

■ 本手引きの使用にあたって ■

JDMは有病率が小児人口10万人あたり1.7人程度と稀な疾患であり、エビデンスに基づくガイドラインを作成するのに十分なエビデンスがない。また、個々の症例ごとに多彩な病態を呈することから、診断・治療の手引きの作成には豊富な経験をもつ医師によるエキスパートオピニオンが欠かせない要素となる。この状況は海外においても同様で、最近作成された欧州の推奨にもEvidence-basedではなくConsensus-basedという言葉が用いられている。

本手引きは厚生労働科学研究「若年性特発性関節炎を主とした小児リウマチ性疾患の診断基準・重症度分類の標準化とエビデンスに基づいた診療ガイドラインの策定に関する研究」のJDM分担任において作成された。班員は国内で小児リウマチ性疾患を多く診療している施設に所属する中堅・若手の気鋭の小児リウマチ医を中心に構成されている。

JDMは急性期の死亡率が他の膠原病に比較して高い一方、数年の治療で治癒に至ることが多い。これはSLEなど他の膠原病との大きな違いであり、早期診断と適切な病態把握、強力な初期治療介入による炎症の早期沈静化と異所性石灰化や関節拘縮などの後遺症への配慮が必要となる。また、本邦における死因の多くは急速進行性間質性肺炎である。これは本邦もしくは東アジア特有の現象であることから、欧米の症例を中心に作成されたガイドラインでは必ずしも本邦の実態にそぐわない。また、同じ自己抗体を有する場合でも成人と小児ではその意味合いに大きな違いがある。したがって本手引きでは成人と小児の異同について極力明記し、成人皮膚筋炎（dermatomyositis：DM）におけるエビデンスや海外のJDMにおけるデータが本邦のJDMに当てはまるかについても意識して記載している。

このようにJDMの診療には知識と経験を要することから、疑わしい症例はJDM診療の経験が豊富な小児リウマチ専門医の手に委ねられるべきと考える。地域性などからそれが不可能な場合にも専門医と密にコンタクトしながら診療を行うべきである。この点も踏まえて、本手引きは他の小児リウマチ性疾患の手引きと異なり、専門医のリファレンスとしての用途に足る内容にしてある。もちろん皮膚・病理・MRIなどの図は初期診療の現場においてJDMを早期発見するために十分に役立つと思われ、本疾患をこれから学ぼうとする先生方にとっても有益な参考書となると確信している。

診療の手引きはあくまでも現時点で標準的と考えられる診断と治療の指標を示すに過ぎず、個々の症例における実際の方法は主治医の判断を優先すべきものである。したがって、医療訴訟等に用いられることは本手引き作成の本意ではない。

執筆者代表
小林一郎