



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

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎(SpA/ERA)

版 2016

1. 若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎(SpA/ERA)とは何でしょうか

1.1 その病気はどんな病気でしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎は慢性の関節の炎症（関節炎）、骨に腱や靱帯が付着する部位の炎症（付着部炎）を引き起こします。主に下肢、時には骨盤と椎体の関節（仙腸関節炎：臀部痛、椎体炎：背部痛）に影響します。若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎はHLAB27陽性者の場合はそうでない人より病気になりやすいのが特徴です。HLAB27は免疫細胞の表面に在る蛋白です。HLAB27陽性の人は顕著に関節炎を発症しますが、HLAB27の存在だけで病気の仕組みをすべて説明できるわけではありません。現在までに病気におけるHLAB27の正確な役割はわかっていません。しかし、反応性関節炎と言われる「胃腸炎或いは泌尿器感染症により関節炎が惹起される疾患」はかなり稀である事が知られています。若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎は成人発症の椎体炎と関連し、殆どの研究者はこの2つの疾患が同じ原因・素因により生じると信じています。若年性脊椎関節炎である子どもと若い人の殆どは、付着部関連関節炎或いは乾癬性関節炎として診断されています。「診療や治療の点では若年性脊椎関節炎、付着部関連関節炎、時には乾癬性関節炎はどれも同じ」である事は重要なポイントです。

1.2 どんな病気が若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎と呼ばれるのでしょうか？

前述のとおり、若年性脊椎関節炎は「軸性及び末梢関節の脊椎関節炎・強直性脊椎炎・未分化型脊椎関節炎・乾癬性関節炎・反応性関節炎・クローン病関連関節炎・潰瘍性大腸炎関連関節炎」を含み、それぞれ症状が重複しうる複数の病気に対する名前です。付着部関連関節炎と乾癬性関節炎はJIAの分類のなかの二つの異なる病気ですが、若年性脊椎関節炎に関連性があると言えます。

1.3 病気の起こりやすさはどのくらいでしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎は子どもの最も良くある慢性関節炎の一つで、女の子より男の子で多く見られます。世界の地域によっては子どもの慢性関節炎の30%を占めます。殆どの場合、初めの症状は6歳頃に出現します。若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎患者の大多数（85%にも達する）はHLA-B27陽性ですので、おとなの脊椎関節炎や子どもの若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の起こりやすさは、一般の人やある特定の家系においても、そのHLA-B27陽性者の頻度に影響されます。

1.4 病気の原因は何でしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の原因はわかっていません。しかしながら遺伝による起こりやすさは関係し、殆どの患者さんはHLA-B27の遺伝や他の幾つかの遺伝が影響しています。現在では病気と関連しているHLA-B27分子（HLA-B27を有する人口の99%はそうでない）が適切に合成されず、細胞やその産物（主に炎症物質の前駆体）に働きかける時に疾患の引き金となると考えられています。しかしながら、HLA-B27は病気の原因ではなくて、起こりやすくなる原因のひとつに過ぎないのです。

1.5 病気は遺伝するのでしょうか？

HLA-B27と他の複数の遺伝素因が、若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎のかかりやすさに関係します。加えて患者さんの20%近くでは兄弟・父母・祖父母の中に患者がいる事がわかっています。つまり、若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎にはなりやすい家系があります。しかし、若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎が遺伝疾患とは言えません。HLA-B27陽性者の僅か1%しか発病せず、99%は発病しないからです。そのうえ、遺伝素因は民族ごとに異なります。

1.6 病気は予防できるのでしょうか？

疾患の原因が未だ解明されていないため、予防は不可能です。若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の徴候を持たない兄弟や親族のHLA-B27を調べる事は役に立たないでしょう。

1.7 病気は感染するのでしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎は感染する病気ではありませんが、細菌やウイルスが病気の引き金になったと思われるケースはあります。加えて言えば、もし同時に同じ細菌に感染しても全ての人が若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎を発症する訳ではないのです。

1.8 主な症状は何でしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の特徴

関節炎

最も起こりやすい症状は関節の痛み・腫れ・動きにくさです。

多くの子どもの患者さんで足の少関節炎を認めます。少関節炎とは4つより少ない関節の関節炎を意味します。慢性疾患が進行すると多関節炎を呈することもあります。多関節炎とは5つより多い関節の関節炎を意味します。症状が出る関節は膝・足首・中足部・股関節が多く、足の小関節には少ないです。

一部の子どもの患者さんでは腕の関節、特に肩に関節炎が起こります。

腱付着部炎

腱付着部炎、つまり腱や靱帯が骨へ付着する部位の炎症は子どもの脊椎関節炎/付着部関連関節炎において2番目に多い症状です。しばしば腱付着部炎は踵部（かかと）・中足部（足の甲のあたり）・膝周囲に局在します。最も多い訴えは踵部痛、中足部の腫れと膝の痛みです。腱付着部の慢性炎症は踵部の痛みの原因となる「骨の過成長」を引き起こします。

仙腸関節炎

仙腸関節炎は骨盤（腰の骨）の後ろ側にある仙腸関節の炎症です。それは小児期に発症することはまれであり、関節炎が生じて5～10年後に現れることがほとんどです。最も頻度の高い症状は左右いずれかの臀部痛です。

背中の痛み；脊椎関節炎

背骨の症状は、発症時に見られる事はきわめて稀です。一部の小児では遅れて現れることも事もあります。最も起こりやすい症状として、夜間の背中の痛み、朝のこわばり、動きにくさがあります。背中の痛みはしばしば頰の痛みを伴い、まれに胸の痛みを伴います。病気が骨の過成長をもたらし、一部の患者さんでは発症後の長い年月の間に椎体（背骨の骨）同士が結合します。それゆえ、小児期には殆ど観察されません。

目の合併症

急性前部ぶどう膜炎は虹彩（黒目の部分）の炎症です。少ない合併症ではありますが、患者さんの1/3が病気の間に一度あるいは数度かかります。急性前部ぶどう膜炎は眼痛・発赤・霧視（目がかすんで見える）として数週間症状を示します。通常一度にかかるのは片眼ですが、繰り返すこともあります。眼科医による速やかな治療が必要です。このタイプのぶどう膜炎は、抗核抗体陽性で少関節炎の女の子に認められるものとは異なります。

皮膚の合併症

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の子どもたちの患者さんの一部は、乾癬の症状が現れるかもしれません。このような場合は、腱付着部炎としての分類が乾癬性関節炎に変更されます。乾癬は主に肘や膝に皮膚の鱗屑（魚のうろこの様な症状）を呈する慢性の皮膚の病気です。皮膚症状は関節症状により数年前に現れるかもしれません。患者さんによっては関節症状が皮膚症状より数年間先に現れます。

消化管（胃腸）の合併症

クローン病や潰瘍性大腸炎等の炎症性腸疾患にかかった子どもたちの一部は脊椎関節炎を合併します。付着部関連関節炎は徴候として炎症性腸疾患を含むわけではありません。一部の子どもでは消化管の炎症が乏しい一方で関節症状が強いためそれに対する治療を行います。

1.9 病気は全ての子どもで同じ症状でしょうか？

病気の現れ方は幅広く様々です。一部の子どもでは症状が軽く病気の期間が短いこともありますが、別の患児では症状が重く罹病期間が長い事もあります。このように、多くは一関節(例えば膝関節)に数週間症状がでるだけでその後再発しないのに対し、複数の関節・腱付着部・脊椎・仙腸関節に長期間症状が出る子どももいます。

1.10 この病気は子どもとおとなで異なるのでしょうか？

若年性脊椎関節炎/付着部関連関節炎の初めの症状はおとなの脊椎関節炎の症状とは異なります。しかしほとんどのデータは子どもとおとなのいずれで発症しても同じ病気であることを示しています。末梢関節障害はしばしば小児期に始まり、おとなでは体軸関節（脊椎・仙腸関節）の障害が多い事と対照的です。小児期発症の場合は病気が重い事が多いと言えます。