

最新 RA 分類基準における鑑別診断の実際

末松 栄一 国立病院機構九州医療センター 膠原病内科
(2013年 第14回博多リウマチセミナー)

1. はじめに

2010年 ACR/EULAR 新分類基準は、診断未確定の新規関節炎患者から、RA を発症早期に診断し、メトトレキサート (MTX) を中心とする抗リウマチ薬 (DMARDs) を速やかに開始し、関節破壊を予防する目的で作成された。日本リウマチ学会は新基準検証委員会 (コホート解析作業部会, エキスパート検討作業部会) を立ち上げ、新分類基準を本邦で用いることの有用性・妥当性を検討し、感度は上昇し妥当性については問題はないが、特異度は低下しているため鑑別診断を適切に行うことが必要と結論した。そのためスムーズな診断に役立つ鑑別疾患難易度別リスト¹⁾を作成した。しかし実臨床におけるリストの扱いは、リウマチ専門医それぞれの立場で違うことが想定される。整形外科か内科か、診療所か専門病院か等で受診患者のポピュレーションが異なるため、それぞれの専門に応じたリストの応用が望まれる。

表1 新基準使用時の RA 鑑別疾患難易度別リスト¹⁾

難易度	
高	1. ウイルス感染に伴う関節炎 (パルボウイルス, 風疹ウイルスなど) 2. 全身性結合組織病 (シェーグレン症候群, 全身性エリテマトーデス, 混合性結合組織病, 皮膚筋炎・多発性筋炎, 強皮症) 3. リウマチ性多発筋痛症 4. 乾癬性関節炎
中	1. 変形性関節症 2. 関節周囲の炎症 (腱鞘炎, 腱付着部炎, 肩関節周囲炎, 滑液包炎など) 3. 結晶誘発性関節炎 (痛風, 偽痛風など) 4. 脊椎関節炎 (反応性関節炎, 掌蹠膿疱症性骨関節炎, 強直性関節炎, 炎症性腸疾患関連関節炎) 5. 全身性結合組織病 (ベーチェット病, 血管炎症候群, 成人発症スチル病, 結節性紅斑) 6. その他のリウマチ性疾患 (回帰リウマチ, サルコイドーシス, RS3PE など) 7. その他の疾患 (更年期障害, 線維筋痛症)
低	1. 感染に伴う関節炎 (細菌性関節炎, 結核性関節炎など) 2. 全身性結合組織病 (リウマチ熱, 再発性多発軟骨炎など) 3. 悪性腫瘍 (腫瘍随伴症候群) 4. その他の疾患 (アミロイドーシス, 感染性心内膜炎, 複合性局所疼痛症候群など)

2. 関節疾患の診察

1) 問診

- ◆ 発症の仕方 (急性, 慢性, 先行感染)
- ◆ 安静時痛があるか, 運動時の痛みか
- ◆ 罹患関節数; 単関節か, 多関節か
- ◆ 罹患関節部位; 軸性か, 末梢性か
- ◆ 既往歴, 家族歴, 生活歴 (喫煙, アルコール)

全身性疾患（SLE, RAなど）に伴うものは対称性が多い。乾癬性関節炎や痛風では単関節・非対称性。

- ◆ 手関節, PIP関節, MCP関節 ⇒ RA
- ◆ 手指, 手関節, 膝関節 ⇒ 全身性エリテマトーデス (SLE)
- ◆ 四肢大関節 ⇒ ベーチェット病, 変形性関節症
- ◆ 腰背部痛 (場所を特定出来ない) ⇒ 強直性脊椎炎
- ◆ 下肢 (膝関節, 足関節) が多い ⇒ 反応性関節炎, 炎症性腸疾患関連関節炎
- ◆ 移動する ⇒ 反応性関節炎, 感染性心内膜炎
- ◆ 全身性 ⇒ 線維筋痛症, 甲状腺疾患, 詐病, 精神疾患
- ◆ 足の MTP 関節 ⇒ 痛風 (偽痛風は膝・股関節)

2) 視診

外観, 動作

3) 触診

腫脹, 熱感, 関節液貯留, 圧痛点

4) 徒手検査

5) 画像診断

単純 X 線, CT, MRI, 超音波

6) 血液検査

CRP, 血沈, リウマトイド因子, 抗 CCP 抗体, 抗核抗体, 自己抗体

7) 関節液検査

外観, 鏡検, 培養, PCR

3. 鑑別難易度「高」

1) ウイルス感染に伴う関節炎 (ヒトパルボウイルス B19, 風疹ウイルス)

ウイルス感染は日常臨床において最も多く遭遇する疾患の一つであり, 病初期には発熱, 関節痛, 筋肉痛を伴う。通常一過性であるが, 中には遷延化し RA や膠原病との鑑別が必要になる例もある。ウイルス性関節炎の主な成立機序は, ウイルスと抗ウイルス抗体で形成される免疫複合体の関節滑膜への沈着による炎症の惹起, ウイルスによる関節局所での直接障害 (感染細胞へのアポトーシス誘導), あるいは感染関節組織を基盤とした免疫反応による炎症性サイトカインの産生等が推定されている。

表 2 関節炎の原因ウイルス

(1) 頻発
ヒトパルボウイルス B19 (HPV/B19)
成人女性での風疹ウイルス (および風疹ワクチン)
(2) 時に発現
B 型肝炎ウイルス (HBV)
C 型肝炎ウイルス (HCV)
ヒト T 細胞白血病ウイルス I 型 (HTLV-1)
ヒト免疫不全ウイルス (HIV)
ムンプスウイルス
水痘ウイルス

ヒトパルボウイルス B19 (HPV/B19) は小児における伝染性紅斑 (いわゆるリンゴ病) の原因ウイルスとして知られており, 多くは小児期に罹患する. しかし成人になってからの感染では, 約半数に多関節炎症状を呈し, RA との鑑別が困難な例, さらには抗核抗体陽性, 低補体血症など SLE 様病態を呈する例がある. 宿主の免疫能によっては, 抗 B19 抗体のウイルス中和能が十分となるまでの期間が長引くことが知られ, HPV/B19 感染から 6 ヶ月経過しても IgM 抗体が陽性である例も報告されている. 明らかな HPV/B19 感染の後で RA の分類基準を満たした例を RA と同様に治療しても良いかは議論が必要である. 特に IgM 抗体が陽性である場合, HPV/B19 の遷延感染状態であるので, 免疫抑制療法は注意が必要と思われる.

風疹ウイルスが成人女性に罹患した場合, 30~70%に関節炎がみられる. 手指, 手, 膝関節痛を訴えることが多い. 関節症状は, 発疹出現と同時に, やや遅れて出現し, 1 ヶ月以上持続することもある. HTLV-1 ウイルスに関しては, tax 遺伝子の transgenic mouse が RA 様関節炎を発症する報告等より RA の原因ウイルスとして注目された時期もあったが, 現在では積極的病因として重要視はされていない.

表 3 膠原病の患者数²⁾

疾患名	全国(人)	福岡県(人)
全身性エリテマトーデス	59,553	2,345
強皮症, 皮膚筋炎及び多発性筋炎	45,833	1,858
混合性結合組織病	9,939	437
大動脈炎症候群	5,829	268
結節性動脈周囲炎	8,928	310
ウェゲナー肉芽腫症	1,834	71
悪性関節リウマチ	6,302	216
ベーチェット病	18,451	849

2) 全身性結合組織病

RA も膠原病の一疾患であり, 特に病初期には鑑別に苦慮することも多い. しかしまず疾患患者数の把握が重要と考える. 本邦における RA の患者数は 80 万~100 万人と考えられているが, 膠原病ははるかに少なく, SLE は約 6 万人である. その他の膠原病はさらに少ない (表 3). 膠原病は関節症状以外に発熱, 全身倦怠感などの全身症状や皮膚症状, 筋肉症状など局所症状が特徴的である. また検査所見で

は, 抗核抗体をはじめとする各種自己抗体が重要となる. 各疾患の自己抗体を表 4 に示す.

a) 原発性シェーグレン症候群 (SS)

中でも RA との鑑別の際に問題となることが多い膠原病は原発性シェーグレン症候群 (SS) と SLE である. SS は乾燥症状が明らかであれば, 確定診断に至りやすい. 一方, 関節症状が先行する場合は診断が難しい. SS では関節痛を 40~70%に認める. Prospective study では 73.5%に関節痛が出現し, 関節炎は 17.6%であった³⁾. 検査所見では抗核抗体は 70~95%に陽性, 抗 CCP 抗体は 5~20%に陽性であり, 膠原病の中では抗 CCP 抗体の陽性率が高い. X 線では骨変化を認めないことが多いが, 中には骨びらんがみられ, RA の合併と考えた方が良い場合もある. しかし SLE と同様, 通常 SS の関節炎は関節変形を来たすことはなく, まれに Jaccoud 関節症がみられる.

b) 全身性エリテマトーデス (SLE)

SLE は病変が多臓器に及ぶが, 特に皮膚症状が鑑別に有用である. 蝶型紅斑は SLE 患者の 70%に認め, 初発症状としても 40%にみられる. 一方, 皮膚病変を呈せず, 関節症状と検査所見の異常のみの場合は鑑別が難しい. 関節症状は SLE 患者の 90~95%に認められ, 初発症状としても約 50%にみられる. 関節周囲組織を含めた多様な関節症であるが, 典型的には多発性・左右対称性で, 時に移動性, 時間は短時間である. SLE の関節炎は変形のない non-erosive arthritis が特徴である. 診断には標識自己抗体の検索が必須である. 抗 dsDNA 抗体, 抗 Sm 抗体, 抗リン脂質抗体が陽性であれば, 確定診断に近づく.

表 4 膠原病の自己抗体

疾患	自己抗体	対応抗原	頻度	関連病態
SLE	抗dsDNA抗体 抗Sm抗体 抗リボゾームP抗体 抗PCNA抗体	2本鎖DNA U1,U2,U4/U6,U5RNP ribosomal P蛋白 DNA polymerase δ の補酵素	40~60% 15~30% 10% <5%	ループス腎炎, 活動期SLE 中枢神経障害, 腎炎 中枢神経障害 血小板減少, 腎炎
強皮症	抗Scl-70抗体 抗セントロメア抗体 抗RNAポリメラーゼI/III抗体	DNA topoisomerase I セントロメア RNA polymerase I/III	30% 20~30% 5~10%	広汎性皮膚硬化, IP 限局性皮膚硬化 広汎性皮膚硬化, 強皮症腎
多発性筋炎 /皮膚筋炎	抗Jo1抗体 抗アミノアシルtRNA合成 酵素抗体	Histidyl-tRNA酵素	20% <5%	IP Anti-synthetase syndrome
MCTD	抗U1RNP抗体	U1RNP	100%	MCTD, レイノー現象
シェーグレン 症候群	抗SS-A/Ro抗体 抗SS-B/La抗体	hY1~hY5RNP RNA polymerase III 転写終結因子	50~70% 20~30%	SCLE, 新生児ループス 再発性環状紅斑

表 5 SLE, RA, SS の比較

	SLE	RA	原発性SS
年齢	20~40歳	30~50歳	40~60歳
男女比	1:10	1:4	1:14
初発症状としての 関節痛・関節炎	50%	100%	10%
関節痛・関節炎	90~95%	100%	40~70%
好発部位	手指, 手, 膝 多発性, 対称性, 移動性	手指, 手, 膝, 足, 足趾 多発性, 対称性	手指, 手, 膝, 肩 少数関節, 非対称性
朝のこわばり	数分	数時間	数分
骨びらん	稀	一般的	稀
関節変形	関節周囲組織の弛緩による 修復可能	軟骨, 骨の破壊による 修復不可能	稀
腱鞘滑膜炎	10~44%	一般的	少ない
皮膚症状	顔面紅斑, 円板状紅斑	皮下結節	環状紅斑
CRP	正常	上昇	正常
リウマトイド因子	70~80%	70~80%	70%
抗核抗体	100%	30%	70~95%
自己抗体	抗dsDNA抗体(40-60%) 抗Sm抗体(30%) 抗リン脂質抗体(30-40%)	抗CCP抗体(80%)	抗SS-A抗体(70%) 抗SS-B抗体(30%)

c) 皮膚筋炎・多発性筋炎

四肢近位筋を中心に筋痛, 筋力低下, 脱力症状を訴えることが多く, 検査所見で筋原性酵素の上昇が重要である. 約 30%の例に関節痛や関節炎が認められる. 皮膚筋炎ではゴットロン徴候, ヘリオトロープ疹などの皮膚所見に注目する. 検査にて Jo-1 抗体などの抗アミノアシル tRNA 抗体陽性群では関節炎が多く, 亜脱臼などを伴うこともある. CK の上昇が見られない amyopathic dermatomyositis は間質性肺炎が問題となる.

d) 強皮症

レイノー症状と皮膚硬化が特徴であり，特に手指腫脹に注目する．関節痛を訴えることが多く50～90%にみられる⁴⁾．関節症状は強皮症の初発としてレイノー症状の次に多い．強皮症では骨びらんを伴うことが多いが，RA と違い小規模で進行が遅いことが多く，骨性強直は認めない．強皮症の骨びらんはパンス形成ではなく，線維化した腱の摩擦による骨の脱塩や虚血性の骨吸収が原因と考えられている．しかし中には急速な骨破壊，炎症反応の高値を呈し RA とのオーバーラップと考えた方がよい例がある．

3) リウマチ性多発筋痛症 (PMR)

PMR は高齢発症の RA との鑑別に苦慮することが多い．最近 PMR の分類基準が発表されたが，関節エコーの所見が含まれていることが新しい⁵⁾．しかし PMR に特徴的な検査所見はなく，ポイントをしぼった病歴聴取，炎症所見の高値，ステロイドに対する反応性から総合的に診断する．突然の発症と，肩甲部，腰部の起床時の強い疼痛，血沈，CRP の著明な上昇は RA との鑑別に役立つ，側頭動脈炎（巨細胞性動脈炎；giant cell arteritis；GCA）を合併する頻度は，欧米の20～30%に比べ本邦では高くないが，側頭動脈の怒張はチェックポイントである．臨床的に GCA の所見がなくても，生検で血管炎が証明されたり，FDG-PET 検査で取り込みを認めることもあるので注意が必要である．

表 6 RA, PMR, RS3PE の比較

	RA	PMR	RS3PE
好発年齢	30～50歳	60歳以上	60歳以上
男女比	1:4	1:2	4:1
発症経過	亜急性, 慢性	急性	多くは急性, 亜急性
滑膜炎の好発部位	手, 手指など小関節	膝, 肩, 腰部	手, 足関節, 大関節
筋痛・把握痛	通常ない	あり	時にあり
手背・足背の浮腫	関節領域に一致したnon pitting edema	なし	全体的なpitting edema
腱鞘炎の合併	時に合併	なし	高率に合併
骨びらん	あり	なし	なし
リウマトイド因子	70～80%	多くは陰性	多くは陰性
抗CCP抗体	80%	多くは陰性	多くは陰性
ステロイドに対する反応性	緩徐な効果	速やかな効果	速やかな効果
関節予後	骨破壊・変形	変形を来たさない	変形を来たさない

4) 乾癬性関節炎

乾癬は境界明瞭な紅斑で，銀白色の鱗屑を伴い，搔爬すると点状の出血が認められる．患者の5～30%に関節炎を合併する．診断には CASPAR (CLASsification criteria for Psoriatic ARthritis) 分類基準⁶⁾が用いられる．関節炎は単関節で発症するものが多く2/3を占め，うち半数は多関節炎へ移行する．10～20%に脊椎炎・仙腸関節炎を合併する．付着部炎，爪病変，DIP 関節炎や破壊性関節炎は特徴的で，RA との鑑別に役立つ．特に DIP 関節炎がある場合，爪病変が多く，爪甲肥厚・混濁，剥離症，点状陥凹などがみられる．関節外症状としては結膜炎が20～30%，虹彩炎が7%に出現する．70%は皮膚病変が先行し平均10年で関節症状が出現するが，15%は同時発症，15%は関節炎が先行する．

表 7 RA と乾癬性関節炎の比較

	RA	乾癬性関節炎
好発年齢	30～50歳	20～50歳
男女比	1:4	1:1
滑膜炎の好発部位	対称性	非対称性
末梢関節炎	+++	+～++++
DIP関節炎	—	+++
指趾炎	—	+++
付着部炎	—	++
脊椎炎	—	++
仙腸関節炎	—	++
関節外病変	リウマトイド結節, 血管炎	ぶどう膜炎, 結膜炎
関節予後	骨破壊・変形	骨破壊・変形

4. 鑑別難易度「中」

- 1) 変形性関節症
- 2) 関節周囲の炎症
- 3) 結晶誘発性関節炎
- 4) 脊椎関節炎 (Spondyloarthritis : SpA)

以前は血清反応陰性脊椎関節症 (SNSA) と呼ばれていた。SpA は付着部炎が認められるのが特徴である。SpA の関節炎は付着部炎から関節に炎症が波及してきたものと理解されている。部位としてはアキレス腱が多いが、腸骨稜、肋骨肋軟骨連結部位、脛骨粗面、足底腱膜、坐骨結節、大腿骨大転子、椎骨棘突起などにみられる。診断に関しては改訂ニューヨーク基準 (1984 年) で仙腸関節の X 線変化を認めることが必要とされ、そのため早期診断が困難となる場合があった。以後、Amor criteria (1990 年) を経て、2009 年脊椎病変を持つ脊椎関節炎の ASAS (Assessment of SpondyloArthritis international Society ; 国際脊椎関節炎評価学会) 基準⁷⁾、および 2011 年末梢病変を持つ脊椎関節炎の ASAS 基準⁸⁾が発表された。MRI での活動性所見として脂肪抑制 T2WT または STIR (short tau inversion recovery) での骨髓浮腫または骨炎が特徴である。

表 8 ASAS による SpA の罹患関節による分類

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. 脊椎炎・仙腸関節炎(体軸関節)を主体とする軸性脊椎関節炎(Axial SpA) <ul style="list-style-type: none"> • 強直性関節炎 • X 線所見が現れない体軸関節炎を示す SpA 2. 末梢関節炎を主体とする SpA(Peripheral SpA) <ul style="list-style-type: none"> • 反応性関節炎 • 乾癬性関節炎 • 炎症性腸疾患関連関節炎 • 分類不能・診断未確定の SpA |
|--|

図1 脊椎病変を持つ脊椎関節炎のASAS 基準⁷⁾

45歳未満に発症した3か月以上持続する腰痛があり

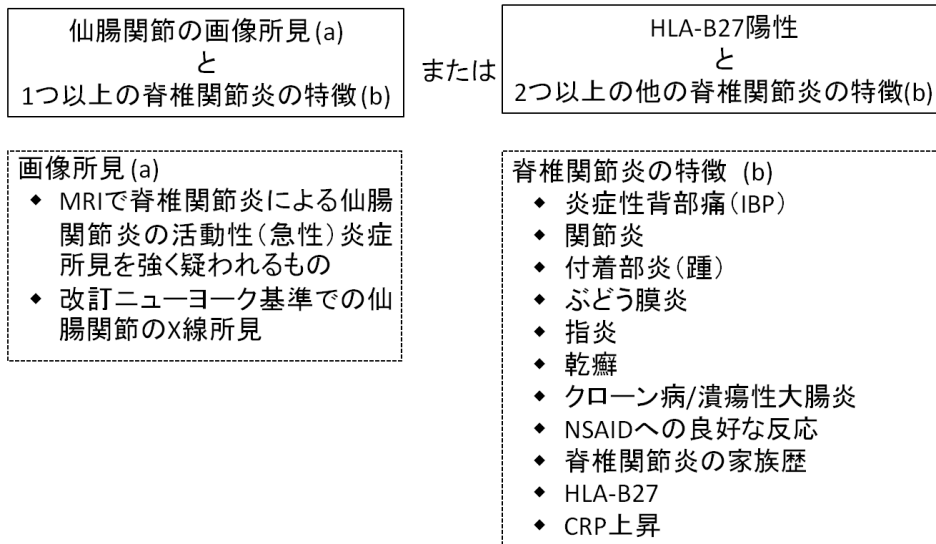
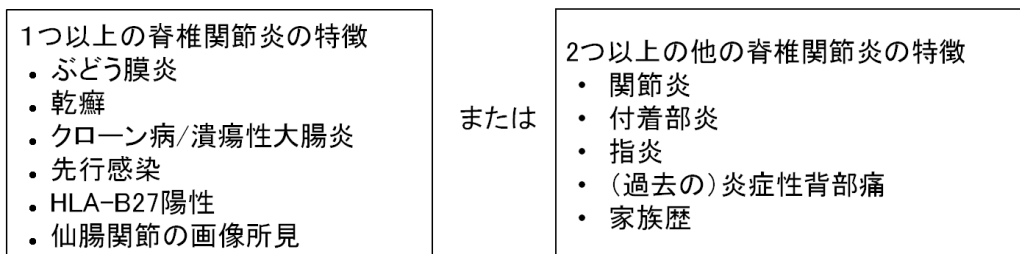


図2 末梢病変を持つ脊椎関節炎のASAS 基準⁸⁾

関節炎, 指炎, 付着部炎があり



a) 強直性関節炎

軸性脊椎関節症の代表的疾患であり、腰痛、仙腸関節痛、四肢の関節痛を呈する。長期罹患により bamboo 脊椎を来す。骨関節外症状として、急性前部ぶどう膜炎を 25~30%に合併する。また大動脈弁閉鎖不全症、心伝導障害、肺尖部間質性肺炎を来すことがある。20歳代の若年発症が多く、9割の症例が40歳までに発症し、RAとの鑑別点の1つとなる。罹患関節は股関節(73.3%)、肩関節(51.6%)、膝関節(45.7%)、足関節(25.8%)など大関節が多く⁹⁾、両側性、片側性はほぼ同数である。罹患関節数は少数(5関節未満)であり、リウマトイド因子陽性率は3~19%、HLA-B27陽性率は90%で診断に有用である。MRI検査では椎体内浮腫、椎体のびらんが認められる。

b) 反応性関節炎

泌尿・生殖器または消化管の感染症後、2~4週後に発症する急性関節炎である。少数関節性、移動性で下肢の関節炎が多く、アキレス腱や足底腱膜の付着部炎を伴う。長期間経過すると脊椎炎・仙腸関節炎(片側性)も合併する。泌尿・生殖器では Chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealyticum, 消化管では Shigella flexneri, Salmonella typhimurium/enteriditis, Yersinia enterocolitica, Campylobacter jejuni/fetus などの病原体が関連する。HLA-B27の陽性率は50~70%である。関節炎発症時まで感染が継続していることは稀であるが、Yersinia, Chlamydiaでは病原体が分離培養されることがある。診断には Sieper らの基準¹⁰⁾が用いられ、血清抗体価の上昇は診断の参考になる。

c) 炎症性腸疾患関連関節炎

潰瘍性大腸炎の10～20%、クローン病の10%に関節炎を合併する。単関節または少数関節に発症し、移動性で大部分は下肢の関節である。末梢関節炎は腸疾患の活動性を反映するが、脊椎炎・仙腸関節炎は反映しない。HLA-B27は脊椎炎・仙腸関節炎合併例の70%に認められる。クローン病ではSaccharomyces cerviciae抗体が高率(55～70%)に陽性で、関節外症状として結節性紅斑を合併する。潰瘍性大腸炎ではMPO-ANCAが50%以上に検出され、壊疽性膿皮症を認める。両疾患とも急性前部ぶどう膜炎(<15%)も認める。通常消化器症状が関節炎に先行するが、約10%では関節炎が先行する。

d) 掌蹠膿疱症性骨関節炎

掌蹠膿疱症は中年男性に多い皮膚疾患である。手掌、足底に多数の無菌性膿疱が対称性に発生し、1ヵ月程度で治癒するが、再発しながら慢性の経過をとる。原因として喫煙、金属アレルギー(歯)、慢性扁桃腺炎、う蝕、歯肉炎などがあるが、原因不明の場合も多い。10%に関節炎を合併し、胸鎖関節や胸肋関節の疼痛、肥大、隆起、一過性の末梢関節炎や付着部炎がみられる。1987年ChamotとKahnは掌蹠膿疱症や重度の痤瘡を伴う骨関節症をSAPHO症候群と提唱した。HLA-B27陽性率が高くSpAの一群に含める考えもあるが、本邦ではHLA-B27との関連は示されていない。稀に炎症が上胸部の血管まで及んで血栓を形成することもある。扁桃誘発試験(扁桃腺を綿棒で刺激し、掌蹠膿疱症の症状を観察)、金属パッチテスト(歯の金属がアレルギー)等が診断に有用である。

5) 全身性結合組織病(ベーチェット病、血管炎症候群、成人発症スチル病、結節性紅斑)

ベーチェット病は再発性口腔内アフタ潰瘍、皮膚症状、外陰部潰瘍、眼病変を4主症状とする炎症性疾患であるが、約60%に関節炎を合併する。四肢の大関節に非対称性に急性または亜急性の単・多関節炎を来たすが、約1～2週間で軽快する。関節の破壊・変形を認めることは稀であるが、一部に筋腱付着部炎を認めるためSpAの一群に含めるかどうか議論になっている。

血管炎症候群はChapel Hill会議で大型血管炎、中型血管炎、小型血管炎に分類されていたが、今回2012年改訂版¹¹⁾が発表された。特に小型血管炎がANCA関連血管炎と免疫複合体性血管炎に分けられたことが目新しい。関節炎を合併するのは小型血管炎に多いが、関節の破壊・変形に至る例は少ない。ANCA関連血管炎はWattsの分類¹²⁾によりEGPA(eosinophilic granulomatosis with polyangiitis)、GPA(granulomatosis with polyangiitis)、MPA(microscopic polyangiitis)の順に診断される。GPAの48～79%、MPAの56～76%が関節炎・筋肉痛を呈する。Henoch-Schonlein紫斑病では50%以上に関節痛・関節炎を合併するが、25%では紫斑に先行して関節症状が見られ、鑑別が困難な場合がある。結節性多発動脈炎(PAN)では50%に関節炎・筋肉痛がみられ、膝、足関節、肘、手関節が多く、肩、股関節は少ない。

成人発症スチル病は若年性特発性関節炎の全身型(Still型)と同様の病型が成人に発症したものであり、1971年Bywatersにより報告された。39℃に及ぶ発熱、炎症所見の高値、血清フェリチンの高値、および皮疹(スチル疹)が特徴である。咽頭痛、多関節痛、リンパ節腫脹、肝障害などもみられる。診断には山口の基準¹³⁾が用いられることが多い。関節症状は80～100%に出現し、関節痛が約半数である。関節炎を呈する場合、手関節、膝関節、股関節等の大関節に多く、非破壊性である。

表 9 血管炎症候群の分類

Large vessel vasculitis (LVV); 大型血管炎
Takayasu arteritis (TAK); 高安動脈炎
Giant cell arteritis (GCA); 巨細胞動脈炎
Medium vessel vasculitis (MVV); 中型血管炎
Polyarteritis nodosa (PAN); 結節性多発動脈炎
Kawasaki disease (KD); 川崎病
Small vessel vasculitis (SVV); 小型血管炎
Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV); ANCA 関連血管炎
Microscopic polyangiitis (MPA); 顕微鏡的多発血管炎
Granulomatosis with polyangiitis (GPA) (Wegener 肉芽腫性); 多発血管炎性肉芽腫症
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) (Churg-Strauss/アレルギー性肉芽腫性血管炎); 好酸球性肉芽腫性多発血管炎
Immune complex SVV; 免疫複合体性血管炎
Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
IgA vasculitis (Henoch-Schonlein) (IgAV)
Variable vessel vasculitis (VVV)
Behcet's disease (BD)
Cogan's syndrome (CS)
Single-organ vasculitis (SOV)
Cutaneous leukocytoclastic angiitis; 皮膚白血球破碎性血管炎

6) その他のリウマチ性疾患（回帰リウマチ，サルコイドーシス，RS3PE）

RS3PE は 1985 年 McCarty により提唱された疾患で，主として 60 歳以上の高齢者（男：女=4：1）に発症する．手関節，足関節，膝関節，手指等の左右対称性の関節炎を呈し，手背，足背の pitting edema が特徴である．検査ではリウマトイド因子，抗 CCP 抗体，抗核抗体は通常陰性，CRP，血沈の上昇がみられる．悪性腫瘍の合併¹⁴⁾が多く注意が必要である．

7) その他の疾患

a) 線維筋痛症

線維筋痛症の診断として ACR が 1990 年に作成した身体躯幹部位を中心とする 18 ヶ所の圧痛点が従来広く用いられてきた．しかしこの分類基準の問題点として，疼痛と圧痛点だけでは，様々な身体症状をもつ線維筋痛症の患者を全て診断できていない可能性が指摘されていた．2010 年 ACR から新たな線維筋痛症の予備診断基準¹⁵⁾が発表された．新診断基準では従来の圧痛点は除外され，過去 1 週間の広範囲疼痛指数（Wide-spread Pain Index：WPI）の合計ポイントと，3つの症候の重症度レベルと一般的な身体症候のポイントを合計した症候重症度（Symptom Severity：SS）のポイントの合計 13 ポイントをカットオフとしている．本診断基準の妥当性について今後検証していく必要があると思われる．

5.おわりに

RA の診断は早期であればある程他疾患との鑑別に困難を感じる。特に関節炎が先行する膠原病では経過中に新たな臨床症状が出現することも多く、注意深い観察が必要とされる。RA と診断した後も、常に他の疾患の可能性を念頭において、診療にあたる必要がある。その意味では本リストは診断時だけでなく、経過中も参照する意義があると思われる。

文献

1. 日本リウマチ学会, 新基準使用時の RA 鑑別疾患難易度別リスト. http://www.ryumachi-jp.com/info/120115_
2. 難病情報センター, 特定疾患治療研究事業に関する衛生行政報告例. <http://www.nanbyou.or.jp>
3. Haga HJ, Peen E. A study of the arthritis pattern in primary Sjogren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2007;25:88-91
4. Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med*2009;360:1989-2003
5. Dasgupta B, Cimmino MA, Maradit-Kremers H, et al. 2012 provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 2012;64:943-954
6. Taylor W, Gladman D, Helliwell P, et al. Classification criteria for psoriatic arthritis: development of new criteria from large international study. *Arthritis Rheum* 2006;54:2665-2673
7. Rudwaleit M, van der Heijde, Landewe R, et al. The development of Assessment of SpondyloArthritis international Society classification criteria for axial spondyloarthritis (part II): validation and final selection. *Ann Rheum Dis* 2009;68:777-783
8. Rudwaleit M, van der Heijde, Landewe R, et al. The Assessment of SpondyloArthritis international Society classification criteria for peripheral spondyloarthritis and spondyloarthritis in general. *Ann Rheum Dis* 2011;70:25-31
9. 井上 久. 我が国の強直性脊椎炎(AS)患者の実態～第3回患者アンケート調査より～. *日本脊椎関節炎学会誌* 2011;III:29
10. Sieper J, Braun J. Problems and advances in the diagnosis of reactive arthritis. *J Rheumatol* 1999;26:1222-1224
11. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11
12. Watts R, Lane S, Hanslik T, et al. Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA-associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Ann Rheum Dis* 2007;66:222-227
13. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification criteria for adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1992 ;19:424-430
14. Sibilio J, Friess S, Schaeffer T, et al. Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE): a form of paraneoplastic polyarthritis? *J Rheumatol* 1999;26:115-120
15. Wolfe F, Clauw DJ, Fitzcharles M, et al. The American College of Rheumatology preliminary diagnostic criteria for fibromyalgia and measurement of symptom Severity. *Arthritis Care & Reseach* 2010; 62:600-610