

# SLE

## 2019 年 ACR/ EULAR の分類基準

エントリー基準
Hep-細胞を用いた抗核抗体検査が 80 倍以上 または それと同等の検査が陽性（これまでに）



もしなければ、SLE と分類しない。 もしあれば、以下の付加基準へ
--------------------------------------



付加基準
<ul style="list-style-type: none"> <li>● SLE 以外に説明可能なものがある場合には、それを基準のひとつとしてカウントしない</li> <li>● 該当項目は少なくとも一回認められればよい</li> <li>● SLE 分類には少なくとも 1 つ以上の臨床項目および合計 10 点以上必要</li> <li>● 各項目が同時に存在しなくともよい</li> <li>● 各ドメイン内では、最も高い点数の項目だけをカウントする</li> </ul>

臨床ドメインと項目	点数	免疫ドメインと項目	点数
全身症状 発熱 (>38.3℃)	2	抗リン脂質抗体陽性 抗カルジオリピン抗体 抗β2GP1 抗体 ループスアンチチアグラント	2
血液 白血球減少 (<4000/mm <sup>3</sup> )	3	補体蛋白 低 C3 または低 C4 血症（正常下限以下）	3
血小板減少 (<10 万/mm <sup>3</sup> )	4	低 C3 かつ低 C4 血症（正常下限以下）	4
自己免疫性溶血性貧血	4		
神経症状 せん妄	2	特異的自己抗体 抗 ds-DNA 抗体	6
精神症状	3	抗 Sm 抗体	
痙攣	5		
粘膜皮膚症状 瘢痕のない脱毛	2		
口腔内潰瘍	2		
亜急性皮膚または円板状ループス	4		
急性皮膚ループス	6		
漿膜炎 胸水または心嚢液貯留	5		
急性心外膜炎	6		
関節炎 以下のいずれかの滑膜炎所見 2 関節以上の腫脹または液体貯留 2 関節以上の圧痛+30 分以上の朝のこわばり	6		
腎病変 蛋白尿 > 0.5g / 24 時間	4		
腎生検で Class II または V のループス腎炎	8		
腎生検で Class III または IV のループス腎炎	10		
<b>合計 10 点以上で SLE と分類する</b>			

- 亜急性皮膚ループスは輪状または丘疹状（乾癬状）の皮疹で通常は日光露光部。皮膚生検では、血管周囲のリンパ組織球性浸潤からなる境界部空胞変性伴う皮膚炎で多くの場合真皮ムチンを認める。
- 円板状ループスは萎縮性瘢痕、色素脱失、しばしば濾胞性過角化の二次変化を伴う紅斑性皮膚病変、頭皮では瘢痕性脱毛症につながる。皮膚生検では、血管周囲や皮膚付属器周囲のリンパ組織球浸潤からなる境界部空胞変性伴う皮膚炎。頭皮に毛孔に角栓が見られることがある。長期病変ではムチン沈着と基底膜肥厚を認めることがある。
- 急性皮膚ループスは蝶形紅班または全身性斑状丘疹状皮疹。皮膚生検では、血管周囲のリンパ組織球性浸潤からなる境界部空胞変性伴う皮膚炎で、多くの場合真皮ムチンが認められる。血管周囲の好中球浸潤は初期に見られることがある。
- 急性心外膜炎：以下の2つ以上を満たす。(1) 心膜の胸痛（通常鋭い、吸気で悪化、前傾で改善）、(2) 心膜の摩擦、(3) 新しい広範囲 ST 上昇または PR 低下を伴う心電図、(4) 新規または画像での心嚢液悪化（超音波、X線、CT、MRI など）。
- 精神症状：せん妄は以下の特徴を持つ。(1) 集中力低下を伴う意識や覚醒レベルの変化、(2) 数時間から2日未満で症状発現、(3) 一日での症状の変動、(4) 急性/亜急性での認知の変化（記憶障害や見当識障害など）、または、行動、気分、感情の変化（落ち着きのなさ、睡眠/覚醒サイクルの逆転など）。精神障害は洞察のないせん妄や幻覚、せん妄のない精神障害。てんかん発作は原発全般発作、部分発作、焦点発作など。

Arthritis Rheumatol. 2019 Sep;71(9):1400-1412.