

免疫系疾患分野

若年性特発性関節炎（全身型）

1. 概要

自己免疫現象を基盤とする全身の慢性炎症性疾患であり、標的臓器は関節のみならず、主として筋、骨・関節系、皮膚・粘膜、血管系（血管が密に分布する腎・肺・中枢神経を含む）の障害をきたす。

2. 疫学

有病率は小児人口 10 万人に 4.56 人程度である。

3. 原因

不明の要因により、炎症性サイトカインとくに interleukin (IL)-6 の過剰産生が生じる。IL-6 の過剰産生は IL-6 受容体 (R) 産生を促し、IL-6 および IL-6R の複合体が形成され、この複合体が細胞表面受容体である gp130 に結合することにより、さまざまな生物学的反応を惹起する。

4. 症状

発症時には強い全身症状（弛張熱、紅班、肝脾腫、リンパ節腫脹、漿膜炎など）を呈する。2 週間以上にわたり弛張熱が持続し、発熱直前および発熱時にリウマトイド疹を認める。咽頭痛、リンパ節腫脹を認めることも多く、肝脾腫は約 85%に認め、心膜炎も約 35%に認める。

5. 合併症

約 10%の症例で活動期にマクロファージ活性化症候群への移行例がみられる。弛張熱の調節が不能となり、血管内皮細胞障害、臓器細胞障害、播種性血管内凝固症候群が進行し多臓器不全に至る。

6. 治療法

ステロイド剤への依存性が極めて高く、寛解導入には経口ステロイド薬内服、メチルプレドニゾロン（mPSL）・パルス療法を導入し、難治例には血漿交換療法+ステロイドパルス療法の併用が用いられる。近年、ヒト型抗 IL-6R 抗体の効果が報告されており、近い将来には標準的治療法となると考えられている。

7. 研究班

若年性特発性関節炎の遺伝的要因の実態研究班