

19. 悪性関節リウマチ

1 臨床症状

- (1) 多発性神経炎：知覚障害，運動障害いずれを伴ってもよい。
- (2) 皮膚潰瘍又は梗塞又は指趾壊疽：感染や外傷によるものは含まない。
- (3) 皮下結節：骨突起部，伸側表面もしくは関節近傍にみられる皮下結節。
- (4) 上強膜炎又は虹彩炎：眼科的に確認され，他の原因によるものは含まない。
- (5) 滲出性胸膜炎又は心嚢炎：感染症など，他の原因によるものは含まない。癒着のみの所見は陽性にとらない。
- (6) 心筋炎：臨床所見，炎症反応，筋原性酵素，心電図，心エコーなどにより診断されたものを陽性とする。
- (7) 間質性肺炎又は肺線維症：理学的所見，胸部 X 線，肺機能検査により確認されたものとし，病変の広がりには問わない。
- (8) 臓器梗塞：血管炎による虚血，壊死に起因した腸管，心筋，肺などの臓器梗塞。
- (9) リウマトイド因子高値：2 回以上の検査で，RAHA ないし RAPA テスト 2,560 倍以上（RF960IU/m・以上）の高値を示すこと。
- (10) 血清低補体価又は血中免疫複合体陽性：2 回以上の検査で，C3，C4 などの血清補体成分の低下又は CH50 による補体活性化の低下をみること，又は 2 回以上の検査で血中免疫複合体陽性（C1q 結合能を基準とする）をみること。

2 組織所見

皮膚，筋，神経，その他の臓器の生検により小なし中動脈壊死性血管炎，肉芽腫性血管炎ないしは閉塞性内膜炎を認めること。

3 判定基準

関節リウマチの診断基準（アメリカリウマチ協会の 1987 年改定基準（表 1））を満たし，上記に掲げる項目の中で，

- (1) 1 臨床症状(1)～(10)のうち 3 項目以上満たすもの，又は
 - (2) 1 臨床症状(1)～(10)の項目の 1 項目以上と 2 組織所見の項目があるもの，
- を悪性関節リウマチ（MRA）と診断する。

4 鑑別診断

鑑別すべき疾患，病態として，感染症，続発性アミロイドーシス，治療薬剤（特に金剤，D-ペニシラミン，ブシラミンなど）の副作用があげられる。アミロイドーシスでは，胃，直腸，皮膚，腎，肝などの生検によりアミロイドの沈着をみる。関節リウマチ（RA）以外の膠原病（全身性エリテマトーデス，強皮症，多発性筋炎など）との重複症候群にも留意する。シェーグレン症候群は，関節リウマチに最も合併しやすく，悪性関節リウマチにおいても約 10%の合併をみる。フェルティール症候群も鑑別すべき疾患であるが，この場合，白血球数減少，脾腫，易感染性をみる。

表 1：関節リウマチの診断基準（アメリカリウマチ協会改定案 1987）

- (1) 少なくとも 1 時間以上持続する朝のこわばり（6 週間以上持続）
 - (2) 3 領域以上の関節の腫張（6 週間以上持続）
 - (3) 手(wrist), 中手指関節(MCP), 近位指関節(PIP)の腫張（6 週間以上持続）
 - (4) 対称性関節腫張
 - (5) 手・指の X 線変化
 - (6) 皮下結節（リウマトイド結節）
 - (7) リウマトイド因子の存在
- 以上の 7 項目中 4 項目を満たすものを RA とする。

表 2：悪性関節リウマチの重症度分類

- 1 度 免疫抑制療法（ステロイド薬，免疫抑制薬の投与）なしに 1 年以上活動性の血管炎症状（皮下結節や皮下出血などは除く）を認めない寛解状態にあり，血管炎症状による非可逆的な臓器障害を伴わない患者
- 2 度 血管炎症状（皮膚梗塞・潰瘍，上強膜炎，胸膜炎，間質性肺炎など）に対し免疫抑制療法を必要とし，定期的な外来通院を要する患者，もしくは血管炎症状による軽度の非可逆的な臓器障害（末梢神経炎による知覚障害，症状を伴わない肺線維症など）を伴っているが，社会での日常生活に支障のない患者
- 3 度 活動性の血管炎症状（皮膚梗塞・潰瘍，上強膜炎，胸膜炎，心外膜炎，間質性肺炎，末梢神経炎など）が出没するために免疫抑制療法を必要とし，しばしば入院を要する患者，もしくは血管炎症状による非可逆的な臓器障害（下記 ~ のいずれか）を伴い社会での日常生活に支障のある患者
下気道の障害により軽度の呼吸不全を認め，PaO₂ が 60 ~ 70Torr
NYHA 2 度の心不全徴候を認め，心電図上陳旧性心筋梗塞，心房細動（粗動），期外収縮又は ST 低下 (0.2mV 以上) の 1 つ以上を認める
血清クレアチニン値が 2.5 ~ 4.9mg/d・の腎不全
両眼の視力の和が 0.09 ~ 0.2 の視力障害
拇指を含む 2 関節以上の指・趾切断
末梢神経障害による 1 肢の機能障害（筋力 3）
- 4 度 活動性の血管炎症状（発熱，皮膚梗塞・潰瘍，上強膜炎，胸膜炎，心外膜炎，間質性肺炎，末梢神経炎など）のために，3 カ月以上の入院を強いられている患者，もしくは血管炎症状によって以下に示す非可逆的な関節外症状（下記 ~ のいずれか）を伴い家庭での日常生活に支障のある患者
下気道の障害により中等度の呼吸不全を認め，PaO₂ が 50 ~ 59Torr
NYHA 3 度の心不全徴候を認め，X 線上 CTR60% 以上，心電図上陳旧性心筋梗塞，脚ブロック，2 度以上の房室ブロック，心房細動（粗動），人工ペースメーカーの装着のいずれかを認める
血清クレアチニン値が 5.0 ~ 7.9mg/d・の腎不全
両眼の視力の和が 0.02 ~ 0.08 の視力障害
1 肢以上の手・足関節より中枢側における切断
末梢神経障害による 2 肢の機能障害（筋力 3）

5 度 血管炎症状による重要臓器の非可逆的障害（下記 ~ のいずれか）を伴い，家庭内の日常生活に著しい支障があり，常時入院治療，あるいは絶えざる介護を要する患者

下気道の障害により高度の呼吸不全を認め，PaO₂ が 50Torr 未満

NYHA 4 度の心不全徴候を認め，X 線上 CTR60% 以上，心電図上陳旧性心筋梗塞，脚ブロック，2 度以上の房室ブロック，心房細動（粗動），人工ペースメーカーの装着のいずれか 2 つ以上を認める

血清クレアチニン値が 8.0mg/d・以上の腎不全

両眼の視力の和が 0.01 以下の視力障害

2 肢以上の手・足関節より中枢側における切断

末梢神経障害による 3 肢の機能障害（筋力 3），もしくは 1 肢以上の筋力全廃（筋力 2 以下）
