

# 第6回

## 日本小児リウマチ研究会学術集会

### プログラム・抄録集

### (1996)



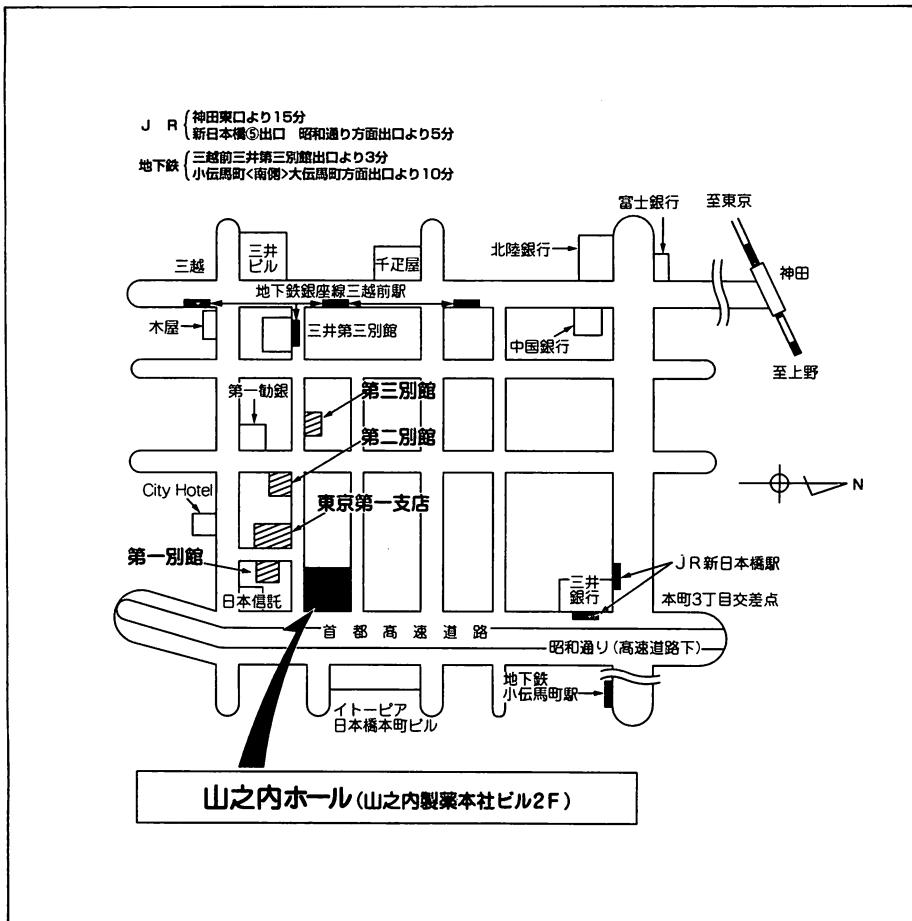
日 時 平成 8 年 10 月 26 日(土)  
午前 9 時～午後 6 時 30 分

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 横浜市立大学医学部小児学教室  
横田 俊平



## 会場ならびに交通の御案内



# 第6回日本小児リウマチ研究会学術集会のお知らせ

1. 日 時：平成8年10月26日（土）

開場時刻：午前8時30分より

開演時刻：午前9時より午後6時30分まで

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2,000円、抄録集は1,500円です。会場入り口ロビー受付にてお納め下さい。

2) 平成8年度会費未納の方は5,000円をお納め下さい。

3) 研究会終了後、懇親会を行います。会費は3,000円です。是非御参加下さい。

4. 一般演題・スライド：

1) 講演5分、討論5分です。演題数が多いため時間厳守でお願いします。

2) プロジェクターは会場に1台です。スライドは35mm版で、講演時間内で提示可能な枚数でお願いします。

3) スライドは講演30分前までにスライド受付に提出して下さい。

4) 発表済みのスライドは講演終了後速やかにお受け取り下さい。

5) 次演者、次座長はそれぞれ次演者席、次座長席におつき下さい。

5. 二次抄録：

締切10月26日（土）厳守

規定は次ページ参照

6. 幹事会：

日時：10月26日（土）昼食時間（午前の部終了後～午後0：45）

場所：山之内ホール会議室（2F）

## 第6回日本小児リウマチ研究会

会長 横田俊平

問い合わせ先

第6回日本小児リウマチ研究会事務局

横浜市立大学医学部附属浦舟病院小児科

相原雄幸

TEL: 045-261-5656 (内547)

FAX: 045-243-3886 (直通)

E-Mail address:

Urafune2@sag.bekkoame.or.jp

# 第6回日本小児リウマチ研究会 二次抄録規定

1. 資格：著者ならびに共著者は本会会員であることを要する。

## 2. 原稿の形式

1) 言語・用紙：本文は和文に限る。

B5版で400字(20x20)、アルファベットおよび数字は半角とする。

2) 原稿の長さ：総枚数8枚(3200字)以内。

ただし図・表はそれぞれ1つまでとし、それぞれ1枚とカウントする。

3) 記述：ワープロを使用し、明朝体を使用する。

4) 文献：5つまでとする。

文献の記載法は“日本リウマチ学会誌”に準ずる。学会誌“リウマチ”参照

5) 図・表中の語および題は和英いずれかに統一する。

B5版以内のサイズで図・表の手書きは不可とし、そのまま印刷可能なものを提出する。

6) 写真は不可とする。

7) 表紙：和文(演題名、所属機関名、演者名)

連絡先、電話番号、FAX番号

8) 要旨：

英文のみ(英文演題名、所属機関名、演者名)要旨は200words以内

9) 表紙、英文要旨、本文、文献、図表、図表説明の順にそれぞれ別ページとし、原稿下方にナンバーを記入し、綴じる。

## 3. 提出期限

平成8年10月26日 研究会当日厳守

## 4. 提出方法：

1) B5版サイズで1部と

同じ内容のfloppy disk(本文・表はtext file形式、図はPICTあるいはTIFF形式とし、コンピューター機種、ソフト名ならびにversionを記載)

2) floppy diskのかわりにE-mailでの提出も可能。この場合もB5版サイズで1部は提出する。

E-Mail address: urafune2@sag.bekkoame.or.jp

5. 提出先：学術集会当日会場受付あるいは簡易書留での送付をお願いします。

## 第6回日本小児リウマチ研究会

事務局 相原 雄幸

〒232 横浜市南区浦舟町3-46

横浜市立大学医学部付属浦舟病院小児科

TEL:045-261-5656 (内547)

FAX:045-243-3886 (直通)

## 会長挨拶

日本小児リウマチ研究会も、いよいよ第6回を迎えることになりました。会員数も増え、今回応募のあった演題数も45題と著しい増加を示し、また演題の応募も全国各地の施設に及んでおります。主催者としてこんなに喜ばしいことはございません。

今回はこれまでの研究会と少しく趣向を変え、「要望演題」を設けました。ひとつは一昨年来すすめておりました小児リウマチ性疾患全国調査を踏まえた各疾患についての「小児の診断基準の試み」です。今後小児のリウマチ性疾患をより合理的に診断・治療していくための第一歩となれば幸いです。また要望演題「SLE難治例」および「JRA難治例」では、治療が困難な症例を提示戴き、各施設の経験を踏まえた議論を通してより有効な治療法が見えてくることを期待しております。小児リウマチ性疾患症例の報告は少なく、診療の現場で診断・治療に悩む場合も少なくありません。研究会を通じてなんらかのヒントが得られ、病める子供達に明るい未来が約束できるようになりたいと思います。

また今回は口演原稿に少々手を加えて戴き、二次抄録として御提出戴くようお願い致しました。いずれ本研究会が学会となり、リウマチ性疾患の合理的な治療法の普及が全国的な規模でなされ、どこにいても適切な治療により難病として苦しむ子供達がひとりでも減る日が来たらんことを私たちは希望しております。今後この二次抄録が会の定期刊行物としての第一歩となることを期待しております。

今後小児リウマチ性疾患の克服に情熱を傾け、また科学の新しい成果を疾患の理解、解決に応用できる若い医師の奮闘を期待し、この会がますます盛んになることを祈りたいと思います。

第6回日本小児リウマチ研究会

会長 横田 俊平

(横浜市立大学医学部小児科)

## プログラム

開始時刻	演題分類	座長	演題番号
9:00	開会の辞・会長挨拶		
9:05	一般演題（1）SLE	座長：矢田純一	1～5
9:55	一般演題（2）その他の膠原病	座長：赤城邦彦、 五十嵐 隆	6～11
10:55	JRA難治例の治療	座長：立澤 宰、 前田基晴	12～16
11:55	———— 昼食・幹事会 —————		
12:45	JRAのMTX療法（アンケート結果から）	座長：藤川 敏	17
13:00	小児膠原病の診断基準（1）	座長：渡辺言夫、 伊藤保彦	18～21
13:50	小児膠原病の診断基準（2）	座長：鉢之原 昌、 和田紀之	22～26
14:50	一般演題（3）JRA	座長：吉野加津哉	27～30
15:30	———— コーヒーブレイク —————		
15:45	SLE難治例の治療	座長：武井修治、 森 哲夫	31～35
16:45	一般演題（4）DM・PSS	座長：河野陽一	36～38
17:15	一般演題（5）JRA・画像	座長：稻毛康司	39～42
17:55	一般演題（6）骨関連疾患	座長：下条直樹	43～45
18:25	閉会の辞・次期会長挨拶		
18:30	懇親会		

# 第6回日本小児リウマチ研究会学術集会

平成8年10月26日 9:00~18:30

## 午前の部

開会の辞・会長挨拶 (9:00~9:05)

一般演題 (1) SLE (9:05~9:55)

座長：矢田純一

- |  |       |    |
|--|-------|----|
| 1. 多彩な臨床症状を呈したSLEの一例                                       | ..... | 11 |
| 岐阜大学医学部小児科 寺田知新、伊上良輔、山田幸治、加藤義弘、下澤伸行、<br>半田芳浩、岩田雅子、近藤直実     |       |    |
| 2. ステロイド治療中に多発性大腸潰瘍を併発したSLEの1例                             | ..... | 12 |
| 日本医科大学 小児科 福永慶隆、伊藤保彦、野呂恵子、五十嵐 徹、<br>山本正生                   |       |    |
| 3. 多発性皮膚潰瘍をきたした1歳6か月発症のSLE女児                               | ..... | 13 |
| 鹿児島大学医学部小児科 赤池治美、二之宮謙二郎、楠生 亮、重森雅彦、前野伸昭、<br>今中啓之、武井修治、宮田晃一郎 |       |    |
| 同 皮膚科 吉井典子、山元祥子  |       |    |
| 同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌、   |       |    |
| 4. IgGサブクラス欠乏症の治療中にSLEを合併し著明な心嚢液貯留を呈した8歳男児例                | ..... | 14 |
| 信州大学医学部小児科 田村秋穂、上松一永、浦沢林太郎、薮原明彦、長沼邦明、<br>小宮山 淳             |       |    |
| 5. 亜急性壊死性リンパ節炎罹患後にリウマチ因子および抗核抗体陽性となりSLEを<br>発症した1例         | ..... | 15 |
| 順天堂大学医学部小児科 松原知代、勝又清恵                                      |       |    |

一般演題 (2) その他の膠原病 (9:55~10:55)

座長：赤城邦彦、五十嵐 隆

- |   |       |    |
|---|-------|----|
| 6. 溶連菌感染症による一過性抗リン脂質抗体症候群の一例  | ..... | 16 |
| 横浜市立大学医学部小児科 友野順章、森 雅亮、稻葉綾子、宮前多佳子、伊藤秀一、<br>今川智之、片倉茂樹、高橋由利子、清水智佐登、<br>栗山智之、伊部正明、満田年宏、相原雄幸、横田俊平 |       |    |
| 7. アスピリンでコントロールしたsubclinical Sjögren syndromeの1例  | ..... | 17 |
| 長野県立こども病院血液免疫科 小口弘子、小林悟子、足立 浩、石井栄三郎、<br>川合 博  |       |    |
| 8. 腸管型Behcet病の1小児例  | ..... | 18 |
| 信州大学医学部小児科 永山亜矢子、稻葉雄二、岡田桂子、畠由紀子、牛久保誠一、<br>片桐麻由美、上松一永、吉江春人、安井耕三、小宮山 淳                          |       |    |
| 9. 結節性動脈周囲炎の1例  | ..... | 19 |
| 岐阜大学医学部小児科 鹿野博明、加藤義弘、伊上良輔、岩田雅子、山田幸治、<br>近藤直実  |       |    |

同 皮膚科	北島康雄
10. 急性壊死性臍炎で死亡したSweet症候群の一男児例	20
国立小児病院感染リウマチ科 小萩沢利孝、永田正人、小池雄一、高野容子、	
立澤 宰	
同 病理	宮内 潤
11. 膜原病も疑われた間質性腎炎の一例	21
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児科 山本 均、土井啓司、松田健志、	
吉丸昌秀、千葉光雄、五島敏郎、	
加藤達夫	
同 病理部 品川俊人	
横浜市立大学医学部小児科 今川智之、横田俊平	

#### JRA難治例の治療 (10:55~11:55)

座長：立澤 宰、前田基晴

12. 全身型若年性関節リウマチ(JRA)に対しメトトレキサート・シクロスボリン	22
併用療法をおこなった2例	
社会保険船橋中央病院小児科 斎藤公幸、野田弘昌	
千葉大学医学部小児科 富板美奈子、河野陽一	
13. シクロスボリンA(CYA)とステロイド剤の併用療法が奏功した難治性全身型若年性	23
関節リウマチ(JRA)の2症例	
横浜市立大学医学部小児科 片倉茂樹、今川智之、友野順章、稻葉綾子、宮前多佳子、	
伊藤秀一、栗山智之、高橋由利子、清水智佐登、	
森 雅亮、伊部正明、満田年宏、相原雄幸、横田俊平	
14. 免疫抑制剤併用にて副腎皮質ステロイド減量を試みている全身型JRA難治例の2例	24
国立療養所東宇都宮病院小児科 伊藤雅彦、影山さち子	
同 臨床研究部・リウマチ科 辻美智子	
北里大学医学部小児科 川野 豊、野間 剛	
15. 経過中多発性脳梗塞、MASによるDICを含む多彩な合併症を呈した難治性JRAの一例	25
東京女子医科大学小児科 平野幸子、白岩由美、臼井紀久、今井 薫、林 北見、	
大澤真木子	
佼成病院小児科 近喰ふじ子、向平暁子、木下敏子	
16. リウマトイド因子陽性の多関節型JRA女子例に対する少量プレドニゾロン投与の試み	26
信州大学医学部小児科 皆川綾子、南雲治夫、上松一永、薮原明彦、安井耕三、	
小宮山 淳	

#### 昼食・幹事会 (11:55~12:45)

## 午後の部

17. JRAのMTX療法（アンケート結果から）（12：45～13：00）	座長：藤川 敏
横浜市立大学医学部小児科 横田俊平	.....27
 小児膠原病の診断基準（1）（13：00～13：50）	
18. 厚生省研究班小児SLE診断の手引き(1985)の再評価	.....28
鹿児島大学医学部小児科 武井修治、根路銘安仁、森 浩純、前野伸昭、重森雅彦、 大川俊哉、今中啓之、宮田晃一郎	
同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌	
19. 小児混合性結合組織病(MCTD)の診断	.....29
横浜市立大学小児科 横田俊平、今川智之、片倉茂樹、高橋由利子、伊藤秀一、 友野順章、栗山智之、稻葉綾子、宮前多佳子、清水智佐登、 伊部正明、満田年宏、相原雄幸	
20. 小児皮膚筋炎(JDM)の診断基準の検討	.....30
東京慈恵会医科大学小児科 小林信一、樋口 薫、玉置尚司、和田靖之、和田紀之、 久保政勝、 国立小児病院感染リウマチ科 小池雄一、永田正人、立澤 宰	
21. 小児期発症ペーチェット病の診断基準の検討	.....31
獨協医科大学越谷病院小児科 藤川 敏	
 小児膠原病の診断基準（2）（13：50～14：50）	
22. 全身型若年性関節リウマチの診断基準の検討	.....32
獨協医科大学越谷病院小児科 藤川 敏	
23. 新しい特発性小児関節炎という病名および病型分類	.....33
日本大学医学部附属練馬光が丘病院小児科 稲毛康司	
24. Sjögren症候群診断基準改定案の小児領域での検討	.....34
千葉大学医学部小児科 富板美奈子、河野陽一 社会保険船橋中央病院小児科 斎藤公幸	
25. 小児症例における大動脈炎症候群診断の手引きの検討	.....35
杏林大学医学部小児科 前田基晴、小林宗光、松山 毅、岡本静香、布施智子、 渡辺言夫	
26. 結節性多発動脈炎の診断基準の小児症例における検討	.....36
杏林大学医学部小児科 前田基晴、小林宗光、松山 毅、岡本静香、布施智子、 渡辺言夫	
 一般演題（3）JRA（14：50～15：30）	
27. 発症にHuman parvovirus B19感染症の関与が推測された全身型JRAの1例	.....37
東京慈恵会医科大学附属柏病院小児科 和田靖之、小林聖名子、玉置尚司、久保政勝	

28. 著明なうつ状態を呈した若年性関節リウマチ(JRA)の1例	38
杏林大学医学部小児科 松山 毅	
東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター 斎藤聖二、柏崎禎夫	
29. 不定愁訴により治療に苦慮した若年性関節リウマチの1例	39
杏林大学医学部小児科 岡本静香、前田基晴、松山 毅、布施智子、 渡辺言夫	
30. 溶連菌感染後反応性関節炎と思われた一例	40
鹿児島大学医学部小児科 前野伸昭、池井純子、重森雅彦、根路銘安仁、今中啓之、 森 浩純、武井修治、宮田晃一郎	
同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌	

コーヒーブレイク (15:30~15:45)

SLE難治例の治療 (15:45~16:45) 座長:武井修治、森 哲夫

31. 小児SLEステロイド依存例に対するタクロリムスの効果	41
大阪大学医学部小児科 高井建司、原 純一	
32. 小児ループス腎炎に対するCyclophosphamide間欠的静注療法の検討	42
鹿児島大学医学部小児科 重森雅彦、前野伸昭、森 浩純、根路銘安仁、今中啓之、 大川俊哉、二宮 誠、武井修治、宮田晃一郎	
同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌	
33. 小児ループス腎炎に対するシクロホスファミド・パルス療法の臨床的検討	43
久留米大学医学部小児科 伊達是志、元山浩貴、松元 透、平田知滋、加藤裕久、 同 医療センター小児科 伊藤雄平	
34. 発症時の治療に血液浄化法が有効であった小児全身性エリテマトーデス(SLE) 2症例について	44
千葉大学医学部小児科 山口賢一、小島博之、富板美奈子、下条直樹、河野陽一 同 人工腎臓部 織田成人、小高通夫	
35. SLE難治例に対する血液透析、シクロフォスファミドパルス療法	45
横浜市立大学医学部小児科 今川智之、伊藤秀一、片倉茂樹、稻葉綾子、宮前多佳子、 友野順章、高橋由利子、清水智佐登、栗山智之、 伊部正明、満田年宏、相原雄幸、横田俊平	

一般演題 (4) DM・PSS関連疾患 (16:45~17:15) 座長:河野陽一

36. 筋原性酵素の上昇を認めなかった皮膚筋炎の一例	46
神奈川県立こども医療センター感染免疫科 永淵弘之、奥山伸彦、赤城邦彦	
37. 乳児期発症と考えられた全身性強皮症(PSS)の一例	47
高知医科大学小児科 三崎泰志、石浦嘉人、脇口 宏、倉繁隆信 金沢大学医学部皮膚科 竹原和彦	
38. レイノー症状を呈し抗Scl-70抗体が陽性であるC2欠損症ヘテロの1男児例	48
東京大学医学部附属病院分院小児科 五十嵐 隆、林みゆき、早川 浩	

東京大学医学部附属病院物療内科 土屋尚之、  
東京都職員共済組合青山病院小児科 大滝千佐子

一般演題（5）JRA・画像（17：15～17：55） 座長：稻毛康司

39. 小児におけるCalpal lengthの正常値の検討 ..... 49  
　　横浜市立大学医学部小児科 今川智之、伊藤秀一、片倉茂樹、稻葉綾子、宮前多佳子、  
　　友野順章、高橋由利子、清水智佐登、栗山智之、  
　　伊部正明、満田年宏、相原雄幸、横田俊平
40. 手根骨長Calpal lengthによるJRA手関節破壊の評価 ..... 50  
　　鹿児島市医師会病院小児科 森 浩純  
　　鹿児島大学医学部小児科 嶽崎智子、前野伸昭、重森雅彦、根路銘安仁、  
　　今中啓之、武井修治、宮田晃一郎  
　　同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌  
　　琉球大学医学部小児科 米納加代子
41. JRA患者における頸関節の臨床症状ならびに頸関節MRI所見 ..... 51  
　　鹿児島大学歯学部小児歯科 奥 猛志、中尾さとみ、小椋 正  
　　同 歯科放射線科 末永重明、野井倉武憲  
　　同 医学部小児科 武井修治、宮田晃一郎  
　　同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌
42. JRA患者における頸関節部の変化－MR画像所見と血清中NO濃度との関係－ ..... 52  
　　鹿児島大学歯学部歯科放射線科 末永重明、野井倉武憲  
　　同 小児歯科 奥 猛志、中尾さとみ、小椋 正  
　　同 医学部小児科 武井修治、宮田晃一郎  
　　同 医療技術短期大学部 鉢之原 昌

一般演題（6）骨関連疾患（17：55～18：25） 座長：下条直樹

43. 著明な低身長に関節症状並びに骨粗鬆症を合併した1女児例 ..... 53  
　　琉球大学医学部小児科 金城紀子、前田修江、平山清武
44. Chronic infantile neurological cutaneous articular (CINCA) syndrome ..... 54  
　　富山市民病院小児科 三浦正義
45. 足関節周辺の骨壊死の2症例 ..... 55  
　　日本大学附属練馬光が丘病院小児科 宮下理夫、稻毛康司  
　　同 医学部小児科 原田研介

閉会の辞・次期会長挨拶（18：25～18：30）

懇親会（18：30～19：30）

## 1 多彩な臨床症状を呈したSLEの一例

岐阜大学小児科

寺田知新、伊上良輔、山田幸治、加藤義弘、下澤伸行、  
半田芳浩、岩田雅子、近藤直実

症例は11歳の女児。1995年4月(10歳時)に上気道炎に罹患し、その一週間後に右足関節、両側前腕、および口腔内に出血斑が出現したため当科に紹介入院となった。入院時、血小板減少と赤沈の亢進が認められた。また、抗核抗体、抗DNA抗体、抗ss-A抗体、およびLEテストが陽性であり、補体の低下が認められた。このため入院当初からSLEを疑っていたが、9カ月後に皮膚症状(蝶形紅斑)が加わりSLEの診断基準を満たしたため確定診断した。ステロイド剤の投与開始後、血小板の減少は改善された。1996年1月にはトランスアミナーゼ値の上昇が認められたが、ステロイド剤の增量後にトランスアミナーゼ値は正常化した。同年4月にはシェーグレン症候群の合併が認められ、5月には頭痛を訴えた後に、意識障害が出現した。このときも、ステロイド剤の增量により意識障害は改善され、現在に至るまで、特に重篤な機能障害は認められていない。本症例は発症後約1年間に様々な臨床症状が出現し、症状の増悪に伴って血清補体値の減少が認められた。このため、疾患の活動性を評価する指標として血清補体値は有用であった。以上のように多彩な臨床症状を呈したSLEの一例を経験したので、その病態に関して若干の文献的考察を加えて報告する。

ITP. SLE.

- steroid pulse therapy.
- 抗ss-A抗体陽性: RD.
- 血清補体値は正常。

## 2 ステロイド治療中に多発性大腸潰瘍を併発したSLEの1例

日本医科大学小児科

福永慶隆、伊藤保彦、野呂恵子、五十嵐徹、山本正生

症例は現在22歳の女性。12歳の時（昭和46年8月）両膝関節痛と軽度の全身倦怠感のため当科を受診した。理学的には異常所見はなかったが、検査では赤沈亢進、抗核抗体陽性、RA 2+、RAHA 640倍、IgG 4000 mg/dlの異常を認めた。その後、膝関節痛がときどきあり自然に軽快することが多かった。痛みの強い時には非ステロイド消炎鎮痛剤を服用し軽快していた。検査所見は同様な異常が持続していた。16歳の時（平成2年7月）これまでの検査での異常所見に加え、全身倦怠感と両膝関節の疼痛の増強、光線過敏症、顔面蝶形紅斑、心膜液貯留、リンパ球減少、抗ss-DNA抗体陽性が認められたので、SLEを考えてプレドニゾロン30mg/dayの経口投与で治療を開始した。ステロイド治療によく反応し、症状の軽快と検査所見の改善がみられ順調な経過をたどり平成4年8月にプレドニゾロン5mgの隔日経口投与までになった。しかし、平成4年12月より全身倦怠感、検査所見では赤沈亢進、抗核抗体陽性、RAHA 160倍、IgG 3286mg/dl、抗ss-DNA抗体陽性となったので、SLEの再燃と考えてプレドニゾロン20-30mg/dayと增量して経過を観察していたが、全身倦怠感および異常検査所見の改善がなく、CRP値の高値、白血球数增多、軽度の貧血が認められてきた。平成5年9月頃より全身倦怠感の増強そして便の性状が軟便ときに水様となり、回数も多くなってきた。平成6年1月に頻回の下痢と高熱のために入院した。SLEの再燃と感染とくに感染性腸炎を考え、プレドニゾロンと抗菌剤を静注で使用したが、発熱持続さらに粘血便が出現し全身状態も不良となったため、経静脈的高カロリー輸液、輸血、アルブミン輸注を行った。2月に大腸ファイバー検査を行い多発性大腸潰瘍が認められたので、サラゾスルファピリジンを併用したが効果がなく、プレドニゾロンをベタメサゾンに変更したところ次第に解熱し便の性状、回数とも改善してきた。ベタメサゾンを経口投与としても経過は順調なので4月より外来経過観察とした。その後も、ときどき便の回数が多くなったり下痢便になることがあり、その時はサラゾスルファピリジンやベタメサゾンを增量している。さらに、この症例はステロイドミオパシーが著明で、また血中カンジダ抗原の陽性が持続している。

### 3 多発性皮膚潰瘍をきたした1歳6か月発症のSLE女児

鹿児島大学小児科、同皮膚科\*、同医療技術短期大学部\*\*

赤池治美、二之宮謙二郎、楠生亮、重森雅彦、前野伸昭、今中啓之、  
武井修治、吉井典子\*、山元祥子\*、鉢之原昌\*\*、宮田晃一郎

SLEは多臓器障害を示す自己免疫疾患であり、様々な病態をきたすが、重度な皮膚潰瘍を呈した小児の報告例は少ない。今回、我々は多発性皮膚潰瘍で治療に難渋した症例を経験したので報告する。

症例は6歳女児。1歳6か月時に上肢に皮疹出現、3歳時には関節炎、蝶形紅斑、血小板減少、抗核抗体が認められてSLEと診断され、著明な皮疹が持続するためステロイドが開始された。経過中腎症はなく4歳時の腎生検ではWHO分類Class Iであった。本年3月(6歳)、発熱、下腹部からの血性排膿があったため近くの県立病院入院、皮膚自潰のため切開排膿縫縮術を施行され4月に退院。5月中旬より四肢に痴皮を伴った皮下膿瘍を形成したため、抗生素の内服、ステロイドの減量で膿瘍は軽快したが、微熱、網状紅斑、四肢を中心とした多発性皮膚潰瘍が出現し、疼痛のためベッド上に寝たきりの状態となり、当科紹介入院。

入院後、SLE増悪による多発性皮膚潰瘍と判断しステロイドを增量した。皮膚潰瘍部からはMRSAと綠膿菌が培養された。末梢循環改善のためにアスピリン少量内服、ヘパリン持続点滴、リブルを併用し、潰瘍局所は酸性水で洗浄し、キシロカイン散布後ゲーベンクリーム外用にて処置をおこなった。治療開始後皮膚潰瘍の改善は遅く、不良肉芽や新たな潰瘍形成がみられたため、リポステロイドの静注、ステロイドパルス療法を併用し、高圧酸素療法を導入後からは、潰瘍面の修復は比較的良好な経過をたどっている。

本症例は発症が早く、長期に及ぶステロイドの副作用が著明である。また皮膚潰瘍の治療に難渋しているものの、腎症などの臓器障害は認められていない。このような症例に対する免疫抑制剤などの適応のほか、適切な治療法の選択について検討をお願いしたい。

## 4 IgGサブクラス欠乏症の治療中にSLEを合併し著明な心嚢液貯留を呈した8歳男児例

信州大学医学部小児科

田村秋穂、上松一永、浦沢林太郎、薮原明彦、長沼邦明、  
小宮山淳

SLEの原因は不明であるが、持続性IgGサブクラス欠乏症の免疫グロブリン補充療法中にSLE症状を呈した患児を経験したので報告する。

【症例】8歳、男児。免疫グロブリン重鎖遺伝子欠損 ( $\gamma 2 + \gamma 4$ ) による IgG2,4 欠乏症の診断により1990年5月から、免疫グロブリン補充療法 (100-200 mg/kg/2-4 wks) を施行したが、時々、肺炎に罹患していた。また、慢性サイトメガ口感染症による軽度の肝機能障害を合併している。母と異父兄弟の弟も同様の診断により補充療法を受けている。1995年7月13日、胸水貯留を伴う肺炎に罹患し、近医に入院、抗生素投与による治療を行った。肺炎は改善傾向であったが、顔面の蝶形紅斑、四肢の出血斑が出現し、汎血球減少、低補体血症も認められたため、当科に転院した。入院時、体温 37.8 C、蝶形紅斑、四肢の出血斑、肝脾腫を認めた。検査所見は、WBC 2,100 / $\mu$ l (neutro. 63%, lymph. 34%), Hb 9.0 g/dl, Plt 12.7 万/ $\mu$ l, CRP 0.14 mg/dl, C3 15 mg/dl, C4 14.4 mg/dl, CH50 18.8 U/ml, 抗核抗体 640 (SP, H), 抗DNA抗体 116.2 IU/ml, 抗ENA抗体 unknown +, LEテスト陽性、尿所見に異常はなかった。以上より、SLEと診断した。入院時、drug induced lupus-like syndrome を疑い経過を観察していたが、DLST試験では、抗生素、漢方薬、免疫グロブリン製剤など陰性であった。10月27日、IgGサブクラス欠乏症の治療の再開のため、ヴェノIH 2.5 gを投与したところ、1週間後に胸痛が出現し、胸部写真、心エコーで著明な pericardial effusion を認めた。血液検査所見も抗核抗体 2569, 抗DNA抗体 254 IU/ml と上昇し、低補体値の増悪がみられた。心タンポナーデ所見を呈したため、11月9日、心嚢液ドレナージ術を施行し、血性の心嚢液350 ml を排出、さらに心嚢腔ドレーンより持続吸引を行った。11月16日からプレドニゾロン 1 mg/kg/day の投与を開始し、検査所見、症状の改善を認めている。現在、ステロイド治療により全身状態は良好である。

【考案】IgGサブクラス欠乏症とSLEとの因果関係については、それを示唆する文献はない。ヴェノIHが誘因の可能性はあるが証明はなされていない。SLEの病因を考える上で、本例はきわめて興味深く思われる。

## 5 亜急性壊死性リンパ節炎罹患後にリウマチ因子および抗核抗体陽性となりSLEを発症した1例

順天堂大学小児科  
松原知代、勝又清恵

亜急性壊死性リンパ節炎(SNL)は発熱、有痛性のリンパ節腫脹、汎血球減少などを呈しリンパ節は病理学的に壊死巣形成を示す。SNL発症2年後にリウマチ因子、抗核抗体陽性となりSLEを発症したと思われる興味ある症例を経験した。

症例は16才女児。乳児期に原因不明の発熱、体重増加不良、高ガンマグロブリン血症があった。3才以後はアトピー性皮膚炎のみで健康であった。平成6年3月(14才)3週間の発熱、有痛性の頸部リンパ節腫脹、汎血球減少がみられ入院。頸部リンパ節生検にてSNLと診断された。リウマチ因子および抗核抗体は陰性で自然経過にて治癒した。平成8年1月(16才)全身の四肢関節炎および朝のこわばり出現。高ガンマグロブリン血症、抗核抗体陽性、リウマチ因子陽性がみられた。非ステロイド系抗炎症剤で関節炎治まったが、弛張熱とともに口腔内潰瘍、全身の有痛性リンパ腫脹出現。汎血球減少、CRP陽性、血清補体値上昇、2-5AS上昇、フェリチン高値がみられ、前回のSNLと同様の臨床症状を示した。軽度意識障害、脳波上徐波、SIADHなど全身状態悪化がみられたため、プレドニン1mg/kg/dayの静注開始した。症状および検査所見の改善がみられ、プレドニンを漸減したが現在再発はみられていない。平成8年1月入院時の免疫学的検査所見はIgG 2,932mg/ml, IgA 345mg/ml, IgM 366mg/ml, IgE 2,582IU/ml, CH50 45.9 U, C3 96mg/ml, C4 10mg/ml, RAPA 80X, RF 32IU/ml, LE cell(-), IC (mRF) 5.3μg/ml, ANA 1280X (homogeneous and speckled type), 抗DNA抗体320X, 抗ssDNA抗体7.1 IU/ml, 抗dsDNA抗体40.3 AU/ml, 抗U1-RNP抗体4X, 抗SS-A抗体2X, 抗SS-B抗体(-)であった。

膠原病とSNLとの関連について文献的考察を加えて報告する。

## 6 溶連菌感染症による一過性抗リン脂質抗体症候群の一例

横浜市立大学医学部小児科

友野順章、森雅亮、稻葉綾子、宮前多佳子、伊藤秀一、今川智之、  
片倉茂樹、高橋由利子、清水智佐登、栗山智之、伊部正明、満田年宏、  
相原雄幸、横田俊平

【はじめに】抗リン脂質抗体症候群は抗リン脂質抗体に関連して動脈血栓症、習慣性流産、血小板減少症等の症候を示す疾患の総称である。2次性のものでは膠原病に伴う他、感染症に合併する例も認められる。溶連菌感染症による一過性の症例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

【症例】9歳男児

【主訴】頸部リンパ節腫脹、

【現病歴】1994年12月23日に頸部痛を訴え近医にて抗生素投与、鼻出血、発熱、咽頭扁桃の腫脹が認められ28日当院耳鼻科に入院。凝固異常、肝機能障害、血尿も認められ精査加療目的で1月4日小児科へ転科となった。

【入院時現症】体温37.1℃、全身状態良好、眼瞼結膜：貧血様、扁桃肥大Ⅱ度・発赤、頸部リンパ節両側に8φmm大を2個触知・圧痛認めず。

【検査値】WBC 6900/mm<sup>3</sup>、Hb 11.0g/dl、Plt 31.9×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>、ESR 60mm/hr、CRP 0.0mg/dl、GOT 23IU/L、GPT 40IU/L、LDH 371IU/L、IgG 2250mg/dl、γ-glb 27.0%、ANA 80×(H, Sp)、CH50 38.2U/ml、C3 111mg/dl、ASLO 1304U、ADNase-B 480U、PT 1.28INR、aPTT 54.9秒、出血時間 6.30分、尿検査 潜血3+、蛋白3+、円柱なし。ループスアンチコアグラント陽性、抗カルジオリピン抗体 IgG 1.4U/ml (陽性)、IgM 1.0U/ml (陽性)

【経過】ASLO高値陽性を伴う血尿から急性糸球体腎炎が疑われたが、ループスアンチコアグラント、抗カルジオリピン抗体陽性であることから溶連菌感染が関与した抗リン脂質抗体症候群による凝固異常、出血傾向と診断した。溶連菌感染に對してはAMPCを投与し、凝固異常に対しては経過観察のみで軽快した。

【結語】感染症に伴う出血傾向・凝固異常を認めたときには本症も念頭に置いて検索を進める必要があると考えられた。

## 7 アスピリンでコントロールしたsubclinical Sjögren syndromeの1例

小口弘子、小林悟子、足立 浩、石井栄三郎、川合 博  
長野県立こども病院血液免疫科

【はじめに】発熱と発疹で発症し、副腎皮質ステロイド剤に依存するsubclinical Sjögren syndromeの小児に対し、ステロイド離脱目的でアスピリンを併用したところ、副腎皮質ステロイド剤の中止と疾患のコントロールが可能であった1例を経験したので報告する。

【症例】12歳、女児。抗生素に不応の発熱と全身の円形紅斑を主訴に近医受診し、プレドニゾロンの内服で解熱、発疹は消失した。しかし、減量に伴い再び発熱し、精査加療目的で当科紹介入院となった。乾燥症状の自覚はなかったが、抗核抗体陽性、抗SSA抗体陽性、抗SSB抗体陽性、サクソンテスト異常低下で、耳下腺造影を行ったところ直徑1~2mmの顆粒状陰影を認め(stage 2)、小唾液腺生検では小葉内導管周囲に50個以上の単核球浸潤を認めた(grade 2)。subclinical Sjögren syndromeの診断のもとアスピリン内服を開始し、プレドニゾロンの減量を行った。経過中、プレドニゾロンの減量に伴い発熱と頬部紅斑の再燃がみられたが、アスピリン血中濃度をモニタリングし、有効濃度に保ったところ症状は改善した。その後プレドニゾロンは漸減中止した。現在アスピリンも漸減中であるが、症状の再燃は見られていない。

【結語】小児のSjögren syndromeでは乾燥症状の自覚を欠くことが多く、本症例のように原因不明の発熱を繰り返す疾患の鑑別としてSjögren syndromeも考慮する必要があると考えられた。また副腎皮質ステロイド剤依存のSjögren syndromeに対しアスピリンが有効であることが示唆された。

## 8 腸管型 Behçet 病の1小児例

信州大学医学部小児科学教室

永山亜矢子, 稲葉雄二, 岡田桂子, 畑由紀子, 牛久保誠一,  
片桐麻由美, 上松一永, 吉江春人, 安井耕三, 小宮山淳

Behçet 病は全身性の炎症性疾患で多臓器にわたって障害をおこすが、小児にはまれな疾患である。回盲部潰瘍を契機に確定診断を行い、内科的治療で改善した Behçet 病の一小児例を経験したので報告する。

症例は 11 歳、男児。平成7年夏頃から口内炎を繰り返し、平成8年2月から微熱が持続、さらに腹痛と下腿の結節性紅斑を呈し近医を受診した。急性期炎症反応と ASO の高値などからリウマチ熱を疑われ、アスピリンとペニシリンの経口投与を開始された。心電図でV4 のT波の陰転、心エコーで軽度の心臓液貯留を認めた。1か月間の治療の後も発熱や腹部症状の改善がみられず、大腸ファイバーを施行したところ回盲部潰瘍を認め Behçet 病の疑いで、当科へ紹介されて入院した。再発性のアフタ性口内炎、下腿の結節性紅斑、肛門部皮膚の潰瘍、回盲部潰瘍などの所見から、腸管型 Behçet 病と診断した。診断時、右下腹部に限局した著明な圧痛と筋性防御、熱感を認めたが、絶食、中心静脈栄養、salazosulfapyridine とビタミン E の内服を開始したところ、症状は速やかに改善した。5週間後、大腸ファイバーにて病変の改善を確認し、経口摂取を再開、同時に pentoxyfylline の内服を開始した。皮膚、口腔所見も改善した。心臓液は経過とともに消失したが、心電図異常は持続した。タリウムおよび MIBG 心筋シンチを行なったところ集積の低下を認めた。発症以前の心電図では異常所見を認めなかったことから、これらの心筋障害と Behçet 病との関連が疑われた。現在は無症状で退院し、経過観察中である。なお、患児は HLA B51 陰性であり、経過中にブドウ膜炎や好中球機能亢進は認めなかった。

## 9 結節性動脈周囲炎の1例

岐阜大学 小児科<sup>1)</sup> 皮膚科<sup>2)</sup>

鹿野 博明<sup>1)</sup>、加藤 義弘<sup>1)</sup>、伊上 良輔<sup>1)</sup>、岩田 雅子<sup>1)</sup>、

山田 幸治<sup>1)</sup>、北島 康雄<sup>2)</sup>、近藤 直実<sup>1)</sup>

今回下肢痛で発症した結節性動脈周囲炎(PN)を経験したので報告する。

症例は9歳の女児、主訴は発熱、左上下肢腫脹、疼痛であった。当科入院約1ヶ月前に38.2℃の発熱を認め、近医にて急性喉頭気管支炎と診断され投薬を受けている。今回、左下腿に腫脹、疼痛を認め、精査のため某病院入院となり、蜂窩織炎の診断にて、抗生素の投与をうけたが症状の軽快はみられなかつたため、当科紹介入院となった。入院時、体温は38.6℃、左上下肢の腫脹、熱感、疼痛を認め、歩行不可能であった。WBC 24900/ $\mu$ l (Neu 74.5%, Lym 17.4%)、Hb 9.7g/dl、Plt 61.4 $\times 10^3$ / $\mu$ l、ASO 1438.7U/ml、ASK 10240倍、CRP 16.2mg/dl、各種自己抗体は陰性であった。尿検査では異常を認めなかつた。入院後、細菌感染症を考え抗生素の投与を行つたが、発熱と疼痛の訴えは続き、経過中、下肢に結節を思わせる皮疹出現したため皮膚生検を行つたところ、深部の血管壁に細胞の浸潤と壞死と内腔の閉塞を認めPNと診断した。治療はプレドニン2mg/kgから開始し、服用後4日で解熱し症状の軽快を認めた。

PNに溶連菌感染が先行するという文献が散見される。本症例でも ASO、ASKの値の推移より溶連菌感染が先行していたことが強く示唆された。

また、症状が皮膚に限局しPNに特徴的な高血圧やタンパク尿は認めず、いわゆる皮膚型のPNと考えられた。小児の皮膚型のPNの報告は少なく貴重な症例と考えられたので文献的考察を加え報告する。

## 10 急性壊死性臍炎で死亡したSweet症候群の一男児例

国立小児病院 感染リウマチ科<sup>1)</sup> 同病理<sup>2)</sup>

○小萩沢 利孝<sup>1)</sup> 永田 正人<sup>1)</sup> 小池 雄一<sup>1)</sup>  
高野 容子<sup>1)</sup> 宮内 潤<sup>2)</sup> 立澤 宰<sup>1)</sup>

【はじめに】Sweet症候群は、1964年Sweetにより初めて報告された疾患で、発熱、有痛性隆起性紅斑を主徴とし、組織学的には、好中球の真皮への細胞浸潤を呈する。30-60歳の女性に好発し、小児例は少ない。今回私達は、経過中に血管炎の症状を認め、徐々に治療に抵抗性となり、11歳6ヶ月時に急性壊死性臍炎にて死亡した一男児例を経験したので報告する。【症例】症例は9歳男児。生後3ヶ月頃から発疹が出現し、1歳2ヶ月頃より発熱を伴うようになった。2歳時（昭和61年）当科に入院し、皮膚生検よりSweet症候群と診断した。高熱持続、皮疹、急性期反応強陽性は、ステロイド剤、アザチオプリン、メソトレキセート、サイクロフォスファマイド、活性型ビタミンAに抵抗性でサイクロスボリンAが効果を示し、平成3年3月退院となった。平成6年4月より症状が再燃し、再入院となった。平成6年11月に意識障害、四肢麻痺、排尿障害等の神経症状が出現した。血管炎に伴う多発性脳梗塞と診断し、抗凝固療法とともにサイクロスボリンAを再開、意識障害は徐々に改善したが、麻痺は残存した。平成7年10月嘔吐、腹部膨満、貧血が出現した。ステロイド剤増量と対症療法を行ったが、同様のエピソードを繰り返し、平成8年1月死亡した。剖検上、多発性脳梗塞、腎動脈狭窄、ならびに急性壊死性臍炎の所見がみられた。

【考案】Sweet症候群の進行例では、しばしば末的に血管炎と考えられる多彩な全身症状を伴う。しかし急性壊死性臍炎を併した症例の報告は、調べ得た範囲ではみられなかった。稀ではあるが、臨床的に注意すべき合併症の一つと考えられた。

## 11 膜原病も疑われた間質性腎炎の1例

山本 均、土井啓司、松田健志、吉丸昌秀、千葉光雄、  
五島敏郎、加藤達夫<sup>1)</sup> 品川俊人<sup>2)</sup> 今川智之、横田俊平<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院 小児科

<sup>2)</sup> 同 病理部 <sup>3)</sup> 横浜市立大学 医学部小児科

患者は10才女児、6月28日より頭痛、全身倦怠感を主訴に近医受診され、上気道炎と診断されCCL内服開始された。しかし、微熱が続くため再度受診し、血液検査でWBC13500/ $\mu$ l、CRP3.3mg/dl、一般検尿にて蛋白(+) 潜血(+)との結果であった。その後も同抗生素を続行されたが、症状改善せず、7月16日当院外来受診となった。外来受診時、WBC11000/ $\mu$ l、CRP2.5mg/dl、一般検尿にて糖(+) 潜血(+-)であった。しかし、7月23日に、微熱続くため精査入院となった。入院時身体所見は、特記すべきことなく、胸腹部X-Pにても特記すべきことなし。検査所見は、WBC11100/ $\mu$ l、Hb 13.0g/dl、Plt 32.0 $\times$ 10<sup>4</sup>/ $\mu$ l、CRP5.0mg/dl、抗核抗体陰性、検尿にて糖(+) 潜血(+-)、沈査RBC 3-5/HPF、WBC 10-15/HPF、尿細管上皮0-1/HPF、硝子円柱2-3/HPF、NAG23であった。尿路系持続感染を疑い各種培養を行った後、CTXを開始した。また、腎エコー、IVP、レノグラムは問題なく、Gaシンチにても有意な所見は得られなかった。その後、微熱は続いたが、各種培養にて病原菌は検出されず、CTXを中止した。一方、入院後も尿中のNAG、 $\beta$ 2MGの上昇、ESRの上昇を認め、膜原病を考え腎生検を施行した。その結果、糸球体は問題なく、間質に单核球を中心とする細胞の侵潤を認める間質性腎炎像であった。眼科的には異常を認めず、炎症反応の低下傾向がみられたため、無治療にて経過観察とした。その後、家族の希望で転院し血液検査施行したところ、抗核抗体が陽転したため、膜原病に合併した間質性腎炎と考え、ステロイドを開始し、現在観察中である。

## 12 全身型若年性関節リウマチ（JRA）に対しメトトレキサート・シクロスボリン併用療法をおこなった2例

社会保険船橋中央病院小児科 斎藤公幸、野田弘昌  
千葉大学医学部小児科 富板美奈子、河野陽一

種々の治療に抵抗性の全身型JRAに対してメトトレキサート・シクロスボリン併用療法を試みたのでその経過を報告する。【症例1】1981年生まれ（現在15歳）男児。1987年7月発症。種々の抗リウマチ剤に抵抗性で、プレドニゾロンを減量すると再発を繰り返した。1990年頃より多関節炎が進行し、1993年頃から股関節炎のために歩行が困難となった。このためメトトレキサート療法を1993年3月から開始したが寛解に至らず、C.R.P 9.2 mg/dl、IgG 1724 mg/dl、WBC 12200/ $\mu$ lと依然高い活動性を示し、多関節炎のため寝たきりの状態となった。このため1995年7月よりメトトレキサート7.5 mg/w・シクロスボリン50 mg/d併用療法を開始した。関節炎は改善して車椅子による移動は可能となり、発熱などの全身症状も消失した。プレドニゾロンの減量には成功したが、C.R.P 3.0 mg/dl、IgG 1529 mg/dlと検査値の異常を残している。【症例2】1986年生まれ（現在10歳）女児。1992年8月発症。1993年よりメトトレキサート療法を開始してC.R.P 4~8 mg/dl程度で小康状態が続いた。しかし、1994年11月頃から多関節炎が認められ、治療抵抗性であった。1996年1月には心炎、痙攣などの激しい全身症状を呈して再発した。ステロイドパルス療法などにより一時的に寛解したが、プレドニゾロン減量が困難となった。このため1996年3月よりメトトレキサート7.5 mg/w・シクロスボリン50 mg/d併用療法を開始した。その後炎症徴候はなくなり、プレドニゾロンの減量にも成功し、寛解に至っている。【考察】メトトレキサート・シクロスボリン併用療法は慢性関節リウマチに対する治療法として有効性が報告されたが、全身型JRA 2症例のシクロスボリンに対する反応性は異なっていた。適応症例の決定やシクロスボリンの用量にさらに検討が必要と考えられた。

## 13 シクロスボリンA(CYA)とステロイド剤の併用療法が奏功した難治性全身型若年性関節リウマチ(JRA)の2症例

横浜市立大学小児科

片倉茂樹、今川智之、友野順章、稲葉綾子、宮前多佳子、伊藤秀一  
栗山智之、高橋由利子、清水智佐登、森雅亮、伊部正明、満田年宏  
相原雄幸、横田俊平

難治性全身型JRAの2症例に対してステロイド剤に加えてCYAの内服を併用した。その結果、臨床所見が改善し、再燃による入院が減り、ステロイド剤の減量が可能であった。文献的考察を加えて、2症例の臨床経過を報告する。

【症例1】女児。2歳7ヶ月時に弛張熱と多関節痛で発症。PSL内服、メチルプレドニゾロン(mPSL)パルス療法、リポ化ステロイド剤静注、アスピリン(ASA)内服、メトトレキサート内服、金製剤筋注などを試みたが、再燃・入退院を繰り返していた。5歳0ヶ月時にPSLに加えてCYA内服を開始後、再燃による入院が無く、経過良好。

【症例2】男児。2歳6ヶ月時に弛張熱と両膝関節腫脹で発症。PSL内服、mPSLパルス療法、リポ化ステロイド剤静注、ASA内服、金製剤筋注などを試みたが再燃・入退院を繰り返していた。2歳11ヶ月時にPSLとASAに加えてCYA内服を開始後、入院が無く、経過良好。

### 【考案】

CYAはヘルパーTリンパ球に特異的な免疫抑制作用を持ち、臓器移植成績を画期的に向上させた。日本では1986年に発売され、ベーチェット病、膿疱性乾癬、再生不良性貧血、赤芽球癆、ネフローゼ症候群に適応がある。過量投与すると副作用として腎障害が出現し、少ないと治療効果が得られないという至適血中濃度範囲が狭い薬剤であり、また脂溶性であり吸収の個体差と血中濃度の変動が大きいので、薬物血中濃度を頻回に測定し、患者毎に至適投与方法を管理する必要がある。

報告した2症例では、CYA内服開始後それぞれ9ヶ月および8ヶ月の時点で、主たる副作用として知られている腎障害を認めていない。その他の副作用としては、2児ともに多毛を認めた。

### 【まとめ】

難治性全身型JRAの2症例にPSLとCYAを併用し、重篤な副作用なしに臨床所見の改善を得た。この治療法の有効性について今後更に症例を蓄積し、検討を続ける必要があると考えられた。

## 14 免疫抑制剤併用にて副腎皮質ステロイド減量を試みている 全身型JRA難治例の2例

国療東宇都宮病院小児科 伊藤雅彦, 影山さち子

同 臨床研究部・リウマチ科 辻 美智子

北里大学医学部小児科 川野 豊, 野間 剛

### 【症例1】K.D. 13歳男児。

【診断】全身型JRA、大腿骨頭無腐性壞死、慢性副腎不全、ステロイド性緑内障。

【家族歴】特記すべき事なし。

【臨床経過】1985年3月(2歳4ヶ月時)、下肢関節痛と弛張熱にて発症。某医大 小児科にて全身型JRAと診断された。aspirin+副腎皮質ステロイド経口投与(3ヶ月)にて寛解に入り、1986年7月より1987年7月まで外来受診せず。1987年7月、 症状再発し、aspirin経口投与にて治療再開するも、症状をコントロールできず、 1989年より副腎皮質ステロイド経口投与を再開。以後、ステロイド依存性となり、 低身長、緑内障、慢性副腎不全、右大腿骨頭無腐性壞死を発症。各種NSAID、抗アレルギー剤、DMARD( auranofin )、漢方薬を併用するも、ステロイド減量できず、 prednisolone 10mg/day以下で急性副腎不全(過去4回)及びJRA増悪を認めた。1995年4月よりMTXパルス療法(7.5mg分3週1回)併用開始。投与11週より、CRPの低下を認め、MTX投与後、約1年かけて、prednisolone 20mg連日投与→12mg隔日投与に減量し得た。MTXの副作用は現在のところ、認めていない。

### 【症例2】S. M. 13歳女児。

【診断】全身型JRA、鉄欠乏性貧血。

【家族歴】弟がCP+MR、父がC型肝炎。

【臨床経過】1993年8月(10歳1ヶ月時)、下肢関節痛、腰痛、手関節腫脹、弛張熱にて発症。某総合病院小児科にて全身型JRAと診断。aspirin経口投与にて症状軽快するも、肝細胞障害のため、一時中止。リウマトイド疹がみられた。

ibuprofenにて治療再開し、各種NSAIDやDMARD( bucillamine )を試みたが、症状改善せず。1994年7月よりMTXパルス療法(2.5mg分3週1回)併用開始。

NSAID+MTX 10mg分3週1回で症状コントロールできないため、1995年2月、 MTXを一時中止して、prednisolone 30mg連日投与開始。症状改善みられたが、ステロイド減量でJRA増悪を認め、免疫抑制療法として、mizoribine 75mg→25mg連日+MTX 5mg→7.5mg分3週1回併用にてprednisolone 5mg隔日投与に減量し得た。免疫抑制剤の重篤な副作用は現在のところ、認めていない。

## 15 経過中多発性脳梗塞、MASによるDICを含む多彩な合併症を呈した難治性JRAの一例

東京女子医大小児科<sup>1)</sup>、佼成病院小児科<sup>2)</sup>

平野幸子<sup>1)</sup>、白岩由美<sup>1)</sup>、臼井紀久<sup>1)</sup>、今井 薫<sup>1)</sup>、林 北見<sup>1)</sup>、  
近喰ふじ子<sup>2)</sup>、向平暁子<sup>2)</sup>、木下敏子<sup>2)</sup>、大澤真木子<sup>1)</sup>

全身型JRAで、3回の再発と経過中重篤な合併症を認め、大量プレドニン(Pred)とメトトレキセート(MTX)併用が奏功した難治例を報告する。

＜症例＞8歳女児。既往歴：3歳時A型肝炎。現病歴：4歳2ヶ月、発熱と皮疹が出現して佼成病院に入院、still型JRAの診断にてアスピリン(Asp)開始するも副作用出現し、トルメチンに変更、軽快した。外来にて減量中、7ヶ月後に初回の再発あり、Pred投与にて軽快。その7ヶ月後(5歳4月)Pred減量中に第2回再発。Pred増量と $\gamma$ グロブリン( $\gamma$ gl)ivにて軽快。しかし減量中に高血圧とけいれん出現。また、6歳7ヶ月、けいれんと多発性脳梗塞を発症。その後Pred中止するも1年後上気道感染を契機に3回目の再発。NSAIDと $\gamma$ glにて改善せず血小板減少が進行したため当科に転院。当科入院時、弛張熱、皮疹、関節痛、出血傾向と呼吸困難を認めた。胸水貯留、心外膜炎、心筋炎の合併があり、血液検査にて、RBC, Hb, Plt低下と GOT, LDH, Ferritin, CRPの上昇が著明で、出血凝固系検査よりDICと診断した。NSAIDを中止し、DICの治療と、Pred 2mg/kg (40mg)、MTX7.5mg/週を開始し合併症は軽快したが、1月継続しても散発的発熱とCRP高値が改善せず、Pred50mg(2.5mg/kg)に增量して効果を得た。また、入院当初は他者に対する警戒心が強く、診察・検査に激しく拒否反応を示し、精神的に極めて不安定であったが、心理カウンセリングと養護学校の訪問教育を続けて効果を認めた。1月後より徐々にPredを減量中である。

＜考察＞本児の3回目の再発時の症状・検査所見は、StephanらのMacrophage activation syndrome(MAS)に一致すると考えられた。薬剤の副作用、中枢神経系の合併症に加えて長期療養に伴う心理的・社会的問題も生じた難治例で、今後もMASの発症を含めて慎重な経過観察が必要である。

## 16 リウマトイド因子陽性の多関節型JRA女子例に対する少量プレドニゾロン投与の試み

信州大学医学部小児科

皆川綾子，南雲治夫，上松一永，藪原明彦，安井耕三，小宮山淳

【目的】リウマトイド因子陽性の若年性関節リウマチは、成人の関節リウマチと類似し治療に抵抗性のものが多い。近年、このような難治例に対して、早期から非ステロイド系抗炎症薬、メソトレキセート、少量プレドニゾロンの併用が試みられている。しかし、メソトレキセートの発癌性、催奇形性などの長期予後に関しては不明な点が多い。非ステロイド系抗炎症薬に、金製剤、少量プレドニゾロンを併用し、経過観察している女子例について報告する。

【症例】13歳、女子。家族歴、既往歴に特記すべきことはない。平成7年11月から右上腕痛と同部の腫脹を認め、平成8年2月には右手関節、両側手指関節、両側足趾関節の疼痛、腫脹も出現した。JRAを疑われ、近医から3月25日当院に紹介された。初診時には両肘、両膝の関節痛が認められ、血液検査ではリウマトイド因子陽性であった。ナイキサン、ロキソニンを投与したが症状の改善はみられなかった。5月中旬から、関節痛が増強し跛行も認められるようになり、血液検査でC R P、血沈が上昇してきたため5月16日に入院した。入院後、アスピリン60mg/kg/日まで增量したが症状、検査所見ともに改善はみられず、肝機能障害も出現したため、6月3日からナイキサンに変更し、シオゾールを併用した。ナイキサンの投与量は18mg/kg/日まで增量したが症状は徐々に増悪し、C R P 6.08mg/dl、血沈 69mm/hrに上昇したため、7月1日からプレドニゾロン少量療法、7.5mg/日を併用した。プレドニゾロン投与後は症状、検査所見の改善を認め、現在経過観察中である。

【考案】副腎皮質ステロイド薬の少量投与は、多関節炎に有効で、離脱も可能と思われる。関節の機能障害を最小限に留めるためにも遅効性の金製剤との併用療法の有効性について検討したい。

## 17 JRAのMTX療法（アンケート結果から）

横浜市立大学医学部小児科 横田俊平

全国7施設よりJRAのMTX使用例の報告に基づき解析した。登録症例は男児16例、女児40例、計56例であった。

### 1. MTX対象病型

多関節型27例、少関節型9例、全身型20例であった。MTX使用量は、5~10mg/週の範囲で、多くの例は5mgまたは7.5mg/週であった。

### 2. MTX使用期間

1年以内が12例、1~2年が11例、2~3年が15例、3年間以上が18例であった。1)使用中断例が少なく、有効性が高いことを表しており、また2)長期使用に伴う副作用の心配が危惧される時代に入ったことを示していた。

### 3. MTX維持状況

56例中33例がMTX維持されていた。その内訳は、維持中の33例中30例は効果を認めているためで、MTX無効例は3例に過ぎなかった。7例に使用中効果消失を認め、うち4例は一次休薬後再開により再開後効果を認めた。

### 4. MTX効果の主治医評価

MTXの効果について主治医の評価は、38例(68%)が有効、効果消失例を含めると45例(80%)が有効であった。他方、無効を評価された例は4例に過ぎなかった。他剤との併用のためMTX効果と評価されなかった例が7例であった。

### 5. MTX併用薬剤

MTX単独使用例は1例に過ぎず、他剤併用例は55例であった。併用薬剤は、単剤が14例(NSAID 11例、PSL 3例)、多剤併用が39例(全例NSAIDを使用し、PSL加えた例34例、DMARD 1例、PSL+MZB 1例、PSL+DMARD 3例)であった。発症後1年以上経過した28例では、可及的に種々の薬剤が用いられるか、MTXを除く多剤併用方式が採られていた。他方、発症1年以内にMTXを使用した例は28例で、うち23例はMTX治療前にNSAIDを使用しており、NSAIDでは寛解に至らなかった例であった。以上より、MTXは著しい効果をもたらすことが推察され、同時にMTX+NSAID+PSLの併用が有効でもあった。

### 6. MTXの副作用

肝機能障害が5例でもっとも多く、ついで胃部不快感、腎機能障害がそれぞれ2例であった。骨髓抑制、急性間質性肺炎、悪性リンパ腫の報告はなかった。

### 【結論】

JRAに対しMTXの効果が充分評価できるようになったが、1)対象症例の選択、2)効果の評価指標の設定、3)長期的使用に伴う副作用の検討が今後必要である。

## 18 厚生省研究班小児SLE診断の手引き(1985)の再評価

鹿児島大学小児科、同 医療技術短期大学部\*

武井修治、根路銘安仁、森 浩純、前野伸昭、重森雅彦、  
大川俊哉、今中啓之、鉢之原昌\*、宮田晃一郎

【目的】厚生省研究班による小児SLE診断の手引きが策定され、10年の歳月が経過した。そこで、1995年に行われた小児膠原病疫学調査結果を用い、この基準を再評価した。

【方法】小児期発症SLEの調査結果を用いて、厚生省研究班診断基準及びARA診断基準(1982)の、使用頻度、初診時または治療開始時の診断感度を比較検討した。430例のSLEが153施設より報告されたが、重複報告例、薬剤誘発性ループスを除外した症例は396例であった。これらの症例のうち、全観察期間中にいずれの診断基準も満たさないものが23例あり、これを除外した373例を対象として以下の検討を行った。また初診時の検討は、無治療の状態から観察されていた310例でおこなった。

【結果および考察】診断基準選択の記載があった341例中、173例(50.7%)が厚生省基準を、132例(38.7%)がARA基準を、16例(4.7%)が両方の基準を診断に用いていた。

全経過での診断項目で検討すると、厚生省基準を満たしたものは373例、ARA基準を満たしたものは358例であり、ARA基準をみたした例は総て厚生省基準を満たしていた。それぞれの診断基準で病初期の診断感度を検討すると、初診時では厚生省基準77.1%、ARA基準71.5%であり、ステロイド開始時ではそれぞれ94.8%、88.9%と厚生省基準の診断感度が有意に高かった( $\chi^2=6.56$ ,  $p<0.01$ )。厚生省基準を満たしARA基準を満たさない15例は、全例低補体血症と抗核抗体陽性であり、免疫異常(75%)、血液異常(47%)、腎症(33%)、蝶形紅斑(33%)であった。厚生省基準が低補体血症を含んでいることから、低補体血症をきたす疾患を中心にその特異度について現在検討中である。

## 19 小児混合性結合組織病(MCTD)の診断

横浜市立大学小児科

横田俊平、今川智之、片倉茂樹、高橋由利子、伊藤秀一、  
友野順章、栗山智之、稻葉綾子、宮前多佳子、清水智佐登、  
伊部正明、満田年宏、相原雄幸

全国調査の結果、主治医診断から小児科医の考えるMCTD像を厚生省診断基準に沿って分類すると、①I+IIが3例、②I+II+SLE様症状のみが15例、③I+II+IIIが48例で、66例中18例が基準を満たさなかった。一方同じ症例をSharpらの基準で診断すると①はpossible例、②はprobable例、③はdefinite例に相当し、またAlarcon-Segoviaらの基準で診断を試みると①の3例は診断されず、②および③は全例診断された。小児科医の考えるMCTDは、臨床的にはRaynaud現象および指・手背の腫脹、検査上は抗U1-RNP抗体陽性を同時にもつリウマチ性疾患で、さらにSLE様所見および筋炎、関節炎が加わった症状を呈する疾患、ということになる。①の3例も長期経過の中では、白血球減少、手指に限局した皮膚硬化、乾燥症状などが加わり、検査所見上もRF陽転化、高γ-グロブリン血症、抗DNA抗体/抗Sm抗体陽性など「MCTDらしさ」即ちSLEなどのOverlap症候が加わり、最終的にMCTDとしてよい状況に至っていた。なお最近MCTDの概念をみなおそうとする動きの中で、本症は①の症候をもつ「分類不応結合織疾患」に他の疾患、SLE, DM, PSSなどが経時的にまた個別的に加わって臨床像が完成するユニークな疾患で、根幹はRaynaud現象および指・手背の腫脹と抗U1-RNP抗体陽性所見にあるのではないかとの考え方も提案されている。今回の全国調査結果から、本症小児例では発症時すでに厚生省診断基準を満たす完成したMCTD例がある他に、時間経過に伴い臨床像が完成していく例があり、Raynaud現象/指・手背の腫脹+抗U1-RNP抗体陽性をもって「MCTD」と仮診断し、他の臨床症状、検査所見を項目別に検討できるフローシート方式の診断指針の作成が有用と考えられた。

## 20 小児皮膚筋炎（JDM）の診断基準の検討

小林信一<sup>1</sup>，樋口薰<sup>1</sup>，玉置尚司<sup>1</sup>，和田靖之<sup>1</sup>，和田紀之<sup>1</sup>，久保政勝<sup>1</sup>，小池雄一<sup>2</sup>，永田正人<sup>2</sup>，立澤宰<sup>2</sup>

1：慈恵医大小児科 2：国立小児病院感染リウマチ科

これまで皮膚筋炎の診断はBohan、厚生省、強皮症調査研究班などの基準が用いられてきた。JDMについても上記の診断基準を用いているのが現状である。1994年本研究会が中心となり小児膠原病の全国調査を実施し、102例のJDMを解析したが、各施設で用いられた診断基準は、厚生省単独が85例、Bohan単独が2例、両者を利用した症例が6例、その他9例であった。厚生省の診断基準は92例、90%の症例で用いられ、Bohanのものは8例、8%のみであった。強皮症調査研究班による基準を用いた症例はなかった。診断基準の主要な項目別の陽性率は、特有の皮膚症状が99%、筋力低下が94%と高頻度であったが、非特異的皮膚症状のレイノー症状は14%、筋痛は68%、関節痛は46%と低頻度であった。また、検査異常としては筋生検は90%、筋電図は85%、CKは79%で異常がみられた。

各診断基準別の診断可能率をみた。厚生省単独の診断基準で診断された85例のうち、Bohanの基準でも診断可能な例は73%、強皮症調査研究班による基準でも可能な例は92%であった。Bohan単独で診断された2例は、厚生省、強皮症調査研究班のいずれでも診断可能であった。その他で診断された8例については、厚生省でも診断可能な症例は100%、Bohanでは75%、強皮症調査研究班では100%であった。以上から厚生省の基準が最も感受性が高いと考えられる。しかし、特に筋痛を含めた筋症状が全くない症例も4例あり、このうち3例にはCKの異常がみられている。これらの症例は厚生省の基準では疑い例となる。そこで皮膚症状は必須とし、筋力低下があるか、または検査の3つのうち2つ以上異常があれば診断可能とすると98%、1つの場合では99%まで感度が上昇する。

今後は他の膠原病や感染症での症状の出現頻度から特異性を検討したい。

## 21 小児期発症ペーチェット病の診断基準の検討

獨協医科大学越谷病院小児科 藤川 敏

目的：小児期発症ペーチェット病（B D）は成人発症例に比較すると眼症状の頻度が低く、胃腸症状の出現率が高い。従って厚生省診断基準による完全型が少ない。これは小児例では発症から診断基準の条件を満たすまでの症状が揃うのに長期間を要するためと考えられる。B Dの診断基準は厚生省基準、国際基準、Mason & Barmesなどの基準が用いられている。いずれも症状、症候の組み合わせで診断するが、全て成人例で検討され作成された基準であり、必ずしも小児例、特に発症早期例での診断率は高くない。このため、各基準を小児例に適合させ検討し、各基準の小児例の診断率を検討した。

方法：小児膠原病全国疫学調査の結果得られた31症例について検討した。

結果：厚生省基準では完全型 3例、不完全型 23 例、疑い 5例であり、特殊型として腸管型 10 例、血管型 2例、神経型 4例であった。発症6 か月以内の早期での口内アフタの出現率は24例(77%)、外陰部潰瘍14例(45%)、ブドウ膜炎3 例(10%) 皮膚症状12例(39%)、胃腸症状16例(52%) であった。国際基準は口腔内アフタは診断には必須のため早期診断率は26%，最終診断率は55% と低くManson & Barmes では早期：52%、最終：94%であった。厚生省基準では、早期：45%、最終：100% であった。

結語：小児期発症 B D 31症例を各基準に適合させた結果、その診断率は厚生省基準) Mason & Barmes) 国際基準の順であった。また発症6 か月以内の早期での診断率は各基準とも低かった。多数の症例による小児の診断基準の作成が必要と考えられた。

## 22 全身型若年性関節リウマチの診断基準の検討

獨協医科大学越谷病院小児科 藤川 敏

目的：全身型JRAは高熱、皮疹、リンパ節腫脹、心膜炎、肝障害などの関節外症状、症候が主な臨床像で、関節症状が軽度の例がしばしば経験され、このような例では診断に長期間を要する。成人スチル病は本症の成人発症例であるが、診断基準がすでに作成されている。全身型JRAの診断をより確実にするため、従来より使用されている基準、成人スチル病の基準などを適合させ、その診断率を検討した。

方法：小児膠原病全国疫学調査の結果得られた307症例について検討した。結果：厚生省若年性関節リウマチ診断の手引き（寺脇班）では6週間以上の関節炎が必須条件であることから、関節痛のみの117例（38%）は除外されてしまう。しかし、関節痛+弛張熱+リウマトイド疹（50例）、関節痛+弛張熱+心膜炎（12例）などの組み合わせを作ると、従来の基準にはないが“疑い例”とすることができる。また全身型JRA例を成人スチル病の基準の項目を比較すると咽頭痛（小児10%:成人70%）、肝腫大（11%:69%）、リンパ節腫脹（20%:69%）、典型的皮疹（49%:87%）と小児例で頻度が低い項目がある。臨床検査所見では共に特異的な項目はともになく、赤沈促進、リウマトイド因子陰性、抗核抗体陰性、白血球数增多は各々90%以上であったが、肝機能障害（小児49%:成人85%）、フェリチン増加（42%:82%）にも差が見られ、成人では検討されていないが、小児では血小板数増加が71%に認められた。成人スチル病の基準を用いた全身型JRAの診断率は53%であった。

結語：今回の調査により登録された症例に対する検討では必ずしも全ての項目が測定されていると限らず、診断基準の作成を試みるには至らなかったが多くの病型を1基準で診断することは困難で全身発症型の基準、特に早期診断が可能な基準の作成が望まれる。

## 23 新しい特発性小児関節炎という病名および病型分類

日本大学医学部付属練馬光が丘病院小児科 稲毛康司

JRAでもなくJCAでもない国際的に統一された病名にしようとする動きが出てた。以下に紹介するFink教授の論文J Rheumatol 22:1566,1995(1)では、今まで慣れ親しんでいた全身型、少関節型、多関節型の三病型でなく、七つの病型に細分化しようというものである。小児リウマチの分野では、"idiopathic arthritis in children"あるいは"idiopathic arthritides of childhood"として特発性小児関節炎と呼ぶべきとしている。

1993年 に 、 ILAR(International League of Association for Rheumatology) を代表してC.W. Fink教授が病型分類基準作成委員会を組織した。その新病型分類提案が1994年9月に完成し発表された。C.W. Fink教授によれば、この新分類がこの分野の研究を進める上でも、患児の治療・管理をおこなう上でも有用な指針になることを期待しているようである。

今後、日本の小児リウマチ学の研究、診療の分野でも利用されるものと思われる所以紹介させていただく。

## 24 Sjögren症候群診断基準改定案の小児科領域での検討

千葉大学医学部小児科、社会保険船橋中央病院小児科\*  
富板美奈子、斎藤公幸\*、河野陽一

【はじめに】 Sjögren症候群(SS)の診断基準は日本においては1977年に設定された厚生省研究班の診断基準が一般に適用されているが、この基準では乾燥症状の存在が前提となっている。小児においては唾液腺、涙腺に病変が認められても乾燥症状を自覚する症例が少ないため、この基準でのSSの診断率は低い。現在、Sjögren症候群研究会において検討されている新しい診断基準を、小児SSに適用した場合の診断の妥当性を検討した。

【対象】 小児リウマチ研究会の疫学調査で登録されSSと診断された症例のうち、1)口唇生検病理像、2)耳下腺造影所見、3)抗SS-A/Ro抗体、4)抗SS-B/La抗体、5)抗核抗体、6)リウマチ因子、7)血中IgG値、のすべてのデータがある症例29例。

【方法】 Sjögren症候群研究会による診断基準改定案第1案、第2案、第3案を対象症例に適用し、診断率を検討した。

【結果と考察】 改定案第1案でSSと診断された患者は27例(93.1%)、第2案でSSと診断された患者は29例(100%)、第3案でSSと診断された患者は2例(6.9%)であった。

第1案では口唇生検病理組織が重視されている。このため耳下腺造影所見が診断の根拠となった症例で、眼乾燥症状がなく、SS-A/Ro抗体およびSS-B/La抗体が陰性の症例は確定診断に至らない。

第2案はこれまで私たちが考えてきた基準に近く、診断率が最も高い。

第3案では乾燥症状が重視されているため、小児ではほとんどの例がSSと診断されないことになる。また、乾燥症状の客観的評価がなされていない症例が多かったことも診断率を下げた原因となった。

【まとめ】 今後小児SSの診断にあたっては、第2案を中心に眼乾燥症状・口腔乾燥症状の客観的評価の方法を検討していく必要があると思われる。

## 25 小児症例における大動脈炎症候群診断の手引きの検討

杏林大学小児科

前田基晴、小林宗光、松山毅、岡本静香、布施智子、渡辺言夫

【目的】小児における大動脈炎症候群のより信頼度の高い診断の手引きを模索するため、大動脈炎症候群の全国調査結果より得られた結果をもとにその検討を行った。【方法】一昨年に行った大動脈炎症候群の全国調査結果より得られた35症例を、厚生省公衆衛生局難病対策課により作成された大動脈炎症候群の診断の手引き(1975)と比較し、同診断の手引きの小児における診断上の有用性を検討した。【結果】大動脈炎症候群の診断の手引きに記載されているそれぞれの症状の発現頻度は、頭部乏血症状：初診時9% 全経過中17%、上肢乏血症状：初診時29% 全経過中57%、大動脈あるいは腎動脈狭窄症状：初診時37% 全経過中66%、診断上の重要な所見としての上肢、下肢の脈拍異常：初診時29% 全経過中60%、頸部、背部、腹部などの血管雑音：初診時43% 全経過中60%、眼科的変化：初診時3% 全経過中17%、検査所見では血沈促進(20mm/hr) およびCRP反応陽性(1.0mg/dl)：未治療時77% 全経過中97%、γ-グロブリンの増加：全経過中84%であった。【考察】今回の調査では、頭部乏血症状と眼科的変化は全経過を通してもいずれも20%以下と低頻度であった。大動脈あるいは腎動脈狭窄症状、上肢、下肢の脈拍異常ならびに頸部、背部、腹部の血管雑音はいずれも全経過中に60%以上認められており、特にこれら3症状のいずれかを呈したものは94%と高頻度で、検査所見と組み合わせることにより補助診断として有用と思われた。しかし本疾患はearly pre-pulseless phaseがあるため、初診時にはこれらの症状が診られないこともあり、本調査の40%にみられた腹痛をはじめとする筋肉痛、背部痛などの症状が重要であるとも考えられた。また、ほとんどの症例が大動脈造影にて確定診断を行っていたが、MRI、サーモグラフィもしくはUCGで診断を行った症例もあり、今後、症例によってはこれらの検査による確定診断法も考慮していく必要があると考えられる。

## 26 結節性多発動脈炎の診断基準の小児症例における検討

杏林大学小児科

前田基晴、小林宗光、松山毅、岡本静香、布施智子、渡辺言夫

【目的】小児期発症の結節性多発動脈炎の診断において有効な臨床所見を見い出すため、全国調査より得られた症例を用いてその検討を行った。【方法】一昨年に行った小児結節性多発動脈炎の全国調査結果（14症例）を用い、臨床症状の発現頻度および検査所見の本疾患の特異性を検討した。また、厚生省系統的脈管障害調査研究班により作成された本疾患の診断基準（1990）と調査結果を比較し、小児における有用性を検討した。【結果】全国調査より得られた症例の臨床症状のうち高頻度に認められたものは、発熱 100%、関節炎 86%、発疹 71%、筋肉痛 71%であった。その他の主なものでは、高血圧、上肢血行障害が各5例（36%）、下血3例（21%）、肝機能障害、視力障害、めまいがそれぞれ2例（14%）に認められた。血液検査所見ではほとんどの症例で白血球增多、血沈亢進ならびにCRP陽性を呈したが、免疫学的検査においては有用なものは認められなかった。診断的検査としては皮膚生検が7例、血管造影が3例、腎生検が2例に施行されていた。【考察】本調査の臨床所見ならびに検査結果は、成人例も含めた従来の報告とほぼ同じで、小児における特異的な所見は認められなかった。また、厚生省系統的脈管障害調査研究班により作成された本疾患の診断基準を用いてそれぞれの症例を診断すると、皮膚生検のされていない5例が疑診となった。これらで皮膚生検が行われなかった背景として、皮膚症状の乏しい症例では、生検の必要性や有用性に問題があることと、さらに小児ではその手技的、感情的抵抗が大きことが考えられる。本調査の症例数が14例と少ないため十分な診断的意義の検討は困難であったが、このような背景も踏まえて、今後ANCAも含めた血液検査による特異度の高い検査法の確立が待たれる。

## 27 発症にHuman parvovirus B19感染症の関与が推測された 全身型JRAの1例

東京慈恵会医科大学柏病院小児科

和田靖之、小林聖名子、玉置尚司、久保政勝

経過中に血球貪食症候群(HPS)を併発し、Human Parvovirus B19 (B19) が発症に関与したと考えられた全身型JRAを経験した。

【症例】4歳女児。【主訴】発熱、全身関節痛。【現病歴】平成8年2月15日より発熱が出現。20日より下肢の関節痛がみられ、以後発熱は持続し関節痛は全身性となったため26日に当科紹介。

【現症】KT40℃。関節痛により体動は困難で、さらに両側の肘関節、足関節、膝関節に関節炎を認めた。【経過】血清のB19のIgG、IgM抗体価(EIA)はともに陽性で、抗生素ならびにγ-グロブリン療法を開始した。しかしその後HPSを発症したため、プレドニゾロンによる加療を行った。プレドニゾロンの投与後に症状・検査所見の改善が認められたが、その後再燃傾向を示したためlow dose weekly MTX療法を併用し病勢は落ち着いた。

【まとめ】成人期にみられるB19感染症による関節炎は通常一過性の経過を呈するとされているが、その中の一部の症例がRAに移行するといわれ、近年RAとの関連が示唆されている。またB19以外のParvovirusの中には、その他の動物に全身性の血管炎を発症させるvirusの存在も知られている。今回我々が経験した症例のように、全身性の血管炎を主病態とする全身型JRAにおいても、B19が発症に何らかの関与する可能性が推測された。

## 28 著明なうつ状態を呈した若年性関節リウマチ（JRA）の1例

杏林大学医学部小児科、東京女子医大付属膠原病リウマチ痛風  
センター\* 松山 毅、齊藤 聖二\*、柏崎 祐夫\*

JRA患者においては、慢性疾患であるが故の様々な心理的問題が存在すると考えられる。実際、欧米諸国のリウマチ医療では、心理カウンセラーも大切な役割を担っている。しかし、本邦のリウマチ医療は、この点で不充分と言わざるを得ない。今回我々は、著明なうつ状態を呈したJRA患者の診療の経験をしたので報告する。

患者は、16才男性で、9才発症のJRA多関節型である。病期はstage3で、日常は、片杖で歩行している。中学校入学以来、不登校の状態続き、本年、高校受験に失敗した。それ以降、全身の強い痛みと脱力感、炎症反応の増悪あり、また、焦燥感、易疲労感、無価値感等の気分障害が出現し、介助なしでは、食事、トイレも出来なくなり、外来受診も不定期となった。以上の経過と、電話や、外来での患者、母への問診により、患者の症状は、関節炎症状の増悪に、Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-IV (DSM-IV) の大うつ病の診断基準を満たす気分障害を伴うものであると判断された。その後、患者には、内科的、整形外科的にも病状改善の余地が充分あること、気分の障害は通常一過性であり、調子の悪い時期には決して頑張らないこと等を説明、指導し、同時に抗うつ剤を処方、又ステロイドを增量した。家族には、患者に対して無理に援助、介入しない事を勧めた。治療開始6週間後、痛み、ADL改善したが、一部の気分障害は残存している。

JRAにおいては、疾患の経過、家庭環境、種々の薬剤等、気分障害を起こしうる状況がいくつも存在し、患者心理に影響を及ぼす可能性がある。これらの点に配慮しながら、今後慎重に治療を進めていく予定である。

## 29 不定愁訴により治療に苦慮した若年性関節リウマチの1例

杏林大学小児科

岡本静香、前田基晴、松山毅、布施智子、渡辺言夫

若年性関節リウマチ（JRA）の治療中にさまざまな不定愁訴を呈し、それにより治療が困難となった症例を経験したので報告する。【症例】8歳、女児。平成元年6月（2歳11ヶ月）にJRA（全身型）と診断され富山県の病院で治療のため、たびたび入退院を繰り返していた。平成7年4月に不定愁訴の精査・治療とステロイド剤減量の目的にて当科に紹介入院となる。入院時には炎症反応は認めず、頭痛、腹痛および呼吸困難を訴えていたため諸検査を行ったが異常なく、対症治療により改善した。平成7年6月に突然、四肢の完全麻痺および開口障害が出現したため、ステロイド離脱症候群を考え水溶性プレドニンの静注を行った。それにより開口障害と上肢麻痺は速やかに改善したが、下肢麻痺は残存した。下肢麻痺に対して諸検査を行ったが異常なく、リハビリテーションを開始した。以降も7月には著明な食欲不振を、9月より強度の腰痛も出現した。11月に入り羞明感、眼痛を訴えるようになり精査を行ったが原因不明で、精神科医によるコンサルタントを開始した。12月に入り眼症状は消失したが、食欲不振による脱水症状、体重減少が著明となり食欲増進剤の投与および経管栄養を開始した。平成8年1月になり食欲は徐々に改善し、経管栄養は中止した。下肢麻痺は存続していたが、5月に入り突然、改善し歩行訓練を開始した。以降、不定愁訴は激減してきている。なお、経過中JRAの再燃は認めず、ステロイド剤をかなりゆっくりと減量している。【考察】いずれの不定愁訴も、心因反応によるものと考えられた。その原因として、再燃を繰り返し多くの苦痛を受けた事、ステロイド剤の減量、增量による再燃と副作用の危惧、長期入院生活のストレス、さらに母親の心理状態が不安定となった事が考えられた。今後、小児リウマチ性疾患の治療の際には医師、看護婦のみならず、コンサルタントを含めたチーム医療の確立が必要と思われる。

### 30 溶連菌感染後反応性関節炎と思われた一例

鹿児島大学小児科、同医療技術短期大学部\*

前野伸昭、池井純子、重森雅彦、根路銘安仁、今中啓之、  
森浩純、武井修治、鉢之原 昌\*、宮田晃一郎

症例は11歳女児。平成8年1月下旬発熱を伴う上気道炎症状を認めた。2週間後より両手関節の腫脹、疼痛、尋麻疹様の皮疹を認めるようになり2月下旬整形外科受診。白血球11900/mm<sup>3</sup>、赤沈89mm/h、CRP6.8mg/dlと炎症反応認めロキソプロフェン内服開始。その後足関節の腫脹も認めるようになり3月11日当科入院となつた。入院時炎症反応高値の他、IgG3330mg/dl、ASO6670IU/mlと高値を示し咽頭培養にてA群溶連菌が検出された。聴診、心電図、心エコーでは異常認めなかつた。リウマチ熱(RF)、若年性関節リウマチ(JRA)、溶連菌感染後反応性関節炎(PSRA)等を考慮に入れてアスピリンと抗生物質内服にて治療。抗生物質は咽頭培養での菌消失を確認の上約1か月で中止。アスピリンは途中肝機能障害、皮疹悪化のためイブプロフェンに変更。イブプロフェン開始後約2週後の4月中旬頃より徐々に関節症状、炎症反応の改善を認めた。5月30日両手関節の軽度の背屈制限のみを残し退院。現在外来でイブプロフェン減量中であるが寛解を維持している。なお本例は1992年改訂JonesのRF診断基準は満たさなかつた。

1980年代、RFの診断基準を満たさない溶連菌感染後にみられる関節炎をメインとする一群が報告されPSRAと称されるようになった。PSRAの関節症状はRFと比べて固定性で長期に及ぶが、数か月の経過の後軽快するとされNSAIDsは無効であるとの報告が多い。本例はまたJRAとの鑑別が問題であり今後経過を追う必要があると思われる。PSRAについて鑑別、治療、予後等文献的考察を含め検討した。

### 31 小児SLEステロイド依存例に対するタクロリムスの効果

大阪大学医学部小児科  
高井建司、原 純一

(緒言) 現在まで、当科においては、ステロイド依存性の全身性エリテマトーデス(SLE)に対しシクロスボリンまたはミゾリビンを用いてステロイドの減量を試みてきた。今回、これらの免疫抑制剤も効果がなくステロイドの減量が困難であった症例において、タクロリムス(FK506)が有効であった症例を経験した。(症例) 症例1 56歳時にSLEと診断されてプレドニゾロン、ステロイドパルス療法により治療されていたが、11歳時に全身に紅斑が拡がってきた為に入院となった。プレドニゾロンに加えてシクロスボリンを開始したが、症状の軽減、ステロイド減量ともに困難なだったので、シクロスボリンを中止してFK506を開始した。投与開始2カ月後には3mg/dayまで漸増して症状の軽減が認められ、6mg/dayに増量した時点で紅斑が消失した。さらに抗DNA抗体が35.0U/mlから17.0U/mlに改善が認められたため退院となった。退院後にステロイドの減量も可能となった。副作用としては、血清カリウムの軽度上昇を認めたのみであった。(症例2) 14歳時発症の20歳女性で紅斑、多発性骨壊死と腎炎を主訴として入退院を繰り返していた。20歳時に紅斑増悪の為に入院となり、シクロフォスファミド、シクロスボリンにても改善認めないためにFK506を開始した。FK506 2mg/dayで抗核抗体が2560倍から320倍に減少し、抗DNA抗体が25U/mlから5.9U/mlに改善傾向を示し紅斑も軽快したため退院となった。退院1年後にはFK506 7mg/day投与により紅斑は消失し、さらに8mg/dayとして半年後にはステロイドを中止する事ができた。この症例においても副作用は特に認めなかった。(結語) 難治性のSLEに対してFK506は有効であると考えられる。また、ステロイドによる成長障害や多発性骨壊死などの重大な副作用が認められる症例に対しても考慮されるべきと思われるが、長期投与における副作用についてはまだ不明な点もあるので慎重な経過観察が必要である。

### 32 小児ループス腎炎に対するCyclophosphamide間欠的静注療法の検討

鹿児島大学医学部小児科、同 医療技術短期大学部\*

重森雅彦、前野伸昭、森 浩純、根路銘安仁、今中啓之  
大川俊哉、二宮 誠、武井修治、鉢之原昌\*、宮田晃一郎

近年、重症ループス腎炎にたいするシクロホスファミドの間欠的静注療法(以下CYパルス療法と略す)の有効性が内科領域を中心に報告されている。しかし小児科領域での報告はまだ少なく、また性腺機能障害等の問題を考えあわせると、その適応はより慎重であるべきだと考えられる。今回我々は難治性のループス腎炎の4症例に対してCYパルス療法を行い現在まで比較的良好な結果を得ているので報告する。

対象は当科膠原病外来で経過観察中の4症例、男女比は1:3、平均発症年齢は12歳、腎組織のWHO分類ではIVb 2例、IIa→IVb 1例、IIa→III 1例だった。4例はプレドニン内服+ステロイドパルス療法、2例にMizoribineが併用されていたが、長期にわたり蛋白尿が持続していた。CYパルス療法開始時の蛋白尿は平均6.2g/day、開始時平均年齢は15歳だった。CY投与方法はLehmanら(1992)の方法に準拠し、最初の半年は0.5g/m<sup>2</sup>から開始し1.0g/m<sup>2</sup>まで增量(1か月毎)それ以降は3か月ごとに1g/m<sup>2</sup>で行い3年間で終了とした(3年終了は1例のみ)。効果は、CYパルス開始半年後、1年後、治療終了時の尿蛋白定量、内服プレドニン量の減量の有無等で判定した。半年後の尿蛋白定量は平均1.4g/day、1年後は0.4g/dayであり全症例で内服プレドニンの減量が可能であった。副作用としては、CY投与時の恶心、嘔吐は全例にあり、軽度の出血性膀胱炎を1例に認めたが、それ以外の重篤な副作用は経験しなかった。

今回の我々の検討では、対象が難治例であったものの全例に尿所見の改善を認め、またプレドニンの減量が可能であった。しかし、症例はまだ少なく、また長期的な効果、予後については今後の検討を待たなければならない。

小児の特殊性を考慮した小児ループス腎炎に対するCYパルス療法の適応基準の確立が望まれる。

### 33 小児ループス腎炎に対するシクロホスファミド・パルス療法の臨床的検討

伊達是志<sup>1)</sup>、元山浩貴<sup>1)</sup>、松元 透<sup>1)</sup>、平田知滋<sup>1)</sup>、  
伊藤雄平<sup>2)</sup>、加藤裕久<sup>1)</sup>

1)久留米大学小児科 2)久留米大学医療センター小児科

小児SLEの多くの合併症の中でも、ループス腎炎はその予後を左右する因子として特に重要である。近年、内科領域においてループス腎炎の治療にシクロホスファミド・パルス療法（以下CY-P療法）が試みられ、その有効性が報告されている。しかし、小児科領域での報告は少ない。

【対象・方法】対象は、2年間にわたるCY-P療法を終了した小児ループス腎炎（病理組織像はいずれもWHO-VI型）の女児4例で、方法は、シクロホスファミド投与量を1回につき  $750\text{mg}/\text{M}^2$  (max.:1000mg) とし、1ヵ月毎に6回、その後3ヵ月毎の投与し、2年間（計12回）で終了とした。さらに、治療前後の臨床症状、検査所見、および腎病理組織像を比較検討した。

【結果】いずれの症例についても臨床症状、血液生化学的所見の改善がみられ、ステロイド剤の減量が可能となった。腎病理組織像については、糸球体の活動性病変の改善が認められた。しかし、慢性病変（間質の線維化、尿細管萎縮）の改善には効果は認められなかった。

【結語】CY-P療法は、活動性病変を伴うループス腎炎に対して有効であり、さらに、臨床症状ならびに血液生化学的な所見の改善も期待できる治療であると考えられた。

### 34 発症時の治療に血液浄化法が有効であった小児全身性エリテマトーデス (SLE) 2症例について

千葉大学医学部小児科 山口賢一、小島博之、富板美奈子、下条直樹、  
河野陽一  
千葉大学医学部人工腎臓部 織田成人、小高通夫

＜目的＞近年難治性のSLE症例に対する血漿交換療法・免疫吸着療法などの血液浄化法の有効性が報告されている。現在、血液浄化法の適応として、副腎皮質ステロイド剤や免疫抑制剤などの従来の薬物療法では活動性が抑制されない症例、急速に機能障害をきたすループス腎炎の症例、CNSループスを認める症例、副作用などの理由で十分量の薬剤を使用できない症例などがあげられている。発症時に難治性のSLEと考えられたため、初期治療として副腎皮質ステロイド剤などの薬物療法に加え血液浄化法を併用し奏功した小児SLE 2症例を経験したので報告する。

＜症例＞症例1：14歳女児。平成6年9月に肘部紫斑・血小板減少症にて発症し、平成7年3月に発熱・四肢の紅斑・白血球減少・低補体血症・抗核抗体陽性などによりSLEと診断された。抗リン脂質抗体が陽性かつ皮膚症状が非常に強く、疾患活動性が高いと考えられた。

症例2：11歳女児。平成8年3月に手指腫脹、膝手指関節痛で発症し、その後下肢・臀部の発疹、血尿・蛋白尿を認め、白血球減少・低補体血症・抗核抗体陽性・抗DNA抗体高値などによりSLEと診断された。抗リン脂質抗体が陽性で、凝固系の異常を認め、疾患活動性が高いと考えられた。

2症例ともプレドニゾロン2mg/kg/dayの内服を開始し、同時に免疫吸着療法を症例1は4回、症例2は8回行った。血液浄化療法中は重篤な副作用は認めらず、その後順調に軽快した。

＜結果＞今回の2症例は従来の薬物療法に血液吸着療法を併用した治療を行い、順調に寛解させることができた。難治性と考えられる小児SLEの治療において、血液浄化法は試みてよい治療法の一つと考えられる。

### 35 SLE難治例に対する血液透析、サイクロフォスファミド パルス療法

横浜市立大学医学部小児科

今川智之、伊藤秀一、片倉茂樹、稻葉綾子、宮前多佳子、  
友野順章、高橋由利子、清水智佐登、栗山智之、伊部正明、  
満田年宏、相原雄幸、横田俊平

SLEは多臓器障害性の自己免疫性炎症性疾患であり、その治療としてステロイド剤などの免疫抑制剤が使用されている。しかしながら初期治療に反応しない難治例も存在し、このような症例に対する治療が問題となっている。我々は、メチルプレドニゾロン(mPSL)パルス療法に反応しないSLEの難治例に対して、血液透析(plasmapheresis;PP)とサイクロフォスファミド(CY)パルス療法(間歇的静注法)を併用し奏効したので報告する。

症例：14歳、女児。1994年4月、眼瞼浮腫・全身倦怠感・発熱・腹痛にて発症し、当院入院となる。入院時、蝶形紅斑・白血球減少・尿潜血/蛋白尿・著しい低補体血症・赤沈値亢進・胸膜炎・心嚢水貯留を認め、腎生検ではWHO分類IVc型であった。SLEと診断し、mPSLパルス療法を2クール施行したが、症状・検査所見の改善を認めなかった。このためPP+CYパルス療法を行い症状・検査所見は改善した。その後、CYパルス療法とPP+CYパルス療法を1カ月毎に交互に6クール施行し、その後3カ月毎にPP+CYパルス療法を2クール施行した。これにより症状・検査所見は正常化し、後療法としてはMZR150mgとPSL20mgとし、その後PSLを徐々に漸減し現在10mgとなり再燃なく経過観察としている。

考察：ステロイド治療に反応しないSLEに対して、成人例ではPPやCY投与などが行われており、EularらはPPとCYパルスを組み合わせた治療が有効であることを報告した。小児においてこの治療の報告例はないが、我々の症例ではこの治療により症状・検査所見は著明に改善した。PPは血清中の異常抗体を除去するが、PP後には異常抗体の産生細胞が特異的に活性化し、PP単独治療では再燃するが多く、SLEに対するPP単独療法の限界とされている。しかし、本併用療法はPP後の異常抗体産生細胞の増殖をCYパルス療法により特異的に阻害できることから長期間にわたり異常抗体の出現を抑制できることが期待できる。

### 36 筋原性酵素の上昇を認めなかった皮膚筋炎の一例

神奈川県立こども医療センター 感染免疫科  
永渕弘之、奥山伸彦、赤城邦彦

小児皮膚筋炎（JDM）では活動期にCPKをはじめ筋原性酵素の上昇を認める。しかしながら稀に筋原性酵素の上昇しないJDMが見られる。我々は皮膚症状と筋症状を呈しながらCPKの上昇を認めないJDM症例を経験した。診断および治療経過とともに検査指標につき検討する。症例は5才女児。平成6年12月起立障害が見られた。頬部の紅斑も増強。その後自然緩解したが、平成7年10月頃、再び起立困難出現（Gotow's sign）手指PIP関節背側部の小結節様丘疹（Gottron's sign）は平成7年8月頃より見られた。筋症状が徐々に強くなったため、平成8年3月当センター入院となった入院時現症。全身状態良好。手足のやせが目立った。頬部紅斑著明。Gottron's sign陽性。近位筋優位の筋力低下が見られた。心音純。呼吸音清。肝脾は触れなかった。血液所見ではWBC;5000/ $\mu$ l、ESR;22mm/1h、GOT;42IU/l、GPT;19IU/l、LDH;802IU/l、CPK;91IU/l、Ald;8.4IU/l、IgG;1920mg/dl、ミオグロビン;34ng/ml、とCPK、ミオグロビンの上昇は見られず、LDH、Ald、IgGの上昇を認めた。抗核抗体;1280倍、CH50;46.0/ml、抗Jo-1、抗RNP抗体は陰性であった。筋電図は筋原性パターンを示し、大腿部のMRIではT2WIでびまん性に高信号域を認めた。筋生検では筋炎の所見が得られた。眼底に異常はなく、肺病変、心筋炎などの所見も見られなかった。診断確定後、プレドニゾロン2mg/kg/d内服開始。治療開始1週間で歩行はスムースになり、2週間で規律困難も改善。4週後よりプレドニゾロンを減量したところ、易疲労感、階段の昇降困難が出現したためアザチオプリンを併用した。現在、プレドニゾロン減量中である。

### 37 乳児期発症と考えられた全身性強皮症(PSS)の一例

高知医科大学小児科 ○三崎泰志、石浦嘉人、脇口 宏、  
倉繁隆信  
金沢大学医学部皮膚科 竹原和彦

小児の全身性強皮症(PSS)は極めてまれと考えられており、乳児期での発症の報告は我々の検索の範囲ではみられない。今回我々は、生後6カ月で皮膚硬化が出現した2歳男児例を経験したので報告する。

【症例】2歳7カ月男児。生後6カ月から下肢の皮膚硬化に気づかれていたが、アトピー性皮膚炎と診断されたという。2歳頃から皮膚硬化が腹部、上肢にも拡大進行し、当科入院となった。背部、顔面以外の全身の浮腫性腫脹を伴う皮膚硬化を認め、Scrolo dactylia, 指尖陥凹, 指尖部の虫食い様瘢痕所見, 舌小蒂短縮を認めた。レイノー現症, 関節拘縮, 開口障害は認めなかつた。検査所見では、炎症反応は陰性であったが、抗核抗体陽性、抗Scl-70抗体は16倍陽性であった。皮膚生検で真皮内の膠原纖維の著明な膨化と増生を認め、PSS(Barnett分類Ⅲ)と診断した。食道造影、胸部CT、心エコー検査等異常なく、内蔵病変の存在は否定的であった。低年齢で、内蔵病変のないことから、Vit.E 内服及び局所へのPUVA照射によるを開始したが、皮膚硬化は改善せず、PSL 5mg/日の内服を開始した。PSL開始後、皮膚硬化は軽度改善がみられた。現在、投与後約1年で、PSL 5mg隔日投与にて経過観察中である。現在、明らかな内蔵病変は認められていない。

【考察】生後6カ月で発症したPSSの一例を経験した。乳児期では限局型強皮症の報告は散見されるが、一般的には乳児期には認められないとされており、本症例は、PSSの発症年齢としては最小の可能性が疑われた。小児PSSの予後は、症例が少ない為、明らかな見解はないが、死亡例もあり、特に抗Scl-70抗体陽性例は予後不良との見解が多く認め、注意深い観察が必要と考えられた。

### 38 レイノー症状を呈し抗Scl-70抗体が陽性である C2欠損症ヘテロの1男児例

東京大学医学部付属病院分院小児科 五十嵐隆、林みゆき、早川浩  
東京大学医学部付属病院物療内科 土屋尚之  
東京都職員共済組合青山病院小児科 大滝千佐子

【症例】現在14歳6ヶ月の男児。アトピー性皮膚炎、アレルギー性鼻炎の既往あり。平成7年1月よりレイノー症状が1日に6回以上見られるようになり、青山病院を受診し精査のために当科に入院となった。身体所見には四肢末端の冷感と寒冷時のレイノー症状以外に手指の拘束、皮膚硬化、色素沈着、関節背部の色素沈着、嚥下障害、関節痛、筋のこわばり、筋萎縮などの異常を認めなかった。血清補体値(CH50)は20.5-31.9 U/ml(正常 29-48)で時に軽度の低補体血症を認め、補体プロフィールの検索にてC2の軽度低値 0.4mg/dl(正常 1.6-3.6)を認めた。健康な父母兄を検索した結果、父兄には異常を認めなかつたが母のCH50 27.9 U/ml、C2 0.4mg/dlであり、患児と同様に母もC2 deficiency heteroと診断した。血清学的検査では抗核抗体は40-80倍(homogenous)と軽度高値、抗Scl-70抗体 1-2倍であったが、リウマチ因子、抗DNA抗体、抗RNP抗体、抗ss-A, B抗体、抗セントロメア抗体、抗Jo-1抗体、抗Sm抗体、抗平滑筋抗体はいずれも陰性であった。体表温度は手指、下腿、足趾に低体温を認め、特に両示指に著明であった。10°C 3分間の冷水負荷試験にて右示指にレイノー症状が出現し、両手背中央部、両示指の皮膚温は30分後もいずれも回復率が30%以下で、回復率の遅延が認められた。レイノー症状の出現予防にプロスタグランдин、ディピリダモール、ニフェジピンなどを投与したが効果は軽度で、ニトログリセリン軟膏の塗布と保温が最も効果的であった。漢方薬は無効であった。レイノー症状は夏期には軽快が見られたが消失はしなかった。呼吸機能検査では異常を認めなかった。

【考察】本症例は強皮症の初期像である可能性があり、今後も注意深い観察が必要である。但し、レイノー症状を呈する抗Scl-70抗体陽性の小児例は成人とは異なり強皮症の症状の出現が緩やかなことが多い (Blaszczyk M, et al)。

### 39 小児におけるCalpal lengthの正常値の検討

横浜市立大学医学部小児科

今川智之、伊藤秀一、片倉茂樹、稻葉綾子、宮前多佳子、  
友野順章、高橋由利子、清水智佐登、栗山智之、伊部正明、  
満田年宏、相原雄幸、横田俊平

JRAの関節炎は病初期においても関節の腫脹・可動制限・拘縮等を認め  
るが、これらの関節の変化は可逆的であり、適切な早期治療とリハビリテー  
ションにより不可逆的な関節変形に至ることなく軽快する。この関節変化  
の客観的評価として手根骨X線を用いたCalpal length(MCL)が有用である  
ことが報告されている。しかしながら経時的に骨・関節の評価を行う場合、  
成長による値の補正が必要となる。本邦においては稻毛らの報告以外に  
MCLの小児正常値の報告はない。そこで我々は日本体育協会スポーツ科学  
研究所より正常小児の手X線の提供を受け、正常小児のMCLを測定したの  
で報告する。

対象・方法：2～18歳までの男児(平均11.2歳)1285名、女児(平均11.4  
歳)1232名を対象とした。男女健常児で、第3中手骨・橈骨成長板長  
(RM)、第2中手骨橈骨側・第5中手骨尺骨側長(W)、第2中手骨長(M2)を  
同一検者により計測した。

結果：男児では、W/年齢： $y=1.397x+25.551$ ,  $r=0.906$ ,  $r=0.932$ , M2/  
年齢： $y=2.593x+29.016$ , M2/W： $y=0.523x+10.823$ ,  $r=0.944$ 、女児では、  
W/年齢： $y=0.942x+27.978$ ,  $r=0.829$ , M2/年齢： $y=2.016x+34.475$ ,  $r=$   
0.881, M2/W： $y=0.453x+12.682$ ,  $r=0.912$ であり、いづれの間にも高い  
正の相関関係を認めた。

考察：成人での慢性関節リウマチにおけるX線を用いた手関節の評価は  
様々な方法が報告されている。これらの評価ではいづれも手根骨を用いて  
おり、小児では成長に伴いX線上手根骨像は変化することもあり、成人と  
同様の方法を用いた評価はできない。一方、RM・M2・Wはいづれも成長  
に伴う手根骨の変化に影響されることなく簡便に測定することができ、また  
M2・Wは年齢との間に正の相関を認め、年齢による補正が可能である。

まとめ：M2・Wは小児での手関節の評価を行う上で有用であり、今後  
JRAなど膠原病での測定値の蓄積と解析が必要と考えられる。

## 40 手根骨長Calpal lengthによるJRA手関節破壊の評価

鹿児島市医師会病院小児科<sup>\*</sup>、鹿児島大学小児科、同医療技術短期大学部<sup>\*\*</sup>、琉球大学小児科<sup>#</sup> 森浩純<sup>\*</sup>、嶽崎智子、米納加代子<sup>#</sup> 前野伸昭、重森雅彦、根路銘安仁、今中啓之、武井修治、銢之原昌<sup>\*\*</sup>、宮田晃一郎

【目的】JRA患児の手関節病変を手根骨長(calpal length:CL)を用いて評価し得るかを検討する。

【対象及び方法】JRA77例(男児31例、女児46例)の手関節単純Xpをもとに左手橈骨骨端線中点と第3中手骨底部の最近位端間(RM)を計測し、日本大学稻毛らによる本邦健康小児のRM標準値に対する標準偏差に対する比率(RM-SD)を計算した。更に関節病変におけるSteinbrockerのstage分類をgolden standardとして、RM-SDを含めこれと関連する要因との相関を単回帰分析、及び重回帰分析で解析した。なお、解析に用いたRM-SDは対象間で測定回数の偏りがあったため、最も最近のRM測定値で計算した。

【結果】検査時平均年齢は12.5歳、病型は全身型21例、少関節型21例、多関節型35例、罹病期間は平均5.1年、stageはI:48例、II:16例、III:3例、IV:10例であった。SLEによる検討ではRM-SDはステロイドに影響されなかった。JRAのRM-SDは、罹病期間、stageと有意に相関した。逆にstageと相関が強かった項目はRM-SD(逆相関;  $R=-0.71$ )、検査時年齢、病型、罹病期間、RAテスト陽性、ステロイド内服期間でいずれも統計学的に有意であった。重回帰分析ではRM-SDと病型のみが統計学的に有意となった。

【考察及び結論】単回帰分析で有意であった検査時年齢、罹病期間、RAテスト陽性、ステロイド内服期間などが重回帰分析で統計学的有意性が消失したことは、これら項目が病型と関連したためにstageに反映された可能性が示唆された。CLを用いた関節病変の評価はstage分類に比べ、客観的かつ定量的であるという利点があり、JRAにおいて有用な関節病変評価指標であると思われる。

## 41 J R A患者における顎関節の臨床症状ならびに顎関節M R I所見

鹿児島大学歯学部小児歯科学講座	奥猛志、中尾さとみ、小椋正
鹿児島大学歯学部歯科放射線学講座	末永重明、野井倉武憲
鹿児島大学医学部小児科学講座	武井修治、宮田晃一郎
鹿児島大学医療技術短期大学部	鉢之原昌

J R A患者の顎関節疼痛は、咀嚼障害や開口障害などの機能障害を引き起こすばかりでなく、下顎頭の成長抑制による小顎症や片側の顎関節の罹患による顎変形症などの顎顔面の形態異常を引き起こす可能性も指摘されている。しかし、顎関節の症状は一過性であるといわれていることや全身的対応が第一に選択されること、咬合との関係を考慮して治療を行わなければならないことなどの理由により積極的な対応は行われていない。また、今日までの研究は顎関節の臨床症状ならびにX線検査所見に関してのみ行われており、顎関節の疼痛に大きく関与している関節円板の位置異常や滑膜炎については検討されていない。

近年、M R I検査技術の進歩により、顎関節の病態について、関節円板など軟組織の形態の診断が可能となるとともに炎症性変化についての診断能も高まってきた。そこで、今回はまず、J R A患者の顎関節のM R画像から顎関節部の病態について解析を行い、臨床症状との関係について検討を行った。

研究対象は、J R Aの診断にて鹿児島大学医学部小児科に入院もしくは通院している患児18名（男児5名、女児13名）、平均年齢14.9歳（8歳から25歳）である。患児には、最大開口量の計測、開口障害、顎関節部疼痛および顎関節雑音の有無を診査し、これらの症状の既往については問診を行った。顎関節のM R画像からは、関節円板の位置異常の有無、関節円板形態、Joint effusion像、下顎頭および下顎窩の形態、骨髄信号の評価を行った。その結果、現在、顎関節に臨床症状を認めた者は11名（61.1%）、症状の既往を認めた者は13名（72.2%）であった。関節円板の前方転位は6名（33.3%）に認められ、臨床症状を認めた11名の中では4名（36.4%）であった。骨変化は11名（61.1%）、Joint effusion像は6名（33.3%）に認められた。

## 42 JRA患者における頸関節部の変化 —MR画像所見と血清中NO濃度との関係—

鹿児島大学歯学部歯科放射線学講座 ○末永重明、野井倉武憲  
鹿児島大学歯学部小児歯科学講座 奥猛志、中尾さとみ、小椋正  
鹿児島大学医学部小児科学講座 武井修治、宮田晃一郎  
鹿児島大学医療技術短期大学部 錊之原昌

若年性関節リウマチ（JRA）は、小児膠原病のひとつで、その関節部における症状の主たる病態は滑膜炎であることが言われている。一方、MRIはRAの骨・関節領域における種々の病態を非侵襲的に捉えることができ、RAの早期診断、治療方針の決定、治療効果判定などに広く役立っている。

今回、我々はGd-DTPAを用いた造影法をも含めて、MRIによるJRA頸関節病変の滑膜増殖ならびに関節液の描出について分析を行い、さらに血清中のNitric oxide (NO) 濃度とMR画像所見との関係について検討した。

対象は、JRA患者19名（男：5名、女：14名）で、病型別では全身型が2名、多関節型が15名および少関節型がそれぞれ2名である。使用したMR装置はGE社SIGNA (1.5T) で、頸関節矢状断面でのSpin echo法T1、T2強調画像およびGd造影後T1強調画像を作成した。血清のNO濃度分析にnitrate/nitric assay kit (グリース反応) を用い、ELISA plate readerで測定を行った。

結果：1) MR画像で、頸関節部の滑膜増殖ならびに関節液へのGd造影効果を示した症例は、19例中7例 (37%) にみられ、全例とも多関節型の病型であった。また、これらの7症例における血清中のNO濃度は、正常者血清中NO濃度に比較して有意に高値を示した。2) T1強調画像で、下頸頭内骨髓信号強度の低下は6例 (32%) に認められ、軟骨下病変が示唆された。3) 滑膜炎や軟骨病変の存在と臨床症状とは必ずしも一致しなかったが、既往歴として頸関節症状とくに関節疼痛を認めており、MR画像検査によるFollow-upが必要と考えられた。

今後さらに頸関節部のMR画像所見とCRP値、ヒアルロン酸の血中濃度値などとの関連についても検討を行っていく予定である。

### 43 著明な低身長に関節症状並びに骨粗鬆症を合併した1女児例

金城紀子，前田修江，平山清武  
琉球大学医学部小児科

【症 例】13歳，女児。

【主 訴】指趾関節痛および腫脹，低身長。

【家族歴】姉（15歳）；2回の骨折歴あり。

【既往歴】特記事項なし。

【現病歴】周産期および乳児期には異常は認めなかった。3～4歳頃から身長の伸びが悪くなり，7歳頃から著明な低身長を呈している。平成6年9月（12歳）に突然の左下肢痛が出現し，10月から両手足関節および指趾の腫脹と疼痛を認め，12月には後頭部痛と腰痛出現し近医で加療受けたが改善せず，平成7年1月当科受診となった。

【入院時身体所見】体温36°C，身長 122.1 cm (-4.3 SD)，体重 20.2 kg (-2.8 SD)。発疹なし。肝腫大あり。両手背と手指腫脹，両足背と足趾腫脹を認め，四肢長管骨と頭蓋骨の圧痛があった。手指および足趾のレイノー現象も認めた。

【入院時検査所見】血液検査では，WBC 6500/mm<sup>3</sup>，RBC 395 × 10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>，Hgb 11.5 g/dl，CRP 0.13 mg/dl，ESR 65/mm/hr，ASO 1138 IU/ml，IgG 4114 mg/dl，IgE 815 mg/dl，C3 28 mg/dl，C4 13 mg/dl，CH50 22 IU/ml，抗核抗体 1280 倍，抗 d s-DNA 抗体 6 IU/ml，抗RNP 抗体 1倍。

骨年齢；9～10歳，全身骨；骨皮質の菲薄化，骨塩定量；0.51g/cm<sup>2</sup>，骨代謝マーカー；オステオカルシンは正常，ピリジノリン增加。カルシトニンと1,25-(OH)<sub>2</sub>ビタミンDは正常。ソマトメジンC低下，副甲状腺および甲状腺ホルモンは正常。

【経過】関節炎の症状にアスピリン，さらに骨粗鬆症に対してビタミンD製剤とCa製剤の投与を開始した。徐々に症状は改善したものの高度の貧血（Hgb 4.4 g/dl）が出現し，骨髄検査で赤芽球癆と診断した。プレドニン投与開始後貧血は改善。関節症状も著明に改善したので現在は抗炎症剤は使用せず，エルシトニンの筋注，Ca製剤およびビタミンD製剤を使用し経過観察中である。

【考察】本症例は，低身長と骨粗鬆症を認める事から骨代謝系の異常が関与しているものと推測された。一方，関節症状，レイノー現象および抗核抗体陽性に加え多彩な症状の出現は，免疫学的異常が関与している可能性を示唆している。しかし，これらの病態が単一なのか，合併例なのか，今後，家族を含めた検索が必要と思われた。

#### 44 Chronic infantile neurological cutaneous articular (CINCA) syndrome

富山市民病院小児科 三浦正義

Chronic infantile neurological cutaneous articular (CINCA) syndrome was first described in the literature in 1987 by Prieur et al. This syndrome, which may resembles Juvenile Rheumatoid Arthritis (JRA) , is characterized by the following: very early onset , evanescent skin rash and pyrexia, central nervous system (CNS) involvement(S) , joint abnormalities, and at times a fatal outcome in the first or second decade of life . We report on a cases of CINCA syndrome of infant. At various times she was found to have fever, rash, swollen joints, hepatosplenomegaly, generalized lymphadenopathy and chronic central nervous system abnormalities. Some of the findings suggest that this syndrome may be the result of an intrauterine infection. In this infant's first year of life , immunologic abnormalities were noted; an IgA deficiency and a low level of blood B lymphocytes. These two abnormalities resolved after age 13 months. D-penicillamin was used therapeutically in this case and may have helped relieve her inflammatory signs.

## 45 足関節周辺の骨壊死の2症例

日本大学医学部附属練馬光が丘病院小児科 宮下理夫  
稲毛康司  
日本大学医学部小児科 原田研介

特発性大腿骨頭壊死以外の骨壊死は発生数が少なく、まとまつた報告が少ない。SLEでの報告は多いが、若年性関節リウマチでの報告はまれである。今回、脛骨、踵骨、距骨、舟状骨、楔状骨に骨壊死をみとめた2症例を経験したので報告する。

症例1：17歳男性。CINCA症候群としてプレドニン35mg連日投与中、両足関節腫脹、疼痛を訴え来院。当初、関節炎の再発を考えたが、足関節単純エックス線撮影にて異常なく、足関節MRI画像で脛骨、踵骨、距骨、舟状骨、楔状骨に骨壊死をみとめた。

症例2：14歳女性。若年性関節リウマチ（少関節型）としてブルフェン、ブレディニンを投与。3歳から5歳までプレドニン15mg投与したことあり。両下腿全体に腫脹を認め、両足関節の軽度疼痛を訴えていた。当初、関節炎の再発を考えたが、足関節単純エックス線撮影にて異常なく、足関節MRI画像で脛骨、踵骨、距骨に骨壊死をみとめた。症例1、2ともに免荷を行い症状の軽減をみている。

考察 若年性関節リウマチの関節症状は関節炎によることが当然ではあるが、なかには骨壊死による関節症状も考慮しておく必要がある。とくに荷重関節の場合に、関節炎として判然としない所見であればMRIによる画像診断が有用となる。

## 日本小児リウマチ研究会規約

1. 本会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一回の学術集会（例会）を開催する。また、その他本会の目的に沿った事業を行う。
3. 本会の会員は、本会の目的に賛同し、所定の手続きを行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（5,000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、幹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。

## 日本小児リウマチ研究会

名誉会長 大国 真彦 日本大学総合科学研究所  
代表幹事 渡辺 言夫 杏林大学医学部小児科学教室  
幹 事 小田 祐一 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  
河野 陽一 千葉大学医学部小児科学教室  
小宮山 淳 信州大学医学部小児科学教室  
武井 修治 鹿児島大学医学部小児科学教室（国際担当）  
立澤 宰 国立小児病院感染リウマチ科  
藤川 敏 獨協医科大学医学部小児科学教室（国際担当）  
鉢之原 昌 鹿児島大学医療技術短期大学部  
前田 基晴 杏林大学医学部小児科学教室  
矢田 純一 東京医科歯科大学医学部小児科学教室  
横田 俊平 横浜市立大学医学部小児科学教室（国際担当）  
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小児科学教室

（五十音順）

事務局 杏林大学医学部小児科学教室 前田 基晴



指先から、いい朝が。

RAの自然経過を変える寛解導入剤



慢性関節リウマチ治療剤  
〔指〕  
〔要指〕  
**カルフェニール**<sup>®</sup> 40mg  
CARFENIL<sup>®</sup> Tablets 80mg  
薬価基準収載

#### (特性)

1. RAの腫脹関節に対し、優れた改善が認められます。
2. 早期投与でより高い有用性が認められます。
3. 免疫パラメーターの異常を是正し、RAの臨床症状を改善します。
4. 副作用は、6659例中731例(10.98%)に認められた。(使用成績調査による)主なものは、消化器障害、皮膚・皮膚付属器官障害、泌尿器系障害等であった。

#### (効能・効果) 慢性関節リウマチ

#### (使用上の注意)

##### 1. 一般的注意

- (1)選択性であるため従来より投与している消炎鎮痛剤等を適宜併用すること。
- (2)活動性を有し、比較的の発症早期の慢性関節リウマチに対して使用すること。
- (3)本剤投与中は腎機能、肝機能等の検査を定期的に実施することが望ましい。

##### 2. 禁忌 (次の患者には投与しないこと)

- (1)重篤な腎障害のある患者〔血中半減期の延長、濃度・時間曲線下面積の増大等により、副作用が増強される。〕
- (2)妊娠、妊娠している可能性のある婦人 (「7.妊娠、授乳婦への投与」の項参照)

##### 3. 慎重投与 (次の患者には慎重に投与すること)

- (1)腎障害又はその既往歴のある患者〔血中半減期の延長、濃度・時間曲線下面積の増大等により、副作用が増強される。〕
- (2)肝障害のある患者〔本剤の一部は肝臓で代謝されるため、これらの患者では高い血中濃度で推移する可能性がある。〕
- (3)消化性潰瘍又はその既往歴のある患者〔本剤投与により消化器系副作用がみられ、さらに本剤は非ステロイド系消炎鎮痛剤と併用されることから、注意を要する。〕

##### 4. 相互作用

併用に注意すること

本剤は血漿蛋白との結合率が高いので、他剤と併用によりその作用を増強あるいは減弱するおそれがある。

##### 5. 副作用 (まれに:0.1%未満、とき:0.1~5%未満、副詞なし:5%以上又は頻度不明)

###### (1)重大な副作用

急性腎不全、間質性腎炎、腎性尿崩症等の重篤な腎障害:まれにこれらの副作用があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。

###### (2)その他の副作用

1)腎臓:ときにBUN上昇、血中クレアチニン上昇、蛋白尿、まれに血尿、多尿、頻尿等があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。

2)皮膚:ときに発疹、痒痒感、蕁麻疹、湿疹、まれに紅斑性発疹、脱毛等があらわれることがある。

3)消化器:ときに食欲不振、胃不快感、口渴、胃痛、腹痛、心窓部痛、嘔気、嘔吐、悪心、下痢、口内炎、胃炎、まれに舌炎、胃重感、胃もたれ感、胸やけ、便秘、腹部膨満感等があらわれることがある。

4)肝臓:ときにGOT、GPTの上昇、まれにALPの上昇があらわれることがある。

5)血液:まれに貧血があらわれることがある。

6)その他:ときに浮腫、倦怠感、味覚倒錯、めまい、まれに発熱、気分不良、頭痛があらわれることがある。

##### 6. 高齢者への投与

本剤は主として腎臓から排泄されるが、高齢者では腎機能が低下していることが多いため、高い血中濃度で推移する可能性があり、かつ副作用発現も高い傾向にあるので、少量から開始するなど、定期的な腎機能検査を行いながら慎重に投与すること。

##### 7. 妊婦、授乳婦への投与

(1)妊娠中の投与に関する安全性は確立していないので、妊娠又は妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。なお、動物実験(ラット)で胎児への移行が認められている。

(2)動物実験(ラット)で乳汁中の移行が認められているので、授乳中の婦人に投与する場合は、授乳を避けさせること。

\*用法・用量、取扱い上の注意については添付文書をご覧下さい。



中外製薬

(資料請求先)

〒104 東京都中央区京橋2-1-9

CCA 6043

# PROMPT ABSORPTION WITH EXCELLENT EFFECTS

速やかな吸收、すぐれた効果



経口用 セフェム系抗生物質製剤

（要指）**ケフラー**®

カプセル 250 mg  
細粒小児用 100 mg

日抗基 セファクロルカプセル、セファクロル粒

ケフラーは、黄色ブドウ球菌を含む各種のグラム陽性菌及びインフルエンザ菌、  
クレブシエラ属などのグラム陰性菌に対して、バランスのとれた抗菌力を示し、  
急性タイプの細菌感染症に対してすぐれた臨床効果が期待できます。

## ■使用上の注意

本剤の使用にあたっては、耐性菌の発現等を防ぐため、原則として感受性を確認し、疾病の治療上必要な最小限の期間の投与にとどめること。

- ①一般的注意 ショックがあらわれるおそれがあるので、十分な問診を行うこと。 ②禁忌（次の患者には投与しないこと） 本剤の成分によるショックの既往歴のある患者 ③原則禁忌（次の患者には投与しないことを原則とするが、特に必要とする場合には慎重に投与すること） 本剤の成分又はセフェム系抗生物質に対し過敏症の既往歴のある患者 ④慎重投与（次の患者には慎重に投与すること） (1)ベニシリン系抗生物質に対し過敏症の既往歴のある患者 (2)本人又は両親、兄弟に気管支喘息、発疹、蕁麻疹等のアレルギー症状を起こしやすい体质を有する患者 (3)高度の腎障害のある患者 [血中濃度が持続するので、投与量を減らすか、投与間隔をあけて使用すること。] (4)経口摂取の不良な患者又は非経口栄養の患者、高齢者、全身状態の悪い患者 [ビタミンK欠乏症があらわれることがあるので観察を十分に行うこと。] ⑤副作用（まれに：0.1%未満、ときには：0.1～5%未満、副腎なし：5%以上又は頻度不明） (1)重大な副作用 ①ショック、アナフィラキシー様症状 まれにショック、アナフィラキシー様症状（呼吸困難、全身潮紅、浮腫等）を起こすことがあるので、観察を十分に行い、症状があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。 ②急性腎不全 まれに急性腎不全等の重篤な腎障害があらわれることがあるので、定期的に検査を行なうなど観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。 ③汎血球減少、無顆粒球症、溶血性貧血 まれに汎血球減少、ときに無顆粒球症があらわれることがあるので、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。また、他のセフェム系抗生物質で溶血性貧血があらわれることが報告されている。 ④偽膜性大腸炎 まれに偽膜性大腸炎等の膿便を伴う重篤な大腸炎があらわれることがある。腹痛、頻回の下痢があらわれた場合には、直ちに投与を中止するなど適切な処置を行うこと。 ⑤皮膚粘膜眼症候群（Stevens-Johnson症候群）、中毒性表皮壊死症（Lyell症候群） 皮膚粘膜眼症候群（Stevens-Johnson症候群）、中毒性表皮壊死症（Lyell症候群）があらわれることがあるので、観察を十分に行い、このような症状があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。 ⑥間質性肺炎、PIE症候群 まれに発熱、咳嗽、呼吸困難、胸部X線異常、好酸球增多等を伴う間質性肺炎、PIE症候群等があらわれることがあるので、このような症状があらわれた場合には投与を中止し、副腎皮質ホルモン剤の投与等の適切な処置を行うこと。 ⑦その他の副作用 (1)過敏症 発疹、蕁麻疹、紅斑、瘙痒、発熱、リンパ腺腫脹、関節痛等があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。 (2)その他の副作用 (1)過敏症 発疹、蕁麻疹、紅斑、瘙痒、発熱、リンパ腺腫脹、関節痛等があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。 (3)肝臓 まれに黄疸、また、ときにGOT、GPT、AL-Pの上昇があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。 (4)消化器 ときに悪心、嘔吐、下痢、腹痛、胃部不快感、胸やけ、食欲不振等があらわれることがある。 (5)菌交代症 まれに口内炎、カンジダ症があらわれることがある。 (6)ビタミンK欠乏症（低プロトロンビン血症、出血傾向等）、ビタミンB群欠乏症（舌炎、口内炎、食欲不振、神経炎等）があらわれることがある。 (7)その他 まれに頭痛、めまいがあらわれることがある。 ⑧高齢者への投与 高齢者には、次の点に注意し、用量並びに投与間隔に留意するなど患者の状態を観察しながら慎重に投与すること。 (1)高齢者では生理機能が低下していることが多く副作用が発現しやすい。 (2)高齢者ではビタミンK欠乏による出血傾向があらわれることがある。 ⑨妊娠への投与 妊娠中の投与に関する安全性は確立していないので、妊娠又は妊娠している可能性のある婦人には、治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与すること。 ⑩臨床検査値への影響 (1)テステープ反応を除くベネディクト試薬、フェーリング試薬、クリニテスによる尿糖検査では偽陽性を呈することができる注意すること。 (2)直接クームズ試験陽性を呈するがあるので注意すること。 ⑪適用上の注意 調製方法 細粒剤においては、牛乳、ジュース等に懸濁したまま放置しないように注意すること。

## ■薬歴基準収載 ■「効能・効果」、「用法・用量」については、添付文書をご参考下さい。

〔資料請求先〕塩野義製薬株式会社 製品部 ケフラー係  
〒553 大阪市福島区鷺洲5丁目12-4

*Lilly* イーライリリー社 提携



シオノギ製薬

大阪市中央区道修町3-1-8 〒541

技、  
演える

国産初のカルバペネム  
カルバペネム系抗生物質製剤 薬価基準収載  
**カルベニン®**  
点滴用 0.25g・0.5g  
(指)要指 日抗基:注射用バニペネム 略号:PAPM/BP

カルベニンの特性

- ① グラム陽性・陰性、好気性・嫌気性菌を問わず  
バランスの良いすぐれた抗菌力
- ② 溶菌作用が早く、定常期初期にも  
強い殺菌作用(*in vitro*)
- ③ 緑膿菌に対してもすぐれた*in vivo*効果
- ④ 他剤無効例を含む各種感染症に  
すぐれた臨床効果と細菌学的効果
- ⑤ 副作用の主なものは下痢、嘔気・嘔吐、発疹、  
GOT・GPT上昇、好酸球增多等

【効能・効果】

ブドウ球菌属、レンサ球菌属、腸球菌属、ベブストトレプトコッカス属、ブランハメラ・カタラーリス、大腸菌、シトロバクター属、クレブショラ属、エンテロバクター属、セラチア属、プロテウス属、モルガネラ属、プロビデンシア属、シードモナス属、インフルエンサ菌、ハクテロイデス属のうち本剤感性菌による下記感染症

○敗血症、感染性心内膜炎 ○丹毒、蜂巣炎、リンパ管(筋)炎 ○肛門周囲膿瘍、外傷・熱傷・手術創などの部位に二次感染、骨髄炎、関節炎 ○咽喉頭炎(咽喉頭の膿瘍)、急性気管支炎、扁桃炎(扁桃周囲炎、扁桃周囲膿瘍)、慢性気管支炎、気管支拡張症(感染時)、慢性呼吸器疾患の二次感染、肺炎、肺化膿症、膿胸 ○胆嚢炎、胆管炎、肝臓炎 ○腹膜炎、骨盤腹膜炎、ダグラス窓膿瘍 ○子宮付属器炎、子宮内感染、子宮旁結合織炎、バルトリリン腺炎 ○膣膜炎 ○眼窩感染、全眼球炎(含、眼内炎) ○中耳炎、副鼻腔炎、化膿性唾液腺炎 ○頸炎、頸骨周辺の蜂巣炎

【使用上の注意】

本剤の使用にあたっては、耐性菌の発現等を防ぐため、原則として感受性を確認し、疾病的治療上必要な最少限の期間の投与にとどめること。

1. 一般的注意

(1)ショックがあらわれるおそれがあるので、十分な問診を行うこと。なお、事前に皮膚反応を実施することが望ましい。(2)ショック発現時に救急処置のための準備をしておくこと。また投与後患者を安静の状態に保たせ、十分な観察を行うこと。

2. 禁忌(次の患者には投与しないこと)

(1)本剤の成分によるショックの既往歴のある患者  
(2)バルブロ酸ナトリウム投与中の患者[本剤の併用により、バルブロ酸の血中濃度が低下して、てんかんの発作が再発することがある。]

3. 原則禁忌(次の患者には投与しないことを原則とするが、特に必要とする場合には慎重に投与すること)

本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

4. 慎重投与(次の患者には慎重に投与すること)

(1)カルバペネム系、ペニシリン系又はセフェム系抗生物質に対し過敏症の既往歴のある患者(2)本人又は両親、兄弟に気管支喘息、発疹、荨麻疹等のアレルギー症状を起こしやすい体质を有する患者(3)高度の腎障害のある患者[痙攣、意識障害等の中枢神経障害が起こりやすい。](4)経口摂取の不良な患者又は非経口栄養の患者、全身状態の悪い患者[ビタミンK欠乏症があらわれることがあるので観察を十分に行うこと。](5)高令者[「高令者への投与」の項参照]

5. 相互作用(併用しないこと)

バルブロ酸ナトリウム[本剤との併用により、バルブロ酸の血中濃度が低下して、てんかんの発作が再発することがある。]

6. 副作用(まれに:0.1%未満、とき:0.1%~5%未満、副腎なし:5%以上又は頻度不明)

(1)重大な副作用 1)ショック:まれにショックを起こすことがあるので観察を十分に行い、不快感、口内異常感、喘鳴、眩暈、便意、耳鳴、発汗等があらわれた場合には投与を中止すること。  
2)急性腎不全:まれに急性腎不全等の重篤な腎障害があらわれることがあるので、定期的に検査を行うなど観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。  
3)痙攣、意識障害:まれに痙攣、意識障害等の中枢神経症状があらわれることがあるので、このような症状があらわれた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。特に腎機能障害や中枢神経障害のある患者に起こりやすいので、投与する場合には注意すること。  
4)偽膜性大腸炎:偽膜性大腸炎等の血便を伴う重篤な大腸炎があらわれることがある。腹痛、頻回の下痢があらわれた場合には直ちに投与を中止するなど適切な処置を行うこと。  
5)無顆粒球症:無顆粒球症があらわれることがあるので、定期的に検査を行うなど観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。  
(2)重大な副作用(類薬1)中毒性表皮壊死症:他のカルバペネム系抗生物質において、まれに中毒性表皮壊死症(Yell症候群)があらわれることがあるので、このような

症状があらわれた場合には投与を中止すること。  
2)間質性肺炎、PIE症候群:他のカルバペネム系抗生物質において、まれに発熱、咳嗽、呼吸困難、胸部X線異常、好酸球增多等を伴う間質性肺炎、PIE症候群等があらわれることがあるので、このような症状があらわれた場合には投与を中止し、副腎皮質ホルモン剤の投与等の適切な処置を行うこと。  
3)溶血性貧血:他のカルバペネム系抗生物質において、まれに溶血性貧血があらわれることがあるので観察を十分行うこと。  
4)血栓性静脈炎:他のカルバペネム系抗生物質において、まれに血栓性静脈炎があらわれることがある。(3)その他の副作用 1)過敏症:ときに発疹、瘙痒、発熱、まれに荨麻疹等があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。  
2)血液:ときに貧血、好酸球增多、好塩基球增多、血小板減少又は增多、白血球減少、また、まれに顆粒球減少があらわれることがあるので観察を十分に行うこと。  
異常が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。  
3)肝臓:まれに黄疸、また、ときにGOT、GPT、LDH、AI-P、Y-GTP、尿ウロビロリノーゲンの上昇等があらわれることがあるので観察を十分に行うこと。  
異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。  
4)腎臓:ときにBUN、血清クレアチニンの上昇、クレアチニンクリアランスの減少があらわれることがある。  
5)消化器:ときに下痢、嘔気、嘔吐、食欲不振があらわれることがある。  
6)菌交代症:まれに口内炎、カンジダ症があらわれることがある。  
7)ビタミン欠乏症:まれにビタミンK欠乏症(低プロトロンビン血症、出血傾向等)、ビタミンB群欠乏症(舌炎、口内炎、食欲不振、神経炎等)があらわれることがある。

※用法・用量、その他の使用上の注意等について  
は製品添付文書をご参照ください。



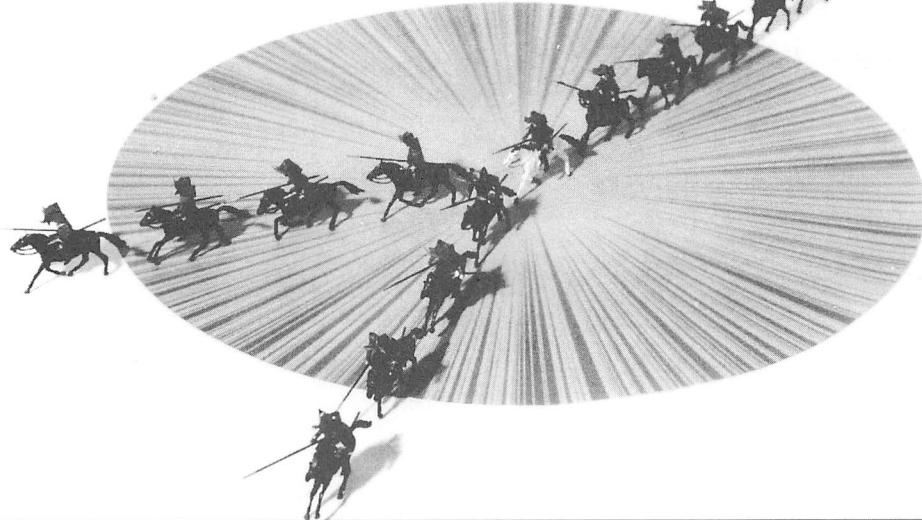
資料請求先

三共株式会社

〒103 東京都中央区日本橋本町3-5-1

# にっぽんの血液製剤です。

……献血であることの誇りと重責……



## 静注用人免疫グロブリン製剤 献血ベニロン-I (乾燥スルホ化人免疫グロブリン) 指 ■健保適用

献血由来

Kenketsu Venilon®-I

### ■機能・効果

1. 低又は無ガンマグロブリン血症
2. 重症感染症における抗生物質との併用
3. 特発性血小板減少性紫斑病(他剤が無効で著明な出血傾向があり、外科的処置又は出産等一時的止血管理を必要とする場合)
4. 川崎病の急性期(重症であり、冠動脈障害の発生の危険がある場合)

### ■用法・用量

本剤は、添付の日局注射用水(500mg製剤では10ml、1,000mg製剤では20ml、2,500mg製剤では50ml)に溶解して点滴静注するか、又は徐々に直接静注する。

低又は無ガンマグロブリン血症、重症感染症における抗生物質との併用に用いる場合は、通常、成人に対しては、1回にスルホ化人免疫グロブリンG 2,500mg(50ml)1~2本を、小児に対しては、1回にスルホ化人免疫グロブリンG 50~150mg(1~3ml)/kg体重を投与する。なお、年齢及び症状に応じて適宜増減する。

特発性血小板減少性紫斑病に用いる場合は、通常、1日にスルホ化人免疫グロブリンG 200~400mg(4~8ml)/kg体重を投与する。なお、5日間投与しても症状の改善が認められない場合は以降の投与を中止すること。年齢及び症状に応じて適宜増減する。

川崎病に用いる場合は、通常、1日にスルホ化人免疫グロブリンG 200mg(4ml)/kg体重を5日間投与する。なお、年齢及び症状に応じて適宜増減する。

### ■使用上の注意

#### ※1. 一般的注意

(1)ショック等重篤な副作用を起こすことがあるので注意して使用し、経過を十分観察すること。

(2)本剤は抗A及び抗日血液型抗体を有する。したがって、血液型がO型以外の患者に大量投与したとき、まれに溶血性貧血を起こすことがある。

(3)本剤による特発性血小板減少性紫斑病の治療は原因療法ではなく、対症療法であることに留意すること。

(4)小児の急性特発性血小板減少性紫斑病は多くの場合自然寛解するものであることを考慮すること。

(5)川崎病に用いる場合は、発病後7日以内に投与を開始することが望ましい。

#### ※2. 禁忌(次の患者には投与しないこと)

本剤の成分に対しショックの既往歴のある患者

#### ※3. 原則禁忌(次の患者には投与しないことを原則とするが、特に必要とする場合には慎重に投与すること)

本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

#### ※4. 慎重投与(次の患者には慎重に投与すること)

(1)IGA欠損症の患者(抗IGA抗体を保有する患者では過敏反応を起こすことがある。)

(2)腎障害のある患者(腎機能を悪化させるおそれがある。)

#### ※5. 相互作用

併用に注意すること  
非経口用生ワクチン(麻疹、おたふくかぜ、風疹、これら混合ワクチン及び水痘ワクチン等)  
(本剤の投与を受けた者は、生ワクチンの効果

が得られないおそれがあるので、生ワクチンの接種は本剤投与後3ヵ月以上延期すること。また、生ワクチン接種後14日以内に本剤を投与した場合は、投与後3ヵ月以上経過した後に生ワクチンを再接種することが望ましい。なお、特発性血小板減少性紫斑病(ITP)、川崎病に対する大量療法(200mg/kg以上)後に生ワクチンを接種する場合は、原則として生ワクチンの接種を6ヵ月以上(麻疹感染の危険性が低い場合の麻疹ワクチン接種は11ヵ月以上)延期すること。

#### ※6. 副作用(まれに: 0.1%未満、副詞なし: 5%以上又は頻度不明)

##### (1)重大な副作用

1) ショック: まれにショックを起こすことがあるので、観察を十分に行い、呼吸困難、頻脈、不安感、胸内苦悶、血圧低下、チアノーゼ等があらわれた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。

2) 無菌性脳膜炎: 大量投与により無菌性脳膜炎(頭部硬直、発熱、頭痛、悪心・嘔吐あるいは意識混濁等)があらわれることがあるので、このような場合は投与を中止し、適切な処置を行うこと。

3) 急性腎不全: 急性腎不全があらわれることが報告されているので、観察を十分に行い、尿量減少、クレアチニンの上昇、BUNの上昇等が認められた場合には投与を中止し、適切な処置を行うこと。

※1995.9.改訂

「その他の使用上の注意等については  
製品添付書をご参照下さい。」

本製剤は、貴重な血液を原料として製剤化されたものであるので、その旨を十分留意し、適切な使用について配慮をお願いします。



医薬事業本部 TEL00 東京都千代田区内幸町2-1-1

総発売元・販売

TEIJIN

テイジン



製造元  
化血研  
熊本市清水町大窪668〒860

資料請求先: 帝人株式会社本部第2学術部  
化学及血清療法研究所営業部

VE13T 9510

作成年月 1995年10月

# 小児皮膚科抄録集

## 第6回日本小児リウマチ研究会学術集会抄録集

発行 1996年10月

会長 横田俊平（横浜市立大学医学部小児科学教室）

問い合わせ先：第6回日本小児リウマチ研究会事務局

相原雄幸（横浜市立大学医学部附属浦舟病院小児科学教室）



