

MCTD

2019 Diagnostic criteria for mixed connective tissue disease: From the Japan research committee of the ministry of health, labor, and welfare for systemic autoimmune diseases (厚生労働省)

- I. 共通症状
 1. レイノー症状
 2. 手指ないし手背の腫脹
- II. 免疫学的所見
 - 抗 U1-RNP 抗体陽性
- III. 特徴的な臓器病変
 1. 肺高血圧
 2. 無菌性髄膜炎
 3. 三叉神経障害
- IV. オーバーラップ徴候
 - A) SLE 様徴候
 1. 多発関節炎
 2. リンパ節腫脹
 3. 蝶形紅斑
 4. 心膜炎または胸膜炎
 5. 白血球減少 (4000/ μ L 以下) または血小板減少 (10 万/ μ L 以下)
 - B) 強皮症様徴候
 1. 手指の硬化
 2. 間質性肺疾患
 3. 食道機能不全 (蠕動低下) または拡張症
 - C) PM/DM 様徴候
 1. 筋力低下
 2. 筋原性酵素の上昇
 3. 筋電図上の筋源性異常所見

以下のすべてを満たす場合に、MCTD と診断する。

- 少なくとも一つの共通症状、免疫学的所見、および少なくとも一つの特徴的な臓器病変または、
- 少なくとも一つの共通症状、免疫学的所見、およびオーバーラップ徴候において A、B、および C の項目から 2 つ以上の項目にそれぞれ 1 つ以上の所見がある場合

付記

1. 抗 U1-RNP 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. 以下の比較的疾患特異的な自己抗体が陽性の場合、混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
 - i. 抗二本鎖 DNA 抗体または抗 Sm 抗体
 - ii. 抗トポイソメラーゼ I 抗体 (抗 Scl-70 抗体) または RNA ポリメラーゼ III 抗体
 - iii. 抗 ARS 抗体または抗 MDA5 抗体
3. 小児または青年期では、以下のすべてを満たす場合に、MCTD と診断できる。
 - 少なくとも、一つの共通症状、免疫学的所見、およびオーバーラップ徴候において A、B、および C の項目から少なくとも一つの所見
4. 鑑別診断は特徴的な臓器病変を判断するために必須である。例えば、無菌性髄膜炎が診断された際に、感染症や薬剤性、腫瘍関連髄膜炎を注意深く除外するべきである。鑑別診断は患者によって異なるため、考慮すべき鑑別診断が不明な場合は、専門のリウマチ専門医に相談すべきである。