

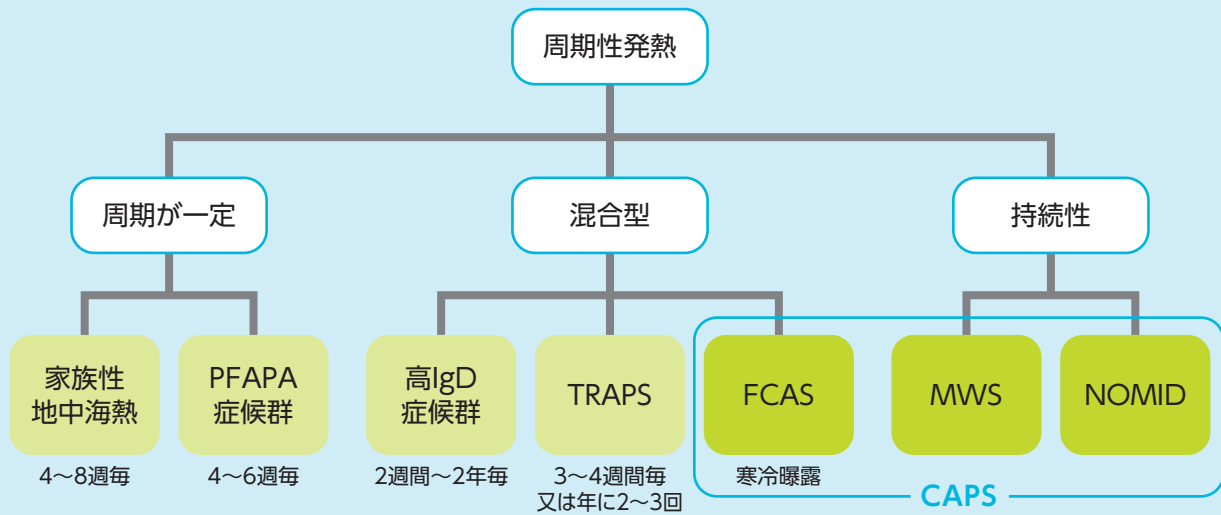
# CAPSと他の自己炎症性疾患との鑑別

クリオピリン関連周期性発熱症候群 (CAPS) 診断において、鑑別が必要な自己炎症性疾患



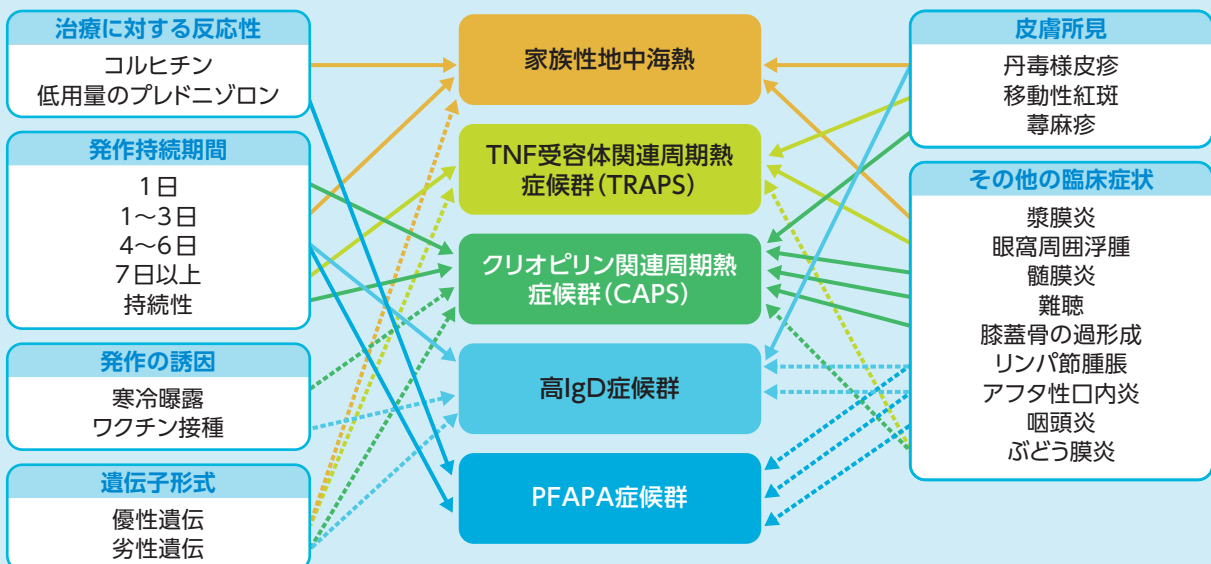
TRAPS = tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome  
PFAPA = periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome

## 周期性発熱の持続期間を基にした診断フロー



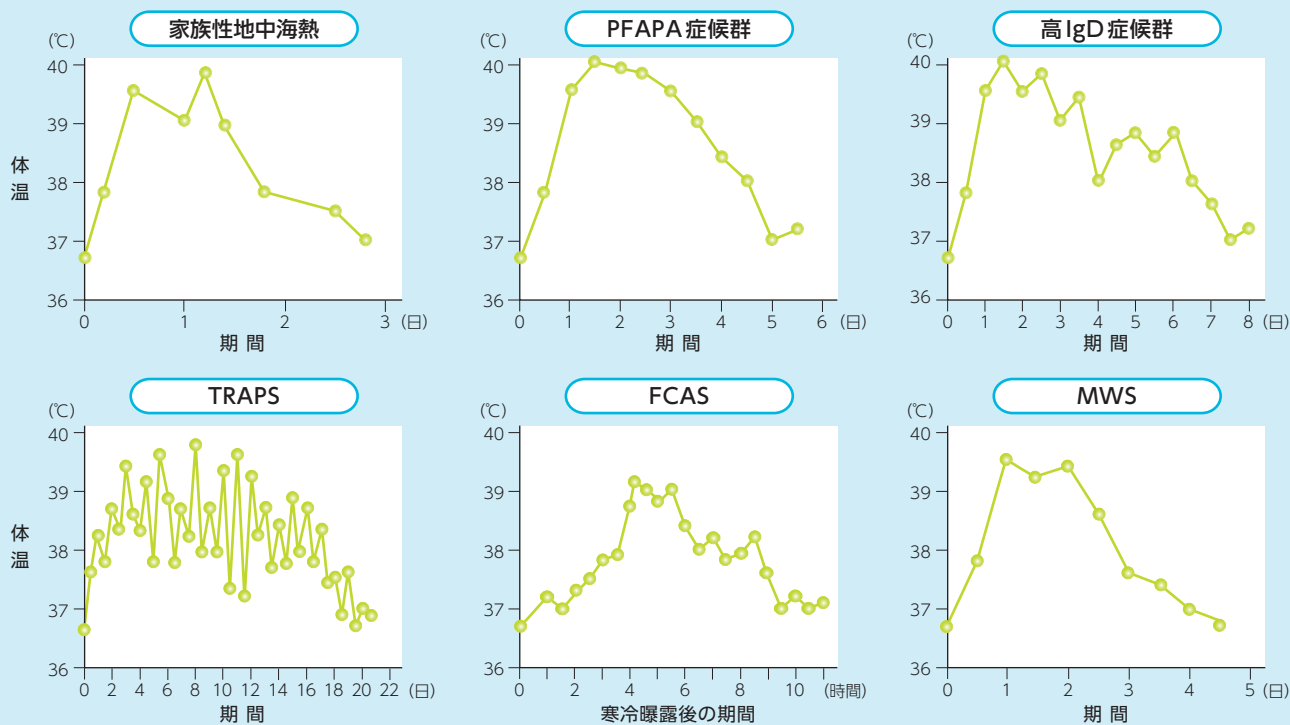
Wurster, V. M. et al.: Periodic Fever Syndromes. *Pediatr. Ann.* 40 (1), 48-54, 2011から改変

## 自己炎症性疾患の臨床症状に基づいた診断フローチャート



Hoffman HM, et al. Recurrent febrile syndromes: what a rheumatologist needs to know, *Nat Rev Rheumatol* 2009; 5: 249-256より引用, 一部改変

# 周期性発熱症候群の発熱パターン



Hoffman HM, et al: Recurrent febrile syndromes: what a rheumatologist needs to know. Nat Rev Rheumatol 5: 249-256, 2009

# 周期性発熱症候群の臨床的特徴 1-5)

	家族性地中海熱	TRAPS	高IgD症候群	PFAPA症候群	CAPS
遺伝形式	常染色体劣性	常染色体優性	常染色体劣性	—	常染色体優性
発症年齢	5歳前後	生後2週～53歳 (中央値: 3歳)	<1歳	<5歳	新生児・乳児期
発作の持続期間	数時間～3、4日	3日～数週間 (通常1週間以上)	4～8日	3～5日	FCAS: 1日以内 MWS: 1～2日 NOMID: 不定～ 持続的
発熱の程度	38～40°C	>38°C	>40°C	>39°C	>38°C
腹痛	多い(腹膜炎)	比較的多い	多い	まれ	まれ
筋骨格系の症状	単関節炎 筋肉痛	筋肉痛 関節痛	関節痛	まれ	破壊性関節炎
胸痛	胸膜炎 (しばしば片側)	あり	非常にまれ	あり	なし
皮疹	まれ(<5%) 下肢の丹毒様皮疹	比較的多い 部位は全身 性状は丹毒性皮疹 紅斑、斑状出血病変 など	多い(<90%) 種々の斑状丘疹～ 丘疹	まれ	麻疹様皮疹
他の徴候	精巣漿膜炎 心外膜炎 睾丸痛 脾腫 血尿	結膜炎 眼周囲の浮腫 嘔吐	頭痛 頸部リンパ節腫脹 肝脾腫 下痢、嘔吐 精神発達遅滞 小脳失調 発育不全 ミオパチー 白内障	アフタ性口内炎 咽頭炎 頸部リンパ節腫脹	感音性難聴 寒冷過敏 骨変形 成長障害 髄膜炎 眼症状(乳頭浮腫、 ブドウ膜炎、脈絡網 膜炎、視神経萎縮、 視力低下)
アミロイドーシス	あり	あり	非常にまれ	なし	あり
遺伝子	<i>MEFV</i>	<i>TNFRSF1A</i>	<i>MVK</i>	—	<i>NLRP3 (CIAS1)</i>
蛋白	pyrin	TNFR1	mevalonate kinase	—	cryopyrin

1) 金兼弘和ほか: 自己炎症性症候群 (autoinflammatory syndrome) と遺伝子異常. リウマチ科 38 (4), 370-379, 2007  
 2) 原寿郎: 原因不明の発熱と自己炎症性疾患, 日本臨牀 69 (9), 1679-1689, 2011  
 3) 楠原浩一: 自己炎症性疾患の診断と治療. 小児感染免疫 22 (1), 43-51, 2010  
 4) 横田俊平ほか: どのような症状をみたら自己炎症症候群を疑うか?. 小児科臨床 61 (6), 1103-1111, 2008  
 5) Hoffman HM, et al: Recurrent febrile syndromes: what a rheumatologist needs to know. Nat Rev Rheumatol 5: 249-256, 2009  
 以上から改変