

新	現 行
<p>3 診断の基準 (略)</p> <p>4 除外規定 (略)</p> <p>表1：眼サルコイドーシス診断の手引き</p>	<p>3 診断の基準</p> <p>① 組織診断群 (確実)：1-(2)のいずれかの臨床・検査所見があり，1-(3)が陽性。 ② 臨床診断群 (ほぼ確実)：1-(2)①，②のいずれかの臨床所見があり，1-(2)③の(a) (ツペリクリン反応) 又は(c) (血清ACE) を含む3項目以上陽性。</p> <p>4 除外規定</p> <p>① 原因既知あるいは別の病態の疾患，例えば悪性リンパ腫，結核，肺癌 (癌性リンパ管症)，ペリリウム肺，じん肺，過敏性肺炎など。 ② 異物，癌等によるサルコイド局所反応。</p> <p>表1：眼サルコイドーシス診断の手引き</p>
<p>1 臨床所見の特徴</p> <p>① (略) ② 隅角結節，周辺虹彩前癒着特にテント状PAS※ ③ (略) ④ (略) ⑤ (略) ⑥ 網脈絡膜の広範囲萎縮病巣 (光凝固斑様又はこれに類似の不定形萎縮斑) 以上の6項目中3項目以上のときは，臨床診断疑群としてサルコイドーシスの診断基準1-(2)③の検査成績から診断する。</p> <p>2 参考事項 (略)</p>	<p>1 臨床所見の特徴</p> <p>① 前部ぶどう膜炎 ② 隅角結節，周辺部虹彩前癒着特にテント状PAS ③ 硝子体の数珠状，雪玉状，塊状又は微塵状混濁 ④ 網膜血管周囲炎 (多くは静脈炎，ときに動脈炎) 及び血管周囲結節 ⑤ 網脈絡膜滲出物及び結節 ⑥ 網脈絡膜の広範囲萎縮病巣 (光凝固斑様又はこれに類似の不定形萎縮斑) 以上の6項目中3項目以上のときは臨床診断疑群としてサルコイドーシスの診断基準1-(2)③の検査成績から診断する。</p> <p>2 参考事項</p> <p>① ぶどう膜炎に顔面神経麻痺，角結膜乾燥症や唾液腺障害を併発している場合には，眼サルコイドーシスを疑わなければならない。 ② 視神経乳頭の充血や肉芽腫はときに眼サルコイドーシスのことがある。 ③ 続発性緑内障の発生に注意しなければならない。</p>
<p>※ PAS：周辺虹彩前癒着</p>	

表2：心臓サルコイドーシス診断の手引き

(1) 組織診断群

心内膜心筋生検あるいは手術によって、心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が病理組織学的に認められる場合。

(2) 臨床診断群

(略)

(a) 心電図ないし、ホルター心電図で右脚ブロック、左軸偏位、房室ブロック、心室頻拍、心室性期外収縮(※Lown 2度以上)、異常Q波、ST-T変化のいずれかが認められる。

(b) (略)

(c) (略)

(d) (略)

(e) (略)

付記

1 完全房室ブロック、心室頻拍、経過観察中に出現してきた右脚ブロックや心室性期外収縮(※Lown 2度以上)は特に頻度の高い心電図変化であり、(b)～(e)を認めなくても心臓サルコイドーシスを考えて対処してよい。

2 (略)

3 (略)

※Lown分類

0: (略)

1: (略)

2: (略)

3: (略)

4: (略)

5: (略)

表2：心臓サルコイドーシス診断の手引き

(1) 組織診断群

心内膜心筋生検あるいは手術によって心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が病理組織学的に認められる場合。

(2) 臨床診断群

心臓以外の臓器で病理組織学的にサルコイドーシスと診断しえた症例に項目(a)と項目(b)～(e)の1項以上を認める場合。

(a) 心電図ないし、ホルター心電図で右脚ブロック、左軸偏位、房室ブロック、心室頻拍、心室性期外収縮(※Lown 2度以上)、異常Q波、ST-T変化のいずれかが認められる。

(b) 心エコー図にて左室壁運動異常、局所的な壁菲薄化あるいは肥厚、左室腔拡大が認められる。

(c) ^{201}Tl -Clシンチグラムで灌流欠損、あるいは ^{67}Ga -citrateシンチグラムや $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -PYPシンチグラムでの異常集積など心臓核医学検査に異常が認められる。

(d) 心臓カテーテル検査における心内圧異常、心拍出量低下、左室造影における壁運動異常や駆出率低下が認められる。

(e) 心内膜心筋生検で非特異的病変ではあるが、有意な中等度以上の間質線維化や細胞浸潤などの病理組織所見が認められる。

付記

1 完全房室ブロック、心室頻拍、経過観察中に出現してきた右脚ブロックや心室性期外収縮(※Lown 2度以上)は特に頻度の高い心電図変化であり、(b)～(e)を認めなくても心臓サルコイドーシスを考えて対処してよい。

2 虚血性心疾患と鑑別が必要な場合は、冠状動脈造影を施行する。

3 副腎皮質ホルモン投与によって上記所見の改善をみた場合は心臓サルコイドーシスの可能性が高くなる。

*Lown分類

0: 心室性期外収縮なし

1: 散発する単一の心室性期外収縮

2: 頻発する心室性期外収縮(毎分1個あるいは毎時30個以上)

3: 多形性心室性期外収縮

4: 反復性心室性期外収縮(A: 2連発, B: 3連発以上)

5: 早期性心室性期外収縮(R on T)

(Lown B, Wolf M: Approaches to sudden death from coronary heart disease. Circulation 44:130, 1971)

8. 筋萎縮性側索硬化症

【主要項目】

(1) 以下の①-④の全てを満たすものを、筋萎縮性側索硬化症と診断する。

- ① (略)
- ② (略)
- ③ 神経所見・検査所見で、下記の1か2のいずれかを満たす。

身体を a. 脳神経領域, b. 頸部・上肢領域, c. 体幹領域 (胸髄領域), d. 腰部・下肢領域の4領域に分ける (領域の分け方は、【参考事項】を参照)。

下位運動ニューロン徴候は、(2) 針筋電図所見 (①または②) でも代用できる。

- 1 (略)
- 2 (略)

(2) ④ (3) 鑑別診断で挙げられた疾患のいずれでもない。
(略)

(3) 鑑別診断

- ① 脳幹・脊髄疾患：腫瘍、多発性硬化症、頸椎症、後縦韧带骨化症など。
- ② (略)
- ③ (略)
- ④ (略)
- ⑤ (略)

【参考事項】

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)
- (4) (略)
- (5) 身体の領域の分け方と上位・下位ニューロン徴候は以下のようなものである。

	a. 脳神経領域	b. 頸部・上肢領域	c. 体幹領域 (胸髄領域)	d. 腰部・下肢領域
上位運動ニューロン徴候	下顎反射亢進 口尖らし反射亢進 偽性球麻痺 強制泣き・笑い	上肢腱反射亢進 ホフマン反射亢進 上肢痙縮 萎縮筋の腱反射残存	腹壁皮膚反射消失 体幹部腱反射亢進	下肢腱反射亢進 下肢痙縮 バビンスキー徴候 萎縮筋の腱反射残存
下位運動ニューロン徴候	顎、顔面 舌、咽・喉頭	頸部、上肢帯、 上腕	胸腹部、背部	腰帯、大腿、 下腿、足

8. 筋萎縮性側索硬化症

【主要項目】

(1) 以下の①-④の全てを満たすものを、筋萎縮性側索硬化症と診断する。

- ① 成人発症である。
- ② 経過は進行性である。
- ③ 神経所見・検査所見で、下記の1か2のいずれかを満たす。

身体を a. 脳神経領域, b. 頸部・上肢領域, c. 体幹領域 (胸髄領域), d. 腰部・下肢領域の4領域に分ける (領域の分け方は、【参考事項】を参照)。

下位運動ニューロン徴候は、(2) 針筋電図所見 (①または②) でも代用できる。

1. 1つ以上の領域に上位運動ニューロン徴候をみとめ、かつ2つ以上の領域に下位運動ニューロン徴候がある。

2. SOD1遺伝子変異など既知の家族性筋萎縮性側索硬化症に関与する遺伝子異常があり、身体の1領域以上に上位および下位の運動ニューロン徴候がある。

(2) 針筋電図所見

- ① 進行性脱神経所見：線維性収縮電位、陽性鋭波など。
- ② 慢性脱神経所見：長持続時間、多相性電位、高振幅の大運動単位電位など。

(3) 鑑別診断

- ① 脳幹・脊髄疾患：腫瘍、多発性硬化症、頸椎症、後縦韧带骨化症など。
- ② 末梢神経疾患：多巣性運動ニューロパチー、遺伝性ニューロパチーなど。
- ③ 筋疾患：筋ジストロフィー、多発筋炎など。
- ④ 下位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患：脊髄性進行性筋萎縮症など。
- ⑤ 上位運動ニューロン障害のみを示す変性疾患：原発性側索硬化症など。

【参考事項】

- (1) SOD1遺伝子異常例以外にも遺伝性を示す例がある。
- (2) 稀に初期から痴呆を伴うことがある。
- (3) 感覚障害、膀胱直腸障害、小脳症状を欠く。ただし一部の例でこれらが認められることがある。
- (4) 下肢から発症する場合は早期から下肢の腱反射が低下、消失することがある。
- (5) 身体の領域の分け方と上位・下位ニューロン徴候は以下のようなものである。

	a. 脳神経領域	b. 頸部・上肢領域	c. 体幹領域 (胸髄領域)	d. 腰部・下肢領域
上位運動ニューロン徴候	下顎反射亢進 口尖らし反射亢進 偽性球麻痺 強制泣き・笑い	上肢腱反射亢進 ホフマン反射亢進 上肢痙縮 萎縮筋の腱反射残存	腹壁皮膚反射消失 体幹部腱反射亢進	下肢腱反射亢進 下肢痙縮 バビンスキー徴候 萎縮筋の腱反射残存
下位運動ニューロン徴候	顎、顔面 舌、咽・喉頭	頸部、上肢帯、 上腕、前腕 手、横隔膜	胸腹部、背部	腰帯、大腿、 下腿、足

新

現行

9-1. 強皮症

【主要項目】

- (1) 大基準
手指あるいは足趾を越える皮膚硬化※1
- (2) 小基準
 - ① (略)
 - ② 手指尖端の陥凹性瘢痕, あるいは指腹の萎縮※2
 - ③ (略)
 - ④ (略)
- (3) 除外基準
 - ① ※1 限局性強皮症(いわゆるモルフィア)を除外する
 - ② ※2 手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く
- (4) (略)

9-1. 強皮症

【主要項目】

- (1) 大基準
手指あるいは足趾を越える皮膚硬化*
- (2) 小基準
 - ① 手指あるいは足趾に限局する皮膚硬化
 - ② 手指先端の陥凹性瘢痕, あるいは指腹の萎縮**
 - ③ 両側性肺基底部の線維症
 - ④ 抗トポイソメラーゼ I (Scl-70) 抗体または抗セントロメア抗体陽性
- (3) 除外基準
 - ① * 限局性強皮症(いわゆるモルフィア)を除外する
 - ② ** 手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く
- (4) 診断の判定
大基準を満たすものを強皮症と診断する。
大基準を満たさない場合は、小基準の①かつ②~④のうち1項目以上を満たすものを強皮症と診断する。

新

現行

9-2. 皮膚筋炎及び多発性筋炎

(略)

9-2. 皮膚筋炎及び多発性筋炎

1 診断基準項目

- (1) 皮膚症状
 - (a) ヘリオトロープ疹：両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
 - (b) ゴットロンの徴候：手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮を伴う紫紅色紅斑
 - (c) 四肢伸側の紅斑：肘，膝関節などの背面の軽度隆起性の紫紅色紅斑
- (2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下
- (3) 筋肉の自発痛又は把握痛
- (4) 血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ）の上昇
- (5) 筋電図の筋原性変化
- (6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛
- (7) 全身性炎症所見（発熱，CRP上昇，又は赤沈亢進）
- (8) 抗Jo-1抗体陽性
- (9) 筋生検で筋炎の病理所見：筋線維の変性及び細胞浸潤

2 診断基準

皮膚筋炎：(1)の皮膚症状の(a)～(c)の1項目以上を満たし，かつ経過中に(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの
多発性筋炎：(2)～(9)の項目中4項目以上を満たすもの

3 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎，薬剤誘発性ミオパチー，内分泌異常に基づくミオパチー，筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患

10. 特発性血小板減少性紫斑病

1 自覚症状・理学的所見
(略)2 検査所見
(略)

3 血小板減少をきたしうる各種疾患を否定できる。*

4 1及び2の特徴を備え、更に3の条件を満たせば特発性血小板減少性紫斑病の診断をくだす。除外診断に当たっては、血小板寿命の短縮が参考になることがある。

5 病型鑑別の基準
(略)* 血小板減少をきたす他の疾患
(略)

10. 特発性血小板減少性紫斑病

1 自覚症状・理学的所見

出血症状がある。出血症状は紫斑(点状出血及び斑状出血)が主で、歯肉出血、鼻出血、下血、血尿、月経過多などもみられる。関節出血は通常認めない。出血症状は自覚していないが血小板減少を指摘され、受診することもある。

2 検査所見

(1) 末梢血液

① 血小板減少

血小板 $100,000/\mu l$ 以下。自動血球計数のときは偽血小板減少に留意する。

② 赤血球及び白血球は数、形態ともに正常ときに失血性又は鉄欠乏性貧血を伴い、また軽度の白血球増減をきたすことがある。

(2) 骨髄

① 骨髄巨核球数は正常ないし増加

巨核球は血小板付着像を欠くものが多い。

② 赤芽球及び顆粒球の両系統は数、形態ともに正常。

顆粒球/赤芽球比(M/E比)は正常で、全体として正形成を呈する。

(3) 免疫学的検査

血小板結合性免疫グロブリンG(PAIGG)増量、ときに増量を認めないことがあり、他方、特発性血小板減少性紫斑病以外の血小板減少症においても増加を示しうる。

3 血小板減少をきたしうる各種疾患を否定できる(注)。

4 1及び2の特徴を備え、更に3の条件を満たせば特発性血小板減少性紫斑病の診断をくだす。除外診断に当たっては、血小板寿命の短縮が参考になることがある。

5 病型鑑別の基準

① 急性型：推定発病又は診断から6カ月以内に治癒した場合

② 慢性型：推定発病又は診断から経過が6カ月以上遷延する場合

小児においては、ウイルス感染症が先行し発症が急激であれば急性型のことが多い。

(注) 血小板減少をきたす他の疾患

薬剤又は放射線障害、再生不良性貧血、骨髄異形成症候群、発作性夜間血色素尿症、全身性エリテマトーデス、白血病、悪性リンパ腫、骨髄癌転移、播種性血管内凝固症候群、血栓性血小板減少性紫斑病、脾機能亢進症、巨赤芽球性貧血、敗血症、結核症、サルコイドーシス、血管腫などがある。感染症については、特に小児のウイルス性感染症やウイルス生ワクチン接種後に生じた血小板減少は特発性血小板減少性紫斑病に含める。

先天性血小板減少症としては、Bernard-Soulier症候群、Wiskott-Aldrich症候群、May-Hegglin症候群、Kasabach-Merritt症候群などがある。

新

現行

11. 結節性動脈周囲炎

削除

1 結節性動脈周囲炎 (古典的PN)

【主要項目】

(1) (略)

(2) 組織所見

中・小動脈のフィブリノイド壊死性血管炎の存在

(3) 血管造影所見

腹部大動脈分枝 (特に腎内小動脈) の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞

(4) 判定

① 確実 (definite)

主要症候2項目以上と組織所見のある例

② 疑い (probable)

(a) 主要症候2項目以上と血管造影所見の存在する例

(b) 主要症候のうち①を含む6項目以上存在する例

(5) (略)

(6) (略)

【参考事項】

(1) 組織学的にⅠ期変性期、Ⅱ期急性炎症期、Ⅲ期肉芽期、Ⅳ期癒痕期の4つの病期に分類される。

(2) 臨床的にⅠ、Ⅱ病期は全身の血管の高度の炎症を反映する症候、Ⅲ、Ⅳ期病変は侵された臓器の虚血を反映する症候を呈する。

(3) 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが、特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

11. 結節性動脈周囲炎

【主要項目】

1 結節性動脈周囲炎

(1) 主要症候

① 発熱 (38℃以上、2週以上) と体重減少 (6ヶ月以内に6kg以上)

② 高血圧

③ 急速に進行する腎不全、腎梗塞

④ 脳出血、脳梗塞

⑤ 心筋梗塞、虚血性心疾患、心膜炎、心不全

⑥ 胸膜炎

⑦ 消化管出血、腸閉塞

⑧ 多発性単神経炎

⑨ 皮下結節、皮膚潰瘍、壊疽、紫斑

⑩ 多関節痛 (炎)、筋痛 (炎)、筋力低下

(2) 組織所見

中・小動脈フィブリノイド壊死性血管炎の存在

(3) 血管造影所見

腹部大動脈分枝、特に腎内小動脈の多発小動脈瘤と狭窄・閉塞

(4) 判定

① 確実 (definite)

主要症候2項目以上と血管造影所見または組織所見のある例

② 疑い (probable)

(b) 主要症候のうち①を含む6項目以上ある例

(5) 参考となる検査所見

① 白血球増加 (10,000/ μ l以上)

② 血小板増加 (400,000/ μ l以上)

③ 赤沈亢進

④ CRP強陽性

(6) 鑑別診断

① ウェゲナー肉芽腫症

② アレルギー性肉芽腫性血管炎

③ 顕微鏡的多発血管炎

④ 川崎病血管炎

新

2 顕微鏡的多発血管炎

〔 結節性動脈周囲炎の中にはMPO-ANCA陽性の顕微鏡的多発血管炎と診断される症例が存在する。また、MPO-ANCA陰性の顕微鏡的多発血管炎も存在する。 〕

【主要項目】

(1) (略)

(2) 主要組織所見
細動脈・毛細血管・後毛細血管細静脈の壊死，血管周囲の炎症性細胞浸潤

(3) (略)

(4) (略)

(5) 鑑別診断

- ① (略)
- ② (略)
- ③ (略)
- ④ (略)
- ⑤ ヘノッホ・シェーンライン紫斑病性腎炎

【参考事項】

削除

- (1) (略)
- (2) (略)
- (3) (略)

(4) 治療を早期に中止すると，再発する例がある。
(5) 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが，特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

現行

2 顕微鏡的多発血管炎

〔 結節性動脈周囲炎の中にはMPO-ANCA陽性の顕微鏡的多発血管炎と診断される症例が存在する。 〕

(1) 主要症候

- ① 急速進行性糸球体腎炎
- ② 肺出血，もしくは間質性肺炎
- ③ 腎・肺以外の臓器症状：紫斑，皮下出血，消化管出血，多発性単神経炎など

(2) 主要組織所見

細動脈，毛細血管，後毛細血管細静脈の壊死，血管周囲の炎症性細胞浸潤

(3) 主要検査所見

- ① MPO-ANCA陽性
- ② CRP陽性
- ③ 蛋白尿・血尿，BUN，血清クレアチニン値の上昇
- ④ 胸部X線所見：浸潤陰影（肺胞出血），間質性肺炎

(4) 判定

- ① 確実 (definite)
 - (a) 主要症候の2項目以上を満たし，組織所見が陽性の例
 - (b) 主要症候の①及び②を含め2項目以上を満たし，MPO-ANCAが陽性の例
- ② 疑い (probable)
 - (a) 主要症候の3項目を満たす例
 - (b) 主要症候の1項目とMPO-ANCA陽性の例

(5) 鑑別診断

- ① 結節性多発動脈炎
- ② ウェゲナー肉芽腫症
- ③ アレルギー性肉芽腫性血管炎（チャージ・ストラウス症候群）
- ④ グッドパスチャー症候群

【参考事項】

1 結節性動脈周囲炎

- (1) 組織学的にⅠ期変性期，Ⅱ期急性炎症期，Ⅲ期肉芽期，Ⅳ期癒痕期の4つの病期に分類される。
- (2) 臨床的にⅠ，Ⅱ病期は全身の血管の高度の炎症を反映する症候，Ⅲ，Ⅳ期病変は侵された臓器の虚血を反映する症候を呈する。
- (3) 除外項目の諸疾患は壊死性血管炎を呈するが，特徴的な症候と検査所見から鑑別できる。

2 顕微鏡的多発血管炎

- (1) 主要症候の出現する1～2週間前に先行感染（多くは上気道感染）を認める例が多い。
- (2) 主要症候①，②は約半数例で同時に，その他の例ではいずれか一方が先行する。
- (3) 多くの例でMPO-ANCAの力価は疾患活動性と平行して変動する。
- (4) 治療を早く中止すると，再発する例がある。

新	現行
表：結節性動脈周囲炎の重症度分類	表：結節性動脈周囲炎の重症度分類
<p>1度 (略)</p> <p>2度 ステロイド薬を含む免疫抑制療法の治療と定期的外来通院を必要とするも、臓器病変と合併症は存在しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。</p> <p>3度 機能不全に至る臓器病変（腎、肺、心、精神・神経、消化管など）ないし合併症（感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など）を有し、しばしば再燃により入院または入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障をきたしている患者。臓器病変の程度は注1のa~hの何れかを認める。</p> <p>4度 臓器の機能と生命予後に深くかかわる臓器病変（腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など）ないしは合併症（重症感染症など）が認められ、免疫抑制療法を含む厳重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。臓器病変の程度は注2のa~hの何れかを認める。</p> <p>5度 重篤な不可逆性臓器機能不全（腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、入院を含む厳重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障をきたしている患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を要する患者も含まれる。臓器病変の程度は注3のa~hの何れかを認める。</p>	<p>1度 ステロイド薬を含む免疫抑制薬の維持量ないしは投薬なしで1年以上病状が安定し、臓器病変および合併症を認めず日常生活に支障なく寛解状態にある患者（血管拡張剤、降圧剤、抗凝固剤などによる治療は行ってもよい）。</p> <p>2度 ステロイド薬を含む免疫抑制薬の治療と定期的外来通院を必要とするも、臓器障害と合併症は依存しても軽微であり、介助なしで日常生活に支障のない患者。</p> <p>3度 機能不全に至る臓器病変（腎、肺、心、精神・神経、消化管など）ないし合併症（感染症、圧迫骨折、消化管潰瘍、糖尿病など）を有し、しばしば再燃により入院または入院に準じた免疫抑制療法ないし合併症に対する治療を必要とし、日常生活に支障をきたしている患者。臓器病変の程度は注1のa~gの何れかを認める。</p> <p>4度 臓器の機能と生命予後に深くかかわる臓器病変（腎不全、呼吸不全、消化管出血、中枢神経障害、運動障害を伴う末梢神経障害、四肢壊死など）ないしは合併症（重症感染症など）が認められ、免疫抑制療法を含む厳重な治療管理ないし合併症に対する治療を必要とし、少なからず入院治療、時に一部介助を要し、日常生活に支障のある患者。臓器病変の程度は注2のa~gの何れかを認める。</p> <p>5度 重篤な不可逆性臓器機能不全（腎不全、心不全、呼吸不全、意識障害・認知障害、消化管手術、消化・吸収障害、肝不全など）と重篤な合併症（重症感染症、DICなど）を伴い、入院を含む厳重な治療管理と少なからず介助を必要とし、日常生活が著しく支障をきたしている患者。これには、人工透析、在宅酸素療法、経管栄養などの治療を要する患者も含まれる。臓器病変の程度は注3のa~gの何れかを認める。</p>
<p>注1：以下のいずれかを認めること</p> <p>a. (略)</p> <p>b. NYHA 2度の心不全徴候を認め、心電図上陳旧性心筋梗塞、心房細動（粗動）、期外収縮あるいはST低下(0.2mV以上)の1つ以上認める。</p> <p>c. (略)</p> <p>d. (略)</p> <p>e. (略)</p> <p>f. (略)</p> <p>g. (略)</p> <p>h. 血管炎による便潜血反応中等度以上陽性、コーヒー残渣物の嘔吐。</p>	<p>注1：以下のいずれかを認めること</p> <p>a. 肺線維症により軽度の呼吸不全を認め、PaO₂が60~70Torr。</p> <p>b. NYHA2度の心不全徴候を認め、心電図上陳旧性心筋梗塞、心房細動（粗動）、期外収縮又はST低下(0.2mV以上)の1つ以上認める。</p> <p>c. 血清クレアチニン値が2.5~4.9mg/dℓの腎不全。</p> <p>d. 両眼の視力の和が0.09~0.2の視力障害。</p> <p>e. 拇指を含む2関節以上の指・趾切断。</p> <p>f. 末梢神経障害による1肢の機能障害（筋力3）。</p> <p>g. 脳血管障害による軽度の片麻痺（筋力4）。</p>
<p>注2：以下のいずれかを認めること</p> <p>a. (略)</p> <p>b. (略)</p> <p>c. (略)</p> <p>d. (略)</p> <p>e. (略)</p>	<p>注2：以下のいずれかを認めること</p> <p>a. 肺線維症により中等度の呼吸不全を認め、PaO₂が50~59Torr。</p> <p>b. NYHA3度の心不全徴候を認め、胸部X線CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着、の何れかを認める。</p> <p>c. 血清クレアチニン値が5.0~7.9mg/dℓの腎不全。</p> <p>d. 両眼の視力の和が0.02~0.08の視力障害。</p> <p>e. 1肢以上の手・足関節より中枢側における切断。</p>

新

- f. (略)
- g. (略)
- h. 血管炎による肉眼的下血、嘔吐を認める。

注3：以下のいずれかを認めること

- a. (略)
- b. (略)
- c. (略)
- d. (略)
- e. (略)
- f. 末梢神経障害による3肢以上の機能障害（筋力3）、もしくは1肢以上の筋力全廃（筋力2以下）。
- g. (略)
- h. 血管炎による消化管切除術を施行。

現行

- f. 末梢神経障害による2肢の機能障害（筋力3）。
- g. 脳血管障害による著しい片麻痺（筋力3）。

注3：以下のいずれかを認めること

- a. 肺線維症により高度の呼吸不全を認め、PaO₂が50Torr未満。
- b. NYHA4度の心不全徴候を認め、胸部X線上CTR60%以上、心電図上陳旧性心筋梗塞、脚ブロック、2度以上の房室ブロック、心房細動（粗動）、人工ペースメーカーの装着のいずれか2以上を認める。
- c. 血清クレアチニン値が8.0mg/dℓ以上の腎不全。
- d. 両眼の視力の和が0.01以下の視力障害。
- e. 2肢以上の手・足関節より中枢側の切断。
- f. 末梢神経障害による3肢以上の機能障害（筋力3）、又は1肢以上の筋力全廃（筋力2以下）。
- g. 脳血管障害による完全片麻痺（筋力2以下）。

新	現 行
<p data-bbox="203 268 439 296">12. 潰瘍性大腸炎</p> <p data-bbox="197 316 1160 368">次の(1)のほか、(2)のうち1項目、及び(3)を満たし、(4)の疾患が除外できれば、確診となる。</p> <p data-bbox="219 368 342 395">(1) (略)</p> <p data-bbox="219 416 342 443">(2) (略)</p> <p data-bbox="219 635 342 662">(3) (略)</p> <p data-bbox="219 783 342 810">(4) (略)</p> <p data-bbox="219 884 371 911">注：1 (略)</p> <p data-bbox="264 932 371 959">2 (略)</p>	<p data-bbox="1182 268 1417 296">12. 潰瘍性大腸炎</p> <p data-bbox="1176 316 2123 368">次ののほか(1)、(2)のうち1項目、及び(3)を満たし、(4)の疾患が除外できれば、確診となる。</p> <p data-bbox="1176 368 1848 421">(1) 臨床症状 持続性又は反復性の粘血・血便、あるいはその既往がある。</p> <p data-bbox="1176 421 2123 644">(2) ① 内視鏡検査 (a) 粘膜はびまん性に侵され血管透見像は消失し、粗糙又は細顆粒状を呈する。更に、もろくて易出血性(接触出血)を伴い、粘血膿性の分泌物が付着しているか、 (b) 多発性のびらん、潰瘍あるいは偽ポリポーススを認める。 ② 注腸X線検査 (a) 粗糙又は細顆粒状の粘膜表面のびまん性変化、 (b) 多発性のびらん、潰瘍あるいは偽ポリポーススを認める。その他、ハウストラの消失(鉛管像)や腸管の狭小・短縮が認められる。</p> <p data-bbox="1176 644 2123 788">(3) 生検組織学的検査 主として粘膜固有層にびまん性炎症性細胞浸潤があり、同時に杯細胞の減少又は消失、びらん、陰窩膿瘍や腺の配列異常などが認められる。 (2)、(3)の検査が不十分、あるいは施行できなくとも、切除手術又は剖検により、肉眼的及び組織学的に潰瘍性大腸炎に特徴的な所見を認める場合は、(4)の疾患が除外できれば、確診とする。</p> <p data-bbox="1176 788 2123 868">(4) 除外すべき疾患は、細菌性赤痢、アメーバ赤痢、日本住血吸虫症、大腸結核、キャンピロバクター腸炎などの感染性腸炎、放射線照射性大腸炎、虚血性大腸炎、薬剤性大腸炎、クローン病、腸型ペーチェット、リンパ濾胞増殖症などである。</p> <p data-bbox="1176 884 2123 936">(注1) 稀に血便に気づいていない場合や、血便に気づいてすぐに来院する(病悩期間が短い)場合もあるので注意を要する。</p> <p data-bbox="1176 936 2123 989">(注2) 所見が軽度で診断が確実でないものは「疑診」として取り扱い、後日再燃時などに明確な所見が得られたときに潰瘍性大腸炎と「確診」する。</p>