をみる。関節リウマチ（RA）以外の膠原病（全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎など）との重複症候群にも留意する。シェーグレン症候群は、関節リウマチに最も合併しやすく、悪性関節リウマチにおいても約10%の合併をみる。フェルティール症候群も鑑別すべき疾患であるが、この場合、白血球数減少、脾腫、易感染性をみる。

## 19. 悪性関節リウマチ

## 1 臨床症状

- (1) 多発性神経炎：知覚障害、運動障害いずれを伴ってもよい。
- (2) 皮膚潰瘍又は梗塞又は指趾壊疽：感染や外傷によるものは含まない。
- (3) 皮下結節：骨突起部、伸側表面もしくは関節近傍にみられる皮下結節。
- (4) 上強膜炎又は虹彩炎：眼科的に確認され、他の原因によるものは含まない。
- (5) 滲出性胸膜炎又は心炎：感染症など、他の原因によるものは含まない。癒着のみの所見は陽性にとらない。
- (6) 心筋炎：臨床所見、炎症反応、筋原性酵素、心電図、心エコーなどにより診断されたものを陽性とする。
- (7) 間質性肺炎又は肺線維症：理学的所見、胸部X線、肺機能検査により確認されたものとし、病変の広がりには問わない。
- (8) 臓器梗塞：血管炎による虚血、壊死に起因した腸管、心筋、肺などの臓器梗塞。
- (9) リウマトイド因子高値：2回以上の検査で、RAHAないしRAPAテスト2.560倍以上の高値を示すこと。
- (10) 血清低補体価又は血中免疫複合体陽性：2回以上の検査で、C3、C4などの血清補体成分の低下又はCH50による補体活性化の低下をみることに、又は2回以上の検査で血中免疫複合体陽性（C1q結合能を基準とする）をみることに。

## 2 組織所見

皮膚、筋、神経、その他の臓器の生検により小さい中動脈に壊死性血管炎、肉芽腫性血管炎ないしは閉塞性内膜炎を認めること。

## 3 判定基準

関節リウマチの診断基準（アメリカリウマチ協会の1987年改定基準（表1））を満たし、上記に掲げる項目の中で、  
 (1) 1 臨床症状 (1)～(10)のうち3項目以上満たすもの、又は  
 (2) 1 臨床症状 (1)～(10)の項目の1項目以上と2組織所見の項目があるものを悪性関節リウマチ（MRA）と診断する。

## 4 鑑別診断

鑑別すべき疾患、病態として、感染症、続発性アミロイドーシス、治療薬剤（特に金剤、D-ペニシラミン、プシラミンなど）の副作用があげられる。アミロイドーシスでは、胃、直腸、皮膚、腎、肝などの生検によりアミロイドの沈着をみる。関節リウマチ（RA）以外の膠原病（全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎など）との重複症候群にも留意する。シェーグレン症候群は、慢性関節リウマチに最も合併しやすく、悪性関節リウマチにおいても約10%の合併をみる。フェルティール症候群も鑑別すべき疾患であるが、この場合、白血球数減少、脾腫、易感染性をみる。