

新

現行

29. 膿疱性乾癬

【主要項目】

通常は全身症状と全身の潮紅皮膚上に多発する無菌性膿疱を確認する。また、その他の臨床症状を参考にして、病理組織学的にKogoj海綿状膿疱を証明し、経過中に以下の(4)の①、②、③を最低満たす。

- (1) 発熱・全身倦怠感等の全身症状を伴う。
- (2) 全身または広範囲の潮紅皮膚面に孤立性、無菌性膿疱が多発し、ときに融合し、膿海を形成することがある。
- (3) 病理組織学的にKogojの海綿状膿疱を証明する。
- (4) 経過中に下記の臨床検査所見のいくつかを満たす。
  - ① 白血球増多，核左方移動
  - ② 赤沈の亢進，CRP陽性，ASLOの高値
  - ③ IgG又はIgAの上昇
  - ④ 低蛋白血症，低カルシウム血症など
- (5) 以上の臨床的，組織学的所見を繰り返し生じること。

【参考事項】

(略)

表 削除

29. 膿疱性乾癬

【主要項目】

通常は全身症状と全身の潮紅皮膚上に多発する無菌性膿疱を確認する。また、その他の臨床症状を参考にして、病理組織学的にKogoj海綿状膿疱を証明し、経過中に表の(4)の①、②、③を最低満たす。

【参考事項】

- (1) 尋常性乾癬が明らかに先行し，副腎皮質ホルモン剤などの治療により膿疱化した症例は原則として本症から除くが，皮膚科専門医が一定期間注意深く観察した結果，繰り返し容易に膿疱化する症例で本症に含めた方がよいと判断した症例は，本症に含む。
- (2) 教科書で，circinate annulare formと分類されている病型は，通常全身症状が軽微なので対象外とするが，明らかに汎発性膿疱性乾癬に移行した症例は，本症に含む。
- (3) 一定期間の慎重な観察により角層下膿疱症，膿疱型薬疹（acute generalized exanthematous pustulosisを含む。）と診断された症例は除く。
- (4) 汎発性膿疱性乾癬に包括しうる疾患
  - ① 疱疹状膿疱疹：妊娠，ホルモンなどの異常に伴う膿疱性乾癬と理解。
  - ② 稽留性肢端皮膚炎の汎発化：厳密な意味での本症は極めて稀で，かつ予後も不良なため診断は慎重に行う。
  - ③ 小児の膿疱性乾癬：汎発性膿疱性乾癬に含む。
- (5) 一過性に膿疱化した症例は原則として本症に包含されないが，治療が継続されているために再発が抑えられている場合にはこの限りではない。

表：

- (1) 発熱・全身倦怠感等の全身症状を伴う。
- (2) 全身または広範囲の潮紅皮膚面に孤立性，無菌性膿疱が多発し，ときに融合し，膿海を形成することがある。
- (3) 病理組織学的にKogojの海綿状膿疱を証明する。
- (4) 経過中に下記の臨床検査所見のいくつかを満たす。
  - ① 白血球増多，核左方移動
  - ② 赤沈の亢進，CRP陽性，ASLOの高値
  - ③ IgG又はIgAの上昇
  - ④ 低蛋白血症，低カルシウム血症など
- (5) 以上の臨床的，組織学的所見を繰り返し生じること。

30. 広範脊柱管狭窄症

1 概念  
(略)

2 症状  
(略)

3 診断  
(略)

[特定疾患治療研究事業の対象範囲]

下記の生活機能障害度Ⅱ、Ⅲ度のものとする。

生活機能障害度

Ⅰ度 日常生活、通院にほとんど介助を要しない。

Ⅱ度 日常生活、通院に部分介助を要する。

Ⅲ度 日常生活に全面的な解除を要し、独力では歩行起立不能。

4 鑑別診断  
(略)

注：1 (略)  
2 (略)

30. 広範脊柱管狭窄症

1 概念

主として中年以後に発症し、四肢・躯幹の痛み、しびれ、筋力低下、運動障害を主症状とする。脊髄麻痺のために重度の歩行障害をきたすほか、いわゆる脊椎性間欠跛行のため、歩行困難となることもある。形態学的変化としては、頸・胸・腰椎部の広範囲にわたる脊柱管の狭小化が主体である。

2 症状

主として四肢・躯幹の痛み、しびれ、筋力低下、運動障害、脊椎性間欠跛行を呈する。排尿・排便障害を伴うことがある。これらの症状は増悪、軽快を繰り返し、次第に悪化して歩行が困難となる。転倒などの軽微な外傷機転によって症状が急激に悪化し、重篤な脊髄麻痺をきたすことがある。

3 診断

上記の症状（神経根、脊髄及び馬尾症状）と画像所見による脊柱管狭小化を総合的に診断する。ただし、以下の各項に該当するものに限る。

(1) 頸椎部、胸椎部又は腰椎部のうち、いずれか2つ以上の部位において脊柱管狭小化を認めるもの。ただし、頸胸椎移行部又は胸腰椎移行部のいずれか1つのみに狭小化を認めるものは除く。

(2) 脊柱管狭小化の程度は画像上（単純X線写真、断層写真、CT、MRI、ミエログラフィーなど）脊柱管狭小化を認め、脊髄、馬尾又は神経根を明らかに圧迫する所見のあるものとする。

(3) 画像上の脊柱管狭小化と症状との間に因果関係の認められるもの。

[特定疾患治療研究事業の対象範囲]

生活機能障害度Ⅱ、Ⅲ度のものとする。

4 鑑別診断

変形性脊椎症（神経学的障害を伴わないもの）

椎間板ヘルニア

脊椎すべり症（神経学的障害を伴わないもの）

腹部大動脈瘤

末梢神経障害

脊髄小脳変性症

脳血管障害

後縦靭帯骨化症

脊椎・脊髄腫瘍

閉塞性動脈硬化症

運動ニューロン疾患

多発性神経炎

筋疾患

注1 後縦靭帯骨化が症状の原因であるものは、後縦靭帯骨化症として申請すること。

2 本症の治療研究対象は頸椎部と胸椎部、又は頸椎部と腰椎部又は胸椎部と腰椎部のいずれかの組合わせで脊柱管狭窄のあるものとする。

## 31. 原発性胆汁性肝硬変

## 【主要項目】

## (1) 自覚症状

皮膚掻痒感で初発することが多い。黄疸は出現後、消退することなく漸増することが多く、門脈圧亢進症状が高頻度に出現する。原発性胆汁性肝硬変 (primary biliary cirrhosis, 以下PBC) は临床上、症候性 (symptomatic) PBCと無症候性 (asymptomatic) PBCに分類され、皮膚掻痒感、黄疸、食道胃静脈瘤、腹水、肝性脳症など肝障害に基づく自他覚症状を有する場合は、症候性PBCと呼ぶ。これらの症状を欠く場合は無症候性PBCと呼び、無症候のまま数年以上経過する場合がある。

## (2) 血液・生化学検査所見

症候性、無症候性を問わず、赤沈の亢進、血清中の胆道系酵素 (アルカリホスファターゼ、 $\gamma$  GTPなど) 活性、総コレステロール値、IgM値の上昇を認め、抗ミトコンドリア抗体 (antimitochondrial antibody, 以下AMA) が高頻度に陽性である。

## (3) (略)

## (4) (略)

## (5) (略)

## (6) (略)

## 【特定疾患治療研究事業の対象範囲】

(略)

## 31. 原発性胆汁性肝硬変

## 【主要項目】

## (1) 自覚症状

皮膚掻痒感で初発することが多い。黄疸は出現後消退することなく漸増することが多く、門脈圧亢進症状が高頻度に出現する。原発性胆汁性肝硬変 (primary biliary cirrhosis, 以下PBC) は临床上、症候性 (symptomatic) PBCと無症候性 (asymptomatic) PBCに分類され、皮膚掻痒感、黄疸、食道胃静脈瘤、腹水、肝性脳症など肝障害に基づく自他覚症状を有する場合は、症候性PBCと呼ぶ。これらの症状を欠く場合は無症候性PBCと呼び、無症候のまま数年以上経過する場合がある。

## (2) 血液・生化学検査所見

症候性、無症候性を問わず、赤沈の亢進、血清中の胆道系酵素 (アルカリホスファターゼ、 $\gamma$  GTPなど) 活性、総コレステロール濃度、IgM濃度の上昇を認め、抗ミトコンドリア抗体 (antimitochondrial antibody, 以下AMA) が高頻度に陽性である。

## (3) 組織学的所見

肝組織では中等大小葉間胆管ないし隔壁胆管に慢性非化膿性破壊性胆管炎 (chronic non-suppurative destructive cholangitis, 以下CNSDC) あるいは胆管消失を認める。連続切片による検索で診断率は向上する。

## (4) 合併症

高脂血症が持続する場合に皮膚黄色腫を伴う。シェーグレン症候群、関節リウマチ、慢性甲状腺炎などの自己免疫性疾患を合併することがある。

## (5) 鑑別診断

慢性薬物起因性肝内胆汁うっ滞、肝内型原発性硬化性胆管炎、成人性肝内胆管減少症など

## (6) 診断

次のいずれか1つに該当するものをPBCと診断する。

- ① 組織学的にCNSDCを認め、検査所見がPBCとして矛盾しないもの。
- ② AMAが陽性で、組織学的にはCNSDCの所見を認めないが、PBCに矛盾しない (compatible) 組織像を示すもの。
- ③ 組織学的検索の機会はないが、AMAが陽性で、しかも臨床像及び経過からPBCと考えられるもの。

## 【特定疾患治療研究事業の対象範囲】

無症候性PBCは特定疾患治療研究事業の対象外とする。

## 32. 重症急性膵炎

## 1 急性膵炎の診断基準

- ① (略)  
 ② 血中、尿中あるいは腹水中に膵酵素の上昇がある  
 ③ 画像で膵に急性膵炎に伴う異常がある

上記3項目中2項目以上を満たし、他の膵疾患及び急性腹症を除外したものを急性膵炎とする。ただし慢性膵炎の急性発症は急性膵炎に含める。

注：膵酵素は膵特異性の高いもの（p-amylaseなど）を測定することが望ましい。

## 2 急性膵炎の重症度判定基準と重症度スコア

予後因子① (略)

予後因子② (略)

予後因子③ (略)

(1) (略)

(2) 臨床徴候、及びCT Gradeの診断は以下の基準とする。

- ショック： (略)  
 呼吸困難： (略)  
 神経症状： (略)  
 重症感染症： (略)

出血傾向： (略)

SIRS診断基準項目： (略)

CT Grade IV/V：Grade IVは膵実質内部不均一像が膵全体にみられるか、あるいは炎症の波及が膵周囲を越えるもの  
 Grade Vは膵実質内部不均一像が膵全体にみられ、かつ炎症の波及が膵周囲を越えるもの

(3) (略)

(4) (略)

(5) (略)

(6) (略)

## 【特定疾患治療研究事業の対象範囲】

急性膵炎のうち、軽症及び中毒症の者は特定疾患治療研究事業の対象外とする。

## 32. 重症急性膵炎

## 1 急性膵炎の診断基準

- ① 上腹部に急性腹痛発作と圧痛がある  
 ② 血中、尿中あるいは腹水中に酵素の上昇がある  
 ③ 画像で急性膵炎に伴う異常がある

上記3項目中2項目以上を満たし、他の疾患及び急性腹症を除外したものを急性膵炎とする。ただし慢性膵炎の急性発症は急性膵炎に含める。

## 2 急性膵炎の重症度判定基準と重症度スコア

- 予後因子① ショック、呼吸困難、神経症状、重症感染症、出血傾向、  
 Ht $\leq$ 30%、BE $\leq$ -3mEq/l、BUN $\geq$ 40mg/dl (or Cr $\geq$ 2.0mg/dl) 各2点  
 予後因子② Ca $\leq$ 7.5mg/dl、FBS $\geq$ 200mg/dl、PaO<sub>2</sub> $\leq$ 60mmHg、LDH $\geq$ 700IU/l、  
 総蛋白 $\leq$ 6.0g/dl、プロトロンビン時間 $\geq$ 15秒、血小板 $\leq$ 10万/mm<sup>3</sup>、  
 CT Grade IV/V 各1点  
 予後因子③ SIRS診断基準における陽性項目数 $\geq$ 3 2点  
 年齢 $\geq$ 70歳 1点

(1) 原則として入院48時間以内に判定し、以後、経時的に検索する。

(2) 臨床徴候、及びCT Gradeの診断は以下の基準とする。

- ショック：収縮期血圧が80mmHg以下、及び80mmHg以上でもショック症状を認めるもの  
 呼吸困難：人工呼吸器を必要とするもの  
 神経症状：中枢神経症状で、意識障害（痛みへのみ反応）を伴うもの  
 重症感染症：白血球増多を伴う38℃以上の発熱に、血液細菌培養陽性やエンドトキシンの証明、あるいは腹腔内膿瘍を認めるもの

出血傾向：消化管出血、腹腔内出血（Cullen徴候、Grey Turner徴候を含む）。あるいはDICを認めるもの

SIRS診断基準項目：1. 体温 $>$ 38℃あるいは $<$ 36℃、2. 脈拍 $>$ 90回/分、3. 呼吸数 $>$ 20回/分、あるいはPaCO<sub>2</sub> $<$ 32mmHg、4. 白血球数 $>$ 12,000/mm<sup>3</sup>か $<$ 4,000/mm<sup>3</sup>、又は10%以上の幼若球出現

CT Grade IV/V：Grade IVは実質内部不均一像が全体にみられるか、あるいは炎症の波及が周囲を越えるもの

Grade Vは実質内部不均一像が全体にみられ、かつ炎症の波及が周囲を越えるもの

(3) 全身状態が良好で、予後因子①及び予後因子②をいずれも認めず、血液検査成績も正常に近いものを軽症と判定する。

(4) 予後因子①を認めず、予後因子②が1項目のみ陽性のものを中等症と判定する。

(5) 予後因子①が1項目以上、あるいは予後因子②が2項目以上陽性のものを重症と判定する。

(6) 重症急性膵炎症例では、予後因子③を含めた各予後因子の陽性項目の点数の合計を計算し、それを重症度スコアとする。

33. 特発性大腿骨頭壊死症

(略)

表1：特発性大腿骨頭壊死症の壊死域局在による病型分類  
(略)

33. 特発性大腿骨頭壊死症

X線所見（股関節単純X線の正面像及び側面像で判断する。Stage 4（表2参照）を除いて関節裂隙の狭小化がないこと、臼蓋には異常所見がないことを要する）

1. 骨頭圧潰あるいはcrescent sign（骨頭軟骨下骨折線像）
2. 骨頭内の帯状硬化像の形成

検査所見

3. 骨シンチグラム：骨頭のcold in hot像
4. MRI：骨頭内帯状低信号域（T1強調画像でのいずれかの断面で、骨髄組織の正常信号域を分界する像）
5. 骨生検標本での骨壊死像（連続した切片標本内に骨及び骨髄組織の壊死が存在し、健全域との界面に線維性組織や添加骨形成などの修復反応を認める像）

判定：上記項目のうち、2つ以上を満たせば確定診断とする。

除外診断：腫瘍及び腫瘍類似疾患、骨端異形成症は診断基準を満たすことがあるが、除外を要する。なお、外傷（大腿骨頭部骨折、外傷性股関節脱臼）、大腿骨頭すべり症、骨盤部放射線照射、減圧症などに合併する大腿骨頭壊死、及び小児に発生するペルテス病は除外する。

表1：特発性大腿骨頭壊死症の壊死域局在による病型分類

- Type A：壊死域が臼蓋荷重面の内側1/3未満にとどまるもの、または壊死域が非荷重部のみに存在するもの
- Type B：壊死域が臼蓋荷重面の内側1/3以上2/3未満の範囲に存在するもの
- Type C：壊死域が臼蓋荷重面の内側2/3以上におよぶもの
  - Type C-1：壊死域の外側端が臼蓋縁内にあるもの
  - Type C-2：壊死域の外側端が臼蓋縁をこえるもの

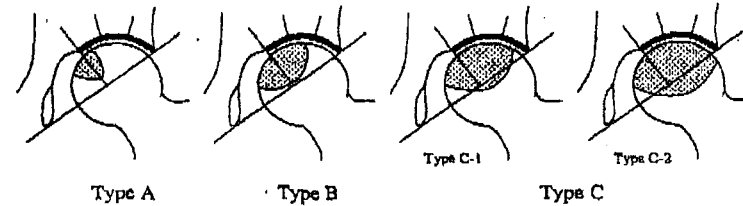
注1) X線/MRIの両方またはいずれかで判定する

注2) X線は股関節正面像で判定する

注3) MRIはT1強調像の冠状断骨頭中央撮像面で判定する

注4) 臼蓋荷重面の算定方法

臼蓋縁と涙痕下縁を結ぶ線の垂直2等分線が臼蓋と交差した点から外側を臼蓋荷重面とする。



新

表2：特発性大腿骨頭壊死症の病期（Stage）分類

Stage 1：（略）  
 Stage 2：（略）  
 Stage 3：骨頭の圧潰があるが、関節裂隙は保たれている時期（骨頭および臼蓋の軽度な骨棘形成はあってもよい）  
 Stage 3A：（略）  
 Stage 3B：（略）  
 Stage 4：（略）

注：1 （略）

2 （略）

現行

表2：特発性大腿骨頭壊死症の病期（Stage）分類

Stage 1：X線像の特異的異常所見はないが、MRI、骨シンチグラム、または病理組織像で特異的異常所見がある時期  
 Stage 2：X線像で帯状硬化像があるが、骨頭の圧潰（collapse）がない時期  
 Stage 3：骨頭の圧潰があるが、関節裂隙は保たれている時期（骨頭および臼蓋の軽度な骨棘形成はあってもよい）  
 Stage 3A：圧潰が3mm未満の時期  
 Stage 3A：圧潰が3mm以上の時期  
 Stage 4：明らかな関節症性変化が出現する時期

注1) 骨頭の正面と側面の2方向X線像で評価する（正面像では骨頭圧潰が明らかでなくても側面像で圧潰が明らかであれば側面像所見を採用して病期を判定すること）

注2) 側面像は股関節屈曲90度・外転45度・内外旋中間位で正面から撮影する（杉岡法）

## 34. 混合性結合組織病

- 1 概念  
(略)
- 2 共通所見  
(略)
- 3 免疫学的所見  
(略)
- 4 混合所見  
(略)

[診断]  
(略)

付記1 (略)

- 2 以下の疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
- ① (略)
  - ② (略)
  - ③ 抗トポイソメラーゼⅠ抗体 (抗Scl-70抗体)
  - ④ (略)
- 3 (略)

## 34. 混合性結合組織病

- 1 概念  
全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗U1RNP抗体がみられる疾患である。
- 2 共通所見  
①レイノー現象 ②指ないし手背の腫脹
- 3 免疫学的所見  
抗U1RNP抗体陽性
- 4 混合所見  
(1) 全身性エリテマトーデス様所見  
① 多発関節炎  
② リンパ節腫脹  
③ 顔面紅斑  
④ 心膜炎又は胸膜炎  
⑤ 白血球減少 (4,000/ $\mu$ l以下) 又は血小板減少 (10万/ $\mu$ l以下)  
(2) 強皮症様所見  
① 手指に局限した皮膚硬化  
② 肺線維症、拘束性換気障害 (%VC=80%以下) 又は肺拡散能低下 (%DLco=70%以下)  
③ 食道蠕動低下又は拡張  
(3) 多発性筋炎様所見  
① 筋力低下  
② 筋原性酵素 (CK等) 上昇  
③ 筋電図における筋原性異常所見

[診断]

- (1) 2の1所見以上が陽性
- (2) 3の所見が陽性
- (3) 4の(1), (2), (3)項のうち、2項以上につき、それぞれ1所見以上が陽性以上の3項を満たす場合を混合性結合組織病と診断する。

付記1 抗U1RNP抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法 (ELISA) のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性でELISAの結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。

- 2 以下の疾患標識抗体が陽性の場合には混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
- ① 抗Sm抗体
  - ② 高力価の抗二本鎖DNA抗体
  - ③ 抗トポイソメラーゼ抗体 (抗Scl-70抗体)
  - ④ 抗Jo-1抗体

3 肺高血圧症を伴う抗U1RNP抗体陽性例は、臨床所見が十分にそろわなくとも、混合性結合組織病に分類される可能性が高い。

## 35. 原発性免疫不全症候群

## 【主要項目】

(1) 原発性免疫不全症候群に含まれる疾患 (WHOの分類に準ずる)

- ① 複合免疫不全症
  1. 重症複合免疫不全症  
〔アデノシンデアミナーゼ (ADA) 欠損症, Omenn症候群を含む〕
  2. (略)
  3. (略)
  4. (略)
5. (略)
- ② (略)
- ③ (略)
- ④ 補体不全症  
(下記補体成分のいずれかの欠損)  
C1q, C1r, C1s, C2, C3, C5, C6, C7, C8 $\alpha$ , C8 $\beta$ , C9, C1 inhibitor, Factor I, Factor H, Factor D, Properdin
- ⑤ (略)
- ⑥ (略)

## 35. 原発性免疫不全症候群

## 【主要項目】

(1) 原発性免疫不全症候群に含まれる疾患 (WHOの分類に準ずる)

- ① 複合免疫不全症
  1. 重症複合免疫不全症  
〔アデノシンデアミナーゼ欠損症 (ADA) 欠損症, Omenn症候群を含む〕
  2. X連鎖高IgM症候群
  3. プリンヌクレオシドホスホリパーゼ (PNP) 欠損症
  4. Bear Lymphocyte syndrome
    - ・組織適合性抗原 (MHC) クラス I 欠損症
    - ・組織適合性抗原 (MHC) クラス II 欠損症
    - ・組織適合性抗原 (MHC) クラス I およびクラス II 欠損症
  5. ZAP-70欠損症
- ② 抗体産生不全症
  1. X連鎖無 $\gamma$ -グロブリン血症
  2. 常染色体劣性無 $\gamma$ -グロブリン血症
  3. IgGサブクラス欠損症
  4. IgA欠損症
  5. 分類不能型免疫不全症
  6. 非X連鎖高IgM症候群
  7. 乳児一過性低 $\gamma$ -グロブリン血症
- ③ 明確に定義された免疫不全症
  1. Wiskott-Aldrich症候群
  2. 毛細血管拡張性小脳失調症
  3. Nijmegen症候群
  4. DiGeorge症候群
  5. 色素欠乏を伴う免疫不全症
  6. X連鎖リンパ増殖症候群
- ④ 補体不全症  
(下記補体成分のいずれかの欠損)  
C1q, C1r, C2, C2, C3, C5, C6, C7, C8 $\alpha$ , C8 $\beta$ , C9, C1 inhibitor, Factor I, Factor H, Factor D, Properdin
- ⑤ 食細胞機能不全症
  1. 重症先天性好中球減少症
  2. 周期性好中球減少症
  3. 白血球接着不全症
  4. 二次顆粒欠損症
  5. 慢性肉芽腫症
  6. 好中球G6D欠損症
  7. ミエロペルオキシダーゼ欠損症
  8. 白血球マイコバクテリウム殺菌能障害
- ⑥ 先天性または遺伝性疾患に伴う免疫不全症など
  1. 高IgE症候群
  2. 慢性粘膜皮膚カンジダ症
  3. その他



新

(2) (略)

【参考事項】  
(略)

現行

(2) 除外事項

続発性免疫不全状態をきたすことの多い慢性代謝性疾患、染色体異常、HIVなどのウイルス感染、悪性腫瘍や抗癌剤、免疫抑制剤投与、移植などによる医原性免疫不全状態が除外されていること。

【参考事項】

免疫不全症の多くに共通してみられる易感染性は、次のように要約される。

(1) 様々な部位の頻回の罹患傾向に加え、個々の感染が重症化しやすく、治癒が遅延する。

(2) 肺炎、髄膜炎、敗血症など重症感染症の反復罹患

(3) ニューモシチス・カリニ、カンジダ、サイトメガロウイルスなどの日和見感染  
この結果、免疫不全症では、下記の感染症状が様々な組合わせでみられる。

① 反復性気道感染症（中耳炎、副鼻腔炎を含む）

② 重症細菌感染症（肺炎、髄膜炎、敗血症など）

③ 気管支拡張症

④ 膿皮症

⑤ 化膿性リンパ節炎

⑥ 遷延性下痢

⑦ 難治性口腔カンジタ症

⑧ ニューモシチス・カリニ肺炎

⑨ ウイルス感染の遷延・重症化（ことに水痘）

→ 主に抗体産生不全

→ 主に細胞性免疫不全

## 36. 特発性間質性肺炎

## 【主要項目】

(1) 削除

(1) 主要症状、理学所見及び検査所見

① (略)

② (略)

③ (略)

④ (略)

⑤ 病理診断を伴わないIPFの場合は、下記の胸部HRCT画像所見のうち1および2を必須要件とする。特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎に関しては、その病型により様々な画像所見を呈する。

1. (略)
2. (略)
3. (略)
4. (略)
5. (略)

(2) 以下の①-④の各項は診断上の参考項目、あるいは重要性を示す。

- ① 気管支肺胞洗浄 (BAL) 液の所見は各疾患毎に異なるので鑑別に有用であり、参考所見として考慮する。特発性肺線維症では正常肺のBAL液細胞分画にほぼ等しいことが多く、肺胞マクロファージが主体であるが、好中球、好酸球の増加している症例では予後不良である。リンパ球が20%以上増多している場合は、特発性肺線維症以外の間質性肺炎、または他疾患による肺病変の可能性を示唆し、治療反応性が期待される。
- ② 経気管支肺生検 (TBLB) は特発性間質性肺炎を病理組織学的に確定診断する手段ではなく、参考所見ないし鑑別診断 (癌、肉芽腫など) において意義がある。

## 36. 特発性間質性肺炎

## 【主要項目】

(1) 原因の明らかな疾患の鑑別

膠原病や薬剤誘起性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。

(2) 主要症状、理学所見及び検査所見

① 主要症状および理学所見として、以下の1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 捻髪音 (fine crackles)
2. 乾性咳嗽
3. 労作時呼吸困難
4. ばち指

② 血清学的検査としては、1-4の1項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. KL-6上昇
2. SP-D上昇
3. SP-A上昇
4. LDH 上昇

③ 呼吸機能1-3の2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 拘束性障害 (%VC<80%)
2. 拡散障害 (%DLco<80%)
3. 低酸素血症 (以下のうち1項目以上)
  - ・安静時PaO<sub>2</sub> : 80Torr未満
  - ・安静時AaDO<sub>2</sub> : 20Torr以上
  - ・6分間歩行時SpO<sub>2</sub> : 90%以下

④ 胸部X線画像所見としては、1を含む2項目以上を満たす場合に陽性とする。

1. 両側びまん性陰影
2. 中下肺野、外側優位
3. 肺野の縮小

⑤ 病理診断を伴わないIPFの場合は、下記の胸部HRCT画像所見のうち(1)および(2)を必須要件とする。特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎に関しては、その病型により様々な画像所見を呈する。

1. 胸膜直下の陰影分布
2. 蜂巣肺
3. 牽引性気管支炎・細気管支拡張
4. すりガラス陰影
5. 浸潤影 (コンソリデーション)

(3) 以下の①-④の各項は診断上の参考項目、あるいは重要性を示す。

- ① 気管支肺胞洗浄 (BAL) の所見は各疾患毎に異なるので鑑別に有用であり、参考所見として考慮する。特発性肺線維症では正常肺のBAL細胞分画にほぼ等しいことが多く、肺胞マクロファージが主体であるが、好中球、好酸球の増加している症例では予後不良である。リンパ球が20%以上増多している場合は、特発性肺線維症以外の間質性肺炎、または他疾患の可能性を示唆し、治療反応性が期待される。
- ② 経気管支肺生検 (TBLB) は特発性間質性肺炎を病理組織学的に確定診断する手段ではなく、参考所見ないし鑑別診断 (癌、肉芽腫など) において重要な意義がある。

新	現行
<p>③ 外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検，開胸肺生検）は，特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断にとって必須であり臨床像，画像所見と総合的に判断することが必要である。</p> <p>④ これらの診断基準を満たす場合でも，例えば膠原病等，後になって原因が明らかになる場合がある。これらはその時点で特発性間質性肺炎から除外する。</p> <p>(3) 鑑別診断  <u>膠原病や薬剤誘起性，環境，職業性など原因の明らかな間質性肺炎や，他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する。</u></p> <p>(4) 特発性肺線維症 (IPF) の診断  (略)</p> <p>(5) 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断  外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検）により病理組織学的に診断され，臨床所見，画像所見，BAL液所見等と矛盾しない症例。  特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎としては下記の疾患が含まれる。  NSIP（非特異性間質性肺炎），AIP（急性間質性肺炎），COP（特発性器質化肺炎），DIP（剥離性間質性肺炎），RB-ILD（呼吸細気管支炎関連間質性肺炎），リンパ球性間質性肺炎（LIP）</p> <p>(6) 重症度判定  特発性肺線維症の場合は下記の重症度分類判定表（表1）に従い判定する。安静時動脈血酸素分圧が80 Torr以上をⅠ度，70 Torr以上80 Torr未満をⅡ度，60 Torr以上70 Torr未満をⅢ度，60 Torr未満をⅣ度とする。重症度Ⅱ度以上で6分間歩行時SpO<sub>2</sub>が90%未満となる場合は，重症度を1段階高くする。ただし，安静時動脈血酸素分圧が70 Torr未満の時には，6分間歩行時SpO<sub>2</sub>は必ずしも測定する必要はない。</p> <p>【参考事項】  (1) (略)</p> <p>(2) 略語説明（表2）</p> <p>【特定疾患治療研究事業の対象範囲】  (略)</p>	<p>③ 外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検，開胸肺生検）  本検査は特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎の診断にとって必須であり臨床像，画像所見と総合的に判断することが必要である。</p> <p>④ これらの診断基準を満たす場合でも，例えば膠原病等，後になって原因が明らかになる場合がある。これらはその時点で特発性肺線維症から除外する。</p> <p>(4) 特発性肺線維症 (IPF)  (2)の①-⑤に関して，下記の条件をみたまず確実，およびほぼ確実な症例をIPFと診断する。  ① 確 実 : (2)の①-⑤の全項目をみたますもの。あるいは外科的肺生検病理組織診断がUIPであるもの。  ② ほぼ確実 : (2)の①-⑤のうち⑤を含む3項目以上を満たすもの。  ③ 疑 い : (2)の⑤を含む2項目しか満たさないもの。  ④ 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎，または他疾患  : (2)の⑤を満たさないもの。</p> <p>(5) 特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎  外科的肺生検（胸腔鏡下肺生検または開胸肺生検）により病理組織学的に診断され，臨床所見，画像所見，BAL所見等と矛盾しない症例。  特発性肺線維症以外の特発性間質性肺炎としては下記の疾患が含まれる。  NSIP（非特異性間質性肺炎），AIP（急性間質性肺炎），COP（特発性器質化肺炎），DIP（剥離性間質性肺炎），RB-ILD（呼吸細気管支炎関連間質性肺炎），リンパ球性間質性肺炎（LIP）</p> <p>(6) 重症度判定  特発性肺線維症の場合は下記の重症度分類判定表（表1）に従い判定する。安静時動脈血ガスが80Torr以上をⅠ度，70Torr以上80Torr未満をⅡ度，60Torr以上70Torr未満をⅢ度，60Torr未満をⅣ度とする。重症度Ⅱ度以上で6分間歩行時SpO<sub>2</sub>が90%未満となる場合は，重症度を1段階高くする。ただし，安静時動脈血ガスが70Torr未満の時には，6分間歩行時SpO<sub>2</sub>は必ずしも測定する必要はない。</p> <p>【参考事項】  (1) 特発性間質性肺炎（IIPs）は，びまん性肺疾患のうち特発性肺線維症（IPF）をはじめとする原因不明の間質性肺炎の総称であり，本来その分類ならびに診断は病理組織診断に基づいている。しかし，臨床現場においては診断に十分な情報を与える外科的肺生検の施行はしばしば困難である。そのため，高齢者（おもに50歳以上）に多い特発性肺線維症に対しては，高分解能CT（HRCT）による明らかな蜂巣肺が確認できる場合，病理組織学的検索なしに診断してよい。それ以外の特発性間質性肺炎が疑われる場合には，外科的肺生検に基づく病理組織学的診断を必要とする。</p> <p>(2) 略号説明（表2）</p> <p>【特定疾患治療研究事業の対象範囲】  診断基準により特発性間質性肺炎と診断された者のうち，重症度分類のⅢ，Ⅳ度の者を対象とする。</p>