

急性型神経ペーチェットの治療指針

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

慢性進行型神経ペーチェット病の治療指針

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

成人スチル病

成人スチル病は、高熱、定型的皮疹（サーモンピンク疹）、関節炎を有する原因不明の炎症性疾患であり、若年成人に好発します。16才以上を成人としますが、小児発症で成人まで遷延した例と併せて成人スチル病と呼びます。不明熱の原因疾患の一つとして理解しておくことが重要です。全身性自己免疫疾患の類縁疾患ですが、通常、自己抗体は陰性です。

臨床的特徴

発熱（39℃以上の高熱；典型例では夕方から夜に発熱し、朝には解熱する間欠熱を示す）、関節痛、発疹、咽頭痛、定型的皮疹、リンパ節腫脹、脾腫、筋痛

間質性肺炎、胸膜炎、心外膜炎

（以下、稀）腎障害、肉芽腫性肝炎、急性肝不全、心内膜炎、麻痺性イレウス、末梢神経障害、顔面神経麻痺、頭蓋内圧亢進、無菌性髄膜炎

成人スチル病の診断基準

Yamaguchiらの分類基準(1992年)

大項目

- 1) 39°C以上の発熱が1週間以上続く
- 2) 関節症状が2週間以上続く
- 3) 定型的な皮膚発疹
- 4) 80%以上の好中球増加を伴う白血球増多(10,000/mm³以上)

小項目

- 1) 咽頭痛
- 2) リンパ節腫脹あるいは脾腫
- 3) 肝機能障害
- 4) リウマトイド因子陰性および抗核抗体陰性

除外項目

- 1) 感染症(特に敗血症、伝染性単核球症)
- 2) 悪性腫瘍(特に悪性リンパ腫)
- 3) 膠原病(特に結節性多発動脈炎、悪性関節リウマチ)

<診断のカテゴリ>

大項目中2項目以上に該当し、かつ、小項目の各項目を含めて5項目以上に該当する場合は成人スチル病と診断する。

ただし、大項目、小項目に該当する事項であっても除外項目に該当する場合は除外する。

出典：厚生労働省ホームページ(2018年3月現在)

成人スチル病の治療指針

厚生労働省「自己免疫疾患に関する調査研究」班

一般にステロイド治療に反応する良性疾患である。NSAIDsのみで寛解する例は少なく、ステロイド薬の中等量から大量(プレドニゾロン相当1mg/kg/日、分割内服)が用いられるが、必要用量と期間は、症例ごとに異なるので一律のプロトコルは存在しない。初期量で熱性病態及び炎症反応(CRP)が消失することを目安に、減量を始め、維持量で管理する。

トシリズマブ(抗IL-6受容体モノクローナル抗体)が小児スチル病の標準治療薬となり、成人例に使用した文献報告もみられる。

出典：難病情報センター(2018年3月現在)

強直性脊椎炎

強直性脊椎炎は、主に脊椎・骨盤(仙腸関節)および四肢の大関節を侵す慢性進行性の自己免疫性疾患です。多くが30歳前の若年者に発症し、頸～背～腰臀部、胸部、さらには股、膝、肩関節など全身広範囲に炎症性疼痛が拡がり、次第に各部位の拘縮(運動制限)や強直(運動性消失)を生じます。このため、身体的のみならず心理的・社会的にもQOLの著しい低下を招き、特に若年者では就学・就労の大きな障壁となります。重症例では、頸椎から腰椎(骨盤)まで全脊椎が後弯(前屈)位で骨性に強直して運動性が消失し、前方を注視できない、上方を見上げられない、後ろを振り向けない、周囲を見回せない、長時間同じ姿勢(立位・座位・臥位)を維持するのが困難になるなど、多彩かつ独特の体幹機能障害が生じます。さらには、このような日常生活上の不便にとどまらず、脊椎骨折やこれに伴う脊髄損傷(麻痺)など外傷発生の危険性も高まります。

遺伝的背景により、我が国の患者数は欧米に比べ極めて少なく、医師の間でも十分に周知されていないため診断が遅れがちとなり、初発から診断までに平均9.3年を要しています。

臨床的特徴

腰背部痛、臀部痛(仙腸関節炎、脊椎炎)

身体各所の靭帯付着部の疼痛、腫脹

四肢の大関節(股、膝、肩など)の疼痛や運動制限

疼痛が運動により軽快し、安静や就寝により増悪するのが特徴である。

参考となる検査所見

HLA-B27