

## FMFの分類

|   |   |
|---|---|
| <b>家族性地中海熱</b><br>パイリンの機能異常を背景として、炎症制御機構の破綻により発症する。発熱、漿膜炎に伴う症状(腹痛・胸痛)、関節痛などを周期性にくりかえす自己炎症疾患である。 |   |
| 典型例 *   | 12時間から72時間続く38度以上の発熱を3回以上繰り返す(必須項目)。これに加えて、補助項目の何れかを満たす症例。  |
| 非典型例 *<br>(不全型)   | 発熱期間や発熱の程度が典型例とは異なる、随伴する漿膜炎症状が不完全、発作期間が短い/長い等、非典型的症状を認める症例。 |
| * 典型例/非典型例 ともにMEFV遺伝子解析が診断、病態把握に有用である。  |   |

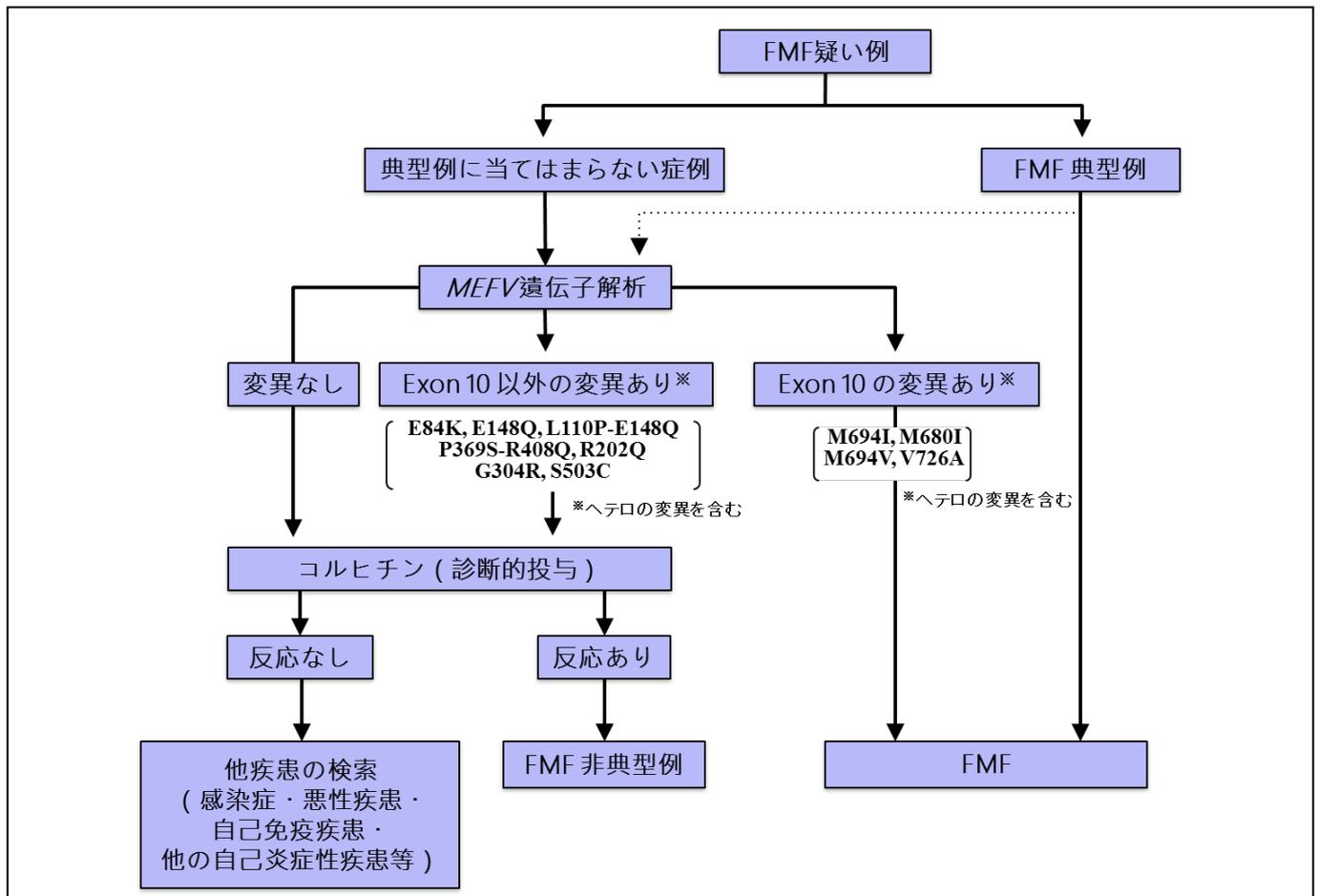
# FMF の診断フローチャート

**必須項目：** 12時間から72時間続く38度以上の発熱を3回以上繰り返す。  
 発熱時には、CRP や血清アミロイドA (SAA) などの炎症検査  
 所見の著明な上昇を認める。発作間歇期にはこれらが消失する。

**補助項目：**

- 1 発熱時の随伴症状として、以下のいずれかを認める。
  - a 非限局性の腹膜炎による腹痛、b 胸膜炎による胸背部痛
  - c 関節炎
  - d 心膜炎、e 精巣漿膜炎、f 髄膜炎による頭痛
- 2 コルヒチンの予防内服によって発作が消失あるいは軽減する。

必須項目と、補助項目のいずれか1項目以上を認める症例を臨床的にFMF典型例と診断する。FMFを疑わせるが、典型例の基準を満たさない（繰り返す発熱のみ、補助項目の1項目以上のみを有する、等）症例については、下記のフローチャートに従い診断する。ただし、感染症、自己免疫疾患、他の自己炎症疾患、悪性腫瘍などの発熱の原因となる疾患を除外する。



# FMFの治療

|                                 |  |
|---------------------------------|--|
| <b>基本治療</b>                     | <p>・<b>コルヒチン投与</b></p> <p>小児: 0.01~0.02 mg/kg/day を分2~1で開始。<br/>無効な場合は、0.04 mg/kg/day まで増量。<br/>副作用が生じた場合は減量。</p> <p>成人: 1錠(0.5 mg)/day を分2~1で開始。<br/>無効な場合は、1日2.0 mg/day まで増量。<br/>副作用が生じた場合は減量。</p>  |
| <b>副作用<br/>留意事項</b>             | <p>・コルヒチンの副作用として下痢、腹痛、嘔吐などの消化器症状が多い。これらの副作用はコルヒチンの血中濃度と関連しており、投与方法を変更(分割投与)することで症状が改善することがある。</p> <p>・その他の副作用として、発疹、脱毛、骨髄抑制、無精子症などがある。</p> <p>・コルヒチンの血中濃度を上げる薬剤として以下があり、併用には十分注意すべきである。</p> <p>マクロライド系抗生物質: クラリスロマイシン(クラリス、クラリシッド)<br/>抗真菌薬: イトラコナゾール(イトリゾール)<br/>抗エイズウイルス薬: リトナビル(ノービア)<br/>免疫抑制薬: シクロスポリン(ネオーラル)</p> |
| <b>コルヒチン<br/>の有効性と<br/>他の薬剤</b> | <p>コルヒチンの日本人FMF患者に対する有効率は90%前後である。コルヒチン耐性例に対する副腎ステロイド剤の投与は無効であり、コルヒチン以外で有効性が示されている薬剤としては、以下が挙げられる。</p> <p>IL-1 レセプター拮抗剤(アナキンラ)<br/>TNF-<math>\alpha</math> 阻害剤(インフリキシマブ、エタネルセプト)<br/>サリドマイド</p>  |