

10

症例 若年性関節リウマチ、スチル病

症例発表(1)

過去3年間に経験した若年性関節リウマチ十例の臨床的検討

〔松山赤十字病院小児科〕 磯村 寛樹・遠藤 千恵・大月 審一・伊藤 滋
大村 勉・廣瀬 修・小谷 信行

表1 厚生省若年性関節リウマチ診断の手引

1. 6週間以上続く多関節炎
2. 6週間未満の多関節炎(または単関節炎、少関節炎)の場合には、次の1項目を伴うもの。 a. 虹彩炎 c. 屈曲拘縮 b. リウマトイド疹 f. 頸椎の疼痛またはレントゲン像の異常 c. 朝のこわばり g. リウマトイド因子陽性 d. 弛張熱
3. 下記疾患と確定したものは除外し、鑑別不能の場合は「疑い」とする。 リウマチ熱、全身性エリテマトーデス、多発性動脈炎、皮膚筋炎、進行性全身性硬化症、白血病、敗血症、骨髄炎、感染性関節炎、川崎病
※ 注意すべき点 (1) 関節炎は移動性でなく固定性であること。 (2) リウマトイド疹とは、直径数mm~1cmの鮮紅色の紅斑で、発熱とともに出現し下熱時に消退することもある。 (3) 弛張熱とは、日差が3~4℃で、下降時は平熱またはそれ以下となることがあり、1週間以上つづくこと。 (4) リウマトイド因子(RAテスト)は、肝疾患や他の自己免疫疾患でも陽性となることがある。

表2 対象症例

<p><対象></p> <p>H3年1月以降松山赤十字病院小児科で経験した初発のJRA10例(厚生省JRA診断の手引きによる)</p> <p>男児3例 女児7例</p> <p>初発年齢: 平均4歳7ヵ月(2歳~8歳4ヵ月)</p> <p>全身型6例 少関節型2例 多関節型2例</p>

今回我々は松山赤十字病院小児科で過去3年間に経験した初発の若年性関節リウマチ(JRA)10例について、その初発症状、検査所見、治療について検討したので報告します。

対象は平成3年1月以降松山赤十字病院小児科で経験した初発のJRA10例で、男児3例、女児7例です。診断は1980年厚生省のJRA診断の手引(表1)を基準としました。この診断基準は、修正グロケスト基準に類似し、6週間以上続く多関節炎とし、6週間未満の場合には条件として、表1の2のa~gの1項目を伴うことがあげられています。

検討対象症例の初発時年齢は2歳から8歳4ヵ月で、平均4歳7ヵ月でした。病型は全身型6例、少関節型2

表3 初発症状(JRA基準による)

	全身型	少関節型	多関節型	合計
発熱	6/6(100%)	2/2(100%)	2/2(100%)	10/10(100%)
発疹	5/6(83.3%)	0/2(0%)	0/2(0%)	5/10(50%)
関節痛	2/6(33.3%)	2/2(100%)	2/2(100%)	6/10(60%)
関節腫脹	1/6(16.6%)	2/2(100%)	2/2(100%)	5/10(50%)
朝のこわばり	0/6(0%)	1/2(50%)	2/2(100%)	3/10(30%)
虹彩炎	0/6(0%)	1/2(50%)	0/2(0%)	1/10(10%)
心外膜炎	1/6(33.3%)	0/2(0%)	0/2(0%)	1/10(10%)
肝腫大	0/6(0%)	0/0(0%)	0/0(0%)	0/10(0%)
皮下結節	0/6(0%)	0/0(0%)	0/0(0%)	0/10(0%)

表4 初発時の検査所見

	全身型	少関節型	多関節型	合計
血沈亢進	6/6(100%)	2/2(100%)	1/2(50%)	9/10(90%)
CRP陽性	6/6(100%)	2/2(100%)	1/2(50%)	9/10(90%)
白血球増加	6/6(100%)	2/2(100%)	1/2(50%)	9/10(90%)
RA因子陽性	0/6(0%)	0/2(0%)	1/2(50%)	1/10(10%)
抗核抗体陽性	0/6(0%)	1/2(50%)	0/2(0%)	1/10(10%)
ASO上昇	0/6(0%)	0/2(0%)	0/2(0%)	0/10(0%)
貧血	5/6(83.3%)	0/2(0%)	2/2(100%)	7/10(70%)
肝機能障害	1/6(16.6%)	0/2(0%)	0/2(0%)	1/10(10%)

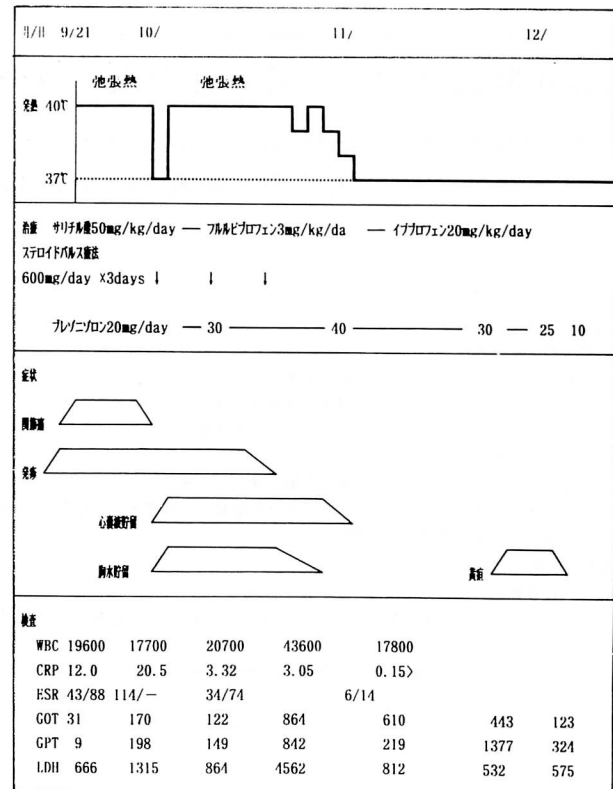
例、多関節型2例でした(表2)。

初発症状を病型別に表3にまとめました。発熱は各病型全例で認められました。全身型では初発症状として発疹は83.3%と高率に認められ、関節痛を認めた例は33.3%、関節腫脹を認めた例は16.6%で、朝のこわばりは全例認められませんでした。一方、少関節型および多関節型では関節痛、関節腫脹が全例に認められ、朝のこわばりも少関節型で2例中1例に、多関節型で全例に認

表5 治療と経過型

症例	性別	発症	ステロイド	NSAID	免疫抑制剤	経過型	追跡期間
N. M	男	全	無	サリチル酸		単周期	1年
Y. M	男	少	無	トルメチン、イブプロフェン		活動型	2年6ヵ月
A. Y	女	少	無	トルメチン、イブプロフェン サリチル酸、金製剤		多周期	2年7ヵ月
O. K	女	全	有	フルフェン、フルビプロフェン		活動型	1年8ヵ月
S. M	女	全	無	トルメチン、金製剤		多周期	1年7ヵ月
Y. U	女	全	無	トルメチン		活動型	1年1ヵ月
S. M	女	全	無	イブプロフェン		活動型	1年5ヵ月
K. M	男	全	無	イブプロフェン		単周期	6ヵ月
Y. U	女	多	無	トルメチン		単周期	3ヵ月
O. N	女	多	無	トルメチン、イブプロフェン		単周期	2ヵ月

図1 パルス療法を要した症例の経過表



められました。発疹は両型とも全例認められませんでした。また、初発時に心外膜炎が認められた症例は全身型6例中1例のみで、虹彩炎は少関節型の2例中1例に認められました。

初発時の検査所見を病型別に表4にまとめました。血沈亢進、CRP陽性、白血球増加は多関節型の1例を除いた9例に認められました。RA因子は全症例のうち多関節型の1例にしか認められませんでした。JRAでのRA因子陽性率は10~20%ですが、多関節型では高率に認められ、成人関節リウマチとの関連がいられています。抗核抗体陽性は少関節型の1例のみでした。軽度貧血が認められた症例は70%で、そのうち全身型では83.3%、多関節型では100% (2例) でした。

対象10例についてその治療と経過型を表5に示します。全例にサリチル酸剤を第一選択として投与しました。がしかしサリチル酸剤のみで臨床症状および検査所見の改善を認めた症例は1例のみで、心合併症のためステロイド投与を要した1例を除いて、他の8例はサリチル酸剤が無効あるいは副作用発現のため使用を中止しました。それらの8症例に対してイブプロフェン、トルメチンの投与を行い、その結果8例中6例に臨床症状および検査所見の改善を認めました。イブプロフェン、トルメチン

はいずれも10mg/kg/day投与で開始し、無効例に対しては30mg/kg/dayまで増量しました。残り2例に対しては免疫調整剤のD-ペニシラミン、金製剤を投与し、臨床症状、検査所見の改善を認めました。

今回検討した10例の平均追跡期間は1年3ヵ月で症例の期間は2ヵ月から2年7ヵ月までです。10例中、単周期型4例、慢性活動型4例、繰り返し発症する多周期型は2例に認められました。

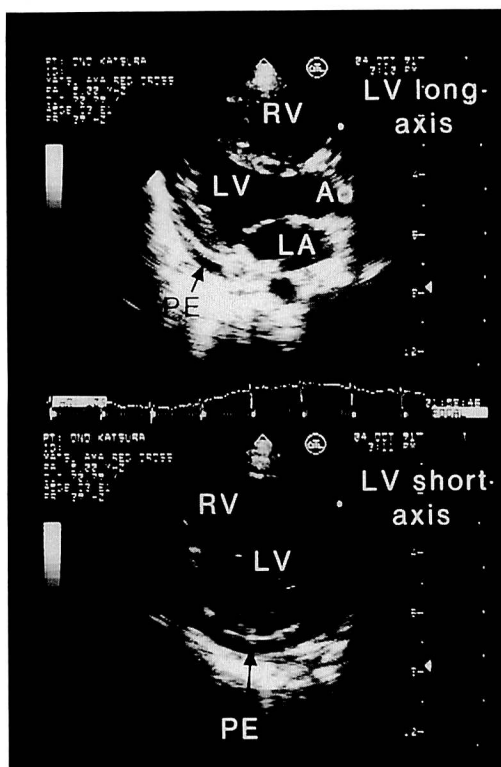
次に初発時に心嚢液の貯留を認め、ステロイドパルス療法を行った1例を提示します。

症例は6歳1ヵ月の女児で、1週間続く発熱、両股関節痛を主訴に当科紹介されました。

入院時、理学的所見としては体温39.4°C、両肘・股関節痛、両側大腿内側の散在性の発疹を認めました。入院時検査所見では、白血球19600、CRP12.0mg/dl、血沈は1時間値43mm・2時間値88mm、赤血球402×10⁴/μl、ヘモグロビン11.5mg/dl、ヘマトクリット34.7%と著明な炎症所見と、軽度貧血を認めました。他の血液生化学検査所見には異常を認めませんでした (図1)。

化膿性骨髓炎を疑い、抗生剤投与を開始しましたが、最高40°Cまでの弛張熱が続き、弛張熱は発症より11日間連続しており、血液培養も陰性で両肘・股関節痛、

図2 心エコー図



大腿内側の散在性の発疹も続くため、JRAの全身型と考え、発症11病日にサリチル酸剤を50mg/kg/dayにて投与開始しました。しかし、症状の改善は認められず、発症15日目には心膜摩擦音が聴取され、胸部レ線像にて心陰影の拡大、胸水貯留が認められました。

心外膜炎を疑い、心エコーを施行したところ、心嚢液の貯留を認め、左室駆出率は61.7%と軽度低下していました(図2)。

JRAに心外膜炎が合併したと診断し、メチルプレズニゾロンのパルス療法を施行しました。1クール目では改善が認められず、2クール目で心膜摩擦音の消失、3クール目で解熱、臨床症状、検査所見とも改善が認められました。後療法としてステロイドの内服を続け、漸減中止し、以後イブプロフェン、フルルビプロフェンを投与、現在は断薬していますが、再発は認めていません(前出図1)。

表6

< 結語 >	
①	松山赤十字病院で過去3年間に経験したJRA10例の臨床症状検査所見、治療について報告した。
②	治療は10例中9例は非ステロイド系抗炎症剤が有効でした。サリチル酸剤が無効、あるいは副作用のため使用不能の症例にはイブプロフェン、トルメチンが有用でした。
③	ステロイド療法を要したのは、初発時に心外膜炎を認めた1例のみであった。

結語

松山赤十字病院小児科で過去3年間に経験した、JRA10例の臨床症状、検査所見、治療について検討しました。10例中9例は非ステロイド系抗炎症剤が有効でした。サリチル酸剤が無効、あるいは副作用のため使用不能の症例にはイブプロフェン、トルメチンが有用でした。

初発時に心外膜炎を認め、ステロイドパルス療法を要した症例を提示しました(表6)。

DISCUSSION

今井 JRAの抗リウマチ剤(Nonステロイド系)として一般に使用されているものは、

磯村 小児科領域ではサリチル酸剤が第一選択になりますが、同剤は副作用等の関係から、現在小児科においては川崎病とJRAにしか使用されていません。当科では肝障害が一過性にきたような症例でもセカンドラインに変えています。

井上 以前はよくパルス療法をしていましたが、現在はどうか。

磯村 全くしておりません。

井上 股関節など骨の痛みへの小児科領域としての対症法は、

磯村 少関節型、多関節型などにより異なりますが、まずは、NSAIDとリハビリで痛みがとれればよいと思っています。これでダメな場合は最近ではメトトレキセートの少量投与、金製剤投与にしています。