

## 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. 小児 SS
5. 治療法
6. 妊娠出産

#### 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、転用等する事を禁じます。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 へご連絡下さい。

1. クリニカルクエスチョン設定表

1. 臨床所見

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	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	1	唾液腺病変と口腔乾燥	診断、治療方針の決定に有用な口腔検査は何か	指定なし	指定なし	SS	腺病変			01	診断率の向上	益	8	○	吉原、中村、齋藤
										02	治療方針の決定	益	8	○	
										03	病態の把握	益	8	○	
										04	有害事象	害	8	○	
										05	口腔乾燥症状との相関	益	8	○	
1-2-1	2	涙腺病変と眼乾燥	診断、治療方針の決定に有用な眼科検査は何か	指定なし	指定なし	SS	涙腺炎 ドライアイ			01	診断率の向上	益	8	○	高村、坪田 坪井修正
										02	治療方針の決定	益	8	○	
										03	治療の早期開始	益	8	○	
										04	病態の把握	益	8	○	
										05	有害事象	害	7	○	
1-3-1	3	腺外病変	予後に影響する腺外病変にはどのようなものがあるか	指定なし	指定なし	SS	腺外病変	肺病変 腎病変 血球減少 末梢神経障害 中枢神経障害 消化器病変 関節・皮膚・筋病変 その他の腺外病変		01	生命予後の悪化	害	9	○	三森、佐野 坪井修正
										02	QOLの低下	害	8	○	
1-3-2	4	腺外病変	特徴的な皮膚病変は何か	指定なし	指定なし	SS	皮膚病変	環状紅斑 高ガンマグロブリン血症性紫斑 血管炎 結節性紅斑 レイノー現象 網状皮斑 薬疹		01	診断感度の向上	益	8	○	三森、佐野 坪井修正
										02	診断特異度の向上	益	8	○	
										03	重症度判定	益	8	○	
										04	予後予測	益	8	○	
1-3-3	5	腺外病変	特徴的な腎病変は何か	指定なし	指定なし	SS	腎病変	間質性腎炎 糸球体腎炎 尿管性アシドーシス		01	診断感度の向上	益	8	○	三森、佐野 坪井修正
										02	診断特異度の向上	益	8	○	
										03	重症度判定	益	8	○	
										04	予後予測	益	8	○	
1-3-4	6	腺外病変	特徴的な末梢神経障害は何か	指定なし	指定なし	SS	末梢神経障害	感覚神経ニューロパチー 感覚運動性ニューロパチー 運動神経ニューロパチー 多発性単神経炎 脳神経炎 自律神経障害 混合型ニューロパチー		01	診断感度の向上	益	8	○	三森、佐野 坪井修正
										02	診断特異度の向上	益	8	○	
										03	重症度判定	益	8	○	
										04	予後予測	益	8	○	
1-3-5	7	腺外病変	特徴的な中枢神経障害は何か	指定なし	指定なし	SS	中枢神経障害	多発性脳梗塞 無菌性髄膜炎 NMO 多発性硬化症様症状 パーキンソンズム 精神症状		01	診断感度の向上	益	8	○	三森、佐野 坪井修正
										02	診断特異度の向上	益	8	○	
										03	重症度判定	益	8	○	
										04	予後予測	益	8	○	

1-3-6	8	腺外病変	特徴的な肺病変は何か	指定なし	指定なし	SS	肺病変	気道、末梢気道病変 間質性肺障害 肺高血圧症		O1 O2 O3 O4	診断感度の向上 診断特異度の向上 重症度判定 予後予測	益 益 益 益	8 8 8 8	○ ○ ○ ○	三森、佐野 坪井修正
1-3-7	9	腺外病変	特徴的な関節病変は何か	指定なし	指定なし	SS	関節病変	関節痛 関節炎 骨びらん 関節変形 滑膜炎 骨髓浮腫 CRP上昇 MMP3上昇 リウマトイド因子陽性 抗CCP抗体陽性		O1 O2 O3 O4	診断感度の向上 診断特異度の向上 重症度判定 予後予測	益 益 益 益	8 8 8 8	○ ○ ○ ○	三森、佐野 坪井修正

## 2. 検査所見

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	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	
2-1-1	10	血液検査(自己抗体含む)	診断に有用な自己抗体は何か	指定無し	指定無し	SS	自己抗体産生	抗核抗体 リウマトイド因子 抗SS-A抗体 抗SS-B抗体 抗セントロメア抗体 抗CCP抗体			O1 O2 O3	診断感度の向上 診断特異度の向上 臨床所見との関連	益 益 益	8 8 8	○ ○ ○	川野、西山、鈴木、坪井修正
2-1-2	11	血液検査(自己抗体含む)	診断に有用な血液検査所見は何か	指定無し	指定無し	SS	血液検査異常	WBC減少 血小板減少 IgG値 肝機能異常 甲状腺機能異常 低K血症 アンダーシス			O1 O2 O3 O4	診断感度の向上 診断特異度の向上 重症度の判定 腺外病変の診断	益 益 益 益	8 8 8 8	○ ○ ○ ○	川野、西山、鈴木、坪井修正
2-2-1	12	画像検査(唾液腺US、MRI含む)	腺病変の評価に有用な画像検査にはどのようなものがあるか	指定無し	指定無し	SS	唾液腺炎	唾液腺画像検査			O1	SSの診断	益	8	○	川上
2-2-2	13	画像検査(唾液腺US、MRI含む)	唾液腺エコーは診断、重症度、治療反応性評価にどれだけ寄与するか	指定無し	指定無し	SS	唾液腺炎	唾液腺エコー			O1 O2 O3	SSの診断 SSの重症度 SSの治療反応性	益 益 益	8 8 8	○ ○ ○	川上
2-2-3	14	画像検査(唾液腺US、MRI含む)	唾液腺MRIは診断、重症度、治療反応性評価にどれだけ寄与するか	指定無し	指定無し	SS	唾液腺炎	唾液腺MRI			O1 O2 O3	SSの診断 SSの重症度 SSの治療反応性	益 益 益	8 8 8	○ ○ ○	川上
2-2-4	15	画像検査(唾液腺US、MRI含む)	唾液腺シンチグラフィは診断、重症度、治療反応性評価にどれだけ寄与するか	指定無し	指定無し	SS	唾液腺炎	唾液腺シンチグラフィ			O1 O2 O3	SSの診断 SSの重症度 SSの治療反応性	益 益 益	8 8 8	○ ○ ○	川上
2-2-5	16	画像検査(唾液腺US、MRI含む)	唾液腺造影は診断、重症度、治療反応性評価にどれだけ寄与するか	指定無し	指定無し	SS	唾液腺炎	唾液腺造影			O1 O2 O3	SSの診断 SSの重症度 SSの治療反応性	益 益 益	8 8 8	○ ○ ○	川上

3. 合併症

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	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		
3-1	17	合併症(悪性リンパ腫、他の膠原病)	予後に影響する合併症は何か	指定無し	指定無し	SS	合併症	悪性リンパ腫 橋本病 原発性胆汁性肝硬変 関節リウマチ 全身性エリテマトーデス その他の膠原病			O1 O2 O3	生命予後の悪化 QOLの低下 重症化	害 害 害	9 9 8	○ ○ ○	田中 坪井修正
3-2	18	合併症(悪性リンパ腫、他の膠原病)	合併する悪性リンパ腫の特徴は何か	指定無し	指定無し	SS	悪性リンパ腫	B細胞系非ホジキンリンパ腫 MALTリンパ腫 節外型 EBウイルス			O1 O2 O3 O4	診断感度の向上 診断特異度の向上 重症度判定 予後予測	益 益 益 益	8 8 8 8	○ ○ ○ ○	田中 坪井修正
3-3	19	合併症(悪性リンパ腫、他の膠原病)	悪性リンパ腫合併のリスク因子は何か	指定無し	指定無し	SS	悪性リンパ腫	SS長期罹患 唾液腺腫脹 リンパ節腫脹 脾腫 皮膚血管炎 低補体 リンパ球減少 Mタンパク β 2ミクログロブリン上昇 口唇唾液腺での胚中心形成 ステロイド投与 免疫抑制薬投与 生物学的製剤投与			O1 O2	悪性リンパ腫の発生リスク上昇 悪性リンパ腫の予後悪化	害 害	8 8	○ ○	田中 坪井修正

4. 小児 SS

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	臨床課題	作成したCQ	P			I/C		O				作成者		
				性別	疾患	病態	I	C	リスト	内容	益/害	重要度		採択可否	
4-1	20	小児のSS	小児患者の腺病変を反映する臨床所見は何か	指定無し	16歳未満	SS	腺病変	反復性耳下腺腫脹		O1	診断感度の向上	益	9	○	富板、坪井修正
								齶歯の増加		O2	診断特異度の向上	益	9	○	
								口臭 眼の乾燥感		O3	重症度の判定	益	9	○	
4-2	21	小児のSS	小児患者の腺外病変を反映する臨床所見は何か	指定無し	16歳未満	SS	腺外症状	持続する発熱		O1	診断感度の向上	益	9	○	富板、坪井修正
								皮疹		O2	診断特異度の向上	益	9	○	
								関節症状 倦怠感 リンパ節腫脹 神経症状		O3	重症度の判定	益	9	○	
4-3	22	小児のSS	小児患者の診断に有用な血液検査所見は何か	指定無し	16歳未満	SS	血液検査異常	抗核抗体		O1	診断感度の向上	益	9	○	富板、坪井修正
								抗SS-A抗体		O2	診断特異度の向上	益	9	○	
								抗SS-B抗体 リウマトイド因子 IgG値 唾液腺型アマラーゼ		O3	重症度の判定	益	9	○	
4-4	23	小児のSS	小児患者の腺病変を反映する検査所見は何か	指定無し	16歳未満	SS	腺病変	MRIシアログラフィ		O1	診断感度の向上	益	9	○	富板、坪井修正
								シアログラフィ		O2	診断特異度の向上	益	9	○	
								唾液腺シンチグラフィ		O3	重症度の判定	益	9	○	
								角結膜染色 シルマーテスト BUT		O4	有害事象	害	8	○	

5. 治療法

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	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	
5-1-1	24	口腔感染症の治療	口腔乾燥症状の改善に有用な治療は何か	指定なし	指定なし	SS	腺病変	セビメリン塩酸塩 ピロカルピン塩酸塩 漢方薬 保湿剤	プラセボ	O1 O2 O3 O4	唾液分泌量の改善 口腔乾燥症状の改善 口腔粘膜異常の改善 有害事象	益 益 益 害	8 8 6 7	○ ○ ○ ○	齋藤、吉原、中村 坪井修正
5-1-2	25	口腔乾燥症の治療	再発性唾液腺腫脹にはどのような対応が有用か	指定なし	指定なし	SS	腺病変	抗菌薬 副腎皮質ステロイド 耳下腺洗浄療法 唾液分泌促進による予防	プラセボ	O1 O2 O3 O4	唾液腺腫脹の改善 唾液分泌量の改善 有害事象	益 益 害	8 7 7	○ ○ ○	齋藤、吉原、中村 坪井修正
5-2-1	26	眼乾燥症の治療	レバミピド点眼液・ジクアホソル点眼液・ヒアルロン酸点眼液は、ドライアイの角結膜上皮障害、涙液分泌量、自覚症状の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	眼乾燥症 (ドライアイ)	レバミピド点眼液 ジクアホソル点眼液 ヒアルロン酸点眼液 シクロスポリン点眼液	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6 O7	角膜上皮障害の改善 結膜上皮障害の改善 眼乾燥症状の改善 涙液量の改善 視機能の改善 有害事象	益 益 益 益 益 害	8 8 8 8 8 7	○ ○ ○ ○ ○ ○	坪田、高村 坪井修正
5-2-2	27	眼乾燥症の治療	涙点プラグはドライアイの涙液量、角結膜上皮障害、自覚症状の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	眼乾燥症 (ドライアイ)	涙点プラグ	点眼治療	O1 O2 O3 O4 O5 O6 O7	涙液量の改善 角膜上皮障害の改善 結膜上皮障害の改善 眼乾燥症状の改善 有害事象	益 益 益 益 害	9 9 9 9 7	○ ○ ○ ○ ○	坪田、高村 坪井修正
5-3-1	28	全身治療(ステロイド、免疫抑制薬)	ステロイドは腺病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺病変	ステロイド全身投与	プラセボ	O1 O2 O3 O4	唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 感染症の増加	益 益 益 害	8 8 8 7	○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井
5-3-2	29	全身治療(ステロイド、免疫抑制薬)	ステロイドは腺外病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺外病変	ステロイド全身投与	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6 O7 O8 O9 O10	ESSDAIの改善 ESSPRIの改善 肺病変の改善 腎病変の改善 血球減少の改善 高ガンマグロブリン血症の改善 中枢神経障害の改善 末梢神経障害の改善 関節・皮膚・筋病変の改善 感染症の増加	益 益 益 益 益 益 益 益 益 害	8 7 8 8 8 7 8 7 7 7	○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井
5-3-3	30	全身治療(ステロイド、免疫抑制薬)	免疫抑制薬は腺病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺病変	シクロスポリンA アザチオプリン メトレキサート シクロフォスファミド ミゾリビン	プラセボ	O1 O2 O3 O4	唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 感染症の増加	益 益 益 害	8 8 8 7	○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井
5-3-4	31	全身治療(ステロイド、免疫抑制薬)	免疫抑制薬は腺外病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺外病変	シクロスポリンA アザチオプリン メトレキサート シクロフォスファミド ミゾリビン	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6 O7 O8 O9 O10	ESSDAIの改善 ESSPRIの改善 肺病変の改善 腎病変の改善 血球減少の改善 高ガンマグロブリン血症の改善 中枢神経障害の改善 末梢神経障害の改善 関節・皮膚・筋病変の改善 感染症の増加	益 益 益 益 益 益 益 益 益 害	8 7 8 8 8 7 8 7 7 7	○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井

5-4-1	32	生物学的製剤	生物学的製剤は腺病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺病変	リツキシマブ ベリムマブ TNF阻害薬 アバタセプト トシリズマブ	プラセボ	O1 O2 O3 O4	唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 感染症の増加	益 益 益 害	8 8 8 7	○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井
5-4-2	33	生物学的製剤	生物学的製剤は腺外病変の改善に有用か	指定なし	指定なし	SS	腺外病変	リツキシマブ ベリムマブ TNF阻害薬 アバタセプト トシリズマブ	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6 Q7 Q8 Q9 Q10	ESSDAIの改善 ESSPRIの改善 肺病変の改善 腎病変の改善 血球減少の改善 高ガンマグロブリン血症の改善 中枢神経障害の改善 末梢神経障害の改善 関節・皮膚・筋病変の改善 感染症の増加	益 益 益 益 益 益 益 益 益 害	8 7 8 8 8 7 8 7 7 7	○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○	田中(良)、竹内、坪井
5-5-1	34	小児の治療	ステロイドの全身投与は小児患者の腺外病変・腺病変の改善に有用か	指定なし	指定あり 16歳未満	SS	腺外病変 腺病変	mPSLパルス療法 ステロイド大量投与 ステロイド少量持続投与	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6	腺外病変の改善 発熱、倦怠感の改善 唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 有害事象	益 益 益 益 益 害	9 9 9 9 9 8	○ ○ ○ ○ ○ ○	富板、坪井修正
5-5-2	35	小児の治療	免疫抑制薬は小児患者の腺外病変・腺病変の改善に有用か	指定なし	指定あり 16歳未満	SS	腺外病変 腺病変	ミノリピン MMF シクロフォスファミド シクロスポリン タクロリムス MTX	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6	腺外病変の改善 発熱、倦怠感の改善 唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 有害事象	益 益 益 益 益 害	9 9 9 9 9 8	○ ○ ○ ○ ○ ○	富板、坪井修正
5-5-3	36	小児の治療	生物学的製剤は小児患者の腺外病変・腺病変の改善に有用か	指定なし	指定あり 16歳未満	SS	腺外病変 腺病変	リツキシマブ ベリムマブ TNF阻害薬 アバタセプト トシリズマブ	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6	腺外病変の改善 発熱、倦怠感の改善 唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 有害事象	益 益 益 益 益 害	9 9 9 9 9 8	○ ○ ○ ○ ○ ○	富板、坪井修正
5-5-4	37	小児の治療	漢方薬、ムスカリンレセプター刺激薬、気道粘液潤滑薬は、小児患者の腺外病変・腺病変の改善に有用か	指定なし	指定あり 16歳未満	SS	腺外病変 腺病変	補中益気湯 麦門冬湯 ビロカルピン セビメリン 気道粘液潤滑薬	プラセボ	O1 O2 O3 O4 O5 O6	腺外病変の改善 発熱、倦怠感の改善 唾液分泌量の改善 涙液分泌量の改善 乾燥自覚症状の改善 有害事象	益 益 益 益 益 害	9 9 9 9 9 8	○ ○ ○ ○ ○ ○	富板、坪井修正

6. 妊娠出産

CQ番号 (項目別)	CQ番号 (統一)	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	
6-1	38	妊娠出産管理	女性患者の妊娠出産管理における留意点は何か	女性	妊娠可能年齢	SS	妊娠出産	抗SS-A抗体陽性 抗リン脂質抗体陽性 腺外病変合併 他の膠原病の合併 ステロイド投与 免疫抑制薬投与 膠原病内科・産科・小児科の連携 胎児評価			O1 O2 O3 O4 O5 O6	先天性心ブロックの発症 新生児ループスの発症 流産、早産、子宮内胎児発育遅延の増加 妊娠中、出産後の腺外病変の悪化 妊娠中、出産後の他の膠原病の悪化 薬剤の胎児への影響	害 害 害 害 害 害	9 9 8 8 8 8	○ ○ ○ ○ ○ ○	坪井