

表1. EULAR/PRES 全身型JIAとAOSDの診断とマネジメントの推奨

包括的原則	LoE	Strength	Agreement	LoA
1. sJIAとAOOSDは同一疾患であり、同一の同じ名前を与えられるべきであり、ステイル病（以前のsJIA/AOSD）と呼ぶ、	2a	B	100%	9.7
2. 治療のターゲットや治療方針は両親/患者と治療チームの間での共有意思決定であるべきである。定期的に疾患活動性を評価しそれに応じて治療を適応するTreat to target(T2T)は重要である。究極の目標は薬なしでの寛解である。	2b	C	96%	9.9
3. MASは迅速に察知され、迅速に治療をすべきである。	2b	D	100%	10

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
推奨文：診断					
1	迅速な診断と早期の治療を開始するために、スティル病の患者の同定に操作的定義を用いるべきである -熱は典型的には最低でも7日間続く39°C以上のスパイクする熱である -皮疹は体幹部に起きやすい熱のスパイクと共に起きる一過性のものである。典型的には赤く(サーモンピンク)であるが、その他の皮疹(例：蕁麻疹様)も診断と合致する -筋骨格系の症状は通常関節痛/筋肉痛として現われる。明らかな関節炎は診断を支持するが診断に必須ではなく、後々に現われることもある。 -高いレベルでの炎症は典型的であり、好中球性の白血球増多、CRPとフェリチンの上昇で同定される	2a	B	94%	9.6
2	IL-18やS100蛋白(例：プロカルシトニン)の著名な上昇は診断を強く支持し、測定できるのであれば測定すべきである	4	C	90%	8.9
3	悪性腫瘍、感染症、他の免疫介在性炎症性疾患や単遺伝子性自己炎症性疾患などの代替の診断を注意深く考慮すべきである	5	D	83%	9,8

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
推奨文：ターゲットとタイミング					
4	臨床的に非活動性であるとはステイル病の疾患関連の症状がなく、CRPやESRが正常である状態と定義される 寛解は、臨床的に非活動性である状態が最低でも6ヶ月あることと定義する	5	D	85%	9.4
5	最終的な目標(薬物なしの寛解)を達成するために、以下の中間目標が推奨される -第7病日には発熱の消失、CRPの50%を超える減少 -4週目には、発熱なく、活動性(または腫脹)関節の数が50%を超えて減少、正常のCRP、そして0-100のVASで医師と患者/両親の全般評価が20未満 -3ヶ月目には、臨床的に非活動性で糖質グルココルチコイドが0.1または0,2mg/kg/日未満になっている -6ヶ月目には、グルココルチコイドなしで臨床的に非活動	5	D	86%	9.0

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
推奨文：治療					
6	NSAIDsは対症療法であり、精査中にbridging therapyとして用いることが可能である。GCは効果的であるが、治療目標達成のために長期の全身性GCを使用することは避けるべきである。IL-1とIL-6阻害薬の効果は高レベルのエビデンスで支持されており、従ってその使用は優先されるべきである。	1b	A	96%	9.8
7	IL-1やIL-6の阻害薬は診断が確立した特に可能な限り早期に開始すべきである	2b	B	96%	9.4
8	bDMARDの減量を考慮する前に、糖質グルココルチコイドなしでの臨床的な非活動状態を3から6ヶ月維持すべきである	5	D	96%	9.2

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
推奨文：合併症					
9	マクロファージ活性化症候群や肺疾患など、重篤/生命の脅威となる合併症は病気のどの段階でも起こる可能性がある。患者はスクリーニングやモニタリングされるべきである	2a	B	100%	9.9
10	継続的な発熱、脾腫、高いあるいは上昇傾向にあるフェリチン、不適切に低い血球数、LFT異常、凝固の血管内活性、高いトリグリセリドや上昇傾向などがある患者ではMASを考慮すべきである。MASの診断を促進するためには、スコアリング(MまたはHスコア)や分類基準(MAS2016基準)などを使うことができる	2a	B	100%	9.9
11	MASの治療は高用量のグルココルチコイドを含まなければならない。さらに、アナキンラ、シクロスポリン、IFN- γ 阻害薬は初期の治療の一部として考慮されるべきである	2b	B	100%	9.8

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
推奨文：肺疾患					
12	肺疾患は、臨床症状(例：バチ指、継続する咳、呼吸苦)や肺機能検査(パルスオキシメーター、DLCO測定)などの方法で能動的にスクリーニングすべきである。HR-CTは臨床的懸念のあるどの患者にも行うべきである	2b	B	98%	9.7
13	第一選択であるIL-1やIL-6阻害薬を新規発症ステイル病の肺疾患のリスク因子のある患者で開始しないという十分なエビデンスはない。ステイル病の肺疾患を発症している患者からIL-1やIL-6阻害薬を中止するという十分なエビデンスはない。現時点での病態の理解では、ステイル病の肺疾患を発症した場合には、T細胞を標的とした治療を考慮しても良いかもしれない	2b	B	96%	9.4

推奨		LoE	Strength	Agreement	LoA
14	治療困難な患者、重篤なMASの患者、肺疾患のある患者はスティル病の専門センターと協力してマネジメントすべきである。	2b	B	96%	9.4