

FMF とは

新美 望

2024/11/15

症例

- 26 歳女性
- 当院で発熱・汎発性腹膜炎で入院
- その後 1 ヶ月半周期で 2 回同様の入院歴あり
- これは FMF では？

FMF とは

- 自己炎症性疾患の 1 つ
- 成人発症でも良い数少ない疾患(それ以外だと PPFA くらい)

FMF の疫学

- トルコ人に多い(シルクロード)
- 日本人だと
- 同じくらいの疾患は

FMF の特徴

- ある程度決まった時間間隔での発作
 - ▶ 月経などに影響される。期間の長さは個人差がある
- 発作間は症状がないのが特徴
- 急性腹症、胸膜炎などの漿膜炎や関節炎などが特徴的

FMF の鑑別診断

- SLE などの自己免疫性疾患
- IgA 血管炎などの血管炎の発作
- IBD のような局所的な自己免疫性疾患
- Porphyria などの代謝性疾患
- 遺伝性血管神経性浮腫などの急性腹症の希少疾患

FMF の診断

- Tal なんとか基準
- 日本だと厚生労働省が別個に定めている

FMF の診断

- コルヒチンを 0.5mg1T1X から始める

FMF の診断

- 遺伝子検査は必須ではない
- 遺伝子検査をする時に異常所見の種類で診断が変わる
 - 遺伝子検査の判定は難しい

FMF の診断

- ・ 東京女子医大学に依頼