



www.pediatric-rheumatology.printo.it

若年性脊椎性関節症

どんな病気ですか？

小児の脊椎関節症は関節（関節炎）と骨に付いている腱（付着部炎）に慢性の炎症をおこす病気の一つです。主に下肢に起こりますが、一部では骨盤と脊椎にも起こります（仙腸関節炎—臀部痛、脊椎炎—腰痛）。

患者さんによっては消化管（胃腸炎）や泌尿器の感染症が症状の引き金となることがあります（反応性関節炎）。小児の脊椎性関節症は、機序は不明ですがHLA-B27という遺伝子を持っている場合、明らかに発症が多くなります。

小児における発症時の症状や経過中の重症度は、成人と異なりますが、小児の脊椎関節症は成人発症脊椎関節症と多くの点で似ています。

若年性特発性関節炎で付着炎関連性関節炎に分類される患者（JIAの章参照）は小児の脊椎関節症に含まれます。

どのような病気が小児の脊椎関節症と呼ばれるのですか？

いろいろと論議があるのですが、小児の脊椎関節症は、成人の脊椎関節症である強直性脊椎炎、反応性関節炎（Reiter病など）、乾癬性関節炎、炎症性腸疾患に伴う脊椎関節症を含みます。上記の疾患の定義を満たさない小児は、未分類脊椎関節症と呼ばれます。

他の疾患、特に血清反応陰性付着部症および関節症（SEA）と関節炎に関連した付着部炎も小児の脊椎関節症と呼ばれます。

どのくらいの頻度でおきるのですか？

脊椎関節症は小児期の慢性関節炎で最も頻度が高いもののひとつで、小児の慢性関節炎全体の30%を占めます。

男児に多く、主に10～15歳で発症します。大部分の患者が疾患に関連した遺伝子（HLA-B27）を持つため、集団、ひいてはある家系（家族歴のある）での小児および成人の脊椎関節症発症頻度は、一般集団でのHLA-B27陽性の頻度で決まります。

病気の原因は何ですか？

小児の脊椎関節症をおこす原因や正確なメカニズムは不明です。他の小児期の慢性関節炎と同じように、病気をおこすメカニズムに免疫系の機構が関与していると思われまます。脊椎関節症は消化管、生殖—泌尿器系、皮膚の慢性炎症と関連があります。微生物（サルモネラ、赤痢、エルシニア、キャンピロバクター、クラミジアなど）による感染が一部小児の関節炎の引き金になります（反応性関節炎）。

遺伝するのですか？

大部分の小児の脊椎関節症患者はHLA-B27が陽性です。このことは、この遺伝子をもつ人すべてが脊椎関節症になることを意味するものではありません。例えば、ある集団でHLA-B27の頻度が10%だとしても、この集団での病気を持つ患者さんの頻度は1%にすぎません。もし近い親戚に脊椎関節症の患者さんがいたとすると、HLA-B27が陽性なら脊椎関節症になる確率は25%に上昇します。実際、病気でない子どもの家族と比べると、脊椎関節症の子どもがいる家族では高い頻度で脊椎関節症の患者がおられます、このように病気への進展を十分に説明することはできませんが、遺伝的因子、特にHLA-B27が病気のかかりやすさに関係します。医療者の認識では、この病気は多くの因子がからんでおり、おそらく遺伝的な背景と環境因子（おそらく感染）への暴露が原因と考えられますが、確実な証拠はありません。

予防することはできますか？

原因が分からないため、予防することはできません。脊椎関節症を思わせる症状がなければ、他のお子さんのHLA-B27を調べる意味はありません。

うつるのでしょうか？

脊椎関節症は伝染する病気ではありません。

主な症状にはどんなものがありますか？

小児の脊椎関節症には共通の臨床像があります。

関節炎

- 1) 最も多い共通の症状は関節痛、関節腫脹、関節の可動制限です。
- 2) 下肢の少関節炎が多くみられます。少関節炎とは4か所以下の関節炎のことです。進行性の場合には多関節炎になります。多関節炎とは関節病変がより広範囲で5つ以上の関節が炎症を起こすものです。
- 3) 関節炎は主に下肢、具体的には膝関節、足関節、中足関節、股関節といった関節に起こります。足の小さな関節が侵されることは多くありません。
- 4) 上肢、特に肩関節に炎症がでる場合もあります。

付着炎

付着炎は腱や靭帯が付着している部位の炎症ですが、小児の脊椎関節症ではかなりの頻度でみられます。最も多くみられるのは踵の部位、中足部、膝蓋骨の周辺です。

付着部の慢性炎症があると骨棘（骨の過成長）を作ることがあります。骨棘は特に踵にできやすく、痛みがでます。

仙腸関節炎

骨盤後部にある仙腸関節の炎症です。初発時には稀で、関節炎発症後5～10年後に最も多くみられます。

一番みられる症状は、日によって変化する臀部痛です。

腰痛；脊椎炎

脊椎が侵されることは初期にはごく稀ですが、小児のある病型の経過では後期におこることがあります。よく見られる症状は腰背部痛、朝のこわばり、可動性の低下です。腰背部痛は頸部、胸部痛をしばしば伴います。

脊椎では、長い経過の間に脊椎骨間で架橋化がみられます (bamboo spine)。しかし、この状態が起こるのは少数の患者で、かつ長期の経過の後になります。そのため、小児期に見られることはほとんどありません。

眼症状

急性の前部ブドウ膜炎は眼の虹彩の炎症のことですが、稀です。眼が急に赤くなり、痛みが出ます。緊急に眼科医に治療してもらう必要があります。

皮膚症状

小児の脊椎関節症の一病型に乾癬に伴うものがあります。乾癬とは斑状の鱗のようにはがれる皮膚が主に肘、膝に見られる、皮膚病です。皮膚の症状が関節炎に数年先行することがあります。最初の乾癬病変が出る数年前から関節炎のある患者もいます。

消化管病変

腸の炎症性疾患のある小児が脊椎関節症をおこすことがあります。炎症性腸疾患 (IBD) は原因不明の消化管の慢性炎症を指しますが、代表はCrohn病、潰瘍性大腸炎です。

この病気はどの小児でも同じですか？

病像は多岐にわたります。軽度で短期間の場合もあり、重篤で長期間にわたり、障害を残す場合もあります。

この病気は小児と成人で違いがありますか？

小児の脊椎関節症は成人のそれと幾分違うところがあります。

- 1) 病初期、成人では軸性 (脊椎) の関節が侵されるのに対し、小児では末梢 (四肢) の関節が侵されます。
- 2) 小児では股関節に成人より病変がおきます。

どのように診断されるのですか？

16歳以下で発症し、6週間以上続く関節炎があり、上述した臨床像 (定義と症状参照) があれば小児の脊椎関節症と診断します。特異な脊椎関節症 (強直性脊椎炎、反応性関節炎など) は特徴的な臨床所見とレントゲン所見で診断されます。患者さんは小児膠原病専門医で治療をうけるべきです。

重要な検査は何ですか？

細胞表面マーカーであるHLA-B27は小児の脊椎関節症患者の80~85%で陽性であり、診断の方向付けに有用です。HLA-B27の一般集団における頻度はかなり低く (地域により5~12%) になります。そのため、単にHLA-B27が陽性というだけでな

く、陽性と関連して脊椎関節症の特徴的な症状・所見があることが意義を持ちます。

赤血球沈降速度（ESR）やC反応性蛋白（CRP）といった血液検査は全身的な炎症の情報を提供してくれるので、間接的に病気の活動性が分かり、疾患管理に有用です。しかし、実際の病気の管理というものは検査より臨床所見に基づいておこなわれます。血液検査は治療による副作用（血球数、肝・腎機能）のモニターにも使われます。レントゲン検査は病気の進行や関節破壊の経過観察に有用です。コンピューター断層撮影（CTスキャン）、MRIも特に小児では仙腸関節の障害を評価する際に役に立ちます。

治療/完治できますか？

脊椎関節症の原因が不明であるため、完治させる治療法はありません。しかし治療は病気をコントロールする、障害を防ぐという意味で非常に有用です。

どんな治療法がありますか？

治療は主に薬剤療法と、それと組み合わせた関節機能の保存と変形を防ぐ理学療法・リハビリテーションが非常に有用です。

1)非ステロイド性抗炎症剤（NSAID s）

対症的な抗炎症作用と解熱作用のある薬剤です。対症的というのは炎症による症状を抑える作用があるという意味です。小児で最も使用されるのはナプロキサンとイブプロフェンです。アスピリンは効果的で安価なのですが、中毒の危険があるため最近では使われなくなってきました。これらの薬剤は長期に使用可能で、よく見られる副作用とされている腹部不快感も多くはありません。異なる種類のNSAID s の関連ははっきりしていませんが、あるNSAID s が効かない場合、他のNSAID s が効くことがしばしばあります。

2)関節内注入

関節内注入は単一あるいはごく少数の関節が罹患している場合や関節拘縮の持続が変形をきたす可能性がある場合に行われます。注入される薬剤は長時間作用するステロイド製剤です。

3)スルファサラジン

NSAID s、ステロイド関節内注入の適切な使用にもかかわらず慢性の経過が続く場合に使用されます。事前に使用されていたNSAID sの加えて追加しますが、効果は治療開始数週から数か月後に発現します。

メソトレキサートなど他の薬剤の使用経験は限られています、数年前より腫瘍壊死因子（TNF）を選択的にブロックする抗TNF製剤（生物製剤）は使われるようになり、新しい治療の展望が開けてきました。しかし、この種類の薬剤による小児の脊椎関節症での効果や危険性については、まだ研究されていません。

4)副腎皮質ホルモン

重症な患者の場合、短期間の管理に用いられます。局所用（目薬）ステロイドが急性前部ブドウ膜炎で用いられます。さらに重症な場合、眼球内注入や全身投与が必要になります。

5) 整形外科的手術

主な適応は重篤な関節障害、特に股関節の人工関節置換です。

6) 理学療法

基本的な治療の一部です。可動域、筋肉量および筋力の維持、関節変形の予防、制限、是正を目的に早期に開始すべきで、定期的に行う必要があります。さらに、軸性の病変が著明な場合は脊柱の運動性を高め呼吸訓練を行わなければなりません。

薬の副作用にはどのようなものがありますか？

小児の脊椎関節症に使われる薬剤は通常長期間使用できます。NSAID s の副作用として最も多い消化器症状（それゆえ食事を取って服用する必要があります）は、小児では成人とくらべ一般的ではありません。NSAID s は血中の肝逸脱酵素増加を起すことがあります。アスピリンと比べれば稀です。

スルファサラジンは比較的長期に使えますが、よく見られる副作用は消化器症状、肝機能障害、白血球減少、皮疹といったところです。薬物の副作用をモニターするため定期的な検査が必要です。

メソトレキサートも長期間使えます。嘔気、嘔吐といった胃腸障害は多くはありません。肝機能障害の頻度を減らすためには葉酸、あるいはフォリン酸の服用が有効です。メソトレキサートに対する過敏反応が起こり得ますが稀です。副作用モニターのため定期的検査が必要です。

長期間にわたる大量のステロイド使用は様々な重篤な副作用をおこします。重度の成長障害と骨粗鬆症がそれに該当します。大量のステロイド服用は著明に食欲が増し、この結果著明な肥満をおこします。このため、カロリー摂取を増やすことなく食欲を満足させる食品を摂るよう小児を指導することが大事です。

治療をどのくらい続ける必要がありますか？

症状、疾患活動性がある限り治療する必要があります。病気がどのくらい続くのか予測できません。NSAID s に非常に良く反応する子もいます。こういった患者は数か月以内で早く治療をやめることができます。長期間、あるいは進行性の経過をとる場合、スルファサラジンや他の種類の治療が何年にもわたり必要です。完全な治療中止は、長期間の完全な寛解状態が続いた場合に考慮されます。

特殊/補助的な治療がありますか？

小児の脊椎関節症に有効であるという民間医療的治療法の医学的証明はありません。

病気は続きますか？ 病気の長期の経過（予後）はどうなりますか？

患者により経過は異なります。数か月間わずかな治療だけで速やかに関節炎が消失する患者さんもいます。間歇的な寛解と再燃が特徴的な患者さんもいます。最終的には関節炎が非可逆的な変化をきたす経過をとる患者さんもいます。大多数の患者さんは病気の初期には末梢の関節と付着部（腱）に症状が限局しています。病気の進行につれて仙腸関節と脊椎に進展する患者さんが出てきます。後者のタイプと末梢の関節炎が続く患者さんは成人期に関節の破壊が進む危険性が高くなります。病気の初めの時期に長期予後を占うことは不可能です。

病気にかかると子どもと家族の生活にどのような影響がありますか？

活動性の関節炎がある間は、日常生活である程度の制限があります。多くは下肢に関節炎があるので、歩行やスポーツの分野で制限をもっとも経験します。

子どもと家族に病気が与える心理的な負担にも最大限の注意を払わなければなりません。慢性の病気は家族全体への困難な課題であり、当然なことです。より重症であれば、より病気と折り合うことは難しくなります。両親が病気とうまく対応できない場合、子どもが病気と対応することも困難になります。両親はしばしば病気の子どものに異常な愛着を持ち、考えられる問題から子どもを守るために度を過ぎて過保護になりがちです。こういった態度は子どもに劣等感を持たせ、人格形成を損ねるものであり、病気自体より悪影響を与える可能性があります。子ども自身が病気に伴う困難を克服し、友達と協調でき、独立心を持ち、バランスのとれた人格を持つには、病気であっても可能な限り独立できるよう子どもを支え励ます積極的な両親の姿勢が非常に重要です。家族が病気の重荷に耐えられないときは、心理学的な援助が必要です。

学校はどうしたらよいですか？

子どもには普通に学校へ通うことがとても大切です。歩行に障害がある、疲れやすい、痛み、こわばりなど学校生活に支障がでる問題がいくつかあります。そのため、適切な机を用意する、関節のこわばりを防ぐために学校にいる間定期的に体を動かすなど子どもに必要なことを学校の先生に説明しておきましょう。スポーツの項目でも触れますが、体育の授業の際にも同じような配慮をします。子どもにとっての学校は大人にとっての職場と同じであり、そこでは自律し、生産的で、独立した人間になることを学びます。学業を修めるだけでなく、同僚や大人と良好なコミュニケーションを取れ、友人から受け入れられ評価されるようになるため、両親と教師は病気の子どものが普通に学校生活をおくれるようできる限り努力しなければなりません。

スポーツはどうですか？

普通の子どものにとって、スポーツは毎日の生活に必要な欠くべからざるものです。そのため、一般的な答えとしては、子どもを信頼して子どもがしたいスポーツをさせ、関節が痛めばその時点で止めさせることです。機械的なストレスは炎症の

ある関節には良くありませんが、病気のため友人達とスポーツができないという心理的なダメージよりは害が少ないと考えられます。この選択は、子どもを心理的に援助し、自律的な人間にし、自分自身で病気による制限と折り合いをつけられるようにする全般的な対応の一つです。

考慮すべきこととして、関節に機械的な負担がないか少ない水泳、自転車乗りなどのスポーツを勧めます。

食事で注意することがありますか？

食事が病気に影響を与えるという証拠はありません。一般的に年齢に応じたバランスのとれた食事を取るようにします。ステロイドは食欲を増すので、ステロイドを服用している子どもは食べすぎないようにします。

天候が病気に影響しますか？

天候が病状に影響を与えるという証拠はありません。

予防接種をうけることはできますか？

NSAIDs やスルファサラジンで治療されている場合、予防接種を受けてかまいません。免疫抑制剤（ステロイド、メソトレキサート、抗TNF製剤など）で治療されている場合、免疫能が低下しているため感染することがあるので、生ワクチン（風疹、麻疹、おたふくかぜ、ポリオなど）の接種は延期します。ウイルスを含まず感染性のある蛋白だけを含むワクチン（破傷風、ジフテリア、ポリオのソーワクチン、B型肝炎、百日咳、肺炎球菌、インフルエンザ球菌、髄膜炎球菌）は接種することができます。ただし、免疫抑制状態ではワクチンがつかない場合があります。

性生活、妊娠、産児制限などはどうなりますか？

病気による性生活、妊娠への制限はありませんが、薬を服用している患者さんは薬が胎児に与える害について十分注意してください。

病気には遺伝性がありますが、子どもを作らない理由にはなりません。この病気は死をもたらすものではありませんし、たとえ病気になる遺伝的要素があったとしても脊椎関節症にならない可能性の方が高いのです。

子どもは正常な成人の生活ができますか？

これは治療の主たる目標であり、多くの患者さんで達成できるものです。こういった小児の疾患に対する治療法は、近年劇的に進歩しています。現在、薬による治療とリハビリテーションの組み合わせで、多くの患者さんの関節障害を防ぐことができるようになりました。とはいえ慢性の病気がある患者さんにとって関節の障害は重要であり、日常生活や希望する職業を制限する場合があります。

（訳：鹿児島大学小児科 今中啓之）

