www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

若年性特発性関節炎

版 2016

1．若年性特発性関節炎(JIA)について

1.1 JIAとは？

若年性特発性関節炎(JIA)は持続する関節炎を特徴とする慢性疾患です。関節炎の典型的な所見は疼痛、腫脹、可動域制限です。"特発性"とは原因不明を意味し、"若年性"は、この場合、16歳未満で発症したことを意味します。

1.2 慢性疾患とは？

適切な治療が必ずしも治癒をもたらすとは限らず、症状や検査値を改善させるにとどまる病気が、慢性疾患と言われています。
慢性疾患と診断されることは、子どもさんの病気がどれくらい長引くのか予想できないことを意味しています。

1.3 JIAの頻度は？

JIAは比較的稀な疾患で、1000人に1-2人程度の頻度とされています。

1.4 JIAの原因は？

私達の免疫システムは細菌やウイルスなどの様々な微生物から身体を守ってくれます。免疫システムのおかげで私たちは人体に有害なもの、身体から排除すべき異物を判別することができます。
慢性関節炎は私たちの体の免疫応答が異常な反応を示したものと考えられています。つまり、自分の体と外界の異物を見分ける能力が低下して、自己を攻撃してしまったため、例えば関節面に、炎症が起きるのです。このような理由で、JIAのような疾患は、免疫応答が自らの体に対して反応してしまう疾患、つまり自己免疫疾患と呼ばれるのです。
しかし、ほとんどの慢性炎症性疾患と同様に、JIAの原因については明確には分かっていません。

1.5 JIAは遺伝性疾患ですか？

JIAは親から子どもに直接的に伝わるものではないので、遺伝性疾患ではありません。しかしながら、大部分は明らかではありませんが、個々をJIAに向かわせるような、なんらかの遺伝的要因はあります。現在の科学的な見解では、JIAは遺伝的な要因と、外部からの要因(おそらくは感染症)の２つが組み合わさって、発症すると考えられています。例え、遺伝的要因があったとしても、同じ家族内で二人の子どもがJIAになることは極めて稀です。

1.6 診断について

JIAの診断は、持続する関節炎が存在し、既往歴や診察、血液検査などにより、その他の疾患を注意深く除外することで行われます。
JIAとは、16歳未満で発症し、関節炎が6週間以上持続し、関節炎を引き起こすその他の全ての疾患が除外された疾患です。
6週間以上とされる理由は、さまざまな感染症に伴う一過性の関節炎など、その他の原因を除外するためです。JIAの定義は小児期に発症する原因不明の持続する関節炎を全て含みます。
JIAは定義された異なるタイプの関節炎を含みます(以下参照)。
JIAの診断は、持続する関節炎の存在と、既往歴や診察、血液検査によって慎重にその他の疾患を除外することで行われます。

1.7 関節では何が起きているのか？

関節滑膜は、関節包の表面を覆う薄い膜ですが、関節炎が起こると炎症細胞と炎症組織が現れて滑膜は肥厚し、関節内で大量の滑液を産生します。これによって、関節の腫脹と疼痛、可動域制限が起こります。関節炎に特有な症状は関節のこわばりで、長時間の休息の後に起こり、特に朝方に目立ちます(朝のこわばり)。
JIAの子どもは、痛みを和らげるために、関節をやや曲げた状態を保とうとします。この肢位は、痛みを和らげることを目的とした"疼痛逃避肢位"と呼ばれています。もしも長期間(通常は1か月以上)この状態が続けば、筋肉や腱が短くなり(拘縮)、関節の屈曲変形を来してしまいます。
適切に治療されなければ、関節炎は主な2つの機序で関節破壊を来すでしょう。滑膜は (パンヌスと呼ばれる肉芽形成を伴って)肥厚し、様々な物質を放出することで、関節軟骨や骨にダメージを与えます。この現象は、X線写真では「骨びらん」と呼ばれる小さな骨の穴として現れます。長期間の"疼痛逃避肢位"は、関節変形の原因となる筋肉の委縮(筋肉の減少)や筋肉・結合組織の伸展や牽引を引き起こします。