

<診断基準>

Yamaguchi らの分類基準(1992 年)

大項目

- 1) 39℃以上の発熱が1週間以上続く
- 2) 関節症状が2週間以上続く
- 3) 定型的な皮膚発疹
- 4) 80%以上の好中球増加を伴う白血球増多(10000/mm³ 以上)

小項目

- 1) 咽頭痛
- 2) リンパ節腫脹あるいは脾腫
- 3) 肝機能障害
- 4) リウマトイド因子陰性および抗核抗体陰性

除外項目

- 1) 感染症(特に敗血症、伝染性単核球症)
- 2) 悪性腫瘍(特に悪性リンパ腫)
- 3) 膠原病(特に結節性多発動脈炎、悪性関節リウマチ)

大項目中2項目以上に該当し、かつ、小項目の各項目を含めて5項目以上に該当する場合に成人スチル病と診断する。

ただし、大項目、小項目に該当する事項であっても除外項目に該当する場合は除外する。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

成人スチル病重症度スコア	
漿膜炎	無 0 <input type="checkbox"/> 有 1 <input type="checkbox"/>
DIC	無 0 <input type="checkbox"/> 有 2 <input type="checkbox"/>
血球貪食症候群	無 0 <input type="checkbox"/> 有 2 <input type="checkbox"/>
好中球比率増加(85%以上)	無 0 <input type="checkbox"/> 有 1 <input type="checkbox"/>
フェリチン高値(3,000 ng/ml 以上)	無 0 <input type="checkbox"/> 有 1 <input type="checkbox"/>
著明なリンパ節腫脹	無 0 <input type="checkbox"/> 有 1 <input type="checkbox"/>
ステロイド治療抵抗性 (プレドニゾン換算で 0.4mg/kg 以上で治療抵抗性の場合)	無 0 <input type="checkbox"/> 有 1 <input type="checkbox"/>
スコア合計点	0～9 点 成人スチル病重症度基準 重症: 3 点以上 <u>中等症: 2 点以上</u> 軽症: 1 点以下

※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 ヶ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。