

第1回 小児リウマチ研究会
プログラム・抄録集
(1991)

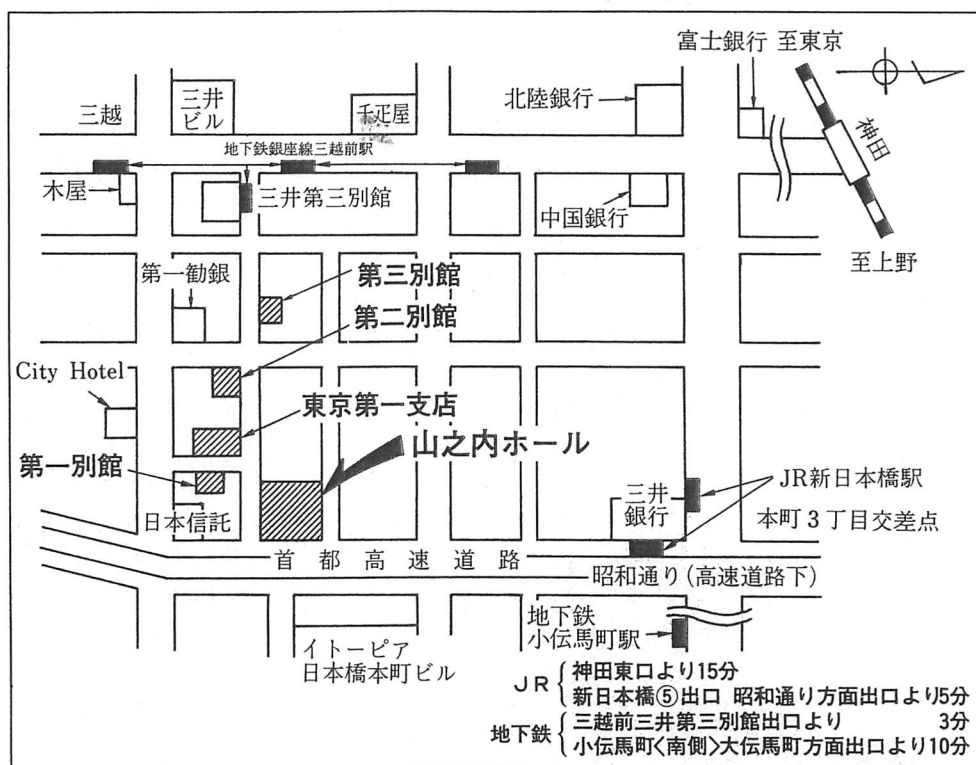
日 時 平成3年11月30日(土)
午後1時～午後7時

会 場 山之内ホール
〒103 東京都中央区日本橋本町2-3-11
TEL 03 (3244) 3275

会 長 杏林大学医学部小児科 教授
渡 辺 言 夫

会場ならびに交通のご案内

山之内ホールご案内図



山之内製薬本社ビル2F

第一回小児リウマチ研究会のお知らせ

1. 日 時：平成 3 年11月30日(土)
開場時刻は午後 1 時より
開演時刻は午後 2 時より
2. 会 場：山之内ホール
東京都中央区日本橋本町 2—3—11
TEL 03-3244-3275
3. 受 付
1) 会場費は1,000円, 抄録集は1,000円です。会場入口ロビー受付にてお納めください。
2) 平成 3 年度会費3,000円をお納めください。
4. 講演・討論
1) 講演 7 分, 討論 3 分です。時間を厳守して下さい。
2) 次演者・次座長は次演者席・次座長席におつきください。
5. スライド
1) プロジェクターは会場一台です。スライドは35 mm 版で一題10枚以内
をお願いします。
2) スライドは講演30分前までに, スライド受付に提出してください。
3) 発表終了後速やかにお受取り下さい。
6. 発起人会(幹事会)
11月30日(土)午後 1 時～午後 2 時
山之内製薬 山之内ホール会議室(2F)

第一回小児リウマチ研究会

会長 渡 辺 言 夫

事務局(問い合わせ先)

東京慈恵会医科大学小児科学教室

和 田 紀 之

TEL (0471) (64) 1111 内3321

会 長 ご 挨 拶

昭和30年代まで小児のリウマチというとりウマチ熱でした。小児科からリウマチ学会に出される演題はリウマチ熱に関するものが僅かでした。その後リウマチ熱は激減し、リウマチというと JRA を指すようになりました。その後 JRA, SLE, DM (皮膚筋炎) や、複雑な臨床像の患者さんが多くなったこともあって、昭和47年に私どもが中心になって東京でリウマチ症例検討会を3ヶ月に1度開きました。30何回か続きましたが、その後会員も遠隔地に散り、ずっと開催されていませんでした。その頃から、小児リウマチ研究会設立をという声があり、リウマチに関する研究も多くなったので、今年大国教授が会長となられたリウマチ学会総会で有志が集まり、今日の日を迎えることになりました。この会が盛んになり、小児リウマチ学の発展と、リウマチに悩むこどものために貢献することを祈ります。発足に当たり、慈恵医大和田紀之先生をはじめ多くの方々の御苦勞に対しお礼を申し上げます。

第一回小児リウマチ研究会

会長 渡 辺 言 夫

(杏林大学医学部小児科教授)

小児リウマチ研究会発足にあたって

日本大学医学部小児科 大 国 真 彦

この度、有志の肝入りで小児リウマチ研究会が発足することになったことは大変有意義なことである。以前にも有志による症例検討会が持たれていたこともあったが、これは極く小規模のものであった。

最近、小児でも疾病像が大きく変化し、急性感染症が激減し、アレルギー性疾患、免疫疾患、悪性腫瘍など慢性疾患が著しく増加している。

小児膠原病の様相も変化し、昔多かったリウマチ熱がほとんどみられなくなり、代りに JRA, SLE その他が多くみられるようになった。その臨床像は成人の RA, SLE などとはかなり異なることは診断上問題である。また小児では成育・発達を常に考慮せねばならず、また学校生活に対する適応にも配慮せねばならない。この意味で小児リウマチ研究会には、リウマチ学会とは異ったきめ細かい対応が望めよう。

複雑な症例が多くみられる現代において、新しい討論の場として、今後の発展を期待するものである。

進 行 表

13:00	発起人会（幹事会）
13:55	開会の辞
14:00	会長挨拶 会長 渡 辺 言 夫
14:10	A. 血管炎症候群 1～2 座長 兵 頭 行 夫（神奈川県立厚木保健所）
14:30	A. 血管炎症候群 3～5 座長 鉾之原 昌（鹿児島大学医療技術短期大学部）
15:00	B. JRA, その他 1～3 座長 立 澤 幸（国立小児病院感染科）
15:30	B. JRA, その他 4～7 座長 小 田 禎 一（福岡大学医学部小児科）
16:10	C. 基礎的検討 1～3 座長 藤 川 敏（獨協医大越谷病院小児科）
16:40	コーヒー ブレーク
16:50	D. 薬効評価 1～3 座長 和 田 紀 之（慈恵医大小児科）
17:20	D. 薬効評価 4～5 座長 横 田 俊 平（横浜市立大学医学部小児科）
17:40	E. 臨床統計 1～3 座長 吉 野 加津哉（帝京大学医学部小児科）
18:10	E. 臨床統計 4～6 座長 田 中 信 介（杏林大学医学部小児科）
18:40	閉会の辞

第一回小児リウマチ研究会

11月30日(土) 午後1時～午後7時

開会の辞 (13:55)

会長挨拶 (14:00～14:10)

A. 血管炎症候群 (14:10～15:00) 座長 兵頭行夫

1. 第Ⅶ凝固因子抗体が検出されたループスアンチコアグラント陽性の一例……………(11)
横浜市立大小児科 伊部正明, 栗山智之, 清水広子, 満田年宏, 相原雄幸, 横田俊平
2. 出血症状を主徴とし, 抗 Prothrombin 抗体を認めた抗リン脂質抗体症候群の幼児例…(12)
鳥取大学小児科 林原博, 瀧川孝子, 白木和夫
座長 鉦之原 昌
3. Pure red cell aplasia 合併した SLE の一例……………(13)
鹿児島大学小児科 真砂州宏, 今中啓之, 武井修治, 樋渡三保子, 金蔵章子
鹿児島大学医療技術短期大学部 鉦之原昌
4. 右頸部狭窄性病変の近傍に出血性腫瘍が認められた大動脈炎症候群の1女児例…………(14)
国立小児病院感染科 永田正人, 小池雄一, 佐藤達也, 立澤幸
5. 心筋梗塞により死亡した若年性関節リウマチの一例……………(15)
国立小児病院感染科, 同病理*
小池雄一, 永田正人, 佐藤達也, 宮内潤*, 清水興一*, 立澤幸

B. JRA, その他 (15:00～16:00) 座長 立澤 幸

1. バルプロ酸が有効であったリウマチ性小舞蹈病の一例……………(17)
獨協医科大学越谷病院小児科 江上由里子, 藤川敏, 乾あやの, 椎原弘章, 有泉基水
2. ステロイド治療に抵抗した重症幼児皮膚筋炎の剖検例……………(18)
福岡大学医学部小児科 平田雅昭, 一木貞徳, 小田禎一
3. 反復する口内炎と多発性結節を認めた小児強皮症の一例……………(19)
杏林大学医学部小児科 大西裕子, 前田基晴, 山本智昭, 田中信介, 渡辺言夫
座長 小田禎一
4. 間質性肺炎を合併した分類不能結合組織病 (UCTD) の一例……………(20)
信州大学医学部小児科 藪原明彦, 武内浩一, 伯耆原洋, 久保徹夫, 宮川幸昭, 小宮山淳
5. 多彩な症状を呈した若年性関節リウマチの一例……………(21)
鹿児島大学小児科 今中啓之, 武井修治, 樋渡三保子, 金蔵章子
鹿児島大学医療技術短期大学部 鉦之原昌
6. 間質性腎炎で発症したシェーグレン症候群と考えられる一例……………(22)
神奈川県立こども医療センター 市橋香代, 森雅亮, 奥山伸彦, 田口宏和, 赤城邦彦
7. 9才時より発症した長期フォロー中の MCTD の1例……………(23)
聖マリアンナ医科大学小児科 加久浩文, 五島文恵, 有本寛, 中島夏樹, 五島敏郎, 加藤達夫

C. 基礎的検討 (16:10～16:40) 座長 藤川 敏

1. リウマチ性疾患における抗細胞骨格抗体の測定とその臨床的意義……………(25)
福岡大学医学部小児科 一木貞徳, 平田雅昭, 小田禎一

2. *Lactobacillus casei* の cell wall extract によるマウス血管炎発生機序の解析……………(26)
 帝京大学医学部小児科 吉野加津哉, 沖津祥子, 柱新太郎, 阿部敏明
 群馬大医療技術短大病理 河原田ウメ子, 鈴木慶二
3. 若年性関節リウマチにおける ELISA 法による血中抗C3b免疫複合体測定に関する
 検討……………(27)
 杏林大学医学部小児科 前田基晴, 田中信介, 大西裕子, 渡辺言夫

コーヒーブレイク (16:40~16:50)

D. 薬効評価 (16:50~17:40) 座長 和田紀之

1. 皮膚筋炎の石灰化に対するシメチジン療法……………(29)
 飯塚病院小児科, 久留米大学小児科 平田知滋, 塩月英, 荒木久昭, 加藤裕久
2. ミゾリピンが有効と思われた特発性肺ヘモジデローシスの一例……………(30)
 千葉大学小児科 勝木利行, 星岡明, 本間季里, 青柳正彦, 下条直樹, 河野陽一, 新美仁男
 千葉県こども病院 斎藤公幸
3. Tranilast が有効であった若年性関節リウマチの3症例……………(31)
 埼玉医科大学小児科 川野豊, 野間剛, 黄国輝, 伊藤雅彦, 前田和一
 座長 横田俊平
4. 若年性関節リウマチに対するメソトレキセート低用量パルス療法の有用性の検討……………(32)
 千葉県こども病院アレルギー免疫科 斎藤公幸
 千葉大学医学部小児科 下条直樹, 星岡明, 勝木利行, 本間季里, 青柳正彦, 河野陽一
5. 若年性関節リウマチに対するロキソプロフェン Na の効果……………(33)
 東京慈恵会医科大学小児科 福永謙, 和田紀之, 和田靖之, 久保政勝
 国立小児病院感染科 永田正人, 立澤幸

E. 臨床統計 (17:40~18:40) 座長 吉野加津哉

1. 小児 SLE の長期経過における特徴について……………(35)
 横浜市立大小児科 清水広子, 伊部正明, 栗山智之, 満田年宏, 相原雄幸, 横田俊平
2. 若年性関節リウマチの初期治療と経過について……………(36)
 大館市立総合病院小児科 高橋義弘
3. ITP を初発とした膠原病の3例……………(37)
 東邦大学第一小児科 田中油宗史, 小原明, 月本一郎, 松尾準雄
 座長 田中信介
4. 約20年間ににおけるリウマチ性心炎の推移について……………(38)
 北信総合病院小児科 渡辺卓二, 中沢孝行, 保刈健, 池野一秀, 杉山裕
5. 小児期全身型若年性関節リウマチ (Still 病) の臨床統計学的検討……………(39)
 東京慈恵会医科大学小児科 小林信一, 和田紀之, 福永謙, 斎藤義弘, 久保政勝
 国立小児病院 立澤幸
 県立厚木病院小児科 岡部武史
 国立大蔵病院小児科 小島信行
 埼玉小児医療センター感染免疫アレルギー科 城宏輔
6. 若年性関節リウマチとブドウ膜炎……………(40)
 横浜市立大小児科 横田俊平, 清水広子, 栗山智之, 伊部正明, 満田年宏, 相原雄幸
 同 眼科 石原麻美, 山本倬司, 王野重昭

閉会の辞 (18:40)

A-1 第Ⅷ凝固因子抗体が検出されたルースアチアグラト 陽性の1例

横浜市大小児科：伊部正明、栗山智之、清水広子、満田年宏、
相原雄幸、横田俊平

ルースアチアグラト(LAC)と血栓症との関連はよく知られている。今回我々は、抗核抗体(FANA)とLACが陽性で、特定の凝固因子に対する抗体も認められたため出血傾向を呈したまれな1例を経験したので報告する。【症例】8歳の男児。主訴は皮下出血斑と肉眼的血尿。1991年4月30日右大腿屈側部・右臁径部・右前腕部に腫脹・圧痛を伴う出血斑を主訴に入院。入院時、右大腿屈側部・右臁径部に皮下出血斑と右前腕部に筋肉内出血斑を認めた。検査所見では、貧血はなく、血小板数は正常。出血時間は正常で凝固時間は31分と延長。PTは正常、APTTは111.3秒と著明に延長。凝固因子活性は、第Ⅶ因子で14%、第Ⅷ因子で17%、第Ⅸ因子で2%と低値のため、血友病Bと考え、第Ⅸ因子製剤を800U(40U/kg)補充。補充後は出血傾向は改善し、5月7日に退院。5月10日突然、肉眼的血尿が出現したため再入院。検査所見では、正球性正色素性貧血(Hb8.3g/dl)、血沈値の中等度亢進。PT正常、APTT延長。交差補正試験で患者血漿に新鮮血漿を加えても完全に補正できず、第Ⅶ・Ⅷ・Ⅸ因子の活性低下と第Ⅷ因子のインヒビター(1425IU/ml)を認めた。LAC陽性、抗カザリシ抗体のIgG/IgM陰性、FANA640倍。さらに血小板中和試験ではAPTTは完全に補正されなかった。以上からLAC陽性に加え、第Ⅷ因子に対する抗凝固因子陽性のため出血傾向を呈したと考え、5月11日よりカルシウム30mg/日を開始。その結果、凝固因子活性の正常化とLACの陰性化を認め、血尿は軽快した。【考案】本症例はFANAとLAC陽性から抗リ脂質抗体症候群と考えられたが、血栓症ではなく逆に出血傾向を呈した。この理由として第Ⅶ・Ⅷ・Ⅸ因子の活性低下と第Ⅷ因子のインヒビター陽性より何らかの免疫学的機序で抗凝固因子が産生されたためと推測された。本症はルース型と特定の凝固因子に対する抗凝固因子の両者が認められ、その抗体産生の機序を考える上で、興味深い症例である。

A—2 出血症状を主徴とし、抗prothrombin抗体を認めた抗リン脂質抗体症候群の幼児例

鳥取大学小児科

林原 博、瀧川孝子、白木和夫

Lupus anticoagulant (以下LAC)はリン脂質依存性の凝固活性を阻害する抗凝血素であり、その本体がカルジオライピンを始めとした各種リン脂質に対する抗体であることはよく知られた事実である。また、この抗凝血素を有する患者の臨床症状の特徴は血栓傾向を示すことであり、出血傾向を示すことは稀である。今回我々は、紫斑で発症したLAC陽性の2歳女児例を経験し、出血症状の出現に関連して興味ある知験を得たので報告する。症例は2歳女児。本年6月3日に両足関節部の紫斑で発症した。入院時は両下腿前面の紫斑以外所見を認めなかった。検査は血小板 42.5 万/ mm^2 と減少は無く、PT39%、APTT83秒と延長していた。血清学的には、LEテスト陽性、IgGが 1570mg/dl とやや増加している以外異常を認めず、梅毒反応の生物学的疑陽性も認めなかった。凝固因子の欠損あるいは凝固抑制因子の存在を検討するために患者血漿と正常人血漿による交差補正試験を行った。正常人血漿では補正できず、何等かの凝固抑制因子の存在が考えられたため高濃度ウサギ脳リン脂質を用いた中和APTTを行った。標準濃度では患者69.2秒/対照41.3秒と延長していたAPTTが、高濃度では患者120.3秒/対照131.7秒と対照と差がなく、LACの存在が証明された。しかし、抗カルジオライピン抗体は検出できなかった。紫斑は約10日で消失し、LACは3カ月陽性であった。プロトロンビン抗原量の測定を二次元免疫電気泳動で行うと出血症状出現時には正常人プール血漿の21~28%と低値を示し、抗プロトロンビン抗体と反応するプロトロンビンのピークとは異なるプロトロンビン-抗プロトロンビン抗体複合体と考えられる第二のピークを認めた。症状消失とともにプロトロンビン抗原量の正常化(79%)が認められると共に、この第二のピークは消失した。したがって、本例においては、一過性の抗プロトロンビン抗体の出現により低プロトロンビン血症を呈し、紫斑の原因となった考えられた。

A—3 Pure red cell aplasiaを合併したSLEの一例

真砂州宏¹⁾，今中啓之¹⁾，武井修治¹⁾，樋渡三保子¹⁾，
金蔵章子¹⁾，鉾之原 昌²⁾

1)鹿児島大学小児科 2)同医療技術短期大学部

Pure red cell aplasia (以下 PRCA) は骨髄の赤芽球系細胞の選択的無形成をきたす疾患で、骨髄系幹細胞から赤芽球系への分化成熟過程の障害により起こるとされている。今回我々は、SLE 経過中にPRCAを合併し、ステロイド内服により寛解した症例を経験したので報告する。

【症例】14歳女児。既往歴、家族歴に特記すべきことなし。平成2年5月頃より手指PIP、両膝関節の疼痛、腫脹がみられ、発熱、腹痛も加わったため同年6月1日当科に精査のため入院となった。入院後の検査でDNA 抗体 x80、ANA >10,240、ENA抗体、Sm抗体、RNP抗体陽性、C₃ 25mg/dl、C₄ 3mg/dl と補体価の低下を認め、関節炎の所見と併せてSLEと診断した。CBCではWBC 2,400/mm³、RBC 425x10⁴/mm³、Hb11.0g/dl、Ht 35.3%、Plt26.9x10⁴/mm³であった。関節炎が軽快していたので投薬せずに外来で経過をみていた。8月23日のCBCでRBC 237x10⁴/mm³、Hb7.2g/dl、Ht21.6%と正球性正色素性貧血を認めた。WBC、Pltは正常であり、出血、凝固時間も延長はみられなかった。骨髄穿刺では有核細胞数25.2x10⁴/mm³、M/E比 18.2と著明な赤芽球系細胞の抑制がみられ、エリスロポエチンも640mU/mlと高値を示しPRCAと診断した。プレドニン1mg/kg投与開始し10月中旬にはRBC 388x10⁴/mm³、Hb12.9g/dl、Ht41.4%と貧血の改善がみられた。免疫学的検査では初診時と比べ、ANAが x640と低下、Sm抗体陰性化、補体価の上昇がみられた。その後プレドニン減量中止したが、貧血の悪化はない。

【考案】PRCAのSLEへの合併は10%と少なく、小児例の報告は極めて少ない。原因としてSLEの活動性に伴う免疫学的機序、感染、薬剤が考えられている。本症例はプレドニン投与により貧血の改善、免疫学的検査の改善があり、SLEに伴う免疫学的因子がPRCAの発症に関与していると考えられた。

A—4 右頸部狭窄性病変の近傍に出血性腫瘍が認められた大動脈炎症候群の1女兒例

国立小児病院 感染科

永田正人、小池雄一、佐藤達也、立澤 幸

大動脈炎症候群は、大動脈およびその分岐動脈を主とする、非特異的血管炎とそれに起因する血管狭窄や閉塞をきたす原因不明の疾患である。20～30歳の女性に好発し、小児での報告は比較的少ない。臨床症状では、病初期は prepulseless stage として発熱、全身倦怠感、関節痛がみられる。その後出現する動脈の狭窄や閉塞に伴う虚血性の症状としては、頭部虚血によるめまい、失神発作、視力障害、上肢虚血による橈骨動脈の拍動減弱や左右差および大動脈や腎動脈狭窄による血管雑音や高血圧症状がある。しかしながら、高血圧以外の狭窄や閉塞に伴う出血性病変の報告はあまりなされていない。今回、我々は右鎖骨下動脈の狭窄のある大動脈炎症候群の女兒で、頸部リンパ節への出血と思われる腫瘍性病変を認めたので報告する。

症例は、昭和55年3月不明熱を主訴に発病し昭和56年3月（6歳10カ月）に診断された大動脈炎症候群の女兒である。血管造影検査にて左右鎖骨下動脈、右腎動脈、脾動脈、左右外腸骨動脈の狭窄が見られた。腎血管性高血圧があり、副腎皮質ステロイド剤 17.5mg 隔日投与にて外来経過観察していた。平成元年7月6日（16歳2カ月）より右頸部に弾性硬、圧痛のない鶏卵大のリンパ節と思われる腫瘍が出現した。腫瘍は徐々に柔らかくなり、発病14日目に施行した超音波検査で多房性の嚢胞像を呈したため、試験穿刺を行い血液が採取された。内容物の細菌培養は陰性であった。血管造影では腫瘍と頸部の動静脈に交通性はなかった。臨床所見およびその経過から血管の狭窄や閉塞によるリンパ節への出血が示唆された。

大動脈炎症候群では、以上のように局所での狭窄や閉塞に伴う出血を認める事があり、副腎皮質ステロイド剤とともになされる抗凝固療法には再考する必要があると考えられた。

A-5 心筋梗塞により死亡した若年性関節リウマチの1例

国立小児病院 感染科* 同 病理**

小池雄一* 永田正人* 佐藤達也*

宮内 潤** 清水興一** 立澤 幸*

若年性関節リウマチは通常全身型、多関節型、小関節型の3つのタイプに分類されるが、いずれも生命的な予後は良好とされている。本疾患の死亡率は2～4%程度であるといわれているが、主な死因は感染症と続発性のアミロイドーシスによるものが多く、また薬剤による中毒死も一部に認められている。まれに全身型において心膜炎や心筋炎が死因となることもある。一方成人における慢性関節リウマチには、血管炎に伴う関節症状以外の種々の症状を呈し予後不良な経過をとる症例が、悪性関節リウマチとして1954年にBevansにより報告されて以来、我が国でも同様の症例が多数報告されるようになった。しかしこれらの報告は全例が成人例であり、とりわけ高齢者に多い。また疫学的にも通常の慢性関節リウマチと悪性関節リウマチでは発症年齢が悪性関節リウマチの方が有意に高齢であることが報告されており、これまで小児科領域での報告例はない。

今回演者等は多関節型の若年性関節リウマチの診断で経過観察中に心筋梗塞を併発して死亡し、病理学的には大動脈炎症候群様の多発性血管炎を全身に認めた6才の女兒例を経験したので報告する。なお本症例は臨床的に悪性関節リウマチの診断基準をみたし、悪性若年性関節リウマチの初例と考えられた。

B-1 バルプロ酸が有効であった

リウマチ性小舞蹈病の1例

獨協医科大学越谷病院小児科

江上由里子 藤川敏 乾あやの

椎原弘章 有泉基水

12才2カ月の女兒。家族歴に神経疾患、膠原病はない。1990年12月初旬に2日間、37度台の発熱と下痢、嘔吐があった以降は、感染症状なかった。1991年1月9日より物がうまくつかめない、ろれつが回らないという症状が出現、16日うまく歩行できず、座位にもなれず、右足関節痛があるため入院。なお、経過中に発熱、発疹はなかった。白血球数正常、CRPは陰性、ASO 732.6IU/ml、ASK 2560倍、ADN-B 640倍、ANA 20倍、抗DNA抗体 80倍、咽頭培養では α -溶連菌のみ検出された。シデナム舞蹈病(小舞蹈病)の診断にて、ペニシリン-Vとプレドニンの投与を開始したが改善なくバルプロ酸ナトリウムを併用した。舞蹈病様運動や構音障害は徐々に改善し、口の不随意運動が消失し、書字もうまくなった。バルプロ酸の副作用はなかった。

最近、他の治療法が無効の小舞蹈病にバルプロ酸が有効であったと報告されており、若干の文献的考察を加えて報告する。

B-2 ステロイド治療に抵抗した重症型幼児皮膚筋炎の一剖検例

平田 雅昭, 一木 貞徳, 小田 禎一, (福大 児)

小児の皮膚筋炎は、病理組織学的には全身性の壊死性血管炎であり、成人型皮膚筋炎とは異なる病型として分類されている。病初期に予後を予測する事は難しいが、早期のステロイド治療により成人型と比較して予後が良いと言われている。

今回我々は特徴的な皮膚所見を呈した皮膚筋炎で治療に抵抗した一女児例を経験した。患児は歩行障害、筋力低下を主訴に来院した。特徴的な皮膚所見を呈し、皮膚・筋生検の結果皮膚筋炎と診断した。プレドニゾロンによる治療を開始し一時筋力の改善がみられたが、次第に症状が悪化し、皮膚の難治性潰瘍を形成した。ステロイドのパルス療法や、プロスタグランジンE₁の投与を行うも、症状の改善はみられず、肺出血を合併して死亡した。

剖検の病理組織では、筋線維の萎縮変性壊死・横紋消失、皮膚の凝固壊死が認められた。

B—3 反復する口内炎と多発性結節を認めた小児強皮症の一例

杏林大学医学部小児科

大西裕子、前田基晴、山本智章、田中信介、渡辺言夫

症例：13歳9カ月、男児。3歳頃より現在まで反復する口内炎を認めているが、11歳時より認める手指・足関節の腫張、疼痛、持続性発熱、体重減少の既往、および血沈亢進、RA因子陽性などの検査所見からJRAと診断後他院からの紹介で当科外来を受診した。

外来受診時、全身状態比較的良好。頸部に直径2～3cm大のリンパ節を多数触知した。また、レイノー症状、潰瘍（右側耳介部）、脱毛、および関節拘縮を認めた。検査所見では、軽度の鉄欠乏性貧血を認め、BSR39mm/1hr、 γ -glob 2.06g/dl、RA因子陽性、RAHA320倍、抗核抗体陰性、抗DNA抗体320倍、補体正常、抗Sm抗体、抗RNP抗体はともに陰性であった。家族歴では、父方の祖母と叔母にRAがあり、母方の祖母に糖尿病がいる。多関節炎の既往、発熱およびRA因子陽性などの検査所見よりJRAあるいは、他の膠原病を疑い、非ステロイド性抗炎症剤および理学療法にて経過を見ているが、徐々に皮膚の萎縮および硬化、関節可動制限が進行し、背部に多数の皮下結節を認めてきている。その後の検査でも、血沈亢進、RA因子（2+）、RAHA640倍、抗核抗体陽性、SCL70抗体陰性、アルドラーゼ7.5と異常値が続いている。HLA-DR typingでは、DR1、DR9が陽性であった。以上より、若年発症のPSSと考え、治療を続けているが、口内炎や多発性皮下結節などの多彩な症状を認める症例であるので報告する。

B-4 間質性肺炎を合併した分類不能結合組織病(UCTD)の1例

信州大学医学部小児科

藪原 明彦, 竹内 浩一, 伯耆原 祥, 久保 徹夫,
宮川 幸昭, 小宮山 淳

膠原病各疾患の診断基準に当てはまらない一群の症例には分類不能結合組織病(UCTD)の呼称が用いられているが、小児例での報告は少ない。今回、間質性肺炎を合併し、特徴的な臨床像を呈したUCTDの11歳女児例を経験したので報告する。【症例】11歳、女児。【主訴】発熱、関節痛。【現病歴】平成3年1月上旬より発熱、関節痛を繰り返し、その後体重減少、頬部紅斑、筋肉痛を認め、2月6日近医を受診。白血球減少、肝機能障害、胸部異常陰影を指摘され、2月12日当科紹介入院となった。【入院時現症】全身リンパ節腫脹(-)、頬部紅斑(+), 胸部異常所見(-), 肝腫大(+), 筋力低下(-), 眼底にて綿花様白斑(+). 【入院時検査成績】WBC 3,400/ μ l(Ly 28%), Hb 11.6g/dl, Plts. 29.9×10^4 / μ l, ESR 10-25mm, GOT 147U/l, GPT 117U/l, CRP 0.13mg/dl, IgG 895mg/dl, IgA 126mg/dl, IgM 254mg/dl, C3 115mg/dl, CH₅₀ 42.1U/ml, LEテスト(-), 抗核抗体(-), 抗DNA抗体(-), 抗ENA抗体(-). 尿所見, 異常なし。心エコー, 異常所見なし。胸部X線, CTにて、肺末梢領域に斑状陰影(+). 経気管支的肺生検より、肺泡域に著明なリンパ球浸潤の所見を認めた。【入院経過】膠原病のいずれの診断基準をも満たさないため、UCTDと診断した。入院後、上室性期外収縮が頻発し、心エコーでは三尖弁閉鎖不全の所見を認めた。Tolmetinにて関節痛は軽快したが、眼病変が増悪したため、prednisolone (1.5mg/kg/日)を開始した。ステロイド療法後、眼病変、心病変、および肝機能障害は次第に改善し、特にパルス療法が間質性肺炎に有効であった。【結語】小児科領域でのUCTDの報告は少なく、本例における多彩な臨床像が注目された。今後、SLEに移行する可能性があり、注意深い経過観察が必要と思われる。

B—5 多彩な症状を呈した若年性関節リウマチの一例

今中啓之¹⁾，武井修治¹⁾，樋渡三保子¹⁾，金蔵章子¹⁾，
鉾之原 昌²⁾

1) 鹿児島大学小児科 2) 同医療技術短期大学部

若年性関節リウマチ（以下 JRA）は，小児膠原病の中では頻度が高い疾患であるが，難治で予後不良例もみられる．我々は，全身型で発症し，経過中に中枢神経症状，胸膜炎，白血球減少，多臓器不全といった多彩な症状を呈し，全経過 8 年 4 カ月で死亡した症例を経験したので報告する．

【症例】15 歳男児．昭和 57 年 10 月，8 歳時に 39℃ 台の弛張熱，足関節，股関節，膝関節痛で発症，当科に入院した．検査結果では WBC 15,400，血沈 110 mm/hr，CRP 5+，RA test は陰性であった．心膜炎を合併し JRA 全身型の診断にてプレドニゾン (PSL) 投与開始，アスピリン (Asp) 併用し，約 1 カ月で症状の軽減をみた．約半年の入院後，PSL，NSAIDs で外来で経過をみていたが昭和 62 年 11 月以降，発熱，関節痛がみられ，ポンタールを使用，症状軽快したが GOT 1442，GPT 1143 と肝機能の悪化がみられたため昭和 63 年 1 月 5 日に再入院となった．この時，WBC 26,000，血沈の亢進，CRP の強陽性ととも HBD 高値，ECG で ST の低下があり，心筋炎も起こしていた．ポンタール中止にて肝機能は改善したが，発熱，関節痛，胸水貯留があり γ グロブリン大量療法，mPSL パルス療法，経口 PSL の増量で症状の消失をみた．PSL 減量中昭和 63 年 6 月に骨粗鬆症による胸椎の圧迫骨折をおこした．その後，症状に応じて血漿交換を行い，小康状態であった．PSL の減量のため，D-penicillamine，金製剤，MTX などを使用した．平成 2 年 8 月頃より頭痛，めまいなどの中枢神経症状，11 月に肝機能障害，発熱，関節痛の増悪，胸水の貯留，WBC 500/mm³ と白血球減少がみられるようになり，諸治療に反応せず真菌症と考えられる肺炎で平成 3 年 2 月 11 日死亡した．全身の血管炎の結果として，胸膜炎，中枢神経症状，肝機能障害が起こり，多臓器不全の状態となり，免疫不全も加わり感染症で死亡した症例と考えた．

B—6 間質性腎炎で発症したシェーグレン症候群と考えられる一例

神奈川県立こども医療センター

市橋香代 森雅亮 奥山伸彦 田口宏和 赤城邦彦

小児においてシェーグレン症候群、とりわけ腎症状にて発症するものは報告が少ない。今回尿崩症で発症したシェーグレン症候群と思われる稀な症例を経験したので紹介する。

<症例> 12歳 女児

<主訴> 腎機能低下 低身長⁶の精査

<家族歴・既往歴> 特記すべきことなし

<現病歴> 4歳時多飲多尿で発症し、尿崩症を疑われる。その時、血沈の亢進、高ガンマグロブリン血症、抗ss-A抗体高値、遠位型腎尿細管性アシドーシスが認められ、腎生検にて間質性腎炎を示したため、シェーグレン症候群が疑われたが確診には至らなかった。無治療にて経過観察中、6歳時ぶどう膜炎を合併している。その後多尿変わらず、ガンマグロブリン増加 (IgG 5880mg/dl) ss-A抗体高値持続、抗核抗体320倍、腎機能低下を認めたため7歳時ステロイド隔日投与を開始した。外来にて経過観察するも徐々に腎機能低下が進行してきたため、病態の再評価と治療検討のため入院となった。

<入院時所見> 身長126.7cm(-3SD) 尿量3-4l/day

Hb 13.8g/dl RBC 490万 WBC 5500 Plt 26.8万 ESR 29mm/h

TP 7.9(γ 24.8%) BUN 33.3 Cr 1.6 IgG 2128 IgA 105 IgM 127

CH₅₀ 35.8 ANA 80x ss-A 256x s-β₂MG 5.8 CCr 35ml/min/1.73m²

唾液腺造影：耳下腺のびまん性点状陰影

本症例の経過と入院後の治療について、文献的考察をつけ加えて報告する。

B—7 9才時より発症した長期フォロー中のMCTDの1例

聖マリアンナ医科大学 小児科

加久浩文，五島文恵，有本 寛
中島夏樹，五島敏郎，加藤達夫

症例は現在24才の女性。昭和51年6月（9才時）より元気がなく、時折関節痛が出現していた。全身倦怠感を主訴に同年9月18日精査目的にて入院となる。現症では、頸部リンパ節の軽度腫脹、顔面紅班、手指の冷感が認められた。

種々の検査より、SLE、甲状腺機能低下症と診断され、プレドニン及び乾燥甲状腺末の投与を開始した。その後度々、発熱、血管炎によると思われる腹痛が出現し、腹痛はプレドニンの増量により軽快、入退院を繰り返していた。

昭和58年、手指の腫脹、手足の強皮症様の変化が出現してきた為抗ENA抗体の検査を行なったところ、抗RNP抗体64倍、抗Sm抗体（－）であり、MCTDと診断した。

腹痛による入退院は昭和59年まで17回にもおよんだが、その後出現せず、昭和59年からは胸痛と関節痛を主訴とする入院を繰り返した。ECG、心ECHOより心膜炎による心嚢液貯留が認められ、プレドニン増量により軽快していた。

昭和62年の肺機能検査では拘束性換気障害を認め、またこの頃より心症状は狭心痛が主となり、プレドニン増量と冠拡張剤投与によりコントロールされている。

患児は現在、身長141.3cm、体重44.6kgでプレドニン12.5mg及び多岐にわたる投薬を余儀なくされている。

尚、食道造影では下部拡張像を認めているが、現在のところ腎症状は認められていない。

リウマチ性疾患における抗細胞骨格抗体の測定とその臨床的意義

福岡大学医学部小児科

一木貞徳 平田雅昭 小田禎一

近年、リウマチ性疾患において抗細胞骨格抗体の出現が注目されている。哺乳類の細胞骨格には(1) ϕ 25nmの tubulin, (2) ϕ 10nmの intermediate filament proteins (IFPs), (3) ϕ 6nmの microfilaments の3種が存在し、IFPsはさらに発生組織別に1) type 1; acidic cytokeratin (上皮細胞に存在), 2) type 2; basic-neutral cytokeratin (上皮細胞), 3) type 3; vimentin (間葉系細胞), desmin (筋細胞), glial fibrillary acidic protein (神経膠細胞), 4) type 4; neuro-filament triplets (神経細胞), および 5) type 5; nuclear lamins に分類されている。nuclear lamins は核膜に存在し、細胞骨格に対応するもので核骨格と考えられている。IFPsの分布特異性から、これらに対する自己抗体を測定することはリウマチ性疾患における特定の臓器あるいは組織ごとの合併症を診断するうえで有用ではないかと推測される。しかし各 IFP には30-70%の homology があり、ELISA やRIAを用いた従来の測定系では、交差反応性の問題が十分に考慮されていなかった。演者らは cytokeratin 8 (type 1), cytokeratin 18 (type 2), vimentin (type 3) に対する各 Ig クラス別の自己抗体を定量可能な特異性の高い ELISA を確立し、成人の患者で興味ある所見を得た。現在、小児患者でのデータを集積中であり、今回若干の知見を報告する。

C-2 Lactobacillus caseiのcell wall extractによるマウス血管炎発生機序の解析

吉野加津哉、沖津祥子、柱新太郎、阿部敏明
(帝京大小児科)、河原田ウメ子、鈴木慶二
(群馬大医療技術短大病理)

Lactobacillus caseiは哺乳動物に生理的に寄生する腸内細菌である。Lehmanらはこの菌の細胞壁フラグメント(LCWE)のマウス腹腔内投与により、川崎病類似の血管炎の発生を報告している(1988)。そこで我々は血管炎の発生条件を確立し、更に、発生機序に催炎サイトカインの関与があるものと想定し、検討した結果、興味ある所見を得たので報告する。

〔方法〕L. caseiはATCC11578株を用いた。LCWEの抽出、精製法はLehmanらの方法によった。その組成は多糖体とペプチドグリカンのcomplexと考えられる。マウスはBALB/cとC3H/HeJ(6週以上、♀)を用いた。病理組織学的検討は、LCWEを腹腔内投与して後、24-48時間と4週目に行った。サイトカイン(IL-1、TNF、IL-6)産生はthioglycollate誘導腹腔マクロファージをLCWEとともにin vitroで培養し、その培養上清中の活性を各々bioassayで測定した。

〔結果〕①病理組織学的所見：0.02mg/体重1gのLCWEを投与48時間以内に心臓およびその周辺の血管を中心に病変を認めた。それらは心内膜炎、心筋炎、冠状動脈炎、心筋内小動脈炎、心膜炎、大動脈炎などであり、マウス間の比較ではBALB/cで高頻度に認められた。また、4週目ではこれらの病変は減少していた。

②催炎サイトカイン産生：BALB/cではLCWE刺激により、激しいIL-1、TNF、IL-6産生が認められた。これに反して、C3H/HeJでは各々のサイトカイン産生は著しく低値であった。

〔考察および結語〕血管炎の病変はLehmanらの報告とは異なり、LCWE投与後48時間以内に認められた。これはin vitroでの催炎サイトカイン産生時期とほぼ一致しており、血管炎発生機序に催炎サイトカインの関与が強く示唆された。

C—3 若年性関節リウマチにおけるELISA法による血中抗C3d免疫複合体測定に関する検討

杏林大学医学部小児科

前田基晴、田中信介、大西裕子、渡辺言夫

若年性関節リウマチ(JRA)の血中免疫複合体(CIC)における研究は、その病因解明のため古くから行われてきている。今回、我々はJRA 50名 95検体に対し比較的鋭敏な抗C3d法を用いてCICを測定した。抗C3d-CIC測定の測定はQUIDEL社(富士レビオ株式会社)のELISA法によるフレライザ・キットを用いた。また、抗C3d-CIC陽性検体に対して測定時の非特異的反応を除くため、ポリエチレングリコール(PEG)処理した後に同様の方法を用いて抗C3d-CICを測定した。キットの小児正常値は健康小児血清64例を用い、 $\text{mean}+2\text{SD}$ を正常上限値とした。結果はJRA 50名 95検体のうち32名 52検体が陽性を示したが、全身型発症、多関節型発症及び少関節型発症いずれにおいても疾患活動性とCIC値の間には有意差は認められなかった。また陽性検体において検査時に関節炎を認めないものは20例、関節炎を認めたものは32例で両者間におけるCIC値に相関性は認められなかった。しかしPEG処理後の抗C3d-CICの測定では、処理前に陽性検体であったもので陰性化する検体が認められ、多関節型発症22例中、寛解期5例全てが陰性で、活動期17例中7例が陽性を示し、疾患活動性との間に有意な相関が認められた。関節炎の有無とPEG処理後のCIC値との関係においては、PEG未処理のものと比して検査時に関節炎を認めないものでは20例中18例で陰性化となったが、関節炎を有するものでは陰性化したものは32例中16例にとどまり、関節炎を認めたものが有意に高値となっていた。

JRAの関節炎は慢性関節リウマチと同様に関節内局所にCIC形成による炎症が存在すると考えられているが、以上の結果はこのような状態の時に末梢血中にもCICが存在する事を十分に示唆するものと思われた。

D-1 皮膚筋炎の石灰化に対するシメチジン療法

飯塚病院小児科、久留米大学小児科

平田知滋、塩月一英、荒木久昭、加藤裕久

皮膚筋炎は、多彩な皮膚症状と筋肉の非化膿性炎症および変性を伴う疾患であり、石灰沈着症はその合併症の一つとしてしばしば見られる。筋肉・皮下の石灰沈着症は、小児において頻度が高く、成人例での報告は少ないとされている。皮膚筋炎の機能的予後は、軟部組織の石灰沈着と筋性の関節拘縮に左右されると言われている。石灰沈着症は、血清Ca、P、ALPなどに異常を認めず代謝性（異栄養性）に属し、1）圧痛を伴った結節として認め皮膚を破って外へ排出される場合と、2）筋組織に沿ってびまん性に沈着する場合の2つの沈着様式がある。外見上および運動上の問題があるにもかかわらず、ステロイド療法（大量療法を含む）・Lipo-PGE₁投与や外科的切除などが行なわれ確立した治療法がないのが現状である。今回、われわれは、シメチジン投与により石灰沈着の改善をみた症例2例を経験したので報告する。

D—2 ミゾリビンが有効と思われた 特発性肺ヘモジデロシスの1例

勝木 利行、星岡 明、本間 季里、青柳 正彦、
下条 直樹、河野 陽一、新美 仁男（千葉大学小児科）
斎藤 公幸（千葉県こども病院）

特発性肺ヘモジデロシスは、繰り返す原因不明の肺胞内出血により次第に心肺機能不全に陥る予後不良の疾患であり、現在も治療法が確立されていない。薬物療法としては副腎皮質ステロイド、免疫抑制剤などが用いられるが、有効例は多くない。我々は、ステロイド依存性の本疾患の1例に対し、Mizoribineを投与し、7ヵ月にわたり新たな肺出血が認められずステロイド剤を減量し得た症例を経験したので報告する。

<症例>18才の女兒。6才時に肺のびまん性陰影、9才時に鉄欠乏性貧血に気づかれた。11才より血痰を繰り返すようになり、14才になり労作時呼吸困難を伴うため当科受診した。喀痰に多数のヘモジデリン貪食細胞を認めたため、経気管支的肺生検を実施した。肺胞内と間質内にヘモジデリンを貪食したマクロファージを認めたが、血管炎を示唆する所見はなかった。抗核抗体と抗DNA抗体がともに陽性なためSLEによる二次性の肺出血も疑われたが、SLEの診断基準を満たさず、腎生検の結果も正常であった。RAST法による抗牛乳IgE抗体スコアが1のため、乳製品を除去したが、肺出血は減少しなかった。Beclomethazone dipropionateの吸入を施行したが、肺出血を抑制できず、呼吸困難症状も悪化したため、副腎皮質ステロイドを肺出血抑制を目的に使用した。ステロイド剤は、肺出血急性期の血痰・呼吸困難の改善に有効であったが、ステロイド剤を減量したところプレドニン 27.5～30mg/日で肺出血が再発した。結果的にステロイドが十分に減量できず、ステロイドの副作用が著明となったため、Cyclophosphamideを併用したが効果は認められなかった。そこで、SLEの腎病変の改善に有効な新しい免疫抑制剤であるMizoribine (Bredinin)を併用した。Mizoribine 150mg/日の併用開始2ヵ月後から7ヵ月間にわたり肺出血は認められず、現在プレドニン 15mg/日まで減量されている。

D—3 Tranilastが有効であった若年性関節リウマチの3症例

埼玉医大小児科

川野 豊、野間 剛、黄 国輝、伊藤雅彦、前田和一

はじめに：若年性関節リウマチ (JRA) の治療にはAspirinを初めとする抗炎症剤が使用されることが多いが、今回我々は種々の抗炎症剤により漸く臨床症状の改善を認めたものの血沈などの検査所見の改善を認めなかったJRA 3症例にTranilastを併用し炎症所見や自覚症状の改善を認め、Tranilastが有効と考えられたので報告する。症例1：16歳女児、頭痛、手指の関節の腫脹・疼痛、血沈の亢進、高カンマグロブリン血症を認めた。Aspirinで治療を開始したが、胃腸症状のためPiroxicamに変更し関節症状は改善したが頭痛などの不定愁訴と血沈は改善せず、Tranilast 10mg/kgを併用し血沈の著明な改善をみた。症例2：10歳男児、8歳時より膝および股関節炎を繰返していたが、血沈の亢進と症状増悪のためAspirinにTranilast 15mg/kgを併用し、軽快した。5カ月後症状の増悪がみられ、Aspirinの増量をおこなったが効果なくTranilastの増量(22mg/kg)で症状及び検査所見の改善を認め、Aspirinを減量することが可能であった。症例3：11歳女児、発熱、足関節の腫脹・疼痛、血沈の亢進、高カンマグロブリン血症を認めた。Aspirin, Naproxen, Ibuprofenを使用したか症状及び検査所見の改善は認められず肝障害も認められたため、Piroxicamに変更し症状・検査所見の軽度改善をみ、更にTranilast 10mg/kgを併用することにより著明な改善を認めた。結論：Tranilastは軽度の細胞性免疫の抑制作用をもつことが知られているが、免疫異常が関与していると考えられるJRAにおいて他の抗炎症剤と併用することにより治療効果を発揮したと考えられた。また一部の症例では免疫学的解析も行なったので合せて報告する。

D-4 若年性関節リウマチに対するメソトレキセート 低用量パルス療法の有用性の検討

千葉県こども病院 アレルギー免疫科*、
千葉大学医学部 小児科

斎藤公幸*、下条直樹、星岡 明、勝木利行、本間季里、
青柳正彦、河野陽一

【目的】若年性関節リウマチ（JRA）に対するメソトレキセート（MTX）低用量パルス療法は、我国では経験が浅く、まとまった使用報告はない。我々は、両施設においてMTX低用量パルス療法を行なったJRA患児でその有用性を検討するために、MTX療法による臨床改善度、副作用を調査した。

【対象および方法】対象は、全身型発症JRA 4名と多関節型発症JRA 1名の合計 5名（男児 3名、女児 2名）で、年齢は 8歳～17歳（平均13歳）、罹病期間は 3年～7年（平均 5.8年）であった。MTXは、2.5mg～7.5mgを毎週1回、分2あるいは分3で内服した。臨床効果判定は、発熱、罹患関節数、CRP、末梢白血球数、血小板数、ヘモグロビン濃度、赤沈値、血清 IgG濃度を指標としておこなった。MTX使用前の治療薬は原則として継続した。MTX治療中に減量、または中止した薬剤はあったが、逆に追加された治療薬はなかった。【結果】MTXの内服期間は、14.3～39.1ヶ月で平均24.7ヶ月であった。MTX療法によって全例で臨床症状の改善が認められた。全身型JRAでは、MTX使用後、2～4週の早期から発熱、罹患関節数、CRPが顕著に改善した。それに続いてヘモグロビン濃度、赤沈値、血清 IgG濃度も改善した。多関節型では、罹患関節数、CRPの改善は全身型ほど顕著ではなかった。しかし、全身型より遅れて罹患関節数や諸検査値が改善した。5例中 2例でステロイド剤、あるいは非ステロイド系抗炎症剤の減量が可能となった。副作用としては、5例中 1例で一過性の口内炎が認められたが、MTXを中止しなければならないような重篤な副作用は認められなかった。【まとめ】MTX低用量パルス療法は、JRAの治療法として有用であると考えられたが、反面、終了時期の決定の指標を何にするか、長期使用時の生殖臓器や肺への副作用などの問題について今後の検討が必要であると考えられた。

D—5 若年性関節リウマチに対するロキソプロフェンNa の効果

東京慈恵会医科大学小児科学教室¹，国立小児病院感染科²

福永 謙¹，和田紀之¹，和田靖之¹，久保政勝¹，永田正人²，
立澤 宰²

現在，若年性関節リウマチの薬剤療法の第1は，サリチル酸剤である。しかし，大量投与を行うと肝機能障害を起こし，また出血傾向などの副作用が出現する。一方，成人の慢性関節リウマチに対してはいくつかの抗リウマチ剤があり効果を上げている。そこで，われわれは，若年性関節リウマチの多関節型と少関節型に対しロキソプロフェンナトリウムを使用し，その関節症状に対する効果を検討した。

対象は慈恵医大小児科，国立小児病院感染科で経過観察中の多関節型および少関節型10例である。使用法は第1選択のサリチル酸剤無効，あるいは，副作用があり使用不能例，及び再発例に使用した。血中濃度，臨床症状をみながら投与量を調節した。

関節症状に対し有効例は9例で無効例は1例で有効率は90%であった。また副作用は特に認められなかった。

E—1 小児SLEの長期経過における特徴について

横浜市立大学小児科

清水広子、伊部正明、栗山智之、満田年宏、相原雄幸、横田俊平

(目的)小児SLEの長期経過において、症状の消長、寛解・増悪の特徴、個々の症例における疾患活動性の指標、治療の選択法などは重要な課題であるにも拘らずこれまで十分な検討がなされていない。今回小児SLE7例について検討した。

(対象)対象7例は初発年齢7才-12才、男子1名女子6名、経過観察は5年から12年行った。いずれも厚生省研究班診断基準を満たしていた。

(結果・考案)①初発時、3例でループス腎炎症状、うち2例で発熱・関節痛・蝶形紅斑を伴い、1例は血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)を伴っていた。3例で低補体ながら尿蛋白は認めず、発熱・関節痛・蝶形紅斑が出現、うち1例でけいれんを伴っていた。1例は自己免疫性溶血性貧血とひきつづくpure red cell aplasia、脾°イト肝炎を認めた。②長期経過をみると、ループス腎炎で発症をみた例では、増悪期に血清補体価が低下し、ついで蛋白尿の出現をみた。即ち腎炎発症例は腎炎で再発した。発熱・紅斑・関節痛などの症状も、再燃時同じ症状を繰り返した。初発時補体低下にも拘らず尿蛋白を見なかった3例でも1-3年の経過中尿蛋白が出現し、その後再燃時には低補体と共に蛋白尿を見るようになった。溶血性貧血と脾°イト肝炎の例は再燃時同じ症状を繰り返し、腎炎の出現は見えていない。

③治療は、初発時・再燃時にはループス療法、寛解時には経口プレドニゾン(PSL)を用いた。再燃後早期にループス療法を実施した場合寛解への導入は容易であったが、補体低下より長期間を経過すると多数回のループス療法、免疫抑制剤を要した。

④適切な治療に対し腎炎・溶血性貧血・発熱・関節痛は良好に反応し、肝炎は中等度に反応、紅斑・Raynaudなどは抵抗性であった。⑤経口PSLは積算量に依存性に3例で成長抑制を認め、非依存性に3例で白内障を認めた。⑥経口PSLの副反応を減らすため、症状に併せた各種免疫抑制剤の併用を工夫しPSLをさらに減量使用する必要がある。

E-2 若年性関節リウマチの初期治療と経過について

大館市立総合病院 小児科

高橋 義博

若年性関節リウマチ (JRA) の発症から6カ月以内の初期治療方法とその後の経過について検討した。【対象・方法】弘前大学小児科とその関連病院計10施設で治療を行なったJRA 37例について、アンケート方式により JRA発症から6カ月以内の症状により発症病型を決定し、その間の治療を初期治療として検討した。またその後の経過と予後についても検討した。【結果】JRA 37例 (平均発症年齢7.75才、観察期間平均6.17年) の発症病型は全身型(sys.) 16例 (M5, F11)、少関節型(pau.) 15例 (M9, F6)、多関節型(poly) 6例 (M1, F5) で各平均発症年齢はsys. 5.16才、pau. 10.08 才、poly 8.82才であった。初期治療方法は、sys. では非ステロイド抗炎症剤 (NSAIDs) 単独は2例のみで、14/16 例はステロイド剤 (ス剤) の併用を行なっており、更に疾患修飾性抗リウマチ剤 (DMARDs) としてサクロワスファミド 4例、金製剤2例、D-ペニシリン1例、ス剤と共に併用されていた。pau. では13/15 例がNSAIDs単独で、1例はNSAIDsに関節液穿刺排液、1例は保存的治療のみであった。polyでは6例全例NSAIDs単独治療であった。全経過中、再発再燃は19/35 例が経験しており、sys. では13/15 例と大部分が再発再燃を繰り返していた。pau. 再発再燃は3/14例のみで多くは単周期型であったが、一方では4例が寛解未経験で内3例は関節機能障害を呈しながらpolyへ移行していた。症状消失 (寛解) は 27/37例、sys. 14/16例、pau. 10/15 例、poly 3/6例であるが、関節機能障害がなく治療が中止された完全寛解例はsys. 5例、pau. 4例、poly 1例の計10例で、治療中寛解例17例中4例が関節機能障害を有していた。【まとめ】 JRA発症時の初期治療は、pau. およびpolyでは従来からのNSAIDs第1選択でよいと思われたが、sys. ではNSAIDs単独では不十分でス剤の併用が必要な症例が大部分であり、DMARDsの併用例も多くみられた。今後sys. の初期治療について再考してみる必要があると思われた。

E-3 ITPを初発とした膠原病の3例

東邦大学第1小児科

田中宗史, 小原 明, 月本一郎, 松尾準雄

特発性血小板減少性紫斑病(ITP)を初発症状とする自己免疫性疾患は約5%にみられるが, 小児科領域での発症はまれである。

過去15年間に当科を受診した108例のITPは急性型70例, 慢性型34例, 再帰型4例であった。慢性型のうち3例が膠原病へ移行したので報告する。

症例1. 17歳女児。8歳1ヵ月発症の慢性ITP。Predonin, Immuran, γ -globulin大量療法にも反応せず, 9歳10ヵ月時摘脾を施行。血小板数は, 一旦上昇するも, 2週間後より5万/ μ l前後となる。10歳頃より両頬の紅斑と, 発熱, 関節痛を時々認め現在に至る。10歳頃より血小板数が上昇し始め, 現在は44.8万/ μ lである。11歳3ヵ月抗核抗体 $\times 320$ のためSLEを診断する。CH₅₀ 38.1, 抗DNA抗体 $\times 80 \downarrow$, RA(-), aspirin 1.0g投与にて, 症状は安定するも, 時々抗核抗体が陽性となる。

症例2. 14歳10ヵ月, 女児。9歳9ヵ月時, 頸部リンパ節腫, 肝脾腫大, 血小板減少3.9万/ μ lを認めトキソプラズマ感染症と診断される。その後, 血小板数3.1~10.4万/ μ l, GOT, GPT100前後を持続している。13歳頃より頭痛を訴え, 抗核抗体 $\times 320$, 抗DNA抗体陰性, C₃ 43mg/dlとなり現在に至る。

症例3. 24歳女児。12歳時慢性ITPと診断される。13歳頃から蛋白尿, 微少血尿, 抗核抗体陽性となりpredoninを8ヵ月後に中止した。その後も抗核抗体陽性, 蛋白尿, 血尿を認めるが補体価は正常であり, 無治療で現在に至る。

E-4 約20年間におけるリウマチ性心炎の推移について

北信総合病院小児科

渡辺卓二，中沢孝行，保刈 健，池野一秀，杉山 裕

リウマチ熱はこの数年来極めて少なくなってきた。昭和43年から58年迄の16年間に当院では178例のリウマチ性心炎を経験したが，前期100例，後期78例の内容であった。その後急激に減少している。先の16年間で不顕性発症性心炎が前期14%(43年～50年)，後期32%(51年～58年)と増加しており，リウマチ性心炎の軽症化が認められる。

我々は毎年200～300例のA群 β 溶連菌を咽頭培養で検出してきた。52年6月よりは型別分類を行っており，57年7月迄の分類可能株は820例で，その主なものは12型42%，1型22.6%，4型8.5%であった。又54年から63年迄の10年間で前半5年間の最も代表的な菌型は12型であったが，その後は3型，1型，4型などが流行の主役があった。12型，1型，4型，3型はいずれも起腎炎株と言われる菌でそれらが流行の主役であったが，この間に急性糸球体腎炎の発症は極めて少なく全国平均程度であった。しかし心炎の発症率は全国平均に比してははるかに多い結果であったが，最近発症を見ていない。

E—5 小児期全身型若年性関節リウマチ (Still病) の臨床統計学的検討

¹東京慈恵会医科大学小児科, ²国立小児病院感染科, ³神奈川県立厚木病院小児科, ⁴国立大蔵病院小児科, ⁵埼玉県小児医療センター 感染免疫アレルギー科

小林 信一¹, 和田 紀之¹, 福永 謙¹, 斉藤 義弘¹, 久保 政勝¹,
立澤 宰², 岡部 武史³, 小島 信行⁴, 城 宏輔⁵

1979年1月から11年間に Still 病と診断された37名を対象として臨床的検討をおこなった。病型は、発症6カ月以内の全身症状と関節炎症状により、全身症状が1回しかみられないものを単周期全身型(以下単周期型), 全身症状が2回以上反復した多周期全身型(以下多周期型), 関節炎症状が主体の慢性関節炎型に分類した。慢性関節炎型は弛張熱の持続が短く(10日以内), かつ関節炎症状が持続するものとした。

病型別では単周期型が20例(54%)で過半数を占めた。男女比は26:11(2.4)と男児に多かった。心炎合併は27%でみられ, 入院時好中球数, 最高白血球数とも心炎合併例で有意に高値をとった。有熱期間, CRP陽性期間はいずれも慢性関節炎型が最長であった。免疫学的検査ではC3のみが慢性関節炎型で有意に高値をとったことから, C3は関節の炎症程度を現わしている可能性も考えられた。寛解率は多周期型で4例(36%)しか寛解せずこのうち3例は女児であった。慢性関節炎型では寛解は1例もみられなかった。治療については心炎合併例では, ス剤の投与は早めにした方がよいと思われた。経過による病型の推移の検討では, 障害関節数が少ないものでは6カ月以内の病型が変化したものは単周期型の2例が多周期型に移行したのみで, 障害関節数が多いものでは全例6カ月以内の病型をそのまま保っていた。6カ月時に慢性関節炎型を呈した症例は全例同じ病型のままであった。このことから初発6カ月以内の病型分類が予後を予測するうえで, 非常に重要であることがわかった。

E—6 若年性関節リウマチとぶどう膜炎

横浜市立大学小児科：横田俊平、清水広子、栗山智之、伊部正明、
満田年宏、相原雄幸、 同眼科：石原麻美、山本倬司、大野重昭

小児期に発症する前部ぶどう膜炎(虹彩毛様体炎)の約半数は若年性関節リウマチ(JRA)の併発症として特異な位置にあるが、とくに少関節型に多く80%を占める。検査所見上の特徴は抗核抗体の陽性率が高いことで、関節症状にぶどう膜炎を併発した症例の約90%が陽性になる。ところで、ぶどう膜炎はJRAと同様の所見をとるが関節症状・全身症状を伴わない例が存在し、これらの一群の症例をPerkinsは"chronic iridocyclitis in young girls(CIC)"として報告した。これらの症例の特徴は、①white uveitis、②両眼性で慢性経過をとる、③失明などの重症例が多く、予後不良、④抗核抗体陽性、などJRAの近縁疾患として位置付けられる。私達はCICの2症例を経験し、2～3年間にわたり H° 化ステロイド \sim 剤を投与しつつ経過観察を行ったので報告する。【症例1】男児、8歳。3歳時に両眼虹彩炎を発症、翌年には左白内障の手術となった。ステロイド \sim 剤の点眼、内服を行うも同年中に右白内障進展し手術となった。2.5年前より H° 化ステロイド \sim 剤の静注を開始し、炎症の消褪をみた。抗核抗体陽性、 H° 因子陰性。経過中関節炎を含む全身症状の発現はみなかった。【症例2】女児、18歳。12歳時にぶどう膜炎の診断。ステロイド \sim 剤の点眼、内服を行うも後部ぶどう膜炎に進展し、硝子体出血を繰り返した。3年前より H° 化ステロイド \sim 剤の静注を開始しぶどう膜炎の消褪と共に新生血管の増生も抑制され硝子体出血をおこさなくなった。抗核抗体、 H° 因子陰性。本例も経過中関節炎の発現はみなかった。

考案：わが国ではとくに小児科領域ではCIC症例の報告は皆無である。今回の経験から本症をJRAのスペクトラム内で考えることを提案したい。すなわちJRA少関節型を関節炎と虹彩毛様体炎の二大症状を主徴とするすると、①関節炎単独、②関節炎+虹彩毛様体炎併発、③虹彩毛様体炎単独、の三病態が存在し、CICは③に相当する。治療面では、②についても H° 化ステロイド \sim 剤が有効かもしれない。

小児リウマチ研究会設立趣旨

謹啓

貴家益々ご清栄のこととお慶び申し上げます。

さて今般、日本リウマチ学会総会において、小児科医有志が集まり、広く小児リウマチならびにその近縁疾患（膠原病）に関する問題について、相互に勉強できる研究会を開きたいとの意見が出されました。そこで、いろいろ検討いたしました結果、次のような基本的な考え方がまとまりました。

1. 広く小児リウマチ性疾患に関する基礎・臨床・疫学などについての症例検討、研究発表、講演、討論の場とする。
2. 会員の資格は本会の趣旨に賛同する医師及び医療関係者とする。
3. 会員の年会費によって運営し、年一回の学術集会を開催する。
4. 本会の運営は推薦された幹事によって行われ、若干名の監査委員によって監査される。

以上のような趣旨を以ちまして、本会の設立を企画する次第であります。

小児リウマチ研究会規約

1. 本会の目的は小児リウマチ性疾患の診療および研究の向上を推進することを目的とする。
2. 本会は上記の目的のため年1回の学術集会（例会）を開催する。また、その他本会の目的に添った事業を行う。
3. 本会の会員は、本会の目的に賛同し、所定の手続きをおこなった医師および医療関係者とする。
4. 本会の正会員として入会を希望するものは、年会費（3,000円）を納入する。
5. 本会には会長1名と幹事若干名をおく。会長は本会を代表する者で、その任期は前回の学術集会終了翌日から次回の学術集会終了までとする。任命は幹事の互選による。会長は任期中に学術集会を開催する。
6. 幹事は幹事会の推薦により会長がこれを任命する。
7. 幹事の任期は3年とするが、再任は妨げない。
8. 本会の会計年度は毎年1月1日より12月31日までとする。
本会の会計は、監事の監査を経て全員に報告する。
9. 本会には賛助会員をおく。賛助会員は本会の事業を援助するため所定の賛助会費（1口5万円）を納入する団体とする。
10. 本会の事務局は会長の指定する機関におく。

小児リウマチ研究会

名誉会長 大国 真彦 日本大学医学部小児科学教室
 寺脇 保 鹿児島大学医学部小児科学教室

会 長 渡辺 言夫 杏林大学医学部小児科学教室

発 起 人 植地 正文 埼玉県立衛生短期大学保育学科
(五十音順) 小田 禎一 福岡大学医学部小児科学教室
 加藤 裕久 久留米大学医学部小児科学教室
 立澤 幸 国立小児病院感染科
 田中 信介 杏林大学医学部小児科学教室
 兵頭 行夫 神奈川県立厚木保健所
 藤川 敏 獨協医科大学医学部小児科学教室
 鉾之原 昌 鹿児島大学医療技術短期大学部
 矢田 純一 東京医科歯科大学医学部小児科学教室
 吉野加津哉 帝京大学医学部小児科学教室
 和田 紀之 東京慈恵会医科大学医学部小児科学教室

事務局 東京慈恵会医科大学医学部小児科学教室

和田 紀之