

別表1

<シュニッツラー症候群 診断基準>

DefiniteとProbableを対象とする。

A. 必須項目

1. 慢性蕁麻疹様皮疹
2. 単クローン性IgMあるいはIgG

B. 追加項目

1. 反復性発熱^a
2. 骨リモデリング異常の客観的所見（骨痛の有無は問わない）^b
3. 皮膚生検での真皮内好中球浸潤^c
4. 白血球増多あるいはCRP高値^d（両方あっても1項目）

<注>

^a客観的に測定されたものに限る。38°C以上で他に原因がないもの。通常は皮疹と一緒にみられるが、皮疹との共存は必須ではない。

^b骨シンチグラフィ、MRI、または骨アルカリホスファターゼの上昇により評価される。

^c「好中球性蕁麻疹様皮膚症」（Medicine 2009;88:23-31）として記載される疾患に合致する：

フィブリノイド壊死や著明な真皮の浮腫は認めない。

^d好中球 >10,000/ μ L あるいはCRP > 3 mg/dL

C. 鑑別診断

皮膚病変あるいは炎症に対して

- 成人スチル病
- クリオピリン関連周期熱症候群（特にマックル・ウェルズ症候群）
- 他の単一遺伝子疾患である自己炎症症候群
- 蕁麻疹様血管炎
- クリオグロブリン血症性血管炎
- 全身性エリテマトーデス
- 慢性特発性蕁麻疹^e

単クローン性免疫グロブリンに対して

- 意義不明の単クローン性免疫グロブリン血症（MGUS）^e

<注>

^eこれらの症状はいずれも高齢者に比較的多く見られるものであり、その併発は例外的なものではないことを考慮することが重要である。

<診断のカテゴリー>

上記の鑑別診断を参考に他疾患を十分に除外した上で、

- 必須項目の2項目＋追加項目の2項目（IgMの場合）あるいは3項目（IgGの場合）以上でDefinite
- 必須項目の2項目＋追加項目の1項目（IgMの場合）あるいは2項目（IgGの場合）以上でProbable

と診断する。

●重症度分類

下記のいずれかを満たすものを対象とする。

1. 38度以上の反復性発熱を認める。
2. 骨シンチグラフィ、MRIでの骨リモデリング異常の客観的所見、または骨アルカリホスファターゼの上昇を認める。
3. 白血球増多（好中球 >10,000/ μ L）あるいはCRP高値（CRP > 3 mg/dL）を認める。
4. 本疾患を原因としてアミロイドーシスを合併する。