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

若年性特発性関節炎

版 2016

2. 異なるタイプのJIA

2.1 JIAには異なるタイプがあるのか？

JIAにはいくつかの病型があります。それらは主に罹患関節の数(少関節炎または多関節炎)や、それに付随する発熱や皮疹などその他の症状(次項を参照)によって判別されます。病型の診断は、発症後６か月間の症状を観察することで行われます。そのため、これらの病型は、しばしば「発症病型」として参照されます。

2.1.1 全身型JIA

全身型とは、関節炎に加えて、全身の様々な臓器が影響を受けることを意味しています。
全身型JIAは、発熱、皮疹、さまざまな臓器の強い炎症などが、関節炎の出現前、あるいは関節炎の持続中に出現することが特徴です。高熱が長く続き、皮疹が発熱時を中心に出現します。その他の症状として、筋肉痛、肝臓・脾臓・リンパ節の腫大、心臓(心外膜炎)や肺の膜(胸膜炎)の炎症などがあります。通常５関節以上に見られる関節炎は、発症時からみられることもあれば、その後の経過中に起きることもあります。この疾患に男女差はなく、どの年齢でも起こりますが、特に幼児期や就学前に発症することが多いです。
およそ半数の患者で、発熱や関節炎がみられる期間は限られています。このような患者の予後は良好です。残り半分の患者では、発熱は起きなくなるものの、関節炎が問題となり、時に治療に難渋します。そのような患者の中の一部には、発熱と関節炎が持続するものもいます。全身型JIAはJIA全体の中の10%以下にとどまります*。小児では良くある病気ですが、成人では稀です。 *日本では全身型がJIA全体の42%を占め、最も多い病型です。

2.1.2 多関節炎JIA

多関節炎JIAは発熱を伴わず、発症後6か月間の罹患関節が5関節以上であることが特徴です。血液検査によってリウマトイド因子(RF)を測定して、RF陽性多関節炎とRF陰性多関節炎の二つを区別します。
RF陽性多関節炎JIAは小児では非常に稀です(JIA全体の5%未満)*。成人のリウマトイド陽性関節リウマチ(成人で最も頻度の高い慢性関節炎)に近い病態です。この病型は、しばしば全身の関節炎を引き起こし、初期には手足の小関節から始まり、その他の関節にも拡がっていきます。性差では女性に多く、男性では稀で、多くは10歳以降に発症します。

*日本ではJIA全体の18%を占めます。
RF陰性多関節炎：JIA全体の15-20%を占めます*。発症年齢に偏りはなく、大関節・小関節のいずれにも炎症を起こし得ます。 *日本ではJIA全体の14%を占めます。
どちらの病型であっても、診断が確定し次第、治療計画を早期に立てる必要があります。なぜなら、早期に適切な治療を開始することで、より良い治療効果が得られると考えられているからです。治療に対する反応は、一人ひとりの患者で異なります。

2.1.3 少関節炎(持続型または進展型)

少関節炎はJIAの中で最も頻度の高い病型で、全体の50%近くを占めます*。臨床症状としては発症後6か月以内の罹患関節が5関節未満で、かつ全身症状を伴わないのが特徴です。多くは、膝や足首などの大関節に、非対称性の関節炎を起こします。時には、罹患関節が１関節のこともあります(単関節炎)。患者によっては、発症後6か月以降に炎症関節が5関節以上に増えることもあり、これは進展型少関節炎と呼ばれます。全経過を通じて炎症関節数が5関節未満であれば、持続型少関節炎と呼ばれます。 *日本ではJIA全体の20%に留まります。
少関節炎は、通常は6歳未満で発症し、女児に多い病型です。適切な時期に適切な治療介入ができれば、炎症関節が進展しないタイプでは、しばしば関節予後は良好です。しかし進展型とされるタイプにおいては、その関節予後は様々です。
少関節炎のかなりの割合の患者は、眼球前半分の内側を覆う血管が豊富な膜(ぶどう膜)に炎症が生じます(前部ぶどう膜炎)。ぶどう膜の前半分は虹彩と毛様体で構成されるため、慢性虹彩毛様体炎または慢性前ぶどう膜炎と呼ばれます。JIAのぶどう膜炎は(痛みや発赤などの)自覚症状を伴わずに、ひそかに進行する慢性病態です。もし診断されずに無治療のままでいると、前部ぶどう膜炎は進行し、極めて深刻な障害を眼に残すことがあります。そのため、この合併症を早期に見つけることは極めて重要です。外観上、眼は充血しませんし、患児も見えにくさを訴えないので、両親や医師は前部ぶどう膜炎には気づきません。ぶどう膜炎のリスク因子は、発症年齢が早いことや抗核抗体が陽性であることです。
そのため、ぶどう膜炎の合併リスクが高い患児は定期的に眼科医による細隙灯顕微鏡での検査を受けることが必要です。検査の頻度は、多くの場合3か月毎に長期にわたって行われます。

2.1.4 乾癬性関節炎

乾癬性関節炎は乾癬を伴った関節炎が特徴です。乾癬は皮膚の炎症病変で、肘や膝などにしばしばみられるまだら状の落屑を伴う皮疹です。時には乾癬が爪のみにみられたり、家族歴だけがあることもあります。皮疹は関節炎に先だって出現することも、遅れて出現することもあります。この病型を疑う典型例の症状としては、指全体やつま先全体の腫脹(いわゆる、ソーセージ様指や指炎)や、爪の変化(点状陥凹)があります。1親等(両親やきょうだい)に乾癬があることもあります。慢性前ぶどう膜炎も起こりえるため、定期的な眼科検査が推奨されます。
疾患予後もさまざまで、皮膚と関節における治療反応も異なることがあります。もし炎症関節が5関節未満である場合は少関節炎の、5関節以上であれば多関節炎JIAの治療に準じます。この違いは、関節炎と乾癬の両方に対する治療反応と関連しているようです。

2.1.5 付着部炎関連関節炎

最も頻度の高い症状は、下肢の大関節を中心とした関節炎と、腱付着部炎です。付着部炎は腱が骨に付着する部位である腱付着部(例えば、踵など)の炎症を意味します。この部位に限局した炎症は、しばしば激しい痛みを伴います。もっとも頻度の高い付着部炎は、アキレス腱の付

着部位である足底から踵の後方に起こります。付着部炎の患者は、時に急性の前部ぶどう膜炎を起こすこともあります。この場合、JIAの他の病型と異なって、通常は充血や流涙、羞明を伴います。ほとんどの患者において、HLA B27は陽性になります。この結果は遺伝的にこの疾患を発症しやすいことを示しています。この病型は男児に多く、6歳以降でよく発症します。疾患予後はさまざまで、時間経過で自然に治まることもあれば、下部脊椎や骨盤に接する関節、仙腸関節にまで炎症が波及し、脊椎の可動域が制限されることもあります。腰痛がこわばりを伴って朝に出現する場合、脊椎関節に炎症があることが強く疑われます。実際、この病型は、強直性脊椎炎と呼ばれる大人の脊椎疾患と類似しています

2.2 慢性虹彩毛様体炎の原因は？関節炎との関連は？

眼炎(虹彩毛様体炎)は、眼球に対する異常な免疫反応(自己免疫)によって起こります。しかし、その正確なメカニズムは明らかとなっていません。眼における合併症は、主に早期発症のJIA患者や抗核抗体陽性の患者においてみられます。
眼病変と関節炎を関連付ける因子は分かっていません。しかし、関節炎と虹彩毛様体炎はそれぞれ独立した経過を辿ることを認識することは重要です。眼の炎症は、たとえ関節炎が良くなっても、自覚症状なしに再燃することがあるので、関節炎が寛解した場合であっても、細隙灯顕微鏡による眼科検査は継続すべきです。虹彩網様体炎の経過の特徴は、関節炎とは無関係に周期的に再燃することです。
虹彩毛様体炎は、通常、関節炎発症後に出現しますが、関節炎と同時に見つかることもあります。稀には、虹彩毛様体炎が関節炎に先行することもあります。その場合が最も不幸なケースで、自覚症状が乏しいために、診断の遅れは視力障害を引き起こします。

2.3 JIAの関節炎は成人とは異なりますか？

多くの場合異なります。RF陽性多関節炎に関しては、成人における関節リウマチと70%程度の相同性はありますが、これはJIA全体の5%未満*にすぎません。小児早期に発症する関節炎の50%*を占める少関節炎JIAは、成人にはみられません。全身型JIAは小児では特徴的ですが、成人では稀です。 *日本ではそれぞれ18%、20%を占めています。