

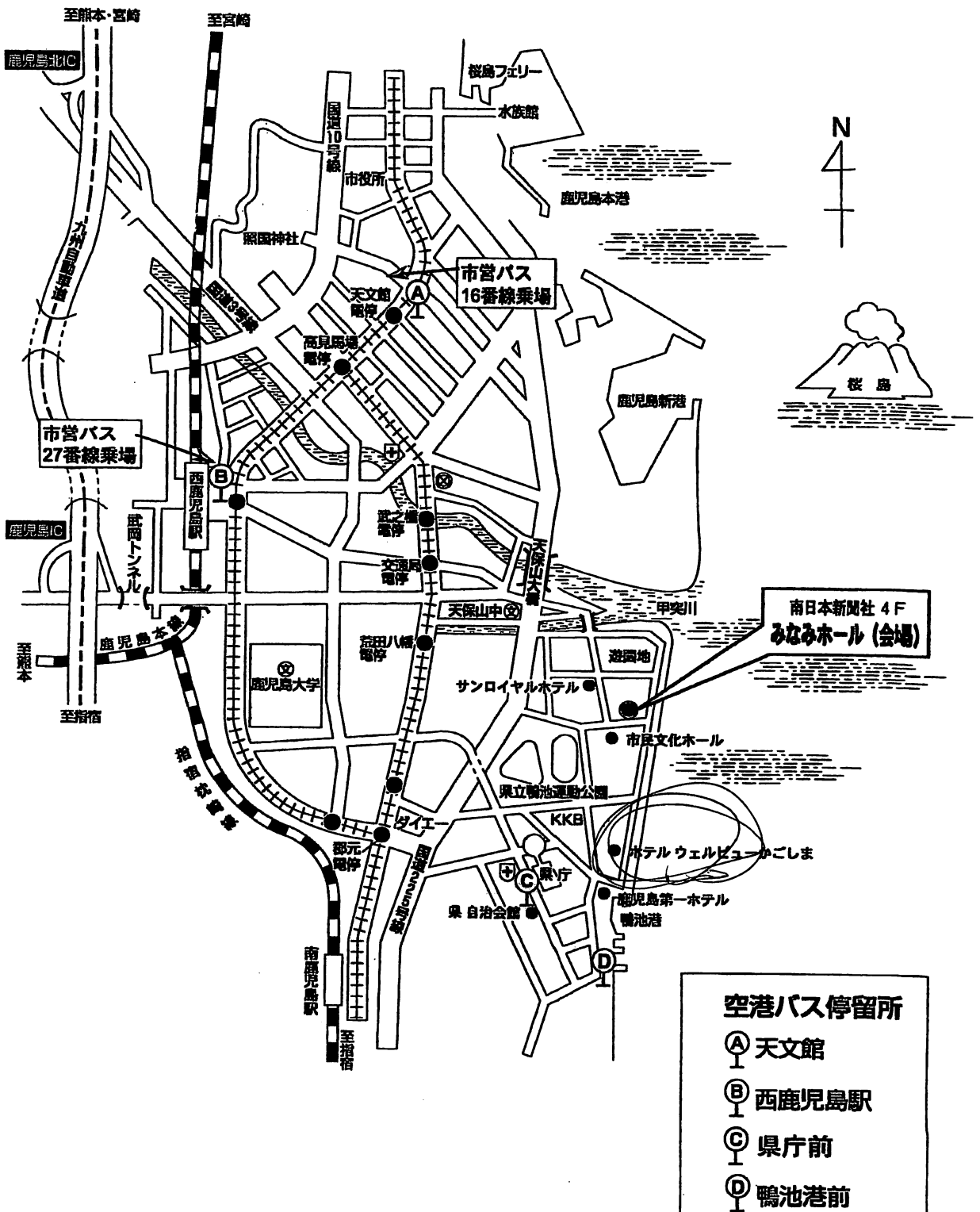
第 11 回
日本小児リウマチ研究会
プログラム・抄録集
(2001)

日 時 平成 13 年 10 月 27 日 (土)
28 日 (日)

会 場 南日本新聞会館 4F みなみホール
鹿児島市与次郎 1 丁目 9 番 33 号

会 長 武 井 修 治
(鹿児島大学医学部小児科)

会場案内図



ごあいさつ

日本小児リウマチ研究会は今年で 11 回目を迎えました。21 世紀初めての研究会が日本近代化のゆかりの地・鹿児島で開催されることに、私は本邦における pediatric rheumatology の黎明を感じ、今後の発展を予感しています。

今回の研究会では、過去最高の 52 題もの演題を頂きました。また、いくつかの新しい試みを導入しました。

その一つは症例徹底討論の企画です。本研究会も会を重ねる毎に演題数が増え、それに伴って診断や治療に難渋している症例を検討する十分な時間の確保が困難になっています。そこでこのセッションでは、一演題に 20 分の時間をあて、チーフコメンテーターを中心に三人のコメンテーターと座長、演者の先生とで、症例の問題点を徹底的に検討して頂きたいと思います。

また、今回の研究会では New York の Lehman 教授をお招きし、特別講演をお願いいたしました。Lehman 教授は cyclophosphamide pulse therapy を始めとした積極的な治療を小児リウマチ疾患に導入されたことで知られていますが、今回の特別講演のタイトルもきわめて刺激的、魅力的です。

皆様からは遠い鹿児島での開催ですので、お忙しい会員の先生方にも来ていただけるように、土曜日午後～日曜日昼までの時間枠で研究会を企画いたしました。また、遠来の客を心からおもてなしすることは、昔からの鹿児島の一つの文化です。したがって、土曜日の夜に予定しています懇親会は、郷土色豊かなものにしたいと考えております。皆様には是非御参加いただき、鹿児島 southern hospitality をお楽しみ頂きたいと思います。

鹿児島での研究会が、皆様にとって実り多いものとなるよう、積極的な御参加・御討議をお願い申し上げます。

第 11 回日本小児リウマチ研究会

会長 武井 修治（鹿児島大学医学部小児科）

◆交通アクセス◆

<鹿児島市内まで>

● 航空便

東京より1日13往復(100分:ANA, JAL, JAS)

名古屋より1日6往復(75分:ANA, JEX, J-AIR)

大阪より1日13往復(65分:ANA, JEX, JAS, JAC)

広島より1日5往復(45分:JAC, J-AIR, F-RI)

福岡より1日13往復(40分:ANK, JAS, JAC)

その他の地域(往復便数)

札幌(1), 小松(1), 岡山(2), 高松(1), 松山(1), 長崎(2), 沖縄(3)

● JR 特急つばめ(1時間毎)

博多より3時間50分

熊本より2時間35分

● 鹿児島空港から(リムジンバスでの所要時間:分)

A)天文館(45)→西鹿児島駅(50)

B)天文館(45)→西鹿児島駅(50)→県庁(65)→鴨池港(70)

注:A)は10分毎, B)は30分毎に鹿児島空港リムジン、南国交通の2社で運行

注:会場(周辺hotel)へは, (B)の県庁または鴨池港で下車, タクシー利用が便利です.

<市内から会場(周辺ホテル)まで>

● 天文館から

バス 16番 鴨池港・文化ホール線	市民文化ホール前下車	25分
-------------------	------------	-----

タクシー		15分
------	--	-----

● 西鹿児島駅から

バス 16番 鴨池港・文化ホール線	市民文化ホール前下車	20分
-------------------	------------	-----

27番 西駅・与次郎線	市民文化ホール前下車	20分
-------------	------------	-----

タクシー		15分
------	--	-----

● 鹿児島県庁, 鴨池港バス停から

タクシー		3分
------	--	----

第 11 回 日本小児リウマチ研究会のご案内

1. 会期 平成 13 年 10 月 27 日(土) 13:15～18:40
28 日(日) 8:30～13:10
2. 会場 南日本新聞会館 4F みなみホール
(〒890-8603 鹿児島市与次郎 1 丁目 9 番 33 号)
電話 099-813-5003, FAX 099-813-5455
会期中の緊急連絡先 099-813-5341
3. 受付
- 1) 会費 会場費 5,000 円, 抄録集 1,500 円 (当日, 会場受付でお納め下さい)
平成 13 年度会費未納の方は 5,000 円をお納め下さい。
- 2) 懇親会 27 日(土)の研究会終了後に Hotel Welview かごしまで行います(会費 3,000 円).
鹿児島ならではの味覚を準備します. お誘い合わせのうえご参加下さい.
研究会終了後, 会場から懇親会会場までシャトルバスを運行します。
4. 単位 日本小児科学会認定医資格更新研修(5 単位)
日本リウマチ財団登録医研修単位(1 単位)
日本リウマチ学会認定医研修単位(1 単位)
5. 発表
- 1) 発表時間 一般演題: 口演 5 分+質疑 4 分
症例徹底検討: 口演 7 分+検討 13 分を基準に, 演者と担当の
チーフコメンテーターとで御協議下さい。
- 2) スライド 35mm プロジェクター一台
枚数の制限はありませんが, 時間内に提示可能な範囲でお願いします。
発表の 30 分前までにスライド係へご提出下さい。
発表後は速やかにお受け取り下さい。
- 3) 進行 演題数が多いため, 演者, 座長とも時間厳守でお願いします。
ご質問の方は, あらかじめマイクの前にお立ち下さい。
次演者, 次座長は, それぞれ所定の席にお着き下さい。
6. 幹事会 10 月 27 日(土)11:30～13:00, Hotel Welview 会議室で行います。

第 11 回日本小児リウマチ研究会
会長 武井 修治

事務局 今中 啓之, 前野伸昭
〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1
鹿児島大学医学部小児科学教室
Phone 099-275-5354 FAX 099-265-7196
E-mail hiroyuki@m.kufm.kagoshima-u.ac.jp

日 程 表

第1日 10月27日(土)

第2日 10月28日(日)

13:15	開会の辞・会長挨拶
13:16	小児のシェーグレン (演題番号 1～4) 症候群 座長 富板美奈子
13:52	若年性特発性関節炎 (演題番号 5～7) (JIA)-症例(1) 座長 相原 雄幸
14:19	若年性特発性関節炎 (演題番号 8～9) (JIA)-症例(2) 座長 鉾之原 昌
14:37	若年性特発性関節炎 (演題番号 10～12) (JIA)の病態・疫学 座長 藤川 敏
15:04	症例徹底討論 1 (演題番号 13～15) 座長 河野 陽一 チーフコメンテーター 稲毛 康司 下条 直樹 今中 啓之
16:04	全身性強皮症 (演題番号 16～17) 座長 小林 信一
16:22	皮膚筋炎・ (演題番号 18～20) 多発性筋炎 座長 立澤 宰
16:49	SLE (演題番号 21～25) 座長 和田 紀之
17:40	特別講演 The State of the Art in Childhood SLE: Are we working for remission or cure? Sanford Weill Medical Center of Cornell University. 教授 Thomas J.A. Lehman 座長 武井 修治

8:30	感染症 (演題番号26～28) 座長 赤城 邦彦
8:57	類縁疾患・ (演題番号 29～33) JIA-症例(3) 座長 稲毛 康司
9:42	症例徹底討論 2 (演題番号 34～36) 座長 横田 俊平 チーフコメンテーター 前野 伸昭 和田 靖之 伊藤 保彦
10:42	難治性JIAの治療 (演題番号 37～40) 座長 川合 博
11:18	治療の進歩 (演題番号 41～44) 座長 前田 基晴
11:54	自己免疫疾患 (演題番号 45～48) 座長 吉野加津哉
12:30	MCTD・ANCA関連 (演題番号 49～52) 血管炎症候群 座長 伊藤 保彦
13:06	閉会の辞・次期会長挨拶

【口演時間】

一般演題：口演 5 分、質疑 4 分（計 9 分）

症例徹底討論：口演 7 分，検討13分を基準に

お知らせ：

幹事会は10月27日（土）午前11時30分
からHotel Welview かしまで行いま
す。

19:10 懇親会 (Hotel Welview かしま)

第11回日本小児リウマチ研究会 プログラム

開会の辞・会長挨拶 (13:15)

1. 小児のシェーグレン症候群 (13:16~13:52)

座長：富板美奈子

1. シェーグレン症候群に食道運動機能障害を伴った1例……………13

国立小児病院感染リウマチ科

宮塚幸子

2. 長期間の経過観察の後に診断しえた腺外病変合併症Sjögren症候群の2症例…………… 14

東京慈恵会医科大学柏病院小児科

和田靖之

3. 顎下腺腫脹、乾燥症状と顔面の紅斑をみとめるsicca症候群の女兒例ーシェーグレン症候群の診断に苦慮する1例ー…………… 15

… 昭和大学医学部小児科

辻 祐一郎

4. サクソテストによる若年Sjögren症候群患者の唾液分泌能の解析…………… 16

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

富板美奈子

2. 若年性特発性関節炎(JIA)-症例 (1) (13:52~14:19)

座長：相原 雄幸

5. 繰返す肝障害を認めたJRAの頻回再燃例…………… 17

国立国際医療センター小児科

野崎威功真

6. 全身型若年性関節リウマチからマクロファージ活性化症候群に移行した一女児例……18

獨協医科大学小児科

福田典正

7. 感音性難聴をきたした全身型若年性関節リウマチの一例……………19

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児医科学

萬木 章

3. 若年性特発性関節炎(JIA)-症例 (2) (14:19~14:37)

座長：鉾之原 昌

8. 蝶型紅斑をともなった多関節型若年性関節リウマチ(JRA)の1女兒例…………… 20

近畿大学医学部小児科

八木和郎

9. 肩関節の単関節型若年性関節リウマチ……………21

福島県立南会津病院

荒川洋一

4. 若年性特発性関節炎(JIA)の病態・疫学 (14:37~15:04) 座長：藤川 敏

10. 若年性特発性関節炎(JIA)における血清中IL-18濃度……………22
鹿児島大学医学部小児科 前野伸昭
11. 若年性関節リウマチにおける血清抗ガラクトース欠損IgG抗体(CA-RF)の測定……………23
千葉大学大学院医学研究院小児病態学 有馬孝恭
12. 小児特発性関節炎の全国調査結果……………24
平成12年度厚生科学研究補助金研究班 横田俊平

5. 症例徹底討論1 (15:04~16:04) 座長：河野 陽一

チーフコメンテーター：13: 稲毛康司, 14: 下条直樹, 15: 今中啓之

13. 乳児期より発熱と蕁麻疹を繰り返している5歳男児の診断について……………25
東京大学医学部附属病院分院小児科 芥 直子
14. 抗リン脂質抗体症候群の疑われた2家族例(兄妹、姉弟)の検討……………26
日本大学医学部小児科 藤田之彦
15. 反復性発熱、髄膜炎を呈した高IgD症候群の疑われる1例……………27
国立小児病院感染リウマチ科 小林信一

6. 全身性強皮症 (16:04~16:22) 座長：小林 信一

16. 全身型強皮症の一女兒例……………28
産業医科大学小児科 森貞直哉
17. 蚊アレルギーを合併した強皮症の一女兒例……………29
国立国際医療センター小児科 瓜生英子

7. 皮膚筋炎・多発性筋炎 (16:22~16:49) 座長：立澤 幸

18. 乳児多発性筋炎(Infantile Polymyositis)の一例……………30
大阪医科大学小児科 村田卓士

19. メトトレキサートが奏功した間質性肺炎を合併したamyopathic dermatomyositis
の11歳男児例…………… 31

千葉大学大学院医学研究院小児病態学 山口賢一

20. 小児皮膚筋炎に合併した間質性肺疾患4例におけるサイクロスポリンAの効果…………32

北海道大学医学部小児科 小林一郎

8. SLE (16:49～17:34)

座長：和田 紀之

21. 出生後に特異な心電図変化を認めたSLE母体児の一例……………33

東邦大学医学部第二小児科 二瓶浩一

22. ステロイド治療なしに1年間経過をみたSLEの1女児例……………34

信州大学医学部小児科 山崎崇志

23. 水腎症・水尿管により発見されたループス膀胱炎の一例……………35

横浜市立大学小児科 黒澤るみ子

24. 間質性肺炎、溶血性貧血で発症したSLEの1女児例……………36

神奈川県立こども医療センター感染免疫科 奥山伸彦

25. ステロイド治療中に発熱を伴いLDH高値が持続するSLEの1例……………37

日本医科大学小児科 福永慶隆

休憩 17:34～17:40

特別講演 (17:40～18:40)

座長：武井 修治

- The State of the Art in Childhood SLE: Are we working for remission or cure?………… 11

Chief, Division of Pediatric Rheumatology.
Hospital for Special Surgery, and Professor of
Clinical Pediatrics, Sanford Weill Medical Center of
Cornell University.

Thomas J.A. Lehman

懇親会 (Hotel Welviewかごしま)19:10～

9. 感染症 (8:30~8:57)

座長：赤城 邦彦

26. 若年性特発性関節炎(JIA)における*Bartonella henselae* 感染の関与……………38
鹿児島大学医学部小児科 前野伸昭
27. 若年性関節リウマチが疑われた脾腫瘍の一例……………39
杏林大学医学部小児科 大場邦弘
28. ウェゲナー肉芽腫症の治療中に肺結核を合併した一男児例……………40
国立国際医療センター小児科 早川依里子

10. 類縁疾患・JIA-症例 (3) (8:57~9:42)

座長：稲毛 康司

29. 関節症状で発症したサルコイドーシスの1例……………41
佐久市立浅間総合病院小児科 中沢孝行
30. SAPHO症候群と思われた1例……………42
日本大学板橋病院小児科 丸山英和
31. Duchenne 型筋ジストロフィーを合併し、家族性高亜鉛血症との関連が疑われた
リウマチ性炎症性疾患の1例……………43
東京女子医科大学小児科 斎藤義朗
32. メソトレキセートが奏功したSEA症候群の1男児例……………44
信州大学医学部小児科 南雲治夫
33. 小児HLA-B27関連関節炎の5例……………45
神奈川県立こども医療センター感染免疫科 奥山伸彦

11. 症例徹底討論2 (9:42~10:42)

座長：横田 俊平

チーフモデレーター：34: 前野伸昭, 35: 和田靖之, 36: 伊藤保彦

34. シクロスポリンとステロイド剤の併用療法中にリウマトイド因子が陽性化した
全身型若年性関節リウマチの1例……………46
社会保険船橋中央病院小児科 斎藤公幸
35. 肝機能障害、高IgG血症ならびに抗平滑筋抗体陽性を認め、自己免疫性肝炎を
疑った1男児例……………47
信州大学医学部小児科 三澤由佳

36. IL-2産生能異常を認めた出生時より若年性関節リウマチ様症状を呈した1例……………	48
---	----

東京医大小児科

加藤直樹

12. 難治性JIAの治療 (10:42～11:18)

座長：川合 博

37. メソトレキセート、シクロスポリン、プレドニン併用療法で寛解した多関節型 若年性関節リウマチの1例……………	49
--	----

愛生会山科病院小児科

秋岡親司

38. 多剤抵抗性難治性全身型JIAに対するシクロフォスファミドパルス療法の経験……………	50
---	----

鹿児島大学医学部小児科

今村直人

39. 多剤抵抗性全身型若年性特発性関節炎におけるヒト型化IL-6レプターモノクローナル抗体 (rhMRA)の投与効果……………	51
---	----

横浜市立大学小児科

宮前多佳子

40. MAP療法施行例における関節型JIAの中・長期的予後の検討……………	52
--	----

横浜市立大学小児科

岩田直美

13. 治療の進歩 (11:18～11:54)

座長：前田 基晴

41. 我が国におけるMTX少量パルス療法についての再検討……………	53
------------------------------------	----

東京女子医科大学膠原病リウマチ痛風センター

松山 毅

42. 小児特発性関節炎の病型分類とリハビリテーション……………	54
----------------------------------	----

横浜市立大学医学部附属病院医療情報部

根本明宣

43. 小児皮膚筋炎寛解児におけるトラニラスト（リザベン）の使用経験……………	55
---	----

北里大学小児科

石川義人

44. 小児自己免疫疾患におけるシクロスポリンの血中濃度管理－新規製剤ネオーラル®の 使用経験について－……………	56
--	----

横浜市立大学医学部附属病院薬剤部

長野ひろみ

14. 自己免疫疾患 (11:54～12:30)

座長：吉野加津哉

45. 小児多発性硬化症のMRI所見……………	57
-------------------------	----

北里大学小児科

武田良淳

46. 抗 U1RNP 抗体陽性の 4 自験例について……………	58
日大練馬光が丘病院小児科	稲毛康司
47. 抗核抗体陽性を示す自己免疫性血小板減少性紫斑病の臨床的特徴……………	59
横浜市立大学小児科	今川智之
48. 自己免疫性疲労症候群患者に対するステロイド少量療法の試み……………	60
日本医科大学小児科	伊藤保彦
15. MCTD・ANCA関連血管炎症候群（12:30～13:06）	座長：伊藤 保彦
49. 混合性結合組織病の一女兒例……………	61
北里大学小児科	佐伯敏亮
50. シェーグレン症候群を合併した混合性結合組織病の 1 例……………	62
昭和大学藤が丘病院小児科	池田裕一
51. 小児期発症の混合性結合組織病（MCTD）の腎病変……………	63
横浜市立大学附属市民総合医療センター小児科	伊藤秀一
52. 種々の治療にも関わらず MPO-ANCA 高値が持続する ANCA 関連血管炎の一例……	64
大阪医科大学小児科	岡本奈美

閉会の辞・次期会長挨拶 (13:06)

特別講演 抄録

特別講演

The State of the Art in Childhood SLE: Are We Working for Remission or Cure?

Thomas J. A. Lehman MD, Chief, Division of Pediatric Rheumatology, Hospital for Special Surgery, and Professor of Clinical Pediatrics, Sanford Weill Medical Center of Cornell University

When considering the special needs of young patients with SLE most physicians recognize that dealing with children and adolescents is different because of parental anxiety and adolescent 'acting out.' However, few recognize that we must also adjust our medical therapy if we are to accomplish true long-term survival. For a fifteen year old, five year survival is only to age twenty, and ten year survival is only to age twenty-five. Our goal must be fifty or even sixty year survival!! Long term corticosteroid therapy with more than 0.2 mg/kg/day is associated with an unacceptable incidence of osteoporosis, avascular necrosis of bone, premature arteriosclerosis, and psychological damage. We cannot be content controlling SLE with corticosteroids alone. Nor can we be content with many years of treatment with cytotoxic or other immunosuppressive drugs. Our goal is not a lifetime of disease suppression. Our goal is a 'cure.'

If we are to cure SLE, we must recognize that this is not a homogeneous disease. For children with mild SLE that can be managed with minimal amounts of corticosteroids, aggressive intervention is inappropriate. Everyone recognizes the need for aggressive treatment of children with life threatening disease. However, many children with moderately active disease are treated with chronically rising and falling doses of corticosteroids without sustained relief. This group must be treated more aggressively!

Over a ten to twenty year period both complications of therapy and patient non-compliance are significant causes of morbidity and mortality. When questioned many of these young adults state that they are simply 'tired of taking the medicine' and 'tired of having a disease.' We must develop regimens which avoid these frustrations.

Many children with diffuse proliferative glomerulonephritis have been treated with systematic courses of intravenous cyclophosphamide with great success and remain on only 7.5 -10 mg of prednisone daily (<0.2 mg/kg/day) because of concern that they might flare if the dosage is reduced. The majority has normal serum complement levels and often-negative ANAs.

We can attain similar remission for children with non-renal SLE. Over the past twelve years at the Hospital for Special Surgery we have treated children with persistent non-renal SLE with a one-year course of intravenous cyclophosphamide (seven monthly doses followed by two additional doses at three month intervals). The indications are persistent hypocomplementemia, persistent hypertension (diastolic > 90 mm Hg), persistent anemia (Hb < 10 gms/dl), central nervous system disease, or pulmonary hypertension. The majority are now in complete remission on minimal corticosteroids.

一般演題 抄録

1. シェーグレン症候群に食道運動機能障害を伴った1例

○宮塚幸子, 小林信一, 立澤幸
国立小児病院感染リウマチ科

症例は13歳女性。9歳にて耳下腺腫脹出現, 口唇生検で診断確定しセファランチン内服していた。2000年12月から脱毛が目立ち始めPSL20mgを内服していた。12月22日より嘔気出現, 夜間に嘔吐頻回となった。食物のつかえ感と腹痛のため食事をするとう嘔吐し, 1月までに体重が3.7kg減少し入院となった。入院時体重30.5kg 身長154cm, 耳下腺腫脹両側2cm大のほか特に異常を認めなかった。検査所見: IgG3200mg/dl, ANA 320倍(sp), ADNA <80倍, C3 64.9mg/dl, C4 26.2mg/dl, CH50 40U/ml, 抗ss-A/RO 64倍, 抗ss-B/LA 32倍。逆流性食道炎, 食道の蠕動障害を疑い, 上部消化管造影では噴門部の狭窄と食道下部の拡張を認めた。全身麻酔下にて食道内圧測定を施行した。食道に軽度のびらん, 胃粘膜の軽度の萎縮を認め, 食道上部から下部まで圧が低く蠕動が伝導していなかった。食道炎に対しアルサルミン内服と補助栄養としてラコール400kcal/日を開始した。嚥下後の心窩部痛は軽快したがつかえ感には変化なく経過, 脱毛に対し, PSLは20mg隔日で継続していた。蠕動運動の改善を目的にセレキノ, 次いでガナトン内服してみたが症状の改善なく中止した。強皮症の嚥下障害に準じて, プリンペラン内服を開始した。膠原病に合併する食道筋炎の改善を期待してm-PSLパルス療法を2クール施行した。パルス後の食道造影では蠕動に改善はみられなかった。PSLは20mg連日で継続, 補助栄養を600kcal/dayにて29kgで推移していた。8週目に3回目の食道造影を行ったが重力で落下していきただけで蠕動は見られなかった。アセナリンを追加したが改善はみられなかった。m-PSLパルスを再度2クール施行し変化がなかったためPSLは徐々に減量している。

A case of Sjogren's Syndrome complicated with dysphagia.

Sachiko Miyatsuka

Department of Infections Disease and Rheumatology, National Children's Hospital

2. 長期間の経過観察の後に診断しえた 腺外病変合併Sjögren症候群の2症例

和田靖之1)、高橋久美子1)、河合利尚2)、和田紀之2)、
久保政勝1)、衛藤義勝2)

1)東京慈恵会医科大学柏病院小児科

2)東京慈恵会医科大学小児科

小児期のSjögren症候群は、乾燥症状を伴わないことも多い。しかしこのようなsubclinical Sjögren症候群が、それ以降本症の症状が出現するかは明らかではない。今回我々、長期の経過観察後に異なった腺外症状を合併したSjögren症候群の2例を経験した。【症例1】28歳女性。(主訴)レイノー症状、労作時呼吸困難。(現病歴)17年前からレイノー症状、朝のこわばりが出現。2年前より眼および口腔内乾燥感、労作時呼吸困難を訴えるようになった。口唇生検組織像、シルマーテスト、抗SS-A抗体陽性などよりSjögren症候群と診断。呼吸機能検査で%DLcoが低下、胸部CTで局所にhoney combingを伴う間質性肺炎がみられた。【症例2】18歳男性。(主訴)発熱、尿異常。(現病歴)6歳時に呼吸困難、発熱を呈し、11歳時に%DLcoの低値、免疫複合体持続陽性、沈降抗体陽性(Diffusion-in-gel法)により過敏性肺臓炎と診断、prednisoloneにて加療した。経過中の尿中 β 2マイクログロブリンは高値で17歳時に異常高値となった。口唇生検組織よりSjögren症候群と診断、さらに腎生検組織で間質に著明なリンパ球/形質細胞を認め、Sjögren症候群に伴う間質性腎炎と診断。【結語】今回経験した2症例は、いずれの症例も発病初期は確定診断に至らず、長期間の経過の後に腺外病変も明らかになり、Sjögren症候群と診断しえた。小児期のsubclinical Sjögren症候群では、より注意深い経過観察が重要であると思われた。

Two cases of Sjögren syndrome with extra-glandular Lesion diagnosed
after been followed over a long period time
Yasuyuki Wada
Department of Pediatrics, Kashiwa Hospital, The Jikei University
School of Medicine

3. 顎下腺腫脹、乾燥症状と顔面の紅斑をみとめる Sicca 症候群の女児例－シェーグレン症候群の診断に苦慮する 1 例－

昭和大学医学部 小児科

辻 祐一郎、桜井 基一郎、阿部 祥英、杉原 桂、
市橋 いずみ、飯倉 洋治

はじめに 顎下腺部の腫大で10歳時より当院で経過をおっている15歳の女児を報告する。臨床症状では、顎下腺腫大と痛み、乾燥症状（眼球、口腔）、多関節痛、気管支喘息発作、顔面の紅斑、易疲労感などが継続してみられている。

症例 15歳女児 現病歴 10歳時に頸部に腫脹と痛みが出現し、頸部腫脹が増悪した。結膜炎（アレルギー性と診断）、口内炎、易疲労感、顔面頬部の紅斑、両肘、膝の関節痛なども認めた。その後当院にて、諸検査を施行したが診断にはいならず外来経過観察となっていた。

既往歴 1歳時に川崎病に罹患、冠血管病変は残さなかった。2歳時より気管支喘息の治療をうけている。 *2回入院*

入院時現症 両頬部に紅斑、両顎下腺部に約5cm大の弾性硬の腫瘤を触知した。圧痛は軽度みられた。その他の全身リンパ節の腫大は認めなかった。その他の身体所見に異常はみられなかった。

入院時検査所見 WBC 4100,ESR 12/25,CRP 0.2,IgG 1003,IgA 189,IgM 145,IgE 637,IgD 0.7,C3 164.7,C4 26,CH50 46.4,ANA 陰性,SS-A 0.9,SS-B 0.7,RF <7,ssDNA 7.4,dsDNA 0.7,CD4/8 1.18,IL-4 26.6,IL-6 0.7,TNF- α <5,尿 異常無し 唾液腺シッチ；顎下腺のRIの取り込みは両側低下、左耳下腺の軽度機能低下 Gaシッチ 異常集積なし シルマーテスト 右 23 mm, 左 15 mm ガムテスト 1.5ml/10min 唾液腺生検 軽度の間質への炎症細胞浸潤、小葉間導管周囲 リンパ球、形質細胞浸潤を認めた 眼科にて両側の角膜びらんを認めた。

まとめ 臨床症状からはシェーグレン症候群が考えられるが、血液検査所見は同症候群を示唆するものではなく、anti-alpha-fodrin も陰性であった。診断を含め、治療に苦慮している症例である。

A 15 year old girl of Sicca syndrome presenting with swelling of bilateral submandibular gland ,xerosis and facial erythema -a difficult case to be diagnosed for Sjogren syndrome-

Yuichirou Tsuji Department of Pediatrics,Showa University School of Medicine

4. サクソンテストによる若年 Sjögren 症候群患者の唾液分泌能の解析

富板美奈子、斎藤公幸*、下条直樹、有馬孝恭、山口賢一、河野陽一

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

*社会保険船橋中央病院小児科

【背景と目的】唾液分泌能の評価法として、サクソンテストは簡便であり、Sjögren 症候群(SS)の診断基準にも取り入れられている。サクソンテストを用いた若年 SS 患者の唾液分泌能を検討する。

【方法】Kohler らの方法に準じ、Kelrix[®] スポンジガーゼを4つ折りにし、メトロノームに合わせ一秒に一回、2分間噛ませ、前後でガーゼの重量の変化を測定した。当科通院中の一次性若年 SS 患者 21 例（10～25 歳）を対象とした。

【結果】文献報告されている健康小児のサクソンテストの平均値は $4.62 \pm 1.37\text{g}$ であるが、当科の症例では $2.11 \pm 1.47\text{g}$ であった。唾液分泌量と、抗 Ro/SS-A 抗体、抗 La/SS-B 抗体の有無などの血清学的パラメーターとの相関はなかった。測定値と自覚症状も必ずしも一致しなかった。

経時的にみると、2年以内の経過では測定値に大きな変動は見られない患者が多かった。しかし、噛み方によって測定値が大きく変動した患者があった。

【考察】若年 SS 患者の唾液分泌量は、自覚症状が無い患者でも健康人より低下していることが示唆された。しかし、噛み方により測定値の変動が認められたため、より正確に評価する方法の工夫が必要と考えられた。

Analysis of saliva production in patients with juvenile Sjögren's syndrome
using the Saxon test.

Minako Tomiita

Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Chiba University

5. 繰返す肝障害を認めたJRAの頻回再燃例

国立国際医療センター 小児科

野崎威功真 松下竹次 刀祢裕美 岡崎健一 早川依里子

関口典子 内田寛 倉辻忠俊

取手協同病院 小児科

太田正康

症例 16才 男児

経過中に薬剤によると思われる肝機能障害を認め、消炎剤を3回変更するも、肝機能障害を繰返し治療に苦慮した症例を報告する。

患児は5才時に発熱、関節痛及び発疹にて若年性関節リウマチ(JRA)を発症した。アスピリン使用にて肝障害を認めたため、イブプロフェンに変更したが再燃を繰返したので、ステロイド剤を併用していた。その後も再燃を繰返し、AZPを使用した。また、オンラミン使用時に再度肝障害を認めた。12才時、6回目の再燃時に高度の肝障害(T-Bil 32 AST708 ALT1433 LDH 590)を認めたため、イブプロフェンを中止し、ステロイドパルス療法を施行した。その後13, 16才時に再燃したが、現在はステロイド剤の内服でコントロール中である。

A JRA boy with reccurrent liver dysfunction

Ikuma Nozaki

Department of Pediatrics, International Medical Center of Japan

6. 全身型若年性関節リウマチからマクロファージ活性化症候群に移行した一女兒例

福田典正、武田佳子、菅野普子、山田裕美、小野三佳、沼田道生、
平尾準一、吉原重美、杉田憲一、有阪治
獨協医科大学小児科

【はじめに】マクロファージ活性化症候群(MAS)は若年性関節リウマチ全身型との関連を指摘されている疾患で、本邦でも症例が蓄積されつつある。その多くは重篤な症例で、集学的な治療が必要と考えられている。我々は副腎皮質ホルモン(PSL)の全身投与により臨床的寛解を得たMASの一例を経験したので報告する。【症例】患児は2歳女児。既往歴、家族歴に特記事項無し。平成13年3月中旬より弛張熱が出現し近医にて外来加療されるも改善せず、4月5日、当院外来受診。Morning stiffness、CRP 8.2mg/dl, WBC15100/ μ Lを認め入院。RF,RAPA,抗核抗体陰性。入院後Ibuprofen 40mg/kg/dayの投与で症状の改善を認め、4月20日退院。4月23日より弛張熱が再発し、4月26日当院再来。AST 73U/L, ALT 23U/L, LDH 1182U/L, CRP2.7mg/dl, Plt 10.0×10^4 / μ LとAST, LDH優位の遊離酵素上昇と血小板減少傾向、肝脾腫を認め入院。同日のFerritin 4810ng/ml, 尿中 β -2 MG275 μ g/L, NAG 1.1U/L。骨髓生検において少数のhemophagocytosis所見を認めたが、明らかな低コレステロール血症や高トリグリセライド血症、二系統以上の骨髓抑制を認めなかった。上記所見よりMASと診断し、同日よりPSL 2mg/kg/dayの全身投与を開始。症状、検査値の速やかな改善を認めた。患児はcyclosporin-A、mPSLパルス療法等を使用せず、臨床的な寛解状態を維持している。患児は、その後若年性関節リウマチ全身型の再燃を認め、RF(-)であるものの、両足関節、膝関節、左股関節に関節痛が出現したため、最近PSL 1mg/kg/day + low dose MTX/ロイコボリン療法を追加した。【考察】PSLの全身投与のみで軽快したMASとも考えられる一例を経験した。現在は原疾患管理に苦慮している症例である。

A case of macrophage activation syndrome developed with systemic juvenile rheumatoid arthritis in 2 years girl. Successfully treated with prednisolone

Norimasa Fukuda
Pediatric department, Dokkyo University School of Medicine

7. 感音性難聴をきたした全身型若年性関節リウマチの一例

岡山大学大学院医歯学総合研究科小児医科学

萬木 章、西内律雄、茶山公祐、浦上知子

山口和誠、高島尚子、清野佳紀

同 耳鼻咽喉・頭頸部外科学

福島邦博

【はじめに】自己免疫疾患に伴う難聴のなかでJRAに伴うものの報告は少ない。今回JRAに感音性難聴を伴った症例を経験したので報告する。

【症例】15才の女兒。生後8ヶ月時に左足関節腫脹、発熱、発疹、心炎をきたし全身型JRAと診断された。NSAIDs、ステロイド、MTX、DMARDs、CyAなどを試みたが炎症反応の高値と多関節炎が持続し、13才時からrheumatoid vasculitisによると思われるpolyneuropathyを認めていた。2001年5月に発熱、咽頭痛および関節炎の急激な増悪をきたし、同時に左側の耳鳴と両側の耳閉側感を訴えた。オーディオグラムで30～40dbの両側軽～中等度感音性難聴を認めたが、頭部MRIでは右側の滲出性中耳炎が認められたのみであった。各種自己抗体（-）、免疫複合体（-）であったがRF292.8IU/ml、CH₅₀27 IU/ml↓、CRP26.8mg/dl、D-dimer9.6μg/ml、FDP-E分画339.9ng/ml等とOAE、ABRによる検討から内耳の血管傷害による自己免疫性内耳性難聴が示唆された。PSLを60mg/dayに増量後、CRPの低下とともに耳鳴、耳閉塞感は消失したが、難聴は改善しなかった。現在CPM pulseを併用しPSLの減量を試みているが、再び病勢が不安定となっており今後も注意深く経過を観察していく予定である。

【結語】成人のRAでは滲出性中耳炎による伝音性難聴、自己免疫性内耳性難聴を合併することが報告されており、JRAにおいてもこれらを含めたフォローアップが必要であると考えられた。

A case of systemic juvenile rheumatoid arthritis associated with sensorineural hearing loss

Akira Manki, et al. (Department of Pediatrics, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry)

8. 蝶型紅斑をともなった多関節型若年性関節リウマチ (JRA) の1 女児例

近畿大学医学部 小児科

八木和郎 竹村 司 吉岡加寿夫

今回、我々は蝶型紅斑を伴った JRA の1 女児例を経験したので報告する。

【症 例】9 歳、女児。【主 訴】膝関節痛、蝶型紅斑、全身倦怠感

【現病歴】平成 11 年秋頃から両膝関節痛と蝶型紅斑が出現し、近医皮膚科で経過観察されていた。平成 12 年秋頃から脱毛が目立ち、膝関節痛も増強してきた。また、寒冷時に手指に紅斑が出現し、レイノー症状も認めた。平成 13 年 2 月頃から全身倦怠感が著明になり、体重減少もみられたため、平成 13 年 2 月 5 日精査加療目的で当科に入院となった。

【現 症】顔面に蝶型紅斑を認めるが、その他皮疹を認めず。膝関節；発赤、腫脹、熱感なし。【検査成績】WBC 5400 / μ l、Hb 13.4 g/dl、Plt 22.5 万、CRP 0.1 mg/dl、ESR 5 mm/hr、CH50 38.6 U/dl、抗核抗体 $\times 160$ 、抗 DNA 抗体 2.0 以下、抗 ds-DNA 抗体 5 以下。

【入院後経過】入院後 39℃ 台の発熱があり、約 1 週間持続し、全身倦怠感も著明であった。この間、CRP の上昇は認めなかった。両膝関節は可動域制限があり、正座はできなかった。X 線撮影では膝関節周囲の骨密度が低下していた。また、両肘、両肩関節、両手関節、両股関節にも可動域制限があり、手関節の X 線撮影で骨密度の低下と関節隙裂の狭小化を認めた。以上の所見から多関節炎後の多関節拘縮であり、JRA と診断した。2 月 16 日からイブプロフェンの内服を開始し、関節痛は改善した。今後、SLE や MCTD を念頭においた経過観察が必要と思われた。

A case of JRA with butterfly rash

Kazuro yagi

Department of Pediatrics, Kinki University School of Medicine

9. 肩関節の単関節型若年性関節リウマチ

福島県立南会津病院 荒川洋一^{*1}, 荒井 至

自治医大 小児科 嶋田達也

(※1 現 国立横須賀病院 小児科)

少関節型 JRA は、膝、足、手、肘関節が侵され、肩関節の報告は稀である。今回我々は、肩関節の単関節型 JRA と考えられた症例を経験したので報告する。【症例】11 歳男児【現病歴】ソフトボール後右腕が上がりなくなり、当院整形外科を受診。右肩関節腫脹、圧痛、熱感あり関節穿刺で吸引できず、WBC 14,000 CRP 6.8 ESR 50mm/h にて非ステロイド系消炎鎮痛剤、抗生物質内服で経過をみたが、発熱が持続し入院した。【既往歴】生後 6 か月よりアトピー性皮膚炎【家族歴】妹：アトピー性皮膚炎，母：ソバアレルギー，花粉症【入院時身体所見】右肩関節の腫脹，圧痛，40.2℃，咽頭発赤軽度，頸部リンパ節腫脹なし，肝脾腫なし，顔面・両手に秕糠性落屑性湿疹あり【入院後経過】WBC 7,200 CRP 6.1 LDH421 で CTM 点滴静注にて解熱せず，JRA 単関節型を疑い naproxen 内服を開始。3 日目より著明な解熱傾向あり。X-P で上腕骨骨頭皮質萎縮，MRI で関節液貯留が疑われ穿刺しても吸引されず滑膜炎が考えられた。骨髓穿刺，CT，骨シンチなど正常，自己抗体陰性，補体正常。ASO,ASK 上昇なく，右肩痛は解熱後軽減した。発症後約 4 か月で可動域制限は消失し，ESR も正常化し naproxen 内服を終了したが，以後も悪化なく良好な経過だった。HLA は A31(19), A33(19), B46, B61(40), Cw1, DR9, DR6。眼科学的に異常なし。【考察】本症例は naproxen が著効し，肩関節の単関節型 JRA と考えた。海外の報告例は検索できた範囲で 1 例のみであった。

Monoarticular juvenile rheumatoid arthritis of the shoulder

Yoichi Arakawa Fukushima Prefectural Minamiaizu Hospital

10. 若年性特発性関節炎(JIA)における血清中IL-18濃度

○前野伸昭, 野村裕一, 武井修治, 今中啓之, 重森雅彦, 森浩純,
根路銘安仁, 赤池治美, 有村温恵, 銚之原昌*, 宮田晃一郎
○鹿児島大学医学部小児科, 同 保健学科*

【背景】インターロイキン-18 (IL-18)は近年同定された向炎症性サイトカインであり, 主に活性化マクロファージにより産生されリンパ球系細胞を活性化することにより炎症に関与するとされる。つい最近, 成人スティル病でIL-18が病態に大きく関与していることが報告され, 診断・治療への応用が注目されている。今回, 我々はJIA患児における血清IL-18濃度を測定し, その意義について検討した。

【方法】対象はJIA患児76例(全身型29例, 多関節型29例, 少関節型18例), 川崎病患児10例, 健常コントロール34例である。IL-18はMBL社のHuman IL-18 ELISA Kitを用いて測定した。

【結果】血清中IL-18濃度 (mean±SD pg/ml) は全身型JIA群で 45073 ± 53870 と著明に高値を認めた。一方, 多関節型では 524 ± 556 , 少関節型では 208 ± 117 , 川崎病では 364 ± 133 と上昇を認めず, コントロール群では 305 ± 124 であった。全身型JIAのIL-18値上昇はフェリチン増加例で著明であり, マクロファージ活性化の病態を反映していると思われた。また, 病勢との相関も認められた。

【考案】全身型JIAでも成人スティル病と同様にIL-18が病態に深く関与していると思われる。IL-18は全身型JIAの病態解明・診断マーカー・治療への応用などに関し今後の研究が期待される。

Serum Levels of Interleukin-18 in Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis

Nobuaki Maeno

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kagoshima University

11. 若年性関節リウマチにおける 血清抗ガラクトース欠損 IgG 抗体(CARF)の測定

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

有馬孝恭, 山口賢一, 富板美奈子, 下條直樹, 河野陽一

千葉市立海浜病院小児科

星岡 明

社会保険病院船橋中央病院小児科

斎藤公幸

【目的】抗ガラクトース欠損 IgG 抗体測定は, 成人 RA 診療においてはもっとも感度の高い新しいリウマトイド因子検査として認識され普及しつつある。しかし若年性関節リウマチ(JIA)における同検査の評価はまだ少ない。今回われわれの施設における JIA 患者血清中の抗ガラクトース欠損 IgG 抗体を測定し, その有用性につき検討した。

【方法】対象は厚生省研究班の診断の手引きによって診断された若年性関節リウマチ 33 症例 (男児 14 例, 女児 19 例) 45 検体で, 全身発症型 18 例, 多関節発症型 12 例, 少関節発症型 3 例であった。抗ガラクトース欠損 IgG 抗体は, エーザイ社製エイテスト CARF にて測定し, IgMRF はレーザーネフェロメトリーにて測定した。

【結果】45 検体中, CARF は 14 検体(31.1%)で, RF は 13 検体(28.9%)で陽性であり, 発症病型別の陽性率は, 全身型 CARF 3.7%(1/27), RF 11.1%(3/27), 多関節型 CARF 86.7%(13/15), RF 66.7%(10/15), 少関節型では CARF, RF ともに 0%(0/3)であった。CARF, RF ともに多関節型において明らかに陽性率が高かったが, すべての群で両測定法間の陽性率に有意差は認められなかった。また RF 陽性 13 検体のうち 2 検体では CARF 陰性であり, 逆に RF 陰性 32 検体中の 3 検体で CARF が陽性となった。

【結論】今回の検討からは CARF が IgMRF と比較して高感度であるという結果は得られなかった。しかし多関節型症例では今後症例数の増加によって成人 RA と同様に高感度であることが証明される可能性がある。

Clinical Measurement of Serum Anti agalactosyl IgG Antibody Values
in Juvenile Idiopathic Arthritis

Takayasu ARIMA, et al.

Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Chiba University

12. 小児特発性関節炎の全国調査結果

平成 12 年度厚生科学研究補助金研究班

横田俊平、中田修二、村田卓士、相原雄幸、北村勝彦、川合 博、
河野陽一、和田紀之、前田基晴、伊達是志、武井修治、森 雅亮

寛解と増悪を繰り返す慢性炎症性疾患の代表である小児特発性関節炎は、早期診断と早期治療とが予後を改善する唯一の方法であるが、社会的認知は遅れ発症数すら掴めていない。行政(保健所)、専門医、患児の親の会(親の会)が一体となって全国調査を行った。

【方法】community-based epidemiology の方法を用いた。全国保健所および「親の会」に呼び掛け管轄域内の小児リウマチ性疾患児を「相談会」に集中し、専門医による個別相談、診断の的確性、治療の経緯、頻度調査を行った。【結果】平成 12 年 9 月～平成 13 年 3 月の間に全国 20 都道府県、140 保健所において調査を行った。15 歳以下の対象人口 6,653,049 人に対し、小児特発性関節炎患児は 648 人が登録され、確定発症率は小児人口 10 万人対 8.79 人であった。個別相談における患児・家族の要望は、地方にいても専門医レベルの医療を受けたい、行政(保健所)と連携し定期的な相談会を設けて欲しい、地域の小児科医と中央の専門医との連携が欲しい、などが出された。【考案】本邦の小児特発性関節炎の頻度は、米国、フィンランドスエーデンなどの報告に近似しており本症に人種差はないと推定された。今後、関節炎に関する診断・治療のガイドラインの作成、地域の主治医と中央の専門医との連携方法の開発、保健行政の患児支援策への参与などが課題である。

Nation-wide Surveillance Study of Juvenile Idiopathic Arthritis in Japan

Shumpei Yokota:

Department of Pediatrics, Yokohama City University School of Medicine

13. 乳児期より発熱と蕁麻疹を繰り返している5歳男児の診断について

¹東京大学医学部附属病院分院小児科, ²虎の門病院小児科

芥 直子^{1,2}, 高見沢 勝¹, 横谷 進², 岩田 力¹

生後すぐより発熱と蕁麻疹を繰り返している現在 5 歳の男児の経過を観察中である。全身状態は良好で、やや低身長ではあるが、知的発達は正常で、乳児期一時みられた肝脾腫も怪快しているため、現在は無治療で観察中である。診断および治療の必要性について検討したい。

【症例】N.T. 1996 年 7 月 1 日出生の現在 5 歳の男児。両親は 20 歳ごろにいずれも比較的難治の蕁麻疹の既往をもつが、その他家族歴に特記すべきことはない。また、妊娠分娩歴にも異常はなかった。生後 2 日より蕁麻疹を認め、皮膚科で温暖蕁麻疹と診断された。生後 5 か月、喘鳴、嘔吐のため入院した時、夜間の発熱に気が付かれた。その後夜間の発熱と発熱時にやや遅れて蕁麻疹が出現するということを現在も認めている。

前医入院中に抗核抗体が陽性と判明したため、生後 7 か月時 (1997 年 2 月) 東大分院に紹介されこれまで 4 回の入院歴がある。

経過中明らかとなったことは、①IL-1, TNF α の上昇を伴わない IL-6 高値があり、発熱に一致して夜間高値となる日内変動がある。②中等量のステロイド剤は IL-6 を正常化させないが、発熱、蕁麻疹には効果がある。③関節症状はない。④血中 IgG は高めだが、IgD は正常範囲内 (上限) である。⑤表在及び深部リンパ節の腫脹が認められる、等である。

皮疹を伴う発熱疾患としては、いわゆる Still 病と診断できると思われるが、IL-1, TNF α の上昇がなく、IL-6 の上昇のみである。そのため現在は、膠原病様の症状を示す、免疫異常症として考えている。患児の全身状態が良好なため、積極的治療を躊躇している状態であるが、予後を考えて診断の確定が必要と思われる。

A 5-year-old boy with recurrent fever and urticaria since infancy

Naoko Akuta
Department of Pediatrics, The Faculty of Medicine,
The University of Tokyo, Mejiro-dai Campus

14. 抗リン脂質抗体症候群の疑われた 2 家族例 (兄妹、姉弟) の検討

日本大学医学部小児科

藤田之彦 遠藤あゆみ 梁尚弘 野口幸男 麦島秀雄 原田研介

日本大学医学部第 3 内科

川村洋 荒川泰行

抗リン脂質抗体症候群 (antiphospholipid syndrome; 以下 APS) は、動脈・静脈血栓症、習慣性流産、血小板減少をきたす疾患で aCLAb 陽性、aCL β 2GP 強陽性ある。リン脂質の一種であるカルジオリピンを対応抗原とする抗体である抗カルジオリピン(aCLAb)は、APS や全身性エリテマトーデスをはじめ各種神経疾患、血小板減少性紫斑病(ITP)などで検出され注目されている。我々は APS の疑われた 2 家族例(兄妹、姉弟)を経験したので報告する。「姉弟例」姉は 2 歳時から血小板減少(6~10 万/ μ l)が出現し ITP と診断、漢方薬で経過観察されていた。弟は 1 歳時に熱性けいれん重積のため入院し、血小板減少(10~15 万/ μ l)、aCLAb がみられた。aCLAb は 6 か月持続し、血小板減少(6~10 万/ μ l)も持続している。姉も aCLAb がみられた。「兄妹例」15 歳の兄は紫斑・腹痛が出現し、血管性紫斑病と診断されていた。腹痛・発熱・体重減少等が持続し、aCLAb、aCL β 2GP、CRP・シアル酸陽性がみられ APS が疑われた。内視鏡検査所見からクローン氏病と診断し食事療法とステロイド療法により症状は軽快しているが aCLAb は持続している。12 歳の妹は、紫斑と血小板減少(10 万/ μ l 前後)がみられ aCLAb、aCL β 2GP 強陽性であり、APS と診断し少量のアスピリンを投与し経過観察していた。9 か月後から血小板数 5 千/ μ l と低下し、低補体血症が出現したため、抗凝固療法とステロイドパルス療法を行い、血小板数の正常化をみたが、aCLAb 陽性、aCL β 2GP 強陽性、軽度低補体は持続している。経過中抗核抗体・抗 dsDNA 抗体・抗 ssDNA 抗体・他の自己抗体・高 IgG 血症・尿所見異常などは認めなかった。これらの症例の診断、問題点について考察する。

Two siblings with antiphospholipid syndrome

Yukihiko Fujita Department of Pediatrics, Nihon University School of Medicine

15. 反復性発熱、髄膜炎を呈した高 IgD 症候群の疑われる 1 例

国立小児病院感染・リウマチ科

小林信一、宮塚幸子、立澤宰

反復性発熱、発疹、髄膜炎、関節炎、持続性の全身リンパ節腫脹、肝脾腫、体重増加不良を呈し、血液検査で小球性貧血、血清 IgD の高値、血清および髄液 IL-6 の高値をきたした 1 例を経験した。本例を高 IgD 症候群と診断することの妥当性について先生方のご意見をうかがいたく症例を報告する。

症例は 99 年 7 月、在胎 36 週 2200g 自然分娩（Apg8/8）にて出生した男児。日齢 9 に TSS-like syndrome と診断され当院新生児科に入院。日齢 20 頃より多形滲出性紅斑、生後 6 カ月頃から週に 2～3 回、38～39℃の発熱が反復して出現した。2000 年 6 月（10 カ月）に 1 回目の入院。体重-1.3SD、身長-1.1SD、著明な肝脾腫、リンパ節腫脹を認めた。主な血液検査は白血球増加、小球性貧血、dsDNA、ssDNA 陽性、髄液検査は 6/8 は 135/3（単核球優位）、7/7 は 0/3 で異常細胞はなし。注腸では lymphoid hyperplasia と診断され、病理学的検査では軽度の慢性炎症性細胞の浸潤を認めた。以後も同様の発熱と発疹を繰り返した。2000 年 11 月（1 歳 3 カ月）に髄膜炎を疑われ 2 回目の入院。髄液検査は 11/6 は 3203/3（好中球優位）、11/7 は 163/3（リンパ球優位）と髄液細胞の増加を認めた。その他の主な検査は IL-6 高値（髄液中 IL-6:5260pg/ml、血清 IL-6:59.8）、IgD 34.8mg/dl と高値。Castleman 病を疑い腋窩リンパ節の生検を施行したが非特異的リンパ節炎との診断であった。発熱に対しアスピリンによる治療を開始した。発熱の回数は 1～2 回/月まで減少し発疹の頻度も減少した。しかし 2001 年 3 月、7 月に著明な両膝関節炎を呈したが自然に軽快した。血清 IgD は 22.2～50.9、CRP は 1～4mg/dl 台で変動しているが陽性が持続している。

A suspected case of hyperimmunoglobulinemia D syndrome with recurrent fever and meningitis

Shinichi Kobayashi, et al.

Department of Infectious Disease and Rheumatology, National Children's Hospital

16. 全身型強皮症の一女兒例

産業医科大学小児科

森貞直哉、沖田信夫、宮川隆之、朝山光太郎、白幡聡

【はじめに】全身型強皮症は一般には中年女性に多く、小児ではまれである。今回我々の施設で全身型強皮症の一女兒例を経験したので報告する。【症例】10歳女兒、4歳頃から顔面に紅斑を認め、近医で光線過敏症といわれていた。その後関節拘縮と胸やけを認め、増悪傾向を認めたため平成12年3月精査加療目的で当科入院となった。入院時、全身の皮膚硬化および低身長を認めた。外表皮膚所見は、上下肢の関節に皮膚の色素脱失・硬化を認めた。血液検査では異常所見を認めず、抗Scl-70抗体・抗U1-RNP抗体も陰性であった。皮膚生検所見では線維化が著明であった。治療は皮膚硬化に対してはD-ペニシラミンの内服投与を行い、食道機能低下にはモサプリドの投与を行っている。また関節拘縮に対しては、リハビリテーションを行っている。約1年経過後、身長は7cm増加、体重は2kg増加した。また月経は、平成12年9月に発来した。現在もD-ペニシラミンを継続投与中である。【考察】全身型強皮症の小児例は少なく、治療法も確立していないのが現状である。本児はD-ペニシラミンの投与と食事指導を含む生活指導によって比較的良好なQOLを保つことができています。

A 10-years-old girl with systemic sclerosis

Naoya Morisada, Department of Pediatrics, University of Occupational and Environmental Health

17. 蚊アレルギーを合併した強皮症の一女兒例

国立国際医療センター 小児科

瓜生英子 早川依里子 関口典子 松下竹次 倉辻忠俊

症例：9才、女兒

家族歴：父母がペニシリンアレルギー

既往歴：卵アレルギー

現病歴：膝関節痛及び運動制限、レイノー現象、朝のこわばりが出現したため、当科に入院した。

入院時理学的所見；四肢の浮腫性硬化、膝、手指及び足関節の可動制限を認めた。

入院時検査結果：WBC 6870 ESR-1h 13 CRP 0.54

抗核抗体（Nucleolar > 2560）サーモグラフィーで右第3指PIP関節周囲の低体表温域を認めた。皮膚生検で膠原線維の増加、小血管周囲の浮腫を認めた。

その後の経過：ステロイド剤、D-ペニシラミンの内服を行い、症状が軽減したため、ステロイド剤を漸減中止とした。10才時より蚊に刺された後に、同部位の強い発赤、腫脹を繰り返すようになり、IgEも高値（6938.9 U/ml）を示すようになった。強皮症に関しては、皮膚症状が軽減したため、10才時にD-ペニシラミンの内服を中止した。15才の現在、皮膚症状はほぼ消失し、蚊に対する反応が軽減、IgEも低下（931.3U/ml）している。

A girl with Scleroderma and mosquito allergy

Hideko Uryuu

Department of Pediatrics, International Medical Center of Japan

18. 乳児多発性筋炎 (Infantile Polymyositis) の一例

大阪医科大学小児科

村田 卓士、岡本 奈美、鈴木 周平、玉井 浩
国立精神・神経センター武蔵病院
埜中 征哉

【症例】1才2ヶ月、男児【既往歴】出生体重：3190g、周産期異常なし、頸定5ヶ月、坐位9ヶ月、伝い歩き1歳2ヶ月、知的発達正常【経過】口唇口蓋裂の術前検査（1才2ヶ月時）にて高CPK血症を指摘。1才6ヶ月時では座位で遊んでいることが多く、waddling gateで歩行していた。特に近位筋の筋萎縮は著明で、低緊張、腱反射消失を認めたが全身状態は良好、発熱、発疹、筋石灰化などは認めず。種々の筋疾患の鑑別を行ったが確定に至らないため、1才7ヶ月時筋生検（右上腕二頭筋）を施行し「多発性筋炎」と診断。1才9ヶ月時よりm-PSLパルスを開始するが、PSLの減量中筋原性酵素は再度上昇、筋力も低下傾向を示したため、2才1ヶ月よりMTX weekly pulse、 γ グロブリン大量療法などを施行したが効果は一時的で、3才1ヶ月からCPM monthly pulseを開始。しかし2クール終了後、CK値が著明に上昇し筋力も低下傾向となったため中止。3才5ヶ月よりazathioprineを併用して経過観察中である。なお、経過中ミオグロビン、PLT、sIL-2Rは高値を示したが、CRP、赤沈、FDP、 γ グロブリンなどの炎症性マーカーは正常、抗Jo-1抗体：陰性、大腿MRI：異常所見なし。【考察】Thompsonらは1歳以下に発症する多発性筋炎（PM）をinfantile PMと定義したが、その報告例は稀で皮膚筋炎に比べて治療抵抗例が多く、またcongenital inflammatory myopathyとの鑑別が重要となる。稀ながら炎症所見に乏しい例も存在し、筋生検は必須である。

A Case of Infantile Polymyositis Resistant to Steroids

Takuji MURATA

Department of Pediatrics, Osaka Medical College

19. メトトレキサートが奏功した間質性肺炎を合併した amyopathic dermatomyositis の11歳男児例

千葉大学大学院医学研究院小児病態学 山口賢一、有馬孝恭、
富板美奈子、下条直樹、河野陽一

【はじめに】 amyopathic dermatomyositis (DM) は、典型的な皮膚所見を呈しながら筋炎症状が乏しい皮膚筋炎であるが、しばしば合併する間質性肺炎 (IP) は急速に進行し治療抵抗性の重症例が多いと報告されている。【症例】 2000年7月 (11歳時) に日焼けを契機に皮疹が出現し、また時折両側大腿の筋肉痛および両足関節痛を訴えた。皮疹の所見から皮膚筋炎を疑われ当科へ紹介された。身長 146.7 cm、体重 47.8 kg。臨床所見では顔面・前胸部・両上肢伸側の紅斑、色素沈着、Gottron 徴候、爪郭の血管拡張を認めたが、呼吸器症状、筋肉痛、筋力低下、ヘリオトロープ疹は認めなかった。血液検査所見では、CK 83 U/mL、アルドラーゼ 6.9 U/mL、抗核抗体 40倍、抗Jo-1抗体 陰性、KL-6 1530 U/mL (正常<500) であった。血液ガス、凝固系に異常所見は認めなかった。筋電図では、筋原性変化の所見が得られた。筋生検では筋炎の所見は認めなかった。呼吸機能検査では DLcoが 53.5%と低下した以外は正常であった。胸部単純レントゲン及び胸部C Tでは間質性肺炎の所見を認めた。【結果】 プレドニゾロン 60mg/日の内服で治療を開始したが2週間後に無効と判断し、シクロスポリンの内服を併用した。一旦は改善傾向を示したものの、再び胸部C T上で間質性肺炎像及び%DLCOの悪化を認めたため、メトトレキサート (MTX) 15mg iv/1回/週の併用を開始したところ奏功し、KL-6、DLco、胸部C Tのすべての検査所見が改善した。

A case of amyopathic dermatomyositis treated with methotrexate.

Ken-ichi Yamaguchi

Department of pediatrics Graduate School of Medicine,
Chiba University

20. 小児皮膚筋炎に合併した間質性肺疾患4例におけるサイクロスポリンAの効果

北海道大学医学部小児科

小林一郎・山田雅文・川村信明・岡野素彦・小林邦彦

＜緒言＞間質性肺疾患(ILD)は成人皮膚筋炎(DM)にしばしば見られる合併症であるが、小児皮膚筋炎(JDM)においては希である。しかし、一度合併すると急速に進行し致死性である場合もあり、また、その治療法は確立されていない。我々は、過去3年間に4例のILD合併JDM症例に対しサイクロスポリンA(CSA)を使用したので報告する。

＜症例と方法＞症例はJDM発症時4~14歳の男児4例・女児1例。胸部CT所見は間質性肺炎(IP)3例・BOOP2例であった。抗Jo-1抗体は全例で陰性であった。いずれの症例もJDMに対するステロイド治療中に発症し、BOOPの1例は皮膚症状の再燃に伴っていた。いずれの症例も経口ステロイド剤の増量やステロイドパルス療法に対する反応は不良で、ステロイド剤の副作用も生じたためCSAの投与を行った。CSAは3.5~5 mg/kg/dayで投与し、効果が不十分な場合には血中トラフ値を100~150 ng/mlに維持すべく増量した。BOOPの1例はCMV感染の関与が疑われたため、gancyclovirを2週間併用した。

＜結果と考案＞4例全てにおいて、CSA開始2ヶ月後にはCT所見・%VCともに改善傾向を示した。一方、血清KL-6値は3例で一過性に上昇し、その後低下傾向を示した。いずれの症例においても、皮膚・筋病変に対するステロイド剤の減量が可能であった。多毛を除いて明らかなCSAの副作用は認めていない。以上より、CSAはステロイド抵抗性ないし依存性のILD合併JDM症例に対し試みるべき治療法と考えられた。

Treatment of juvenile dermatomyositis-associated interstitial lung disease with cyclosporine A

Ichiro Kobayashi

Department of Pediatrics, Hokkaido University School of Medicine

21. 出生後に特異な心電図変化を認めたSLE母体児の一例

東邦大学医学部第二小児科
同第二産婦人科
同第四内科

二瓶浩一、四宮範明、青木継稔
清木孝之、豊岡理恵子、川村良
斉藤栄造

母親は27歳初産婦。21歳の時にSLE発症、ループス腎炎を併発、抗SS-A抗体は陽性であった。プレドニン 6mg/日にてコントロールされており、妊娠経過中、徐脈を始めとして特記すべき異常所見は認めなかった。

児は40週、2,740gにて出生。仮死なし。出生時理学的所見は正常であった。日齢1日における心電図、心エコー検査も正常であった。児は産婦人科病棟入院中、新生児ループスを疑わせる所見なく退院した。生後1ヵ月時の心電図にてⅢ、aVfにdeep Q、および不完全右脚ブロック出現、再度の心エコー検査は正常であった。生後2ヵ月時の心電図ではⅢ、aVfのdeep Qは消失し不完全右脚ブロックのみ残存した。以降特記すべき所見を認めていない。

本例の心電図変化と母体SLEの関係について、考察を加え報告する。

A case of infant born to mother with SLE
:Unusual change in electrocardiogram after birth.

Koichi Nihei

Second Department of Pediatrics, Toho University School of Medicine

22. ステロイド治療なしに1年間経過をみたSLEの1女児例

信州大学医学部小児科

山崎崇志, 田中美幸, 南雲治夫, 上松一永, 安井耕三,
小宮山淳

【緒言】SLEにおいては診断後早期にステロイド治療が必要となることがほとんどである。診断後、臨床症状の軽快、増悪を繰り返し、1年間ステロイド治療なしに経過をみることができた女児例を報告する。

【症例】12歳女児。平成12年5月に発熱と手指の皮疹が出現し、6月に関節痛が現れたため当科に入院した。血液検査所見で抗核抗体および抗DNA抗体の陽性、低補体血症を認めたためSLEと診断した。尿所見に異常はみられなかった。発熱・皮疹・関節痛は自然に消失し、血液検査所見の軽快を認めたため一時退院した。その後皮膚生検を行ったところlupus bandを認め、薬剤性ループスは否定的であった。平成12年11月に手指の皮疹が再び現れ、抗DNA抗体価の高値、低補体血症などの所見が改善しないためミゾリビン内服を開始した。平成13年1月より次第に抗DNA抗体価が上昇し、腎生検を目的に再入院したが水腎症が疑われ生検は中止した。その後蝶形紅斑を認めるようになり、また、抗DNA抗体価の上昇がみられたためステロイド投与が必要と判断した。ステロイド内服治療を行ったところ臨床症状、血液検査所見とも改善した。

【考察】SLEは診断後早期にステロイド治療が必要となるのが一般的であるが、臨床症状の自然寛解を認め様子をみることができ症例が存在すると考えられた。血液検査所見はミゾリビンの単独投与では改善は得られず本例においては無効であった。

A case of 12 yaer-old girl without steroid treatment for a year.

Takashi Yamazaki, Department of Pediatrics, Sinshu University School of Medicine

23. 水腎症・水尿管により発見されたループス膀胱炎の一例

横浜市立大学小児科

黒澤るみ子 宮前多佳子 岩田直美 今川智之

伊藤秀一 森 雅亮 相原雄幸 横田 俊平

全身性エリテマトーデス (SLE) として経過観察中に水腎症・水尿管が発見され、精査によりループス膀胱炎の合併が明らかになった症例を経験した。

【症例】13歳、女児【現病歴】2000年8月発熱、下痢、嘔吐、関節痛、全身倦怠感にて発症。前医にて血小板減少、抗核抗体・抗DNA抗体・PAIgG陽性を認め特発性血小板減少症、SLE疑いとして経過観察されていた。2001年1月、一過性の背部痛、尿蛋白・潜血陽性に対し精査を行ったところ、左水腎、左尿管拡張が判明。同年2月顔面皮疹の出現によりSLEの診断基準を満たし3月精査目的で当院入院。入院後の精査にてシエグレン症候群(SJS)、抗リン脂質抗体症候群(APS)と診断。腎尿路系の検索によりループス腎炎(WHO分類 a)、膀胱鏡にて左尿管口周囲の発赤所見あり、同部位生検にて、炎症細胞浸潤、免疫複合体・補体の沈着を認めループス膀胱炎と診断した。ループス腎炎は軽症であったが、ループス膀胱炎の機序としてSLEに由来する血管炎を考慮し、間欠的シクロホスファミド・パルス療法(IVCY)を導入、現在経過を追っている。【考察】ループス膀胱炎はSLEの臓器障害としてこれまでに約40例の報告がある。報告では頻尿・残尿感などの臨床症状、尿所見異常などが顕著な症例が多く、本例では症状に乏しく水腎症・水尿管の精査を積極的に追求したことでループス膀胱炎と診断し得た。

A Case Report of A Girl with Lupus Cystitis

Rumiko Kurosawa,

Department of Pediatrics, Yokohama City University School of Medicine

24. 間質性肺炎、溶血性貧血で発症したSLEの一女兒例

神奈川県立こども医療センター感染免疫科
奥山伸彦 西本 創 柳澤敦広 赤城邦彦

小児期発症SLEでは、初発症状として呼吸器症状を示す例は少ない。私たちは、発熱、貧血とともに呼吸困難を呈し、間質性肺炎の合併と診断した女兒例を経験したので報告する。

〔症例〕13歳女兒。父にITP、母に原因不明の脳内出血の既往がある。平成13年7月より頬部紅斑、9月より倦怠感を認めた。10月に入って顔色不良、発熱および咳嗽が出現し、紹介入院となった。

〔入院時現症〕BT39.6℃、HR140/m、RR42/m。皮膚は蒼白、貧血様。軽度の収縮期雑音が聴取され、呼吸音は減弱。他に異常所見なし。

〔入院時検査所見〕

胸部レントゲン：両側びまん性のスリガラス様陰影(+)。胸部CT：上葉より下葉背側に間質性陰影。

動脈血液ガス：pH7.469 pCO₂29.9 pO₂37.8 HCO₃21.2 BE-2.4
W8100 Hb6.0 Plt36.4 ret35% GOT30 GPT7 LDH1451 TP7.5
BUN19.7 Cr0.84 Haptoglobin<15 CRP<0.12 IgG1920 ESR33/h

尿：蛋白(-)、潜血(2+)、RBC5-9/HPF

抗核抗体320×(homo320, spec320)、抗DNA抗体25(RIA)、
抗DsDNA 6、抗Sm(-)、抗RNP(-)、抗SSA 256×、抗CLβ 2GPI(-)、
LE細胞(+)、C₃21 C₄4 CH₅₀9.5、直接クームス(+)

〔経過〕

溶血性貧血と間質性肺炎と診断し、プレドニソロン60mg/日を投与開始した。翌日には解熱し、3日目には呼吸困難が改善し酸素不要となった。SLEの診断後、m-PSLパルス療法3クールとアザチオプリンを併用し、以後順調に経過した。腎生検はWHOⅢ型であった。尚、検査上ウイルスなど感染性肺炎を疑わせる所見は得られなかった。

A girl of Systemic Lupus Erythematosus with interstitial pneumonia
and hemolytic anemia

OKUYAMA nobuhiko Kanagawa Children Medical Center Dept. Of
Infection, Immunology and Rheumatology

25. ステロイド治療中に発熱を伴いLDH高値が持続するSLEの1例

日本医科大学小児科

福永慶隆，伊藤保彦，立麻典子，五十嵐徹

症例は14歳の女性。7歳時に発熱、皮疹のため当科入院。胸部レントゲン写真で間質性変化を認め、抗核抗体640倍、抗DNA抗体1280倍、LEテスト陽性、LE細胞(3+)、CH50 15.8 IU/mlなどの結果より、SLEと診断した。メチルプレドニゾロン 400mg/day の half-dose pulse therapy を3クールを行った。治療によく反応して順調な経過をとり、プレドニゾロン 15mg 隔日投与で長期間寛解を維持出来ていた。12歳頃より、一過性の手指腫脹、疼痛および頭痛を訴えることが多くなったので、リンデロン 1.5mg/day, イムラン 50mg/day に変更してこれらの症状は消失した。

今回、平成13年6月6日より発熱、頬部紅斑、その2日後より右下腹部痛も出現、検査ではLDH値が1000 IU/lと高値であった。LDHアイソザイムでは、3と4が増加していた。入院後、抗菌薬の投与を行ったが、発熱、腹痛は持続した。補体の低下などもなく、SLEの再発と診断できなかったが、リンデロンを6mg/dayと増量し経過観察したところ、解熱し腹痛も消失した。LDH値が900 IU/lであったが、その後リンデロンを漸減し2.5mg/dayで経過を観察していた。8月7日再度発熱、頬部の紅斑が出現し、LDH値が1500 IU/lと再び上昇したため再度入院となった。ステロイドをメチルプレドニンに変更して、すぐに解熱し、頬部の紅斑も徐々に消退してLDHの値も漸次低下してきている。

血液検査上はSLEの再発とは考えにくく、LDHの高値の原因は不明であり、現在検索をおこなっている。

Fever and persistent elevation of LDH in an SLE patient during the steroid therapy.

Yoshitaka FUKUNAGA, et al. (Department of Pediatrics, Nippon Medical School)

26. 若年性特発性関節炎(JIA)における *Bartonella henselae* 感染の関与

○前野伸昭, 又吉盛健*, 吉家清貴*, 藤村剛*, 今中啓之,
田邊貴幸, 武井修治, 小田紘*, 鉾之原昌**, 宮田晃一郎
○鹿児島大学医学部小児科, 同細菌学*, 同保健学科**

*B. henselae*はネコひっかき病の原因菌として知られるが, 一方で不明熱の原因の一つとしても最近注目されている。本菌は臨床検体からの分離培養が困難である上, 弛張熱や発疹・関節痛等を示すこともまれではないためJIAとの鑑別は重要である。実際, 全身型JIAと診断されながら後に本菌による感染症と判明した症例も報告されている。我々は, 当科でJIAと診断された患児63例(全身型24例, 多関節型24例, 少関節型15例), 2週間以上弛張熱を認めるも全身型JIAの診断基準を満たさない患児14例, コントロール92例において間接蛍光抗体法を用いて*B. henselae*に対する血清抗体価を測定した。その結果, 全身型JIAと診断されていた1例, 弛張熱例1例においてIgG抗体が有意に高値を示し, *B. henselae*感染症が示唆された。前者では弛張熱と心膜炎が, 後者では弛張熱とエコーでの脾臓内微小低吸収域像が特徴的であった。両症例とも関節症状は軽微かつ一過性であり, フェリチンやIL-18の上昇はみられなかった。また, その後の再燃は認められていない。*B. henselae*感染はJIAの病原因子とは考えにくいものの, 全身型JIAと診断する際の否定すべき疾患の一つとして考慮すべきと考えられた。

Association of *Bartonella henselae* Infection with Juvenile Idiopathic Arthritis

Nobuaki Maeno

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kagoshima University

27. 若年性関節リウマチが疑われた脾膿瘍の一例

杏林大学医学部小児科¹⁾、同小児外科²⁾

大場邦弘¹⁾、宮島智子¹⁾、岡本静香¹⁾、保崎智子¹⁾、松山 毅¹⁾、
前田基晴¹⁾、伊藤泰雄²⁾

今回、われわれは他院より若年性関節リウマチ（JRA）疑いにて紹介となり、実際は脾膿瘍であった症例を経験したので報告する。

症例は1歳6カ月の男児。他院より弛張熱が持続し、抗生剤治療が無効であったためJRAを疑い当院に紹介となった。当院転院後は抗生剤を中止し、経過観察を行ったところ弛張熱は持続し、血液炎症反応高値が持続したが、関節所見や発疹はみられなかった。血液培養をはじめとして各種培養を施行した上で、再度各種抗生剤投与を行うも熱型や血液炎症反応に全く変化はみられなかった。また、結核、非定型抗酸菌ならびに原虫の検索も行うも検出されず、骨髓検査においても異常は見られなかった。長期間の発熱と炎症により全身状態の悪化と体重減少が著しく、JRAの診断には至らないものの何らかの免疫性血管炎ではないかと考え、短期ステロイド剤投与を考慮し、同剤投与前のスクリーニング検査としてツベルクリン反応と前医により施行され異常がみられなかった腹部超音波検査を行った。その結果、脾臓に膿瘍が確認されたため、同剤使用を見送り脾臓摘出が行われた。脾臓摘出後は弛張熱、血液炎症反応は消失し、患児の全身状態も改善した。脾膿瘍の背景に何らかの免疫不全があるのではないかと考え、脾臓摘出前後で好中機能をはじめとしてさまざまな免疫検査を行ったが異常は見出せなかった。

本症例は、全身型 JRA ならびに疑い症例の診断において貴重な症例と考えられたため、若干の考察を加え報告する。

A case of spleen abscess suspected as juvenile rheumatoid arthritis

Kunihiro OHBA, et al.

Department of Pediatrics, Kyorin University School of Medicine

28. ウェゲナー肉芽腫症の治療中に肺結核を合併した一男児例

国立国際医療センター 小児科

早川依里子 関口典子 宮澤広文 松下竹次 倉辻忠俊

症例： 14才 男児（中国出身）

家族歴：母親が患児を妊娠中に結核に罹患。

現病歴：関節痛、紫斑、発熱のため前医に入院したが、腹痛、黒色便、腎障害、虹彩炎が出現したため、当科に紹介入院した。

入院時検査結果：WBC 8850 AST 38 CK 697 UN 80 Cr 2.6

CRP 19.4 C-ANCA 30 胸部レントゲン上、右S 6に腫瘤様陰影あり

入院後経過：諸症状及び検査結果より全身性血管炎と診断し、ステロイドパルス療法を施行した。症状は改善したが、腎機能は十分に改善しなかった。胸部異常陰影はその後、嚢胞様変化を示した。治療開始3ヶ月後、右気胸、肺結核（多剤耐性菌）を発症した。肺結核に対しPZA、KM、EB及びSPFXを、原疾患に対しCPAを併用した。

退院後の経過：現在（18才）、ステロイド剤の少量内服を行い、再燃は認めず、腎機能も安定している。また、肺結核に関しては16才時の治療中止後も再発は認めていない。

A boy with Wegener Granulomatosis with lung tuberculosis after steroid pulse therapy

Eriko Hayakawa

Department of Pediatrics, International Medical Center of Japan

29. 関節症状で発症したサルコイドーシスの 1 例

佐久市立浅間総合病院小児科 中沢孝行 山崎敏生

同 病理 森山伸一

長野県立こども病院小児内科 川合 博

関節症状で発症し、若年性関節リウマチ(JRA)との鑑別が困難であったサルコイドーシスの 1 男児例を経験した。【症例】12 歳男児。平成 11 年 7 月初旬から微熱と左膝関節の腫脹が出現した。初診時、左膝関節の腫脹と熱感を認めた他は異常所見を認めなかった。血液検査では白血球数 $7,880/\mu\text{l}$ 、赤沈 45mm/hr 、CRP 0.9mg/dl 、RF 陰性であった。滑膜生検では間質部に多核巨細胞を伴う類上皮肉芽腫を認めその周囲に軽度の小円形細胞の浸潤がみられた。滑液での結核菌 PCR は陰性で、ACE の上昇も認めなかった。JRA (少関節型) を疑い、ブルフェン、次いでロキソニンの内服を行ったが症状は軽快せず、CRP も $1\sim 3\text{mg/dl}$ を推移した。平成 12 年 3 月からリウマトレックスを開始したところ症状と CRP 値の改善傾向を認めた。平成 12 年 10 月県立こども病院にて再生検をおこなったところ同様の所見であり、サルコイドーシスと診断した。またこのころよりブドウ膜炎を認めるようになった。その後しばらくは無治療でも症状の悪化がみられなかったが、平成 13 年 3 月に発熱と左膝関節水腫の増悪が出現し、ナイキサンを開始した。5 月中旬からは弛張熱となり、CRP も 13.9mg/dl まで上昇した。 ^{67}Ga シンチグラムで左膝関節のみに集積を認め、ステロイドを投与したところ速やかに症状と検査値の改善がみられた。【結語】滑膜炎で発症するサルコイドーシスは極めて稀であるが、慢性関節炎の診断において注意すべき疾患の 1 つと思われた。

A case of Sarcoidosis with knee joint symptom.

Takayuki Nakazawa

Department of Pediatrics, Asama General Hospital

30. SAPHO症候群と思われた1例

日本大学板橋病院小児科

丸山英和 山田亜古 金丸 浩 鮎沢 衛 唐澤賢祐
能登信孝 住友直方 藤田之彦 岡田知雄 原田研介

14歳の男児。入院半年前から、顔面のざそうが悪化していた。約3か月前から、強い前胸部痛を訴えるようになった。消炎剤の外用や牽引療法などを行うも無効であり検査目的で入院した。血液検査で強い炎症反応を認め、99Tcシンチグラム、MRIで、胸骨、仙骨、下腿骨などに明らかに炎症を示唆する所見を認めた。抗生物質は無効で、イブプロフェンの大量投与によって軽快している。

SAPHO(synovitis, acne,pustulosis,hyperostosis,osteitis)症候群は、徐々に進行する局所の疼痛、多発性の骨病変、細菌培養では陰性、慢性の経過、掌蹠膿疱症やざそうなどの皮膚病変、これらを特徴とする疾患であり本症例はこれと一致する病態と考えられる。今後は再燃や将来の関節障害が懸念される。

A case diagnosed as SAPHO syndrome

Hidekazu Maruyama

Department of Pediatrics,Nihon University school of Medicine,Tokyo

31. Duchenne 型筋ジストロフィーを合併し、家族性高亜鉛血症との関連が疑われたリウマチ性炎症性疾患の 1 例

斎藤義朗¹，斎藤加代子¹，平野幸子¹，池谷紀代子¹，
鈴木陽子¹，宍倉啓子¹，萬野純恵²，中川 清³，
藤川 敏⁴，守屋 真⁵，溝口信行⁵，大澤真木子¹

1 東京女子医科大学小児科，2 同 生化学教室，

3 同 化学教室，4 同 リウマチ痛風センター，

5 三菱三原病院小児科

症例：14 歳男児。

家族歴：母が 9 歳時若年性関節リウマチと診断され思春期にぶどう膜炎の合併あり、25 歳までステロイド服用。

現病歴：乳児期に精神運動発達遅滞・低緊張・貧血・肝脾腫にて発症。血中 CK・CRP 高値，赤沈亢進，リウマチ因子陽性を指摘された。筋生検にて筋線維の大小不同・多数の壊死/再生線維あり。多発性筋炎の疑いにてステロイド投与開始。しかし、以後多発性関節炎・発熱・頸部リンパ節腫脹を反復し、各種免疫療法に抵抗性で筋萎縮・筋力低下、関節変形・拘縮が進行。9 歳時起立不能、10 歳時上肢挙上不能となる。

入院後経過：14 歳時精査入院、筋生検でのジストロフィン染色陰性と、 $1085\mu\text{g/dl}$ (正常 65-110)の高亜鉛血症に気付かれた。母も血中亜鉛 $1140\mu\text{g/dl}$ と高値。亜鉛は対照血清で主にアルブミン分画に存在するが、本児・母の血清では亜鉛の大部分が高分子分画に存在していた。

考察：乳幼児期に関節炎・貧血・肝脾腫等を発症した高亜鉛血症は弧発例の報告が 2 例ある。今回の母子例は、未知の亜鉛結合蛋白の出現を伴う遺伝性の亜鉛代謝障害が存在し、その部分症状としてリウマチ症状を呈することを示唆する。本例では Duchenne 型筋ジストロフィーが偶然に合併し症状を修飾した結果、診断に難渋した。

Hyperzinemia with systemic inflammation: a heritable disorder of zinc metabolism with rheumatic manifestations ?

Yoshiaki Saito

Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical University

32. メソトレキセートが奏功したSEA症候群の1男子例

信州大学医学部小児科

南雲治夫、山崎崇志、上松一永、安井耕三、小宮山淳

【目的】 Seronegative enthesopathy and arthropathy syndrome (SEA症候群)は脊椎関節症に分類される慢性関節症で、若年男児に発症しやすいといわれている。本邦ではきわめてまれな疾患であり、治療も確立されていないと思われるが、メソトレキセートが奏功した1男子例を経験した。

【症例】 14歳男児。平成9年11月から両側踵痛を生じ、尖足歩行となり、平成10年12月には頸部痛と左肘痛を訴えるようになり前医に入院した。血液検査でCRP 1.2 mg/dl、血沈 64 mm/hr、IgG 1,575 mg/dlと増加し、血清補体価も高値を示した。リウマチ因子、抗核抗体は陰性であったがHLA-B27が陽性を示した。両足のMRI検査では、アキレス腱の踵骨付着部と足底腱膜踵骨起始部が造影でenhanceされ、左肘はarthritisの所見も認められたためSEA症候群と診断された。ナプロキセンの内服にて関節痛は一時的に改善したが、尖足歩行と左肘の進展度は変わらなかった。入院3カ月後に後頸部に腫瘤を触知し、前方環軸関節に滑膜炎とパンヌス形成ならびに水腫があり、前方に亜脱臼していた。トルメチンの追加にて後頸部の腫瘤は消失し、治療開始1カ月後のMRI検査で炎症像は著明に改善していたが、亜脱臼は増大していた。CRP、血沈の高値も続くため、スルファサラジン内服を併用したが3週間後にpancytopeniaが出現したため中止した。頸椎固定術の適用も考えられたため平成11年9月に当院に入院した。入院時のCRP 2.35 mg/dl、血沈 76 mm/hrであり、メソトレキセート7.5 mg/週の内服を開始した。1カ月後の頸椎MRI検査にてパンヌスの縮小が認められ、11月末には踵をつけての歩行が可能となり、左肘痛も改善がみられた。12月中旬から血液検査も改善してきたため退院した。その後、症状、血液および画像検査ともさらに改善し、平成12年10月から関節痛はほぼ消失したためトルメチンを中止したが、現在も症状、検査所見の悪化はみられていない。

【考察】 SEA症候群の治療は、一般的には第1にNSAIDs、第2にスルファサラジンと言われているが、症例数が少なく確立した治療法はなく、各症例に応じて治療法を検討していくのが現状である。本症例ではJRAに準じてメソトレキセートを使用した。arthropathyだけでなくenthesopathyも消失し、環軸関節亜脱臼も改善した。

A case with seronegative enthesopathy and arthropathy syndrome and great success of methotrexate pulse therapy.

Haruo Nagumo, Department of Pediatrics, Shinshu University School of Medicine

33. 小児HLA-B27関連関節炎の5例

神奈川県立こども医療センター感染免疫科
奥山伸彦 西本 創 柳澤敦広 赤城邦彦

小児HLA-B27関連関節炎の5例を報告する。

〔症例1〕12歳男児。11歳時より膝関節痛出現。入院時右膝関節炎所見認めた。NSAIDs投与にて症状改善し、6カ月後には炎症所見消失し、寛解と判断したが、以後も膝関節痛や踵骨腱付着部痛がみられた。26歳まで観察し、脊椎炎の発症や合併症はみられていない。

〔症例2〕12歳男児。11歳時より右膝関節痛、両足背部痛出現。入院時両膝関節炎および両踵骨腱付着部炎認めた。Salazosulfapyridine (SSP)が有効で、約1年半後寛解となった。19歳まで観察し、服薬を要している。脊椎炎の発症や合併症はみられていない。

〔症例3〕11歳男児。左手母指PIP関節および左足第3趾周囲の関節・関節周囲炎が出現し、股関節、膝関節炎へ進展した。SSPが有効で、1年後に寛解し、一時投薬を中止した。14歳時に同様症状で再発し、再度治療を要した。現在18歳まで観察し、寛解中である。

〔症例4〕10歳男児。右腰痛と右足背部の疼痛で発症し、自然に軽快した。12歳時に腰痛の再燃を伴って活動性となり、NSAIDs投与で観察したが、14歳よりSSPを併用し、約1年後に寛解した。

〔症例5〕9歳女児。下痢、血便にて潰瘍性大腸炎と診断され、その経過中に移動性に両側股関節、膝関節、足背・踵骨腱付着部痛が出現した。Pentasa等の内服を開始し、改善傾向があり、経過観察中である。

5例ともHLA-B27陽性で、眼症状はなく、リウマチ因子は陰性であった。経過中に脊椎炎症状を示した例はみられていない。

Five cases of HLA-B27 related arthropathy

OKUYAMA nobuhiko Kanagawa Children Medical Center Dept. Of
Infection, Immunology and Rheumatology

34. シクロスポリンとステロイド剤の併用療法中にリウマト

イド因子が陽性化した全身型若年性関節リウマチの 1 例

社会保険船橋中央病院小児科 斎藤公幸、 野田弘昌

千葉大学大学院医学研究院小児病態学 富板美奈子、下條直樹、河野陽一

様々な治療に抵抗性を示してきた全身型若年性関節リウマチ (JRA) に対してシクロスポリン A とステロイド剤を中心とした治療を行った結果、全身の炎症徴候が改善した症例を 1996 年の本研究会で報告した。しかし、その後最近になって、強力な免疫抑制療法にもかかわらず、リウマトイド因子が陽性化してきている。1996 年以後の経過と合わせて報告する。 【症例】1986 年生まれ (現在 15 歳) の女兒。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、しばらくは CRP 4~8mg/dl 程度で小康状態であった。しかし、1994 年 11 月頃より多関節炎が活動状態となり、金製剤やアザチオプリンなどをステロイド剤と併用したが、ほとんど効果は得られなかった。1996 年 1 月には心炎、痙攣など激しい全身症状を呈して再燃した。このためステロイドパルス療法などによって一時的に寛解したが、高用量のステロイド剤の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、プレドニゾロン 30mg/d に加え、シクロスポリン 50mg/d の併用療法を開始した。その後は速やかに CRP は陰性化し、貧血の改善、血小板数の正常化など著明な改善が見られた。1997 年 11 月肺炎球菌の感染を契機に両膝関節の腫脹が始まり、CRP も 5~8 mg/dl を呈するようになった。プレドニゾロン、シクロスポリンの増量にもかかわらず、関節炎は好転せず、1998 年 5 月よりリポ化ステロイド製剤の静注、7 月からは金製剤の併用も行い、11 月頃からようやく関節炎の沈静化、CRP の低下が見られるようになった。しかし、1999 年からは高血圧、間欠的蛋白尿などを認めたため、金製剤も減量せざるを得なくなった。さらに、2000 年 3 月頃からリウマトイド因子が 20~30U の陽性を示すようになってきている。

A case of juvenile rheumatoid arthritis with positive rheumatoid factor during the cyclosporine A treatment

Kimiyuki SAITO, et al. (Department of Pediatrics, Social Insurance Funabashi Central Hospital)

35. 肝機能障害、高IgG血症ならびに抗平滑筋抗体陽性を認め、自己免疫性肝炎を疑った1男児例

信州大学医学部小児科

三澤由佳, 清水隆, 山崎崇志, 南雲治夫, 上松一永, 安井耕三,
小宮山淳

【緒言】乳児期から肝トランスアミナーゼ値、CRP値、IgG値の高値ならびに抗平滑筋抗体陽性のため自己免疫性肝炎と診断したが、肝生検で典型的な組織像がみられず、診断に苦慮している男児例を報告する。

【症例】1歳3カ月男児。平成12年10月、肝トランスアミナーゼ値高値と好中球減少を指摘され当科に紹介された。ビリルビンの上昇は無く、ウイルス検査で異常を認めなかった。IgG高値、抗平滑筋抗体80倍と陽性であったため自己免疫性肝炎を疑い、肝生検を施行した。病理所見では自己免疫性肝炎で認められるリンパ球、形質細胞の浸潤が無く、壊死所見も軽度であった。小葉構造は保たれており中心静脈周囲と門脈周囲に線維化を認め、pericellular fibrosisも認められた。入院後、肝トランスアミナーゼ値は徐々に低下傾向を示した。好中球減少に関しては、骨髓穿刺にて桿状核球から分葉核球への分化障害を認め、また好中球付着免疫グロブリンが高値であったため、慢性良性好中球減少症と診断した。

【考察】臨床症状・検査所見から自己免疫性肝炎が強く疑われたが、組織所見は典型的ではなく、慢性肝炎の寛解期の組織所見に相当すると考えられた。自己免疫性肝炎ではこうした組織所見を呈することがあり得るのかどうか。あるいはウイルス肝炎などによって自己免疫性肝炎の所見を呈することがあるのかどうか、診断に苦慮している。

A case of one year-old boy with liver dysfunction, hypergammaglobulinemia and positive anti-smooth muscle antibody, suggesting autoimmune hepatitis.

Yuka Misawa, Department of Pediatrics, Shinshu University School of Medicine

36. IL-2 産生能異常を認めた出生時より 若年性関節リウマチ様症状を呈した 1 例

加藤直樹、河島尚志、山田直人、柏木保代、武隈孝治、星加明德
東京医大小児科

症例は現在 7 才の男児。平成 5 年 9 月 26 日、在胎 36 週 2 日、体重 2,008g にて他院にて出生。生直後より低体温認め同院 NICU に収容され、敗血症、髄膜炎の診断にて抗生剤、ガンマグロブリン投与された。その後発熱、下痢を繰り返した。生後 10 ヶ月より肝機能障害認めた。当初は食物アレルギー疑われてデキサメサゾン投与され、その後発熱の頻度は減少した。ステロイド離脱できず、成長障害も著しいため、平成 7 年 3 月（1 歳 6 ヶ月時）当科紹介され入院となった。初診時、身長 58.5cm(-7.4SD)、体重 4,015g(-5.9SD)、老人様の顔貌で外表奇形認めず。関節腫脹なし。肝臓を鎖骨中線上に 1 横指触知。発達はつかまり立ち程度は可能であった。入院時検査所見は WBC17,200/ μ l、Hb12.4mg/dl、PLT589,000/ μ l、GOT66U/l、GOT57U/l、CRP8.2mg/dl、IgG1,380mg/dl、RAPA 320 倍、抗平滑筋抗体 80 倍。プレドニゾロン、アスピリン、イブプロフェン、メソトレキセート、ガンマグロブリン、シクロスポリン A、エトドラク、柴苓湯など様々な治療を試みるも抵抗性で緩解を得られなかった。平成 9 年 6 月からの 5 度目の入院時施行した血清 IL-2 0.8U/l 以下、IL-2 産生能試験 0.8U/l 以下であった。

出生時より JRA 様症状を呈し、IL-2 産生能異常を伴う症例と考えられた。

A case of JRA like symptoms from birth accompanied
with deficiency of IL-2 production

Naoki KATO
Department of Pediatrics, Tokyo Medical University

37. メソトレキセート、シクロスポリン、プレドニン併用療法で寛解した多関節型若年性関節リウマチの 1 例

愛生会山科病院小児科¹ 京都府立医科大学小児科²、整形外科³

秋岡親司^{1,2}、金郁詰³、日下義章³、杉本徹²

【症例】19 歳女性(発症 3 歳、再発 15 歳)【家族歴・既往歴】特記すべきことなし。【現病歴】昭和 61 年(3 歳 6 ヶ月)、左膝関節の疼痛、腫脹及び虹彩炎を認め若年性関節リウマチ少関節型と診断(リウマチ因子：陰性)、アスピリン治療を開始した。その後、右膝、両手足、左肘関節に関節炎を認め多関節型と診断、関節拘縮、歩行障害をきたし非ステロイド抗炎症薬(NSAIDs)に加えステロイド剤(ス剤)、柴苓湯、金製剤筋注と治療を変更したが改善しなかった。平成 4 年 D-ペニシラミン(D-PC)に変更、投与後 6 ヶ月より CRP の陰性化、虹彩炎や疼痛の消失を認め、可動域制限は軽度残ったが運動も可能となり寛解と判断、平成 7 年治療終了した。その後 2 年半無治療で異常を認めなかったが、平成 9 年 12 月突然、左膝関節炎で再発、NSAIDs 内服＋ス剤関注に不応、D-PC 内服を再開したが両膝足、右手関節に病変は拡大した。平成 10 年 4 月ス剤＋ミゾリビンに変更したが軽快せず、同年 6 月よりメソトレキセート(MTX)5mg/週併用開始、7.5mg/週に増量、滑膜除去術、骨形成術も行ったが改善乏しく、平成 11 年 10 月より MTX12.5mg/週にさらに増量し疼痛の改善を認めた。しかし朝のこわばりは不変で頸部痛、顎関節痛、肩こりを強く訴えたため平成 12 年 5 月より MTX＋シクロスポリン＋ス剤(少量プレドニン)の 3 剤併用療法を開始、右膝関節の軽度の腫脹を残すものの寛解と判断した。現在 3 剤併用療法で 1 年を経過、寛解状態にある。副作用として血中尿素窒素の上昇を認めるが他に異常を認めない。【考案】多関節型若年性関節リウマチにおける治療は近年 MTX を中心として確立されつつあるが、特に炎症が強く、急速な関節破壊、広汎な病像進展が懸念される症例では、上記のような多剤併用の強い抗炎症療法が必要と考えられた。

A case of juvenile rheumatoid arthritis successfully treated with methotrexate, cyclosporine A and prednisolone combined therapy

Shinji AKIOKA, et al.

(Department of Pediatrics, Aiseikai-Yamashina General Hospital)

38. 多剤抵抗性難治性全身型JIAに対するシクロホスファミドパルス療法の経験

○今村直人, 前野伸昭, 武井修治, 今中啓之, 重森雅彦, 森浩純,
根路銘安仁, 赤池治美, 有村温恵, 銚之原昌*, 宮田晃一郎
○鹿児島大学医学部小児科, 同 保健学科*

症例は4歳男児。平成10年6月（1歳10か月）に弛張熱と発疹，関節痛で発症。NSAIDs，内服ステロイド，ステロイドパルス療法に反応不良で，さらにメソトレキセート，シクロスポリンを併用しても寛解導入が困難であった。白血球 $22,700/\text{mm}^3$ ，CRP 26.9mg/dl ，フェリチン $2,880\text{ng/ml}$ ，赤沈 77mm/1h 。椎体圧迫骨折，白内障，中心性肥満等のステロイド剤の副作用も強いため家族の同意を得た後，平成13年1月シクロホスファミドパルス療法に踏みきった。シクロホスファミド $0.4\sim 1.0\text{g/m}^2$ を3～4週毎に点滴静注にて投与。3クール施行後より検査データ、症状の改善を認めステロイドの減量が可能となり寛解状態を導入できた。短期的な副作用としては嘔吐が認められたが，制吐剤の追加投与，補液にて改善した。出血性膀胱炎は認められなかった。現在5クール施行し外来での管理が可能となっている（CRP 0.2mg/dl ，フェリチン 22ng/ml ）。ステロイド抵抗性難治性JIAの治療の選択枝の一つとして本療法も考慮しうると考えられた。

A trial of cyclophosphamide pulse therapy for refractory Juvenile Idiopathic Arthritis

Naoto Imamura

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kagoshima University

39. 多剤抵抗性全身型若年性特発性関節炎におけるヒト型化抗 IL-6 レセプターモノクローナル抗体(rhMRA)の投与効果

横浜市立大学小児科

宮前多佳子、岩田直美、今川智之、森 雅亮、横田俊平

大阪大学大学院分子病態内科学

西本憲弘、吉崎和幸

[目的] 全身型若年性特発性関節炎 (S-JIA)にはステロイド薬や免疫抑制剤での疾患活動性抑制が困難な症例が存在する。IL-6 の異常高値がこの疾患の病態の主軸と考えられている。多剤抵抗性 S-JIA におけるヒト型化抗 IL-6 レセプターモノクローナル抗体(rhMRA)の効果を評価した。

[症例] 2 男児(N.S.5 歳、N.R.6 歳)は発症より各々 1.5 年 /1 年間、プレドニゾロン(PSL)やシクロスポリン(CsA)にても、症状(弛張熱、関節炎、皮疹)の抑制が困難で、CRP 高値が持続していた。両例ともに PSL の副作用による椎体圧迫骨折を併発し、原疾患による全身状態不良に加え、長期ベッド上臥床の状態であった。

[方法] 両親に合意を得、倫理委員会の認可を受けて、rhMRA を 4 mg/kg/週の経静脈投与を開始、副作用の出現のないことを確認し、2 ヶ月後より 6 mg / kg / 2 週の投与に切り替えた。

[結果] 両例ともに速やかな症状の消失をみとめ、投与開始 1 週間後には N.S. では CRP12.9 から 1.3 mg/dL に、N.R.では CRP10.2 から 0.4mg/dL に減少した。IL-6 値は投与開始直前で N.S. 97.5 pg/mL、N.R.27.0 pg/mL で、治療開始 6 ヶ月後には、100 pg /mL 程度であった。CRP,ESR,SAA などの炎症性マーカーは陰性で安定し、PSL,CsA も減量中止が可能となった。身長も伸び、QOL は著明に向上し院内学級への通学も可能となった。

[結語] rhMRA は、IL-6 を中和し、IL-6/IL-6 受容体複合体の生成を抑制して抗炎症効果を発揮する。rhMRA は多剤抵抗性の S-JIA に著明な効果を発揮し、従来問題となっていた PSL や CsA の副作用の問題を軽減できる。

THERAPEUTIC EFFICACY OF HUMANIZED ANTI-IL 6-RECEPTOR ANTIBODY
IN SYSTEMIC JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS.

T.Miyamae, N.Iwata, T.Imagawa, M.Mori, N.Nishimoto., K.Yoshizaki, S.Yokota,

Department of Pediatrics, Yokohama City University School of Medicine,

40. MAP療法施行例における関節型JIAの中・長期的予後の検討

横浜市立大学小児科

岩田直美、宮前多佳子、伊藤秀一、今川智之、森 雅亮、相原雄幸

横田俊平

＜目的＞我々の施設では関節型JIAに対しmethotrexateを中心とした多剤併用療法（MAP療法）を行っており有効な成績をおさめている。MAP療法の有効性について経時的評価を含め統計学的に検討した。

＜対象＞過去10年間に当院にてMAP療法を施行した関節型JIA患児36例（男児5例、女児31例、発症年齢1~15歳）。

＜方法＞MTX（4~10mg/週）に加え、NSAID(A)、経口ステロイド剤(P)を併用して治療を開始した時点を基準とし、6ヶ月後、1年後、3年後、5年後での検査値および臨床症状の変化をretrospectiveに評価をした。検査所見としてはCRP, 赤沈, FDP-E, IgG, RF, アルロン酸などを比較検討し、臨床症状としてはACRの疾患改善率にもとづいて検討を行った。

＜結果＞36症例中RF陽性(ANA+/-)が23例、ANA陽性が8例、両者とも陰性が5例であった。また、MAP療法開始前に無治療もしくはNASIDのみの治療が行われた症例は22例、DMARDsもしくはステロイド治療が施された症例が14例であった。各症例について上記の検査所見及び臨床症状を検討した結果、有意にMAP療法の有効性が確認された。経過中に薬剤の減量を行い関節炎が再燃した症例を認めた。MAP療法に対して抵抗性を示した症例が認められた。

＜考察＞MAP療法は関節の長期予後を有意に改善したが、PSL, MTXの減量による再燃の危険性があり、今後減量時期・方法についての検討が望まれた。また、わずかながらMAP療法無効例もみられ、こうした症例に対し、抗サイトカイン療法を含めた新たな治療を導入していくことが必要と考えられた。

Long term study of juvenile idiopathic arthritis with MAP therapy

Naomi Iwata
Department of Pediatrics
Yokohama City University School of Medicine

41. 我が国における MTX 少量パルス療法についての再検討

東京女子医科大学膠原病リウマチ痛風センター

○松山 毅、藤川 敏

MTX 少量パルス療法は、その効果と安全性から若年性関節リウマチ (JRA) および慢性関節リウマチにおける抗リウマチ治療として評価の高い治療である。しかし、我が国においての本療法の投与方法、投与量は、国際標準的なそれと大きく異なり、また投与方法による治療効果や安全性等の比較検討は充分になされているとは言えない。そこで、今回我々は、従来の MTX 少量パルス療法ではコントロールされない JRA 患者において、投与方法を変更し、経過観察を試みた。

【方法】対象は、当院に通院中で、過去 3 カ月以上 MTX 10mg 以下/週を食後に分服投与されたコントロール不良な JRA 患者 7 名。これらの患者で MTX を早朝空腹時一回/週に投与方法を変更し経過観察した。

【結果】3 名の患者において投与方法変更のみで、他の 1 名においては、投与方法変更の上増量した結果、血液炎症反応の改善を認めた。全ての症例において、肝機能障害等の副作用は、今の所認められない。

【考案】投与方法の変更により半数の症例で改善を認めた。JRA の治療において、抗リウマチ薬による早期寛解導入の重要性が広く認識されつつある現状においては、我が国の MTX 少量パルス療法については再検討の余地があると考えられる。

A time for reconsideration of Japanese method of MTX therapy in JRA ?

Tsuyoshi Matsuyama. Tokyo Women's Medical University Institute of Rheumatology

42. 小児特発性関節炎の病型分類とリハビリテーション

横浜市立大学医学部附属病院医療情報部

同

横浜市立大学医学部

リハビリテーション科

小児科

根本明宜

水落和也

横田俊平

【はじめに】小児特発性関節炎を全身型、リウマトイド因子 (RF) 陽性、抗核抗体 (ANA) 陽性、RF/ANA 陰性、リウマチ性疾患に伴う 2 次性慢性関節炎に分類し予後との関係を検討しているが、リハビリテーション (リハ) の方針決定にも有用な分類と考えている。【目的】予後を意識した分類と実際のリハとの関係を検討すること。【対象】91 年 8 月の当院開院より現在までにリハ科を受診した小児特発性関節炎患者 52 名の内、遠方からの相談やリハだけでの受診等のため他院で内科的管理をされている 6 名を除いた 46 名。【方法】診療録より後方視的に、検査結果、関節所見、関節可動域、変形、日常生活動作、リハ治療等を調査した。【結果】対象の病型分類は全身型 10 名、RF 陽性 9 名、ANA 陽性 11 名、RF 陰性 3 名、続発性の慢性関節炎 2 名、発症から 10 年以上経過後にリハ科を受診した分類不明の長期経過例が 11 名であった。リハ科の関わりを副子や自助具の処方や訓練の継続等を行った加療群、経過観察のみの観察群、急性期のみの加療や評価のみで行った終了群に分けると加療群が 16 名、観察群が 4 名、終了群が 26 名であった。病型ごとの加療群の割合は RF 陽性 3 名 (33%)、ANA 陽性 2 名 (18%)、RF 陰性 1 名 (33%)、全身型 2 名 (20%)、続発性 0 名、長期例 8 名 (72%) であった。観察群は全身型の 2 名と RF 陰性、ANA 陽性が各 1 名であった。関節の変形を生じた症例は全体では 19 例 (41%) であったが、RF 陽性で 6 例 (67%)、ANA 陽性で 2 例 (18%)、RF 陰性で 1 例 (33%)、全身型で 1 例 (10%)、長期例 9 例 (82%) であった。リハ科の取り組みとしては RF 陽性では関節症状が強く、終了とした例でも初期からスプリントや頻回の理学療法・作業療法での対応がなされ、その後も関節障害に対する加療を継続した症例が多かった。全身型では圧迫骨折や廃用症候群に対するリハや経過観察がなされていた。また経過の長い症例では関節の拘縮や変形に伴う障害を呈しており自助具や車椅子等の成人のリウマチに準じた加療が行われていた。【考察】当院での症例というバイアスが掛かっており、症例数が少なく統計的検討ができていないが、病型によりリハの対応に差があると考える。関節症状の程度や経過の差が対応の差の一因と思われ、病型を意識した治療方針や指導は特発性関節炎の障害予防に有用と思われる。

The rehabilitation of Idiopathic arthritis of children,
differences in types of the disease

Akinobu Nemoto,
Yokohama City University Hospital,
Dept of Medical Informatics

43. 小児皮膚筋炎寛解児におけるトラニラスト (リザベン) の使用経験

北里大学小児科

石川義人、小川倫史、佐伯敏亮、川野 豊、野間 剛

【はじめに】抗アレルギー薬として知られるトラニラストは、いわゆるアレルギー性疾患の他、ネフローゼ症候群、潰瘍性大腸炎、紫斑病性腎炎など免疫学的異常が発症に関与している疾患に対してその治療効果が報告されている。皮膚筋炎は血管の炎症を主体とし、筋肉細胞の破壊を伴う自己免疫性疾患である。皮膚筋炎の一女兒例を経験し、その寛解期にトラニラストを使用した症例について報告する。【症例】筋力低下、筋痛を主訴に来院した4歳女兒。ヘリオトロープ疹、ゴトロン徴候などを認め、血液検査では、筋原性酵素や炎症反応の上昇を認めた。筋生検より皮膚筋炎と診断し、ステロイドにより加療を開始した。約1ヶ月の経過で症状の改善を認めたため、ステロイドを減量したところ、治療開始より約5ヶ月後に症状は増悪した。ステロイドの増量およびパルス療法の併用により小康を認めたため、トラニラストを併用しステロイドの減量を開始した。以後、再燃を認めず、現在、ステロイド中止後1年半寛解を維持している。【考察】小児皮膚筋炎において、M-CSFやTNF- α などの血清サイトカイン値はその病勢を反映し、皮膚筋炎の病態にこれらの産生細胞の機能異常が関与している可能性があることを既に報告した。トラニラストはchemical mediatorの放出抑制作用を有するほか、軽度の細胞性免疫抑制作用を示すこと報告されており、本症におけるステロイドの漸減および中止時の併用療法として効果が期待できた。【結語】トラニラストは細胞性免疫抑制作用により皮膚筋炎の再燃予防、寛解維持に有効な薬剤であると考えられた。

A case study of dermatomyositis treated with tranilast

Yoshito ISHIKAWA, et al.

(Department of Pediatrics Kitasato University School of Medicine)

44. 小児自己免疫疾患におけるシクロスポリンの血中濃度管理 —新規製剤ネオール®の使用経験について—

横浜市立大学医学部附属病院薬剤部 長野ひろみ、一澤正之、鈴木重夫
横浜市立大学医学部小児科 宮前多佳子、今川智之、森雅亮、横田俊平

【はじめに】シクロスポリン A (CYA) は強力な免疫抑制効果を発揮する薬物であり、移植以外に自己免疫疾患においても適応が拡大しつつある。しかし、従来の CYA 製剤であるサンディミュンは、CYA の吸収過程に起因する血中濃度のばらつきがあるために自己免疫疾患については、投与方法の最適化をはかることが困難であった。昨年 5 月にネオールが本邦で承認され、CYA の吸収が改善されるとともに、同一患者ではほぼ一定の血中濃度曲線を維持することが可能となった。そのため血中濃度管理は、従来から行っていたトラフ値(最低血中濃度; C_0)による吸収の確認、腎毒性などの副作用防止にとどまらず、 C_2 、 AUC_{0-4} なども合わせて測定することにより、各々の自己免疫疾患に有効な投与方法を検討できる可能性がひらけた。今回、小児自己免疫疾患患者を対象に CYA のトラフ値とともに C_2 値を測定することにより、いくつかの知見を得たので報告する。

【方法】サンディミュンあるいはネオールを 1 日 2 回服用の患者について、朝服薬前に採血し(トラフ値)、ネオールを服用患者については服用 2 時間後に再度採血を行った(C_2)。採取した全血液から HPLC 法により CYA の血中濃度を測定した。

【結果・考察】投与量ごとに両薬剤を比較したところ、5 mg/kg 以下では、ネオールでより低いトラフ値を示し、さらにそのばらつきも小さかった。 C_2/C_0 比では、いずれも 4.5 以上の値を示し、良好な吸収速度が得られ、AUC の向上も得られていると考えられた。今後、トラフ値、 C_2 などの測定とともに、各自己免疫疾患での改善状況を照らし合わせ、疾患ごとの最適な投与方法を検討していきたい。

The therapeutic drug monitoring of cyclosporin in pediatric patients with collagen diseases

Hiroimi Nagano

Department of Pharmacy, Yokohama City University Hospital

45. 小児多発性硬化症のMRI所見

武田良淳、田中里香、松浦由紀子、鷺内隆雄*、小川倫史、石川義人、
佐伯敏亮、川野 豊、野間 剛
北里大学小児科、*放射線科

多発性硬化症は小児の稀な自己免疫疾患である。時間的差異はあるが、自己免疫性肝炎、シェーグレン症候群を発症し、歩行障害の精査にて診断された多発性硬化症のMRI所見について報告する。症例は10歳女児。6歳時、近医にて肝機能障害(GOT/GPT:2733/1686)と肝生検所見より自己免疫性肝炎と診断されプレドニソロン療法にて加療された。9歳時、抗SS-A/B抗体陽性、唾液腺生検所見よりSjogren症候群と診断された。10歳時、視力低下にて当科紹介受診し、MRIにて両側視神経炎と診断した。ステロイドパルス療法を施行し症状は改善した。外来で経過観察されていたが、6ヶ月後の平成13年3月11日、左上下肢の脱力感、歩行困難が出現し精査加療目的で入院した。左上下肢の片麻痺、左顔面神経麻痺、左下肢の腱反射の軽度亢進を認めた。髄液検査にて有核細胞数の増加とミエリン塩基性蛋白(MBP)、オリゴクローナルIgGバンドを認めた。頭部CT検査では、右大脳基底核部より放線冠にかけての低吸収域の所見を、MRI検査で、加えて左脳梁付近の2箇所持続する高信号域を認めた。シェーグレン症候群に併発した多発性硬化症の疑いにてステロイドパルス療法を施行し症状の改善を認めた。1ヶ月後のMRI拡散強調画像(DWI)所見で、右放線冠から右内包後脚、右基底核を中心に右中脳大脳脚にまで認められた高信号域、および左脳梁付近の高信号域は、ほぼ変化を認めなかった。初診時梗塞巣が疑われた所見は、むしろ脱髄病変の経時的変化の1所見の可能性が考えられた。パルス療法約2ヶ月後、麻痺の改善と自立歩行が可能となった。髄液のMBP・オリゴクローナルバンドは陰性化し、MRI所見で大脳基底核部の高信号域は縮小し、脳血流SPECTにて右基底核部の血流低下の改善傾向を認めた。[結語] 小児の多発性硬化症の稀なMRI所見を報告した。

MRI findings in a patient with juvenile multiple sclerosis
Ryojyunn TAKEDA, Dept of Pediatrics, Kitasato University

46. 抗 U1RNP 抗体陽性の 4 自験例について

日大練馬光が丘病院小児科 稲毛康司

目的： 抗 U1RNP 抗体陽性者の臨床経過の検討をおこない、臨床病型の多様性について明らかにすることを試みた。

症例： 症例 1. 5 歳、男児。Down 症候群で、慢性甲状腺炎を合併する。膠原病の症状はないが、各種の臓器特異性自己抗体が出現した。症例 2. 13 歳、女子。溶連菌感染後反応性関節炎で、RNP 抗体陽性、膠原病の症状はない。症例 3. 16 歳、女子。8 歳で、蝶形紅斑のみみられ、抗 U1RNP 抗体陽性、抗核抗体陰性、抗 Sm 抗体陰性であり、数年後に抗核抗体陽性、抗 Topoisomerase I 抗体陽性となり、レイノー現象出現を含め、臨床症状から SLE-SSc Overlap 症候群と診断。症例 4. 10 歳、女子。病初期から抗 U1RNP 抗体陽性、抗核抗体陽性、抗 Sm 抗体陰性でレイノー現象、皮膚硬化、%VC 低下がみられ、臨床症状を含め MCTD と診断。

考察： 抗 U1RNP 抗体陽性は、MCTD 以外にもいくつかの自己免疫疾患にまたがって、出現する。症例 1 では、Down 症候群の免疫異常に関連した抗 U1RNP 抗体陽性であり、臓器特異性自己抗体の出現も合併している。症例 2 は、抗 U1RNP 抗体単独陽性であり、UCTD として経過関節する必要がある。症例 3 は SLE-SSc Overlap 症候群であり、症例 4 は MCTD であった。

結果： 抗 U1RNP 抗体陽性は MCTD に特異的であるが、SLE-SSc Overlap 症候群や UCDT でも認められる。しかし、Down 症候群の免疫異常に関連して認められる所見でもある。

Four cases in pediatric patients with anti U1 RNP antibody positive.: its diversity
Yasuji Inamo
Department of General Pediatrics, Nihon University Nerima-Hikarigaoka Hospital

47. 抗核抗体陽性を示す自己免疫性血小板減少性紫斑病の臨床的特徴

横浜市立大学小児科

今川智之、岩田直美、宮前多佳子、伊藤秀一、森 雅亮、相原雄幸

横田俊平

近年、血小板減少を来す疾患の中で免疫異常が原因なるものを自己免疫性血小板減少性紫斑病(ATP)と総称されている。特発性血小板減少性紫斑病(ITP)もこの疾患群の一つに含まれる。他方、抗核抗体陽性を示すITP(ANA-ITP)症例があり、その一部はSLEへ移行する。我々は抗核抗体陽性ITPの7症例を経験した。その臨床経過をITP症例と比較することにより、ANA-ITPが独立した疾患カテゴリーと成り得るか検討した。7症例ともにITP診断基準を満たしていた。初発時年齢は13.88歳(10.67～18.92)で全例女性であった。出血症状は4例に認められた。初診時検査では血小板減少 $1.9 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ($0.1 \sim 6.2 \times 10^4$)、PA-IgG増加 $274.7 \text{ ng} / 10^4$ ($77.1 \sim 653.2$)、抗核抗体80～2560倍陽性であった。また7例中3例に低補体血症が見られ、経過中3例に低補体血症が出現した。5例に腎組織の評価を行ない、全例に軽度のメサンギウム病変(WHO Ib～IIb)と免疫蛍光染色でメサンギウムへの沈着が見られた。4例が経過中(1～36カ月)に、臨床所見に乏しいものの検査所見上SLE診断基準を満たした。さらに非症候性シェーグレン症候群の合併もその4例中3例に認められた。初期治療として大量ガンマグロブリン療法が5例に行なわれたが、全例において無効もしくは一時的な血小板数の増加のみであった。ステロイド剤による治療が5例に行なわれ血小板数の改善が認められた。維持療法として6例に経口ステロイド剤と免疫抑制剤の併用が行なわれ、 $10 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 以上に血小板数が維持されていた。ANA-ITPは低補体血症と腎病変を認めること、SLE・シェーグレン症候群といった自己免疫性疾患への移行が認められること、治療においてステロイド剤に対する反応性がよいことから抗核抗体陽性ITPがATPの疾患の中で、一つの疾患カテゴリーとなりうると考えられた。

Clinical characteristics of antinuclear antibody-positive autoimmune thrombocytopenia

Tomoyuki Imagawa

Department of Pediatrics

Yokohama City University School of Medicine

48. 自己免疫性疲労症候群患者に対する ステロイド少量療法の試み

日本医科大学小児科

伊藤保彦，立麻典子，五十嵐徹，福永慶隆

自己免疫性疲労症候群(AIFS)は、慢性的な不定愁訴と抗核抗体の持続陽性以外に異常所見を認めない病態である。10～20%の AIFS 患者は後に慢性疲労症候群(CFS)に進行する。また約 40%の患者からは 70kD 核抗原に対する抗 Sa 抗体が検出され、CFS 進行例ではより高率に陽性である。以上の事実をふまえ、AIFS 患者に対して少量ステロイド療法を試みた。

対象は 6 カ月以上の経過観察で症状が改善せず、抗核抗体 640 倍以上を示した AIFS 患者 5 例で、全例女児、年齢は 15～19 歳である。プレドニゾロン(PSL) 5 mg/day を 6 カ月間経口投与して、効果の如何にかかわらず一旦 3 カ月以上中止した。症状が再び悪化し本人が希望する場合には再開して、引き続き観察した。効果の判定は、厚生省 CFS 診断基準および本人特有の症状について本人の申告で 5 段階評価し、さらに登校状況、疲労の程度、抗核抗体、抗 Sa 抗体の推移、などを観察した。

その結果、3 症例で症状の改善が認められたが、うち 2 例では PSL 中止後再び増悪し、PSL を再開した。効果の認められなかった 2 例のうち 1 例は PSL 中止後さらに悪化したとして、PSL 再開している。抗核抗体価は全例で治療とともに低下し、PSL 中止後に再上昇した。

少なくとも一部の AIFS 患者に対しては、少量ステロイド療法もある程度の効果が認められた。投与量についてさらに検討する余地があると思われる。

Small dose steroid therapy to patients with autoimmune fatigue syndrome.

Yasuhiko ITOH, et al. (Department of Pediatrics, Nippon Medical School)

49. 混合性結合組織病の一女兒例

北里大学 小児科

佐伯敏亮、小川倫史、石川義人、川野 豊、野間 剛

【緒言】小児期発症の混合性結合組織病は稀な疾患で臨床経過や病態など不明な点も多い。当科で経験した一女兒例の臨床経過と免疫学的解析を報告する。【症例】10歳女児。生来健康。3週間持続する弛張熱、手指の腫脹にて当科に入院し、顔面紅斑、レイノー現象、関節痛・関節炎を示した。入院時、末梢血白血球数は $3800/\mu\text{l}$ と軽度減少し、炎症反応は赤沈 63mm/h と亢進し、凝固系ではFDP/D-DMRがそれぞれ $12.28, 1.32\mu\text{g/ml}$ と高値を認めた。免疫学的検査では血清IgGが 3050mg/dl と高値を示し、抗核抗体(2560倍、斑紋型)、抗RNP抗体が陽性であった。抗Jo-1抗体、抗Scl-70抗体、抗SS-B抗体は陰性であったが、抗SS-A抗体は弱陽性を示した。CH50/C3/C4は正常範囲内であった。末梢血リンパ球サブセットではCD3/CD4/CD8は正常範囲内であったが、CD20は軽度増加(17.6%)しCD56は軽度低下(2.2%)していた。ConA刺激芽球化反応は正常範囲内(S.I.:115.4)であったが、末梢血リンパ球のアポトーシスの亢進を認めた。また、シルマーテスト陽性および小唾液腺生検像より、無症候性シェーグレン症候群の合併を診断した。PSL 1mg/kg/day の投与で速やかに解熱し、レイノー現象を残し症状の改善を認めた。赤沈、FDP/D-DMR、血清IgG値は正常化し、抗核抗体、抗RNP抗体は低下した。【考察】小児例は成人例と比較して臨床経過や病態が異なる可能性があると考えられた。また、末梢血リンパ球のアポトーシスが亢進し、病態形成にかかわっていると考えられた。【結語】多症例での検討を重ねて小児の診断基準の標準化および病態の解明が必要であると考えられた。

A case of mixed connective tissue disease

Toshiaki Saeki

Kitasato University, School of Medicine

50. シェーグレン症候群を合併した混合性結合組織病の1例。

昭和大学藤が丘病院小児科

池田裕一、山本将平、広田保蔵、磯山恵一、植地正文、
山田耕一郎

症例：15才、女児。平成9年頃（12才時）より両側耳下腺腫脹とレイノー症状がみられていた。平成11年9月上旬より手指、足趾の激しい痛みが出現した。平成12年7月眼の乾燥症状がみられ、9月上旬に右足の痛みが出現し、10月22日歩行困難となり入院した。全身状態良好、両側耳下腺腫脹と圧痛あり、両側頸部リンパ節腫脹、右足関節炎、レイノー現象がみられた。

WBC 3800/ μ l, Hb 11.9g/dl, Ht 34.9%, Plt 24.2×10^4 / μ l
, CRP <0.2mg/dl, ESR 122mm/h, RF 756倍, IgG 3450mg/dl,
CH50 49.1U/ml, ANA >5120倍, ds-DNA抗体 23IU/ml, 抗SS-A
抗体 64倍, 抗SS-B抗体 32倍, 抗n-RNP抗体 128倍。眼科的には、
涙腺の分泌低下の所見があり、唾液腺造影ではapple tree sign陽性
、口唇生検では慢性唾液腺炎の所見がみられた。呼吸機能検査
では%DLCOの低下を認めた。以上よりMCTDとシェーグレン症
候群の合併例と診断し、プレドニゾロン60mg/日を開始した。
高 γ グロブリン血症は速やかに改善したが、11月頃より血管性
紫斑病様皮疹が出現した。平成13年1月には改善し、同2月に退院
した。MCTDとシェーグレン症候群の合併例は小児では希であり、
退院後の経過を含めて報告する。

A case with Mixed Connective Tissue Disease (MCTD)
Associated Sjogren Syndrome

Hirokazu Ikeda, et al. (Department of Pediatrics, Showa University
Fujigaoka Hospital)

51. 小児期発症の混合性結合組織病 (MCTD) の腎病変

横浜市立大学附属 市民総合医療センター 小児科
○伊藤秀一、相原雄幸

横浜市立大学 小児科
宮前多佳子、今川智之、森 雅亮、伊部正明、満田年宏、横田俊平

〔目的・方法〕 小児期発症の MCTD 7 例に腎生検を実施し、腎症の有無と組織型について検討した。全例女児で、発症年齢は 4 歳から 17 歳であった。初回腎生検は治療前、もしくは治療開始 6 ヶ月以内に実施された。

〔結果〕 MCTD の腎病変については明確な分類方法は確立されていないが、SLE の WHO 分類を用いて分類を試みた。血尿や蛋白尿を認めた 3 例ではいずれも腎症を呈していた。3 例中 2 例では、血清補体価の低下を認めており、組織型はメサングウム細胞および基質の軽度の増加と subepithelial deposit を伴った WHO Vb であった。また、この 2 例はシェーグレン症候群を合併していた。残りの 1 例は WHO IIb であった。治療によりいずれの症例においても尿所見は正常化した。

残りの 7 例中 4 例は尿所見が正常で、血清補体価の低下も認めず、組織形も WHO I 型であった。

〔考察〕 血清補体価の低下と尿所見陽性の MCTD においては腎症の合併に注意すべきであると考えられた。血清補体価の低下を伴う例では WHO Vb を呈しており、小児 SLE では IV 型もしくは II 型が多い事を考えると、興味深い所見であった。

Renal involvement in childhood MCTD

Yokohama City University Medical Center, Dept. of Pediatrics
Shu-ichi Ito et al.

52. 種々の治療にも関わらず MPO-ANCA 高値が持続する ANCA 関連血管炎の一例

大阪医科大学小児科 1) 同泌尿器科 2)

岡本奈美 1)

村田卓士 1)

中倉兵庫 1)

芦田 明 1)

柴原伸久 2)

玉井 浩 1)

前回の本研究会にて甲状腺機能亢進症を有しプロピルチオウラシル (PTU) 内服中に発症した ANCA 関連半月体形成性腎炎の一例を報告したが、その後種々の治療にも関わらず MPO-ANCA が高値を示した。今回その後の経過につき報告する。

症例は 16 歳女児。11 歳時に甲状腺機能亢進症、肝障害、血球貪食症候群を発症。ステロイドパルス療法、新鮮凍結血漿輸注を施行され症状は軽快したが甲状腺機能亢進症は残存したため、PTU150mg 内服を継続していた。平成 12 年初旬より微熱、四肢軟部組織の腫脹、発疹、皮下出血、上強膜炎を繰り返し、4 月より微少血尿 (20/HPF) が、6 月より貧血 (Hb 6.8g/dl) が出現。血液検査で MPO-ANCA 異常高値・血沈亢進・抗 ssDNA 抗体陽性・PAIgG 高値・ループスアンチコアグラント陽性を認め、腎生検組織は半月体形成性糸球体腎炎であった。「MPO-ANCA 関連血管炎症候群及び抗リン脂質抗体症候群」の診断のもと、ステロイドパルス療法とブレドニゾロン内服の後療法を施行し微熱、軟部組織腫脹、発疹は消失した。しかし微少血尿、上強膜炎は残存し、10 月より蛋白尿が出現したためミゾリピンを併用。その後も MPO-ANCA が 1000EU 以上と異常高値を示すため 12 月より月 1 回のシクロフォスファミドパルス療法を、平成 13 年 4 月より週 1 回の二重膜濾過透析を開始した。現在蛋白尿は消失したが、微少血尿は存在し MPO-ANCA は 316EU と依然高値である。8 月に治療効果判定の為腎生検を再度行った (検査中)。

A case of antineutrophil cytoplasmic antibodies associated vasculitis
with high titer of MPO-ANCA in spite of several therapy.

Nami Okamoto

Department of Pediatrics, Osaka Medical College

日本小児リウマチ研究会規約

平成9年10月25日改正

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. 本会の役員は、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名と幹事若干名および監事2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. 幹事および監事は幹事会の推薦により会長がこれを任命する。
7. 幹事および監事の任期は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。

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
幹 事	赤城 邦彦	神奈川県立こども医療センター感染免疫科
	伊藤 保彦	日本医科大学小児科
	稲毛 康司	日本大学医学部小児科
	加藤 裕久	久留米大学医学部小児科
	河野 陽一	千葉大学大学院医学研究院小児病態学
	小宮山 淳	信州大学医学部小児科
	崎山 幸雄	北海道大学大学院医学研究科遺伝子治療講座
	武井 修治	鹿児島大学医学部小児科（国際担当）
	立 澤 幸	国立小児病院感染リウマチ科
	藤 川 敏	東京女子医大膠原病リウマチ痛風センター小児科（国際担当）
	鉾之原 昌	鹿児島大学医学部保健学科
	前田 基晴	杏林大学医学部小児科
	横田 俊平	横浜市立大学医学部小児科（国際担当）
	吉野加津哉	群馬大学医学部小児科
	和田 紀之	東京慈恵会医科大学小児科

監 事	植地 正文	昭和大学藤が丘病院小児科
	兵頭 行夫	相和会老人保健施設 青葉の郷

（五十音順）

事務局	杏林大学医学部小児科学教室	前田 基晴	岡本 静香
-----	---------------	-------	-------



骨粗鬆症、およびビタミンD代謝異常に伴う骨疾患に



Ca・骨代謝改善 1α -OH- D_3 製剤
 劇薬、指定医薬品

アルファロール カプセル 液・散
 ALFAROL® Capsules Solution・Powder
 [一般名: alfacalcidol]

薬価基準収載

効能・効果

- 下記疾患におけるビタミンD代謝異常に伴う諸症状（低カルシウム血症、テタニー、骨痛、骨病変等）の改善
 慢性腎不全、副甲状腺機能低下症、ビタミンD抵抗性クル病・骨軟化症、未熟児（液のみ）
- 骨粗鬆症（カプセル3 μ gは除く）

用法・用量

本剤は、患者の血清カルシウム濃度の十分な管理のもとに、投与量を調整する。

○慢性腎不全、骨粗鬆症の場合

通常、成人1日1回アルファロールシードルとして0.5～1.0 μ gを経口投与する。

ただし、年齢、症状により適宜増減する。

○副甲状腺機能低下症、その他のビタミンD代謝異常に伴う疾患の場合

通常、成人1日1回アルファロールシードルとして1.0～4.0 μ gを経口投与する。

ただし、疾患、年齢、症状、病型により適宜増減する。

（小児用量）

通常、小児に対しては骨粗鬆症の場合には1日1回アルファロールシードルとして0.01～0.03 μ g/kgを、その他の疾患の場合には1日1回アルファロールシードルとして0.05～0.1 μ g/kgを、また未熟児（液のみ）には1日1回0.008～0.1 μ g/kgを経口投与する。

ただし、疾患、症状により適宜増減する。

使用上の注意 一抜粋—

1.重要な基本的注意

- (1) 過量投与を防ぐため、本剤投与中、血清カルシウム値の定期的測定を行い、血清カルシウム値が正常値を超えないよう投与量を調整すること。
- (2) 高カルシウム血症を起こした場合には、直ちに休薬する。休薬により血清カルシウム値が正常域に達したら、減量して投薬を再開する。

2.相互作用

併用注意（併用に注意すること）

マグネシウムを含有する製剤（酸化マグネシウム、炭酸マグネシウム等）[高マグネシウム血症が起きたとの報告がある。]

ジギタリス製剤（ジゴキシン等）[本剤により高カルシウム血症が発症した場合、ジギタリス製剤の作用が増強し不整脈があらわれるおそれがある。]

カルシウム製剤（乳酸カルシウム、炭酸カルシウム等）[本剤は腸管でのカルシウムの吸収を促進させるため、高カルシウム血症があらわれるおそれがある。]

ビタミンD及びその誘導体（カルシトリオール等）[相加作用により、高カルシウム血症があらわれるおそれがある。]

3.副作用

慢性腎不全、副甲状腺機能低下症、ビタミンD抵抗性クル病・骨軟化症、未熟児（液のみ）におけるビタミンD代謝異常に伴う諸症状の改善

4,967例中285例（5.7%）471件に副作用が認められた。主な副作用は、痒疹感112件（2.3%）、食欲不振48件（1.0%）、嘔気47件（0.9%）、下痢28件（0.6%）、GPTの上昇27件（0.5%）であった。（散剤追加承認（1993.1）時まで）

骨粗鬆症（カプセル3 μ gは除く）

14,808例中192例（1.3%）241件に副作用が認められた。主な副作用は、BUNの上昇24件（0.2%）、嘔気23件（0.2%）、食欲不振21件（0.1%）、胃痛19件（0.1%）、GOTの上昇14件（0.09%）であった。（散剤追加承認（1993.1）時まで）

以下のような副作用が認められた場合には、減量・休薬など適切な処置を行うこと。

- (1) 消化器：食欲不振、悪心・嘔気、嘔吐、下痢、便秘、胃痛、腹部膨満感、胃部不快感、消化不良、口内異和感、口渇等があらわれることがある。
- (2) 精神神経系：頭痛・頭重、不眠・いらら感、脱力・倦怠感、めまい、しびれ感、眠気、記憶力・記憶力の減退、耳鳴り、老人性難聴、背部痛、肩こり、下肢のつばり感、胸痛等があらわれることがある。
- (3) 循環器：軽度の血圧上昇、動悸があらわれることがある。
- (4) 肝臓：GOT、GPT、LDH、 γ -GTPの上昇があらわれることがある。
- (5) 腎臓：BUN、クレアチニンの上昇（腎機能の低下）、腎結石があらわれることがある。
- (6) 皮膚：痒疹感、発疹、熱感があらわれることがある。
- (7) 眼：結膜充血があらわれることがある。
- (8) 骨：関節周囲の石灰化（化骨形成）があらわれることがある。
- (9) その他：嚔声、浮腫があらわれることがある。

（副作用発現頻度につきましては、添付文書をご参照下さい。）

7.適用上の注意

薬剤交付時

- (1) PTP包装の薬剤はPTPシートから取り出して服用するよう指導すること。[PTPシートの誤飲により、硬い鋭角部が食道粘膜へ刺入し、更には穿孔をおこして縦隔洞炎等の重篤な合併症を併発することが報告されている。]（カプセルのみ）

- (2) 瓶入り包装品を分包する場合、服用時以外薬袋から薬を出さないよう、及び直接光の当たる場所に薬を置かないよう指導すること。（カプセル、散）

なお、2週間を超える投薬を行う場合、必ず冷蔵庫に保管することを併せて指導すること。（散のみ）

調製方法

投与量は、添付のスポイトを用い、目盛りにより正確に量るか、滴数（通常本剤1滴はアルファロールシードル約0.01 μ gに相当）を正確に量ること。（液のみ）

※その他の使用上の注意等については製品添付文書をご覧ください。



中外製薬

[資料請求先]

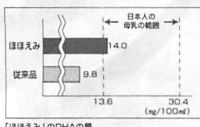
〒104-8301 東京都中央区京橋2-1-9
 CAL9032 1999.4

母乳の声が生きている。

80年以上にもわたる母乳研究を通して母乳から学んだこと、母乳が教えてくれたこと、それらのすべてを凝縮しました。ソフトカード明治コナミルク「ほほえみ」。

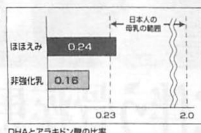
■DHAを日本人母乳の平均レベルまで増強。

母乳に多く含まれ、乳児の脳や網膜の発達に重要な役割を果たすDHAを日本人の平均レベルまで増強しました。



■アラキドン酸を増強し、DHAとの比率を日本人の母乳の範囲内に維持。

DHAとのバランスが大切とされるアラキドン酸を増強し、アラキドン酸/DHA比を日本人母乳の範囲内としました。



■コレステロールを母乳の平均量まで増強。

コレステロールは細胞膜構成の必須成分です。「ほほえみ」では、母乳レベルのコレステロール摂取が可能となるよう、さらに増強しました。

■ヌクレオチドを母乳並の量とバランスで配合。

脂質代謝の改善をはじめ、免疫賦活作用・腸内菌叢に有効に働くヌクレオチドを母乳並みの量とバランスで配合しました。

■β-ラクトグロブリンの酵素分解。

母乳には存在せず、胃で消化されにくいβ-ラクトグロブリンを80%酵素分解し、アレルギー性の低減を実現。ソフトカード化ともあいまって、たんぱく質全体の消化吸収性および栄養価がいっそう高まっています。

■心を落ち着かせるトリプトファン。

トリプトファンは必須アミノ酸で、心地よい眠りを誘う働きが注目されています。国内のコナミルクとしては初めて、FAO/WHO/UNUによるトリプトファンの推奨値を満たしました。

■セレンを配合。

ビタミンEやβカロチンとともに体内の酸化防止に寄与するセレンを配合し、母乳の量に近づけました。

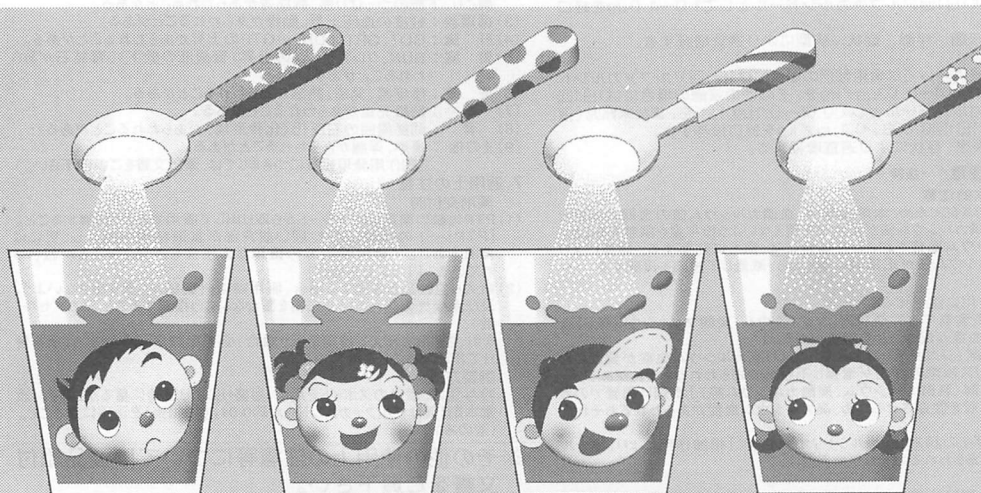


経口用セフェム系抗生物質製剤



バナナ®ドライシロップ

シロップ用セフェドキシム プロキシセシル
●指定医薬品 ●要指示医薬品(注意一医師等の処方せん・指示により使用すること) 薬価基準収載



BANAN DRYSYRUP

効能・効果、用法・用量及び禁忌を含む
使用上の注意等は添付文書をご覧下さい。



資料請求先
三共株式会社
〒103-8446 東京都中央区日本橋本町三丁目五番一



経口用セフェム系抗生物質製剤

指定医薬品, 要指示医薬品^{注1)}

フロモックス[®]

錠 75mg・100mg
小児用細粒 100mg



塩酸セフカペン ピボキシル錠/細粒 略号 CFPN-PI

注1) 注意-医師等の処方せん・指示により使用すること

■薬価基準収載

■「効能・効果」、「用法・用量」、「禁忌」、「原則禁忌」、「使用上の注意」等については添付文書をご参照下さい。

〔資料請求先〕 塩野義製薬株式会社 製品情報部 〒541-0045 大阪市中央区道修町 3-1-8

2001.5作成 B52 (R) : 登録商標



シオノギ製薬

大阪市中央区道修町 3-1-8 〒541-0045



Roche

5-HT₃受容体拮抗型制吐剤

劇薬、指定医薬品、要指示医薬品

薬価基準収載

カイトリル[®] 注射液 錠 1mg, 錠 2mg 細粒

Kytril[®]

塩酸グラニセトロン製剤

注意-医師等の処方せん・指示により使用すること

※効能・効果、用法・用量、用法・用量に関連する使用上の注意、禁忌を含む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。

販売元(資料請求先)

日本ロシュ株式会社

〒105-8532 東京都港区芝2-6-1

<http://www.nipponroche.co.jp/>

問合せTEL ☎ 0120-642-644

輸入・製造元

グラクソ・スミスクライン株式会社

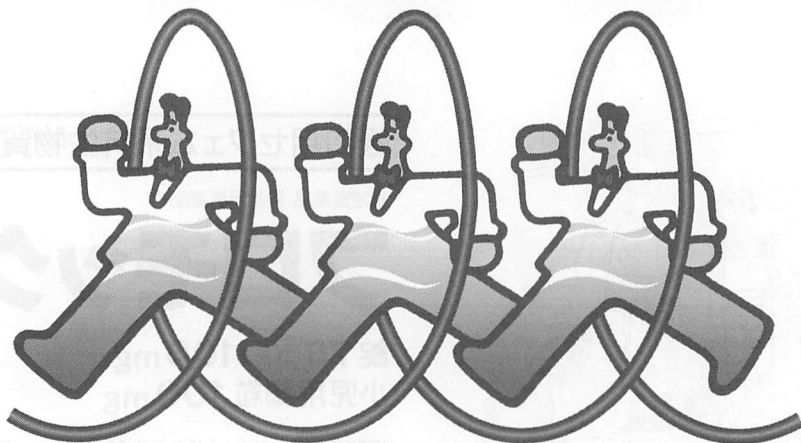
〒151-8566 東京都渋谷区千駄ヶ谷4-6-15



Targeting Cancer
With Care

Roche Oncology

2001年6月作成



【献血由来】血漿分画製剤(液状・静注用免疫グロブリン製剤)

献血 ヴェノグロブリン®-IH ヨシトミ

ポリエチレングリコール処理免疫グロブリン

【指定医薬品】

※〈禁忌〉〈原則禁忌〉〈効能又は効果〉〈用法及び用量〉
〈使用上の注意〉等の詳細については、製品添付文書
をご参照ください。 〈薬価基準収載〉

製造発売元



ウェルファイド株式会社

大阪市中央区平野町 2-6-9

〈資料請求先〉〈すり相談室〉〒541-0047 大阪市中央区淡路町2-5-6

XVG(B5) 2000年5月作成

Welfide Corporation

ウェルファイド株式会社と三菱東京製薬株式会社は、
2001年10月1日をもって合併し、
三菱ウェルファーマ株式会社となります。

注射用セフェム系抗生物質製剤

略号: **CTM**

指定医薬品
要指示医薬品

パンスポリン®

静注用1gバッグS・1gバッグG

(注射用塩酸セフォチアム)

■効能・効果、用法・用量、禁忌・
使用上の注意等については、
添付文書をご参照ください。

PANSPORIN®

■薬価基準: 収載

〔資料請求先〕



武田薬品工業株式会社

〒540-8645 大阪市中央区道修町 四丁目1番1号

<http://www.takeda.co.jp/>

(0102:B52)

にっぽんの血液製剤です。

献血であることの誇りと重責……



指定医薬品

血漿分画製剤

献血由来 静注用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〉

生物学的製剤基準

薬価基準収載

Kenketsu Venilon®-I

本剤は、献血による貴重な血液を原料として製剤化されたものです。問診、感染症関連の検査等の安全対策を講じていますが、血液を原料としていることに由来する感染症の伝播等の危険性を完全に排除することはできないことから、疾病の治療上の必要性を十分に検討の上、必要最小限の使用にとどめるようお願いいたします。〔使用上の注意〕の項参照）●詳細については製品添付文書をご参照下さい。

総発売元・販売

製造元・販売

資料請求先：(株)医薬医療事業本部学術情報部
(財)化学及血清療法研究所営業管理部

TEIJIN

帝人株式会社

医薬医療事業本部 〒100-8585 東京都千代田区千代田2-1-1
資料請求先：帝人株式会社医薬医療事業本部学術情報部



化学研究

製化学及血清療法研究所
東京都大塚一丁目6番1号 〒060-0568
Phone 090-344-1211 / Fax 090-345-1345

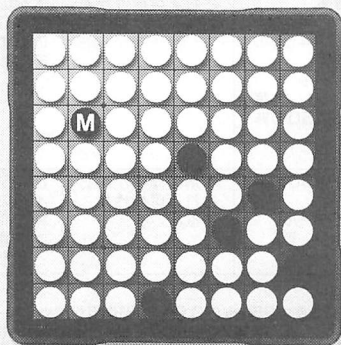
資料請求先：(財)化学及血清療法研究所営業管理部

VE16-0101 作成年月2001年1月

MOVE by MOVER

RAに新戦略。

慢性関節リウマチの早期治療に



抗リウマチ剤(DMARD)

モーバー錠100mg

MOVER® Tablets 100 アクタリット製剤

注1)注冊—医師等の処方せん—指示により使用すること

薬価基準収載



販売元(資料請求先)

日研化学株式会社

〒104-0045 東京都中央区築地5-4-14 Tel:03-3544-8858



製造元

三菱東京製薬株式会社

〒103-6405 東京都中央区日本橋本町2-2-6 Tel:03-3241-5155

禁忌(次の患者には投与しないこと) 妊婦又は妊娠している可能性のある婦人、授乳婦(「妊婦・産婦、授乳婦等への投与」の項参照)〔妊娠中の投与に関する安全性は確立していない〕

効能・効果 慢性関節リウマチ

用法・用量 通常、他の消炎鎮痛剤等とともに、アクタリットとして成人1日300mgを3回に分経口投与する。

使用上の注意

1. **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〔腎障害が悪化するおそれがある。〕 2) 肝障害のある患者〔肝障害が悪化するおそれがある。〕 3) 消化性潰瘍又はその既往歴のある患者〔消化性潰瘍が悪化するおそれがある。〕

2. **重要な基本的注意** 1) 本剤の投与に際しては、慢性関節リウマチの治療法に十分精通し、患者の病態並びに副作用の出現に注意しながら使用すること。 2) 本剤は鎮痛消炎作用を持たないため従来より投与している消炎鎮痛剤等を併用すること。ただし、本剤を6か月間継続投与しても効果があらわれない場合は投与を中止すること。 3) 本剤は比較的発症早期の慢性関節リウマチ患者に使用することが望ましい。 4) 本剤投与中は臨床症状を十分観察するとともに、定期的に臨床検査(血液検査、肝機能・腎機能検査等)を行うこと。

3. **副作用** 総症例5,199例中、495例(9.52%)に副作用が認められ、主な副作用は発疹69件(1.33%)、腹痛56件(1.08%)、そう痒感56件(1.08%)であった。(承認時～1998年3月迄の集計)なお、自発報告のみで報告された副作用は頻度不明とした。

1) **重大な副作用** (1) **ネフローゼ症候群** ネフローゼ症候群(頻度不明)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、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。(2) **間質性肺炎** 発熱、咳嗽、呼吸困難、胸部X線異常を伴う間質性肺炎(0.1%未満)があらわれることがあるので、患者の状態を十分に観察し、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投与等の適切な処置を行うこと。 2) **重大な副作用(類薬)** 他の抗リウマチ剤で、急性腎不全、無顆粒球症、再生不良性貧血、肺線維症、天疱瘡様症状が報告されているので、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、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。

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。

2000年5月作成

新発売

潤いを・・・ 渇きの改善に

口腔乾燥症状改善薬 指定医薬品



サリグレン®カプセル30mg

塩酸セビメリン水和物製剤
Saligren®Cap.

薬価基準収載

■効能・効果

シェーグレン症候群患者の口腔乾燥症状の改善

■用法・用量

通常、成人には塩酸セビメリンとして1回30mgを1日3回食後に経口投与する。

【禁 忌】（次の患者には投与しないこと）

- (1) 重篤な虚血性心疾患（心筋梗塞、狭心症等）のある患者
[冠動脈硬化に伴う狭窄所見を冠動脈攣縮により増強し、虚血性心疾患の病態を悪化させるおそれがある。]
- (2) 気管支喘息及び慢性閉塞性肺疾患の患者
[気管支収縮作用及び気管支粘液分泌亢進のため、症状を悪化させるおそれがある。]
- (3) 消化管及び膀胱頸部に閉塞のある患者
[消化管又は膀胱筋を収縮又は緊張させ、症状を悪化させるおそれがある。]
- (4) てんかんの患者
[てんかん発作を起こすおそれがある。]
- (5) パーキンソンズ病又はパーキンソン病の患者
[パーキンソンズ病又はパーキンソン病の症状を悪化させるおそれがある。]
- (6) 虹彩炎のある患者
[縮瞳が症状を悪化させるおそれがある。]

■使用上の注意 一抜粋一

1. 慎重投与（次の患者には慎重に投与すること）

- (1) 高度の唾液腺腫脹及び唾液腺の疼痛を有する患者
[症状を悪化させるおそれがある。]
- (2) 間質性肺炎の患者 [間質性肺炎を増悪する可能性がある。]
- (3) 肺炎の患者 [尿液の分泌が亢進し、症状を悪化させるおそれがある。]
- (4) 過敏性腸疾患の患者
[腸管運動が亢進し、症状を悪化させるおそれがある。]
- (5) 消化性潰瘍の患者
[消化液の分泌が亢進し、症状を悪化させるおそれがある。]
- (6) 胆のう障害又は胆石のある患者
[胆管を収縮させ、症状を悪化させるおそれがある。]
- (7) 尿路結石又は腎結石のある患者
[尿管及び尿道を収縮させ、症状を悪化させるおそれがある。]
- (8) 前立腺肥大に伴う排尿障害のある患者
[膀胱筋を収縮又は緊張させ、排尿障害を悪化させるおそれがある。]
- (9) 中状腺機能亢進症の患者
[心血管系に作用し、不整脈又は心房細動を起こすおそれがある。]
- (10) 全身性進行性硬化症の患者
[心血管系、消化器系に作用し、症状を悪化させるおそれがある。]
- (11) 肝障害又は腎障害を有する患者
[高い血中濃度が持続し、副作用の発現率が高まるおそれがある。]
- (12) 高齢者 [「高齢者への投与」の項参照]
- (13) 妊婦又は妊娠している可能性のある婦人
[「妊婦、産婦、授乳婦等への投与」の項参照]

2. 重要な基本的注意

- (1) 本剤投与により効果が認められない場合には、漫然と長期にわたり投与しないように注意すること。
- (2) 縮瞳を起こすおそれがあるので、投与中の患者には夜間の自動車の運転及び暗所での危険を伴う機械の操作に注意させること。

3. 相互作用

併用注意（併用に注意すること）

薬剤名等	臨床症状・措置方法	機序・危険因子
コリン作動薬 塩化アセチルコリン 塩化ベタネコール 等 コリンエステラーゼ阻害薬 ネオスチグミン 塩化アンペノニウム 等 アセチルコリン放出促進作用を有する薬剤 シナプリド モサプリド 等	本剤又はこれらの薬剤の作用が増強されることがある。	併用によりムスカリン様作用が増強されると考えられている。
抗コリン作動薬 硫酸アトロピン 臭化水素酸スコラミン 等	本剤又はこれらの薬剤の作用が减弱されることがある。	本剤の作用と拮抗的に作用すると考えられている。
抗コリン作用を有する薬剤 フェノチアジン系抗精神薬 クロルプロマジン 等 三環系抗うつ薬 塩酸アミトリプチン 塩酸イミプラミン 等	本剤の作用が减弱されることがある。	
チトクロームP450のCYP2D6の阻害薬 硫酸キニジン 等 チトクロームP450のCYP3A4の阻害薬 イトラコナゾール エリスロマイシン 等 チトクロームP450の非特異的阻害薬 シメチジン 等	本剤の作用が増強される可能性がある。	これらの薬剤により、本剤の代謝酵素が阻害されるため、本剤の血中濃度が上昇すると考えられている。
チトクロームP450の誘導薬 フェノバルビタール リファンピシン 等	本剤の作用が减弱される可能性がある。	これらの薬剤により、本剤の代謝酵素が誘導されるため、本剤の血中濃度が低下すると考えられている。

4. 副作用（概要）

承認前の調査813例中251例（30.9%）に副作用が認められ、主な副作用は嘔気10.3%（84/813）、腹痛7.7%（63/813）、下痢4.4%（36/813）、多汗3.9%（32/813）、嘔吐3.1%（25/813）等であった。また、臨床検査値の異常変動は803例中89例（11.1%）に認められ、主な臨床検査値の異常変動は血清アミラーゼ上昇3.5%（23/666）、尿中NAG上昇2.5%（8/320）、ALT（GPT）上昇2.3%（18/791）、AST（GOT）上昇2.1%（17/793）等であった。

（1）重大な副作用

間質性肺炎の増悪（0.2%）：間質性肺炎を増悪させることがあるので、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、副腎皮質ホルモン剤の投与など適切な処置を行うこと。

資料請求先



日本化薬株式会社

東京都千代田区富士見一丁目11番2号

※その他使用上の注意については、製品添付文書をご参照ください。

’01.8作成



骨形成へ 新作用



骨粗鬆症治療用ビタミンK₂剤

薬価基準収載

グラケー® **15mg**
Glakay® <メナテトレノン製剤>

【禁忌】(次の患者には投与しないこと)
ワルファリンカリウム投与中の患者〔「相互作用」の項参照〕

【効能・効果】

骨粗鬆症における骨量・疼痛の改善

【用法・用量】

通常、成人にはメナテトレノンとして1日45mgを3回に分けて食後に経口投与する。

【使用上の注意】

1. 重要な基本的注意

(1) 本剤の適用にあたっては、厚生省「老人性骨粗鬆症の予防及び治療法に関する総合的研究班」の診断基準(骨量減少の有無、骨折の有無、腰背痛の有無などの総合による)等を参考に、骨粗鬆症との診断が確立し、骨量減少・疼痛がみられる患者を対象とすること。

(2) 発疹、発赤、瘙痒等があらわれた場合には投与を中止すること。

2. 相互作用

併用禁忌(併用しないこと)

ワルファリンカリウム(ワーファリン)

3. 副作用

総症例1885例中、81例(4.30%)の副作用が報告されている。(承認時及び市販後第1回使用成績調査の累計)

	0.1~5% 未満	0.1% 未満	頻度 不明
消化器	胃部不快感、 腹痛、悪心、 下痢、 消化不良	口渇、 食欲不振	嘔吐、 口内炎
過敏症	発疹、瘙痒、 発赤		
精神 神経系	頭痛	ふらつき	めまい
肝臓	AST (GOT)、 ALT (GPT)、 γ-GTPの 上昇等		
腎臓	BUNの 上昇等		
その他	浮腫		

●その他の使用上の注意については添付文書をご参照ください。

●本剤は、厚生省告示第73号(平成12年3月17日付)に基づき、1回30日間分までの投薬が認められています。

2001年1月作成



エーザイ株式会社

〒112-8088 東京都文京区小石川4-6-10

資料請求先:エーザイ株式会社医薬部

GA0101-1

用題点
「骨粗鬆症」
「発疹」
「頭痛」
「めまい」
「浮腫」
「BUNの上昇」
「AST、ALT、γ-GTPの上昇」
「相互作用」
「禁忌」
「用法・用量」
「効能・効果」

JPA. 投薬指導の要領
正帯の配布
JPAの配布

第11回日本小児リウマチ研究会プログラム・抄録集

発行 平成13年10月

会長 武井修治

事務局 鹿児島大学医学部小児科

〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘8-35-1

TEL 099-275-5354

FAX 099-265-7196

