

<診断基準>

1 診断基準項目

(1) 皮膚症状

- (a) ヘリオトロープ疹: 両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
- (b) ゴットロン丘疹: 手指関節背面の丘疹
- (c) ゴットロン徴候: 手指関節背面および四肢関節背面の紅斑

(2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下

(3) 筋肉の自発痛又は把握痛

(4) 血清中筋原性酵素(クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ)の上昇

(5) 筋炎を示す筋電図変化

(6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7) 全身性炎症所見(発熱、CRP 上昇、又は赤沈亢進)

(8) 抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体(抗 Jo-1 抗体を含む)陽性

(9) 筋生検で筋炎の病理所見: 筋線維の変性及び細胞浸潤

2 診断基準

皮膚筋炎 : (1)の皮膚症状の(a)~(c)の1項目以上を満たし、かつ経過中に(2)~(9)の項目中4項目以上を満たすもの

なお、皮膚症状のみで皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するものは無筋症性皮膚筋炎として皮膚筋炎に含む。

多発性筋炎 : (2)~(9)の項目中4項目以上を満たすもの

3 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎、薬剤誘発性ミオパチー、内分泌異常に基づくミオパチー、筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患、湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

<重症度分類>

以下のいずれかに該当する症例を重症とし、医療費助成の対象とする。

1) 原疾患に由来する筋力低下がある

体幹・四肢近位筋群(頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群)の徒手筋力テスト平均が5段階評価で 4+ (10 段階評価で9) 以下
もしくは、同筋群のいずれか一つの MMT が4 (10 段階評価で8) 以下

2) 原疾患に由来する CK 値もしくはアルドラーゼ値上昇がある

3) 活動性の皮疹(皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの)がある *新生または増大する石灰沈着を含む

4) 活動性の間質性肺炎を合併している(その治療中を含む)

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。