

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)

<診断のカテゴリー>

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 1 mg/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ールは存在しない。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

強直性脊椎炎の診断基準

厚生労働省「脊椎関節炎の疫学調査・診断基準作成と診療ガイドライン策定を目指した大規模多施設研究」班

鑑別診断を除外した確定例 (Definite) を対象とする。

1. 臨床症状

- 腰部の疼痛、こわばり (3ヶ月以上持続、運動により改善し、安静により改善しない。)
- 腰椎可動域制限 (Schober 試験で 5 cm 以下)
- 胸郭拡張制限 (第 4 肋骨レベルで最大呼気時と最大吸気時の胸囲の差が 2.5 cm 以下。)

2. X 線所見 (仙腸関節)

両側の 2 度以上の仙腸関節炎、あるいは一側の 3 度以上の仙腸関節炎所見。

0 度：正常

1 度：疑い (骨縁の不鮮明化。)

2 度：軽度 (小さな限局性の骨のびらん、硬化、関節裂隙は正常。)

3 度：明らかな変化 (骨びらん・硬化の進展と関節裂隙の拡大、狭小化又は部分的な強直。)

4 度：関節裂隙全体の強直

新規申請の場合、最低、腰椎と仙腸関節の X 線画像を提出する (仙腸関節の斜位像も撮影して確認することが望ましい。)、撮影されていれば MRI 画像も提出する。

Definite

臨床症状の a)、b)、c) のうちの 1 項目以上 + X 線所見 (仙腸関節)

Possible

- 臨床症状 3 項目
- 臨床症状なし + X 線所見 (仙腸関節)

< 鑑別診断 >

- ・強直性脊椎炎以外の脊椎関節炎 (乾癬性関節炎、反応性関節炎、炎症性腸疾患に伴う脊椎関節炎など)
- ・SAPHO 症候群・掌蹠膿疱性骨関節炎
- ・関節リウマチ
- ・リウマチ性多発筋痛症
- ・強直性脊椎骨増殖症
- ・硬化性腸骨骨炎
- ・変形性脊椎症・変形性仙腸関節症

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)

強直性脊椎炎の治療指針

厚生労働省「脊椎関節炎の疫学調査・診断基準作成と診療ガイドライン策定を目指した大規模多施設研究」班

根治療法はなく、治療は、薬物療法及び各種物理療法・運動療法などの対症療法に終始する。症状軽減には非ステロイド性抗炎症薬が有効であるが、関節リウマチに汎用される抗リウマチ薬 (メトトレキサート、サラゾスルファピリジンなど) の本疾患の主たる病態である脊椎炎・仙腸関節炎に対する有効性は証明されていない。このように治療薬の選択肢は少ないが、近年、生物学的製剤 (TNF α 阻害剤) の適応が承認され、60%以上の患者でその有効性が証明されている。現在 IL-17 阻害剤の国際的な治験が進行中である。高度の脊柱後弯変形に対しては広範囲の脊椎矯正固定術、また関節の破壊・強直に対しては人工関節置換術が施行される。

出典：厚生労働省ホームページ (2018 年 3 月現在)