

若年性特発性関節炎

1. 疾患名ならびに病態

若年性特発性関節炎（JIA）

16歳未満で発症し少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎であり、①全身型、②少関節炎型、③リウマトイド因子陰性多関節炎型、④リウマトイド因子陽性多関節炎型、⑤乾癬性関節炎型、⑥付着部炎関連関節炎型、⑦分類不能関節炎型、と7つの病型に分類される。わが国では、全身炎症を伴う全身型と、慢性関節炎が主病態であり指定難病では便宜的に”関節型”と呼称される少関節炎型と多関節炎型が9割以上を占めるため、これらを中心に記載する。全身型は自然免疫の異常を背景とし、全身性の炎症を繰り返す。一方で少関節炎型・多関節炎型は獲得免疫の異常を背景とする自己免疫疾患と考えられている。長期的に関節炎が持続すると関節破壊から関節拘縮に至り、不可逆的な関節機能障害を残すことになる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

全身型は、発熱や紅斑、関節痛を主徴とし、しばしば肝脾腫やリンパ節腫脹等を伴う。発症初期には関節症状を欠く症例も存在する。

少関節炎型・多関節炎型は、関節の腫脹や疼痛などを生じ、時に微熱や倦怠感も伴う。

◇ 診断の時期と検査法

・診断の時期

全身型は5歳前後で不明熱により発症することが多い。

少関節炎型は5歳前後で、多関節炎型は7～9歳で関節痛や関節腫脹などにより発症することが多い。

性差において全身型は男女に差はなく、少関節炎型・多関節炎型では女兒に多い。

・検査法

全身型は不明熱の鑑別を行い、感染症や腫瘍性疾患等の除外を行う。合併症であるマクロファージ活性化症候群の評価も兼ねて、血球数や血清フェリチン、フィブリノゲン、AST、トリグリセリドなども評価する。

少関節炎型・多関節炎型は、丁寧な関節の診察と血液検査、関節画像検査を行い、感染症や腫瘍性疾患等の除外を行う。病型判定や病勢、合併症のリスク因子であるリウマトイド因子（RF）や抗CCP抗体、抗核抗体を測定する。滑膜炎の程度をMMP-3で評価する。

◇ 経過観察のための検査法

血液検査を行い、炎症反応や関節炎マーカー（MMP-3）などを評価する。

単純X線や超音波、MRI等の関節画像検査を行い、関節破壊や滑膜炎の程度を評価する。

◇ 治療法

全身型においては、初期治療として非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）や糖質コルチコイド

(GC) を使用し、効果が不十分であれば生物学的製剤を導入する。

少関節炎型・多関節炎型においては、初期治療として NSAIDs やメトトレキサート (MTX) 等を使用し、効果が不十分であれば生物学的製剤や JAK 阻害薬を導入する。

◇ 合併症および障がいとその対応

・全身型における重篤な合併症としてマクロファージ活性化症候群が挙げられる。早期にその徴候 (血小板減少やフェリチン著増など) を発見し、専門的な治療を早急に施す必要がある。

・関節外症状としてぶどう膜炎を生じることがある。少関節炎型や幼児期発症、抗核抗体陽性、RF 陰性などがリスク因子となる。眼科との連携を密にし、点眼薬等の適切な治療を行う。

・GC の副作用がみられることがある。特に全身型は GC の総使用量が多くなることもあり注意を要する。適宜、眼科受診や骨粗鬆症治療薬の使用等を行う。GC の減量が困難な重症例に対して早期に生物学的製剤の導入を検討する。

・治療において感染症を生じることがある。薬効により感染症の症候が表れづらいこともあり、早期発見に努め、病原体の種類により適切な治療薬を使用する。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 移行・転科の時期のポイント

発症 10 年以内に治療薬を必要としない寛解に至るのは 3 割程度であり、残りの 7 割は移行期を経て成人以降も通院を必要とする。全身型の中には、全身症状が落ち着いた後も多関節炎が遷延し関節拘縮や関節破壊に至る例もあり、JIA の中でも寛解率が低いとされている (全身発症型関節炎)。また RF 陽性多関節炎型も治療を継続したまま成人に至る例が多い。内科的治療を継続する場合、成人診療科としてはリウマチ科や整形外科に通院する。必要に応じてリハビリテーション科や眼科などにも併せて通院する。自我の形成に重要な思春期と罹患時期が重なることにより、患者の心理状態は時に複雑となる。重症度が高い場合にその影響が大きいともされ、心理的サポートを必要とすることがある。必要に応じて心理士や精神科医の介入も検討される。

◇ 成人期の診療の概要

関節破壊が進行することで脚長差を生じたり、関節機能障がいが残存して装具等が必要になることがある。炎症の長期持続により低身長や小顎症に至ることもある。また、GC の長期使用により眼科的合併症や骨粗鬆症、消化性潰瘍、肥満等が顕在化することもあり、適宜適切な生活指導も望まれる。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

小児と成人において関節炎に対する評価、治療法はそれほど大きな差はない。しかしながら、保険適用となる抗リウマチ薬は JIA と関節リウマチでは製剤や剤型において異なっており、使用にあたっては注意が必要である。

◇ 生殖の問題

JIA の治療中であっても基本的には出産は可能であるが、そのためには計画的な妊娠の上で妊娠中に使用可能な薬剤で原疾患がコントロールされていることが前提となる。また、関節障害に起因する、性行為や自然分娩の困難さを伴うことがあり、パートナーとのコミュニケーションが大切と考えられる。

少関節炎型・多関節炎型の治療において中心となる MTX は、妊娠中の使用が禁忌となる。女性患者の場合、MTX を中止後に最低 1 月経周期あけてからの妊娠が可能とされている。また、男性患者においてはパートナーが妊娠を望む場合、MTX の投与は条件付きで許容されている。

生物学的製剤においては製剤間で多少の違いはあるが、添付文書上は妊娠時の使用は禁忌ではなく有益性投与となっている。JAK 阻害薬においては妊娠中の使用は禁忌となっている。

◇ 社会的問題

関節炎が完全に寛解を維持できていない場合、関節を酷使する運動や作業は控える必要がある。その点で、患者周囲の人々に対する疾患や病状に対する理解が必要となる。学部学科の種類や職種によっては、予防接種歴が必要となる場合があるが、治療薬により生ワクチンが接種できていない例もあるため、配慮されるべき場合もある。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

小児慢性特定疾病の医療費助成制度により自己負担上限額が定められている（18 歳未満の小児が対象だが継続例は 20 歳未満も対象となる）。

指定難病の医療費助成制度により自己負担上限額が定められている（重症度分類に照らして病状の程度が一定程度以上の場合、あるいは症状の程度が重症度分類に該当しない軽症者でも高額な医療を継続することが必要な場合に限る）。なお、JIA の病型において指定難病に該当するのは全身型と少関節炎型・多関節炎型（関節型）であり、付着部炎関連関節炎型のうち強直性脊椎炎の基準を満たすものはそちらの疾患名での医療費助成対象となる。

（その他）

各都道府県・指定都市・中核市などが実施主体となって、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業が展開されている。

若年性特発性関節炎患者の親の会である「あすなろ会」や、関節リウマチの患者団体である「日本リウマチ友の会」、膠原病の患者団体である「全国膠原病友の会」が存在し、種々の活動が行われている。

◇ 生活支援

指定難病に認定されて重症と判断されれば、世帯の収入額に応じて医療費補助を受けることができる。

◇ 社会支援

身体障害者手帳や生活用具支給補助がある。難病指定患者は市町村に所定の書式に記載して申請し、認められれば補助を受けることができる。

【参考文献】

- 1) Okamoto N, Yokota S, Takei S, et al. Clinical practice guidance for juvenile idiopathic arthritis (JIA) 2018. *Modern Rheumatology*. 2019;29(1):41-59.
- 2) 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(免疫アレルギー疾患等政策研究事業)『小児期および成人移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療の均てん化 研究班』編集 若年性特発性関節炎(JIA). 成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド. 羊土社, 東京, 2020:52-83.
- 3) 一般社団法人日本リウマチ学会 編集 関節リウマチ診療ガイドライン 2024改訂 若年性特発性関節炎 少関節炎型・多関節炎型診療ガイドラインを含む. 診断と治療社, 東京, 2024.
- 4) 一般社団法人日本リウマチ学会 編集 若年性特発性関節炎診療ガイドライン 2024-25年版. メディカルレビュー社, 東京, 2025.

【文責】

日本小児リウマチ学会、日本リウマチ学会、以上順不同