

第24回

The 24th Annual Meeting of  
Pediatric Rheumatology Association of Japan

# 日本小児リウマチ学会 総会・学術集会

継往開来 ～こどもの未来に懸け橋を～

## プログラム・抄録集

【会期】 2014年10月3日<sup>金</sup>～5日<sup>日</sup>

【会場】 AER 仙台市青葉区中央1丁目3番1号

5F・6F 仙台市情報・産業プラザ ネットU

21F・30F TKPガーデンシティ仙台

【会頭】 梅林 宏明 〔宮城県立こども病院総合診療科〕



## ご 挨拶

この度、第 24 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会を仙台で開催させていただくことになりました。

大変光栄であると同時に、その責任の重さを痛感しております。

私が所属する宮城県立こども病院は、2003 年 11 月に開院しました。

2004 年 4 月には、当時横浜市立大学の横田俊平先生のご尽力により、リウマチ外来が開設され、東北地方の小児リウマチ患者さんの方々に大きな福音がもたらされました。

それから 10 年が経過し、この学術集会を開催するまでに至ったことは、大きな喜びであります。

学術集会のテーマに挙げました『継往開来』とは、直接的な意味は、「先人の事業を受け継ぎ、発展させながら未来を切り開くこと」とあります。

小児リウマチ診療は、遺伝子解析による診断、生物学的製剤による治療など、ここ数年で大きく進化してきています。しかしながら、その有用なツールを使いこなす技量が必要です。使い方を誤れば、思わぬ副作用をもたらします。常に基本に立ち返りながら、その上で将来を見据え、より良い小児リウマチ診療を作り上げていきたいと思えます。

2011 年 3 月 11 日の東日本大震災によって、多くのものが失われました。私たちは、普通に生活を送ることができる有難さ、いかにかけがえのないものなのか、ということ強く感じました。

岩手・宮城・福島のパ洋洋沿岸部は、まだまだ復興途上で、これから新たな街を作っていかなければなりません。

何かを創造し、未来を切り開いていくためには強大な力が必要ですが、こども達にはその力が無限に宿っています。そのこども達が成長し社会で活躍できるように、私たちが小児期のサポートをする必要があります。

小児から成人・社会人への橋渡し役として、私たちができることは何か、それを考える機会をこの学術集会で持ちたいと思えます。

『こどもの未来に懸け橋を』かけられる存在でありたい、との思いを胸に。

一般演題には過去最多の 116 もの演題登録をしていただき、この抄録集も重みを増しております。多数のご登録に心より御礼申し上げます。

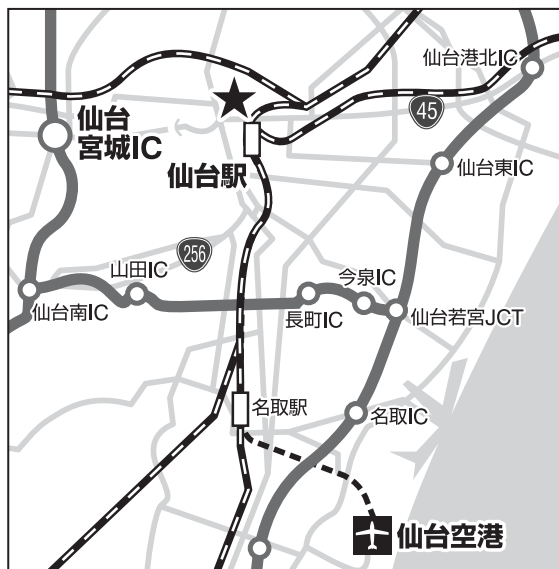
この学術集会にご参加いただき、交流を広げ、大いに議論していただければ幸いです。

第 24 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会  
会頭 梅林 宏明(宮城県立こども病院総合診療科)





## 交通案内



### 飛行機の場合

#### ▶ 仙台空港より

仙台空港アクセス線で、「JR仙台駅」へ。  
中央改札から名掛丁方面(8番出口)、徒歩2分。

### お車の場合

#### ▶ 東北自動車道

「仙台宮城I.C」から広瀬通を東へ、約10分。

### 電車の場合

#### ▶ 地下鉄南北線

「地下鉄仙台駅」下車。あおば通駅・JR線方面北(8番出口)より、徒歩3分。

#### ▶ JR在来線

「JR仙台駅」下車。中央改札から名掛丁方面(8番出口)より、徒歩2分。

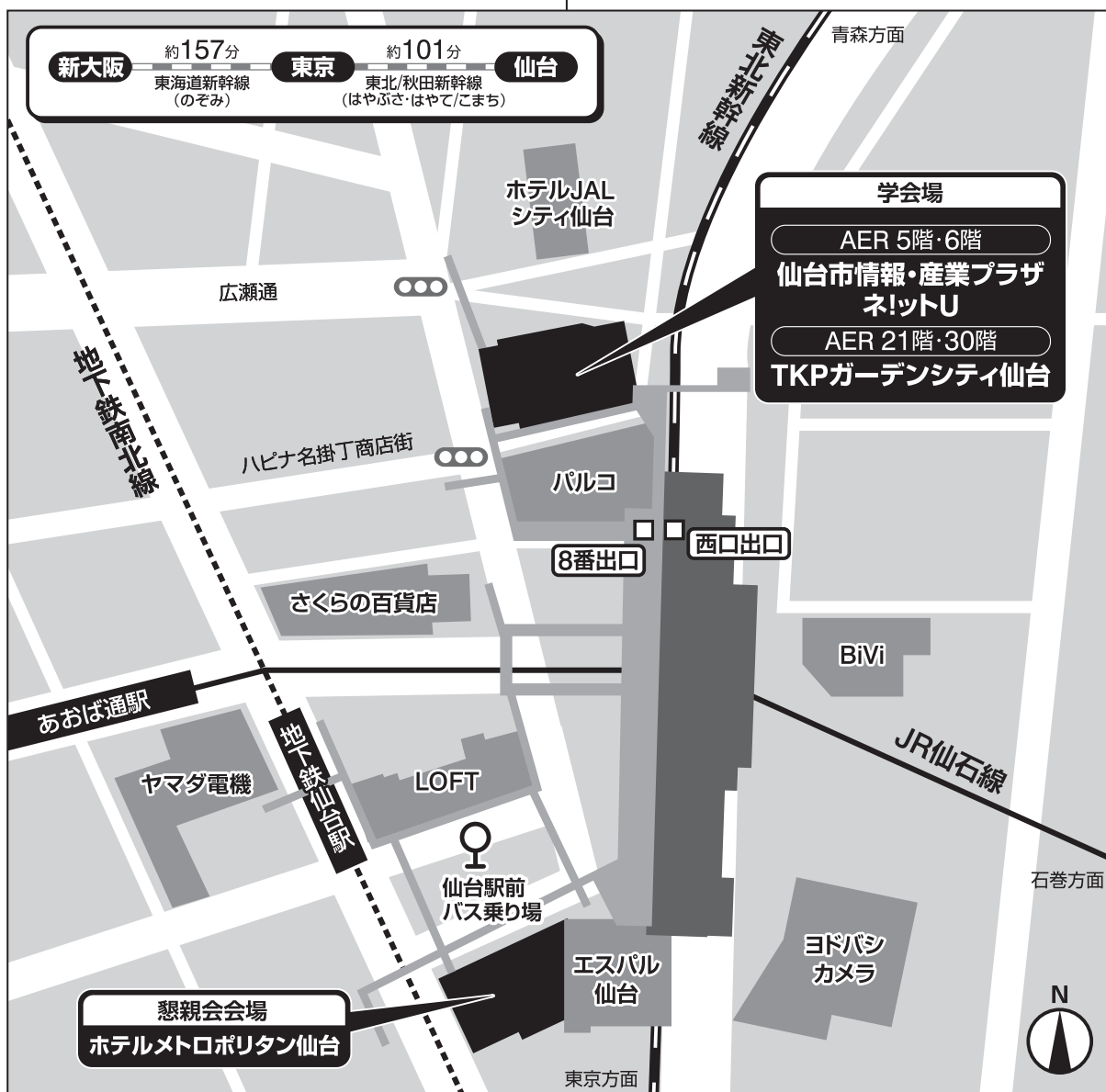
#### ▶ JR東北新幹線

「仙台駅」下車。(西口出口)より、徒歩2分。

### バスの場合

#### ▶ 仙台市営バス・宮城交通

バス停「仙台駅前」下車、徒歩3分。





# 会場案内

## 仙台市情報・産業プラザ(AER 5F・6F)

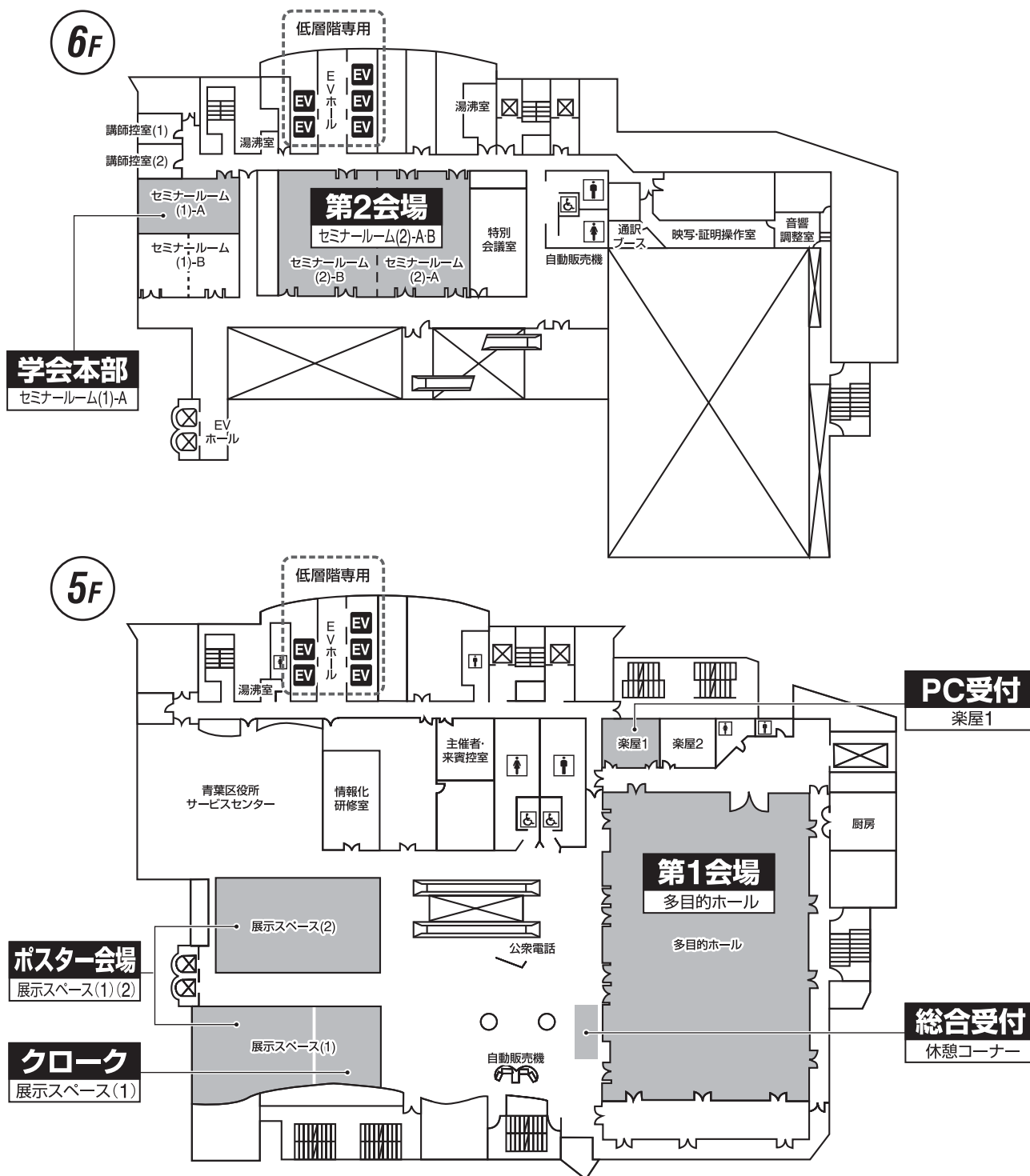
第1会場	5F 多目的ホール
第2会場	6F セミナールーム(2)A・B
ポスター会場	5F 展示スペース(1)・(2)
総合受付	5F 休憩コーナー
クローク	5F 展示スペース(1)
学会本部	6F セミナールーム(1)A
PC受付	5F 楽屋1

## TKPガーデンシティ仙台(AER 21F・30F)

第3会場	3日: 21F ホールA-2
	5日: 30F ホールC

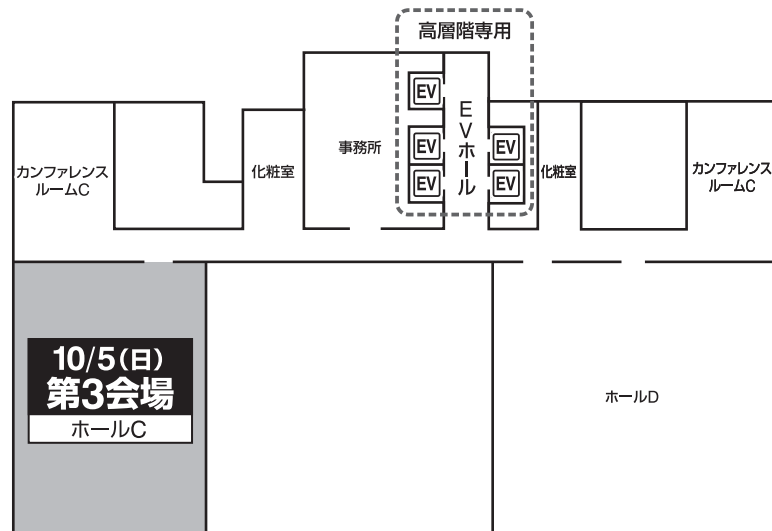
## ホテルメトロポリタン仙台

懇親会会場

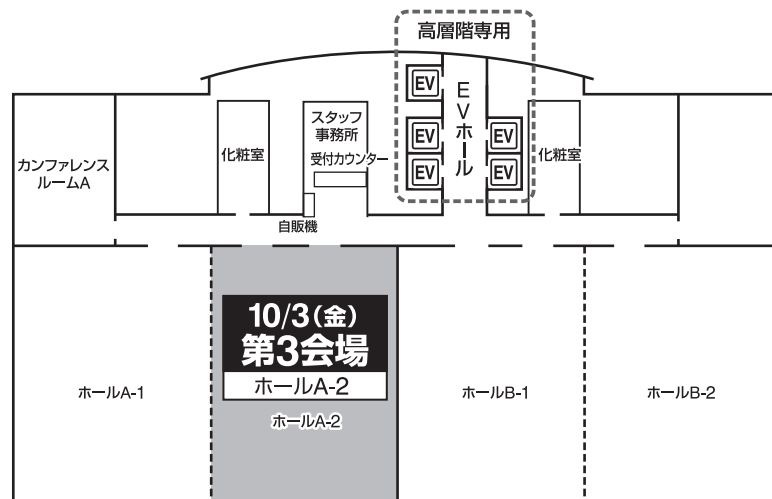


## TKPガーデンシティ仙台(AER 21F・30F)

30F



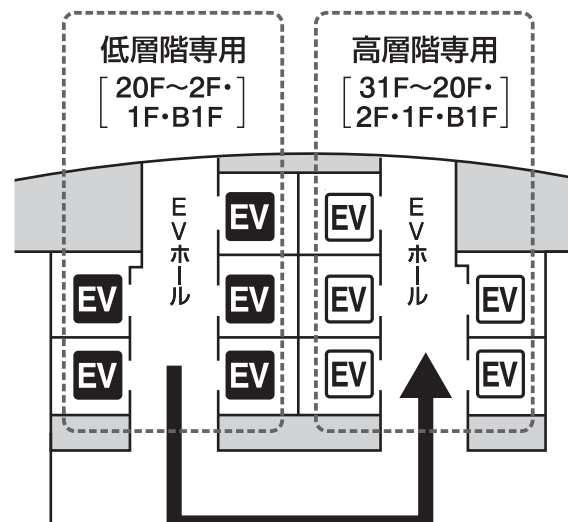
21F



## 低層階から高層階へのエレベーター経路図

1F・2F

※第1会場・第2会場から  
第3会場への移動の際  
には、1Fまたは2Fで  
エレベーターを乗り  
換えてください。



## 第 24 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会のご案内

### 参加者の方へ

- ・ 会期 平成 26 年 10 月 3 日（金）～5 日（日）
- ・ 会場 AER 〒980-6105 仙台市青葉区中央 1 丁目 3 番 1 号  
仙台市情報・産業プラザ ネ！ット U（5-6F）  
TEL：022-724-1200／FAX：022-724-1210  
  
TKP ガーデンシティ仙台（21F・30F）  
TEL：022-714-8101
- ・ 参加登録・総合受付  
仙台市情報・産業プラザ ネ！ット U 5F ロビーにて、下記の時間に受付をいたします。  
10 月 3 日（金）12 時 30 分～17 時 30 分  
4 日（土） 9 時 10 分～18 時 00 分  
5 日（日） 9 時 10 分～15 時 30 分  
当日受付の方は、参加費（一般：12,000 円、コメディカル・学生：6,000 円）を受付で納入し、ネームカード（兼領収書）をお受け取り下さい。  
年会費の受付も同時に行っております。年会費未納の方は受付窓口でお手続き下さい。  
新規入会ご希望の方もお申し出下さい。
- ・ プログラム・抄録集  
会場での販売は 1 部 2,000 円です。（参加登録費には抄録集代金は含まれません。）
- ・ ネームカード  
氏名・所属をご記入の上、会場内では必ずご着用ください。  
事前登録をされている方は、会期までにお送りしておりますので、必ずご持参ください。
- ・ 懇親会  
10 月 4 日（土）19:00 からホテルメトロポリタン仙台（3F 中宴会場「曙」）で行います。  
参加登録いただいた方は無料です。お誘い合わせの上ご参加下さい。  
（ホテルメトロポリタン仙台）  
〒980-8477 宮城県仙台市青葉区中央 1-1-1  
TEL: 022-268-2525 （学会場から徒歩約 5 分）
- ・ ハンズオンセミナー  
ハンズオンセミナー2 のみ事前参加登録制となっています。なお、見学だけの場合は定員に関係なく、事前申し込み無しでご参加頂けます。

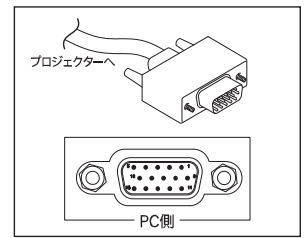
### 単位取得について

- ・ 日本小児科学会専門医資格更新研修（参加 8 単位）
- ・ 日本リウマチ財団登録医（1 日 2 単位まで）
- ・ 日本リウマチ学会専門医資格更新研修（3 単位まで）



## 口演発表の方へ

- 一般演題 発表時間：口演 6 分、質疑 4 分です。  
※ 第 1 会場では舞台上に計時装置が設置してあり、発表終了 1 分前に黄色、時間が来たら赤色の警告ランプが点灯します。**時間厳守**にご協力ください。
- 口演発表はすべて PC（パソコン）による発表のみとさせていただきます。  
お持ち込みいただけるメディアは、USB メモリのみとさせていただきます。CD、フロッピーディスク、MO 等は受付けておりませんのでご注意ください。PC 本体のお持ち込みも可能です。
- 会場に用意する PC は、Windows 7 です。使用するアプリケーションは、Windows 版 Power Point 2007 および 2010 です。
- 動画ファイルを含む場合は、PC 本体をお持ち込みください。
- Macintosh は PC の持ち込みのみで対応致します。その際は、一般的な 15pin モニターケーブル（右図参照）に接続いたしますので、必ず変換コネクタをお持ち下さいますようご注意ください。
- 発表者は、ご発表セッション開始予定 30 分前までに、4F ロビーの PC 受付まで発表メディアをご持参いただき、来場チェックを受けてください。



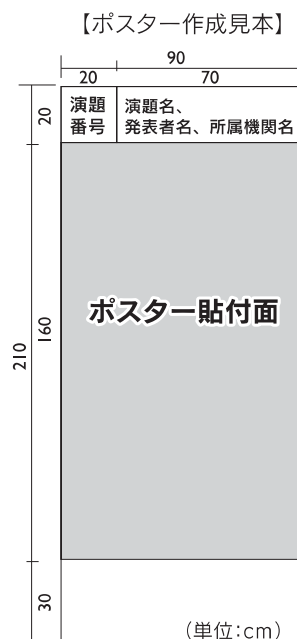
### PC 受付時間

10 月 3 日（金）12 時 30 分～17 時 30 分  
4 日（土） 9 時 10 分～18 時 00 分  
5 日（日） 9 時 10 分～15 時 30 分

- 次演者は、発表 10 分前までに会場内左前方の次演者席へお着きください。
- 事務局で用意した PC 内にコピーした発表データにつきましては、発表終了後、学会事務局で責任を持って削除いたします。

## ポスター発表の方へ

- ポスター本文の貼付面は縦 160cm×横 90cm です（下図参照）。
- パネル上部（縦 20cm×横 70cm）に演題名、発表者名、所属機関名を貼付してください。
- 左上の演題番号（縦 20cm×横 20cm）は事務局でご用意いたします。



- ・ 掲示、撤去、発表時間について

	発表 10月4日(土)	掲示	撤去
JIA P-1～3	16:45-17:09	10月3日(金) 12:00～18:00  または  10月4日(土) 9:00～16:45	10月5日(日) 16:00～17:00
SLE P-13～14	16:45-17:01		
症例(鑑別) P-23～27	16:45-17:25		
ぶどう膜炎 P-4～5	17:09-17:25		
症例 P-15～17	17:01-17:25		
川崎病・血管性紫斑病 P-28～30	17:25-17:49		
マクロファージ活性化症候群 P-6～8	17:25-17:49		
JDM P-18～19	17:25-17:41		
自己炎症性疾患 P-20～22	17:41-18:05		
チーム医療・QOL P-9～12	17:49-18:21		
炎症性腸疾患・血管炎症候群 P-31～34	17:49-18:21		

※ 撤去時間を過ぎても未撤去のポスターは、事務局にて処分させていただきます。

- ・ 発表について  
発表セッションの10分前までにポスター前にお越しください。  
1演題あたりの時間は8分(発表5分、討論3分)です。発表は座長の進行に従い、**時間厳守**でお願いします。
- ・ 画鋐、両面テープなど、貼付に必要な備品は、事務局で当日会場に準備いたします。

#### 口演およびポスター座長の方へ

- ・ 口演発表座長の方は、担当されるセッションの10分前には会場内右前方の次座長席にお着きください。  
※ 第1会場では演台上に計時装置が設置しており、発表終了1分前に黄色、時間が来たら赤色の警告ランプが点灯します。
- ・ ポスター発表座長の方は、担当されるセッションの10分前にご担当ポスター前にお越しください。  
※ ポスター会場では、発表終了1分前に1回、時間が来たら3回ベルを鳴らして時間をお知らせします。
- ・ 進行は時間厳守でお願いいたします。

## 討論、追加発表される方へ

- ・ 発言される方は、座長の先生の指示に従ってください。討論用マイクを使って、所属・氏名を述べてからご発言をお願いいたします。

## その他ご案内

- ・ 関連会議のご案内
  - 1) 総会・・・10月4日（土）13時55分～14時15分 於：第1会場（5F 多目的ホール）  
日本小児リウマチ学会会員全員の参加をお願いします。  
欠席を予定される方は事前に送付される委任状の返送をお願い致します。
  - 2) 運営委員会・・・10月3日（金）19時00分～21時00分  
於：TKP ガーデンシティ仙台（30F ホールC）
- ・ 10月4日のCAPS研修会のみ参加には参加費は不要です。  
日本小児リウマチ学会会員の方のみご参加いただけます。CAPS研修会では昼食のご用意をいたしますが、数には限りがございますのでご了承ください。
- ・ 10月5日のJIA研修会のみ参加には、本学会会員ではない方は参加費1000円が必要です。  
本学術集会にご参加頂いている方は無料です。非リウマチ専門医で本学会会員ではない方が、今後JIAに対して生物学的製剤の使用を予定されている場合には、本学会に入会し研修会の修了証が必要となりますので、その旨を受付にお申し出てください。
- ・ 原則として会場内での呼び出しはいたしません。受付付近に伝言板をご用意しますのでご利用下さい。
- ・ 緊急のご連絡は学会本部或いは総合受付までお申し出下さい。

お電話でのご連絡：022-724-1200（代表）（仙台市情報・産業プラザ ネ！ットU）におかけいただき、「6F セミナールーム（1）A」（学会本部）と依頼してください。

- ・ クロークは下記の時間帯で受付前の展示スペースに設置いたします。  
各日、お引取り忘れのないようお願いいたします。

クローク

お預かり日時：10月3日（金）12時30分～18時45分

4日（土）9時10分～18時00分

5日（日）9時10分～16時45分

※ 4日（土）懇親会参加者は18時00分までに一度お引き取りいただき、ホテルメトロポリタン仙台のクロークをご利用ください。

- ・ 駐車場のご案内  
AERに有料の駐車場がございますが、ご来場の際はなるべく公共交通機関をご利用ください。
- ・ 託児室について  
本学術集会では学会会場内での託児室の設置はありません。

## お願い

- ・ 会場内は禁煙です。ご協力をお願いいたします。
- ・ 会場内での携帯電話の使用はご遠慮下さい。マナーモードもしくは電源をお切り下さい。



# 日程表

MEMO

1日目 10/3(金)

	第1会場 5F 多目的ホール	第2会場 6F セミナールーム(2)A・B	第3会場 21F TKPガーデンシティ仙台 ホールA-2	ポスター展示 5F 展示スペース
9:00				
10:00				
11:00				
12:00				12:00-18:00
		14:10-14:50 若年性皮膚筋炎に合併する急速進行性 間質性肺炎の臨床的検討と病態解析 —世界に発信する国内共同研究の成果— 小林 一郎／竹崎 俊一郎／小林 法元 【森 雅亮】		
13:00	会頭挨拶			
	13:10-13:40 一般演題1 SLE-1 O-1～O-3 【伊藤 秀一】	13:10-13:40 一般演題5 検査 O-15～O-17 【井上 祐三朗】		
	13:40-14:10 一般演題2 JIA-1 O-4～O-6 【中岸 保夫】	13:40-14:20 一般演題6 血管炎症候群 O-18～O-21 【中野 直子】		
14:00	14:10-14:50 特別企画1	14:20-14:50 一般演題7 混合性結合組織病／強皮症 O-22～O-24 【稲毛 康司】		ポスター 掲示
15:00	15:00-17:00 シンポジウム1 小児リウマチ性疾患における 生物学的製剤の可能性  野澤 智／佐藤 智 謝花 幸祐／久保田 知洋  【今川 智之／森 雅亮】	15:00-15:20 一般演題8 症例(その他) O-25～O-26 【下条 直樹】 15:20-16:00 一般演題9 JIAとの鑑別 O-27～O-30 【松林 正】 16:00-16:30 一般演題10 慢性再発性多発性骨髄炎 O-31～O-33 【木澤 敏毅】 16:30-16:50 一般演題11 JIA-2 O-34～O-35 【秋岡 親司】		
16:00				
17:00	17:10-17:50 一般演題3 感染症 O-7～O-10 【大倉 有加】		17:10-18:10 ハンズオンセミナー1 関節エコー：理論と実践 原 良紀 共催：東芝メディカルシステムズ(株)	
18:00	17:50-18:30 一般演題4 マクロファージ活性化症候群 O-11～O-14 【八角 高裕】			
	運営委員会 ・時間：19:00～ ・会場：TKPガーデンシティ仙台 30F ホールC			

## 2日目 10/4(土)

第1会場 5F 多目的ホール	第2会場 6F セミナールーム(2)A・B	ポスター展示 5F 展示スペース(1)・(2)
		9:00-16:45
9:30-11:30 <b>シンポジウム2</b>  小児SLEへの アプローチ  武井 修治／松岡 健太郎 山口 賢一／森 雅亮 【岩田 直美／伊藤 秀一】	9:30-10:10 <b>一般演題15</b> 自己炎症性疾患 O-49～O-52 【西小森 隆太】  10:10-10:50 <b>一般演題16</b> JDM-1 O-53～O-56 【小林 法元】  10:50-11:30 <b>一般演題17</b> シェーグレン症候群 O-57～O-60 【富板 美奈子】	9:00 10:00 11:00
11:45-12:45 <b>ランチョンセミナー1</b> 多発性筋炎／皮膚筋炎に 見出される自己抗体 佐藤 慎二 【小林 一郎】 共催：ファイザー(株)	11:45-12:45 <b>CAPS研修会</b> (カナキヌマブ) 菊地 雅子 【西小森 隆太】 共催：ノバルティスファーマ(株)	12:00
12:55-13:55 <b>特別講演</b> 小児リウマチ診療の 歩みと今後の展望 横田 俊平 【梅林 宏明】		13:00
13:55-14:15 <b>総 会</b>		14:00
14:20-15:20 <b>教育講演</b> 難治性全身性 エリテマトーデスの病態と治療 渥美 達也 【伊藤 保彦】	15:25-15:45 <b>登録制度について</b> 山口 賢一 【今川 智之】	15:00
15:25-15:45 <b>特別企画2</b>	15:25-15:45 <b>一般演題18</b> 高安病-1 O-61～O-62 【野澤 智】	
15:50-16:40 <b>一般演題12</b> SLE-2 O-36～O-40 【宮前 多佳子】	15:50-16:30 <b>一般演題19</b> 症例(肺疾患) O-63～O-66 【小林 一郎】	16:00
		16:45-18:21
17:10-18:10 <b>一般演題13</b> JIA-3 O-41～O-46 【今川 智之／村田 卓士】		17:00
18:10-18:30 <b>一般演題14</b> SLE-3 O-47～O-48 【金城 紀子】	<b>懇親会</b> ・時間：19:00～ ・会場：ホテルメトロポリタン仙台	18:00

【 】は座長です



# 日程表

MEMO

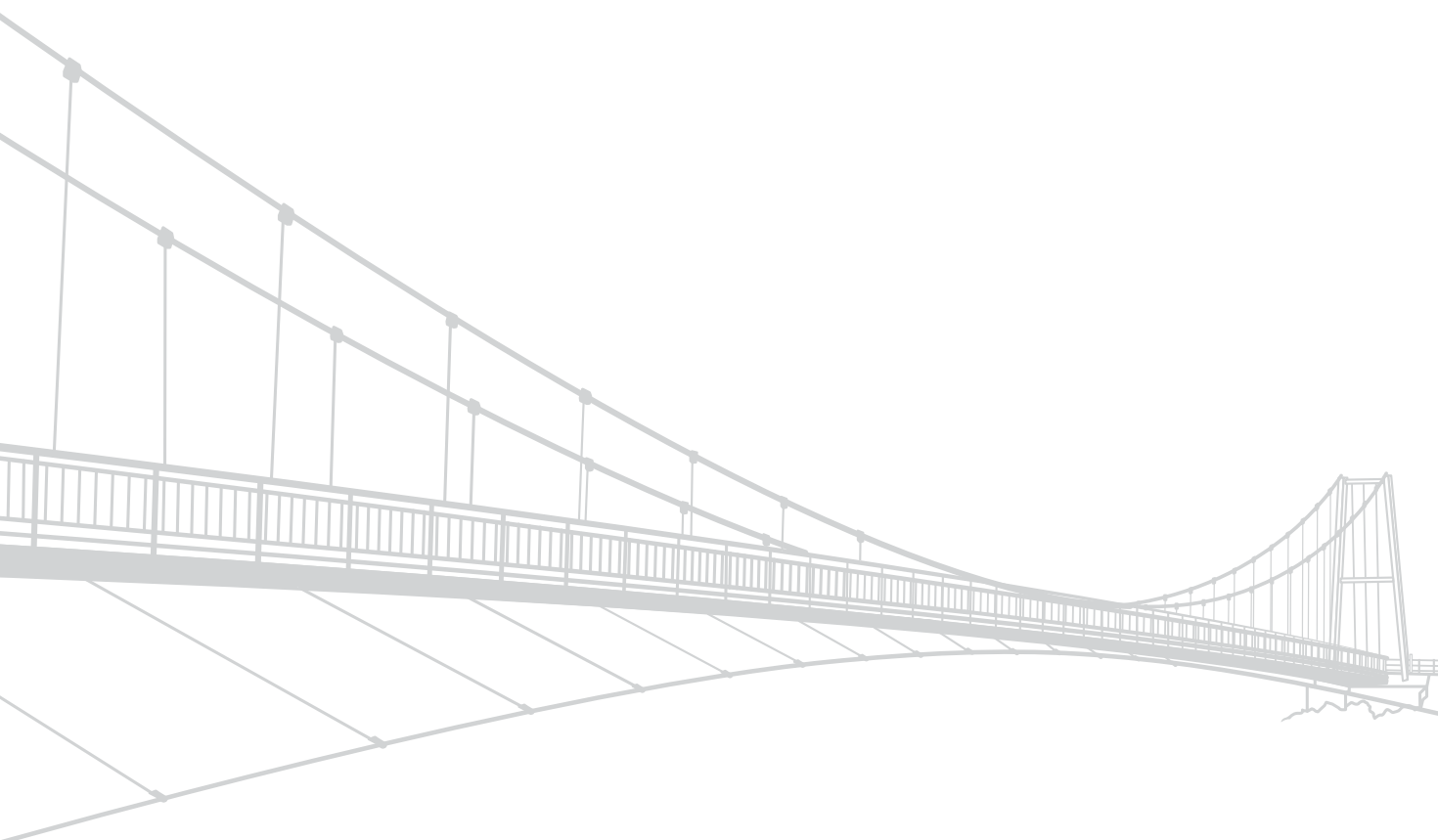
3日目 10/5(日)

	第1会場 5F 多目的ホール	第2会場 6F セミナールーム(2)A・B	第3会場 30F TKPガーデンシティ仙台 ホールC	ポスター展示 5F 展示スペース(1)・(2)
9:00				9:00-16:00
9:30-12:00				
10:00	<b>シンポジウム3</b>  小児リウマチ性疾患 ～移行医療を考える～  宮前 多佳子 平林 泰彦 丸 光恵 本田 雅敬 栗原 光晴  【武井 修治／宮前 多佳子】 共催：中外製薬(株)			
11:00				
12:00				
12:15-13:15	<b>ランチョンセミナー2</b> 若年性特発性関節炎患児における 生物学的製剤使用の実際 岡本 奈美 【谷内江 昭宏】 共催：エーザイ(株)／アッヴィ(同)	12:15-13:15 <b>ランチョンセミナー3</b> リウマチ性疾患の鑑別診断としての 先天性代謝異常症～ムコ多糖症～ 小須賀 基通 【藤川 敏】 共催：アンジェスMG(株)		ポスター 掲示
13:00				
13:25-15:55	<b>JIA研修会</b> 若年性特発性関節炎の初期診療2014 岡本 奈美 共催：参天製薬(株)  トシリズマブの使用方法和使用上の注意点 村田 卓士 共催：中外製薬(株)  本邦におけるエタネルセプト承認後の軌跡 ～小児・成人の現状と今後の展望～ 森 雅亮 共催：ファイザー(株)／武田薬品工業(株)  アダリムマブの適正使用 山口 賢一 共催：エーザイ(株)／アッヴィ(同) 【横田 俊平／伊藤 保彦】	13:25-14:05 <b>一般演題21</b> 移行医療 O-70～O-73 【菊地 雅子】  14:05-14:25 <b>一般演題22</b> JDM-2 O-74～O-75 【久保田 知洋】  15:20-16:00 <b>一般演題23</b> SLE-4 O-76～O-79 【岩田 直美】	14:30-15:30 <b>ハンズオンセミナー2</b> 関節エコ：理論と実践 原 良紀 共催：東芝メディカルシステムズ(株)	
14:00				
15:00				
16:00	16:00-16:30 <b>一般演題20</b> 高安病-2 O-67～O-69 【金子 詩子】  <b>閉会挨拶</b>	16:00-16:30 <b>一般演題24</b> ベーチェット病 O-80～O-82 【藤川 敏】		16:00-17:00  <b>ポスター 撤去</b>
17:00				
18:00				

【 】は座長です



# プログラム







---

## 特別講演

---

10月4日(土) 12:55～13:55  
座長 梅林 宏明(宮城県立こども病院総合診療科)

演者	所属	演題
横田 俊平	国際医療福祉大学熱海病院	小児リウマチ診療の歩みと今後の展望

---

## 教育講演

---

10月4日(土) 14:20～15:20  
座長 伊藤 保彦(日本医科大学小児科)

演者	所属	演題
渥美 達也	北海道大学大学院医学研究科 免疫・代謝内科学分野	難治性全身性エリテマトーデスの病態と治療

## 特別企画

10月3日（金）14：10～14：50

座長 森 雅亮（横浜市立大学附属市民総合医療センター小児総合医療センター）

演題番号	演者	所属	演題
特別企画 1-1	小林 一郎	北海道大学大学院 医学研究科小児科学分野	若年性皮膚筋炎に合併する急速進行性間質性肺炎の臨床的検討と抗MDA5抗体
特別企画 1-2	竹崎 俊一郎	北海道大学大学院 医学研究科小児科学分野	IL-18、KL-6 およびその他のマーカーとの相関と病態への関与
特別企画 1-3	小林 法元	信州大学医学部小児医学	BAFF/APRIL の疾患活動性マーカーとの相関より推測される病態への関与

10月4日（土）15：25～15：45

座長 今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

演題番号	演者	所属	演題
特別企画 2	山口 賢一	聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center	登録制度について

## シンポジウム

10月3日（金）15：00～17：00

シンポジウム 1

小児リウマチ性疾患における生物学的製剤の可能性

座長 今川 智之（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）

森 雅亮（横浜市立大学附属市民総合医療センター小児総合医療センター）

演題番号	演者	所属	演題
S1-1	野澤 智	横浜市立大学附属病院 小児科	生物学的製剤の自己注射導入に向けた指導の実際及び問題点
S1-2	佐藤 智	東京医科大学小児科学分野	生物学的製剤無効例に対して
S1-3	謝花 幸祐	大阪医科大学小児科	ぶどう膜炎に対する生物学的製剤の可能性
S1-4	久保田 知洋	鹿児島大学医学部小児科	小児リウマチ性疾患における生物学的製剤休薬の可能性

10月4日（土）9：30～11：30

シンポジウム2

小児 SLE へのアプローチ

座長 岩田 直美（あいち小児保健医療総合センター）

伊藤 秀一（国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科）

演題番号	演者	所属	演題
S2-1	武井 修治	鹿児島大学医学部保健学科	SLE の病因－自然免疫と自己免疫の接点
S2-2	松岡 健太郎	独立行政法人国立成育医療研究センター病理診断科	小児ループス腎炎の病理診断
S2-3	山口 賢一	聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center	SLE の治療・管理に関するエビデンス
S2-4	森 雅亮	横浜市立大学附属病院小児科	SLE の新規治療の可能性～MMF の承認状況を含めて～

10月5日（日）9：30～12：00

シンポジウム3

小児リウマチ性疾患～移行医療を考える～

座長 武井 修治（鹿児島大学医学部保健学科）

宮前 多佳子（東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター）

共催 中外製薬株式会社

演題番号	演者	所属	演題
S3-1	宮前 多佳子	東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター	小児リウマチ専門医からみた移行期医療
S3-2	平林 泰彦	光ヶ丘スベルマン病院リウマチ内科	移行医療への内科リウマチ専門医からのアプローチ
S3-3	丸 光恵	東京医科歯科大学国際看護開発学	移行期支援：看護師の立場から
S3-4	本田 雅敬	東京都立小児総合医療センター腎臓内科	移行期支援取り組みの実際
S3-5	栗原 光晴	あすなろ会若年性特発性関節炎（JIA）親の会	患者家族からみた移行医療 ～未来に繋ぐ～

---

## ハンズオンセミナー

---

関節エコー：理論と実践  
10月3日（金）17：10～18：10  
ハンズオンセミナー1

10月5日（日）14：30～15：30  
ハンズオンセミナー2  
共催 東芝メディカルシステムズ株式会社

演者	所属	演題
原 良紀	横浜市立大学医学部小児科	関節エコー：理論と実践

---

## ランチョンセミナー

---

10月4日（土）11：45～12：45  
ランチョンセミナー1  
座長 小林 一郎（北海道大学大学院医学研究科小児科学分野）  
共催 ファイザー株式会社

演題番号	演者	所属	演題
LS1	佐藤 慎二	東海大学医学部内科学系 リウマチ内科学	多発性筋炎／皮膚筋炎に見出される自己抗体

10月5日（日）12：15～13：15  
ランチョンセミナー2  
座長 谷内江 昭宏（金沢大学医薬保健研究域医学系小児科）  
共催 エーザイ株式会社／アッヴィ合同会社

演題番号	演者	所属	演題
LS2	岡本 奈美	大阪医科大学小児科	若年性特発性関節炎患児における生物学的製剤使用の実態

10月5日（日）12：15～13：15  
ランチョンセミナー3  
座長 藤川 敏（藤川医院）  
共催 アンジェス MG 株式会社

演題番号	演者	所属	演題
LS3	小須賀 基通	国立成育医療研究センター 臨床検査部高度・先進検査 室室長	リウマチ性疾患の鑑別診断としての先天代謝異常症 ～ムコ多糖症～

一般演題 10月3日（金）第1会場

10月3日（金）13：10～13：40

SLE（全身性エリテマトーデス）-1

座長 伊藤 秀一（国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科）

演題番号	演者	所属	演題
O-1	たなか ひろし 田中 完	弘前大学医学部附属病院 小児科	小児期発症ループス腎炎に対するタクロリムス、ミゾリピン、プレドニンによる多剤併用寛解導入・維持療法の長期効果
O-2	さとう ともみ 佐藤 知実	滋賀医科大学医学部附属病院 小児科	ネフローゼ症候群を呈したループス腎炎に対して血漿交換療法を行った17歳女児
O-3	なかせ こ はるな 中瀬古 春奈	あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科	小児自己免疫性疾患患児におけるミコフェノール酸モフェチルの投与量と薬物動態の検討

10月3日（金）13：40～14：10

JIA（若年性特発性関節炎）-1

座長 中岸 保夫（兵庫県立こども病院リウマチ科）

演題番号	演者	所属	演題
O-4	いとう たかひろ 伊藤 卓洋	平鹿総合病院小児科	FDG-PET が診断に有用であった全身型若年性特発性関節炎の1例
O-5	おぐら まさお 小椋 雅夫	国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科	全身型若年性特発性関節炎における急性期のマクロファージ活性化症候群と慢性期の関節炎の遷延の検討
O-6	たさき ゆうこ 田崎 優子	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	全身型若年性特発性関節炎における予後推定および寛解基準としての血清 IL-18 濃度測定の有用性

10月3日（金）17：10～17：50

感染症

座長 大倉 有加（恵み野病院小児科）

演題番号	演者	所属	演題
O-7	いとう しゅういち 伊藤 秀一	国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科	腎、リウマチ、消化器疾患、臓器移植後の免疫抑制薬使用中の小児における、麻疹、風疹、水痘、ムンプス感染症の全国実態調査
O-8	うえの かずゆき 上野 和之	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	水痘罹患に伴い寛解し、再燃後タクロリムスが有用であったTNF 阻害剤抵抗性多関節炎型若年性特発性関節炎の1例
O-9	かねやす ひでのぶ 兼安 秀信	山口大学大学院医学系研究科 小児科学分野	MAP 療法前に4種3剤の生ワクチンを同時接種した多関節型若年性特発性関節炎の1歳児
O-10	やすい こうぞう 安井 耕三	広島市立広島市民病院 小児科	結核免疫から考える生物学的製剤使用上の留意点

10月3日（金）17：50～18：30  
マクロファージ活性化症候群  
座長 八角 高裕（京都大学大学院医学研究科発達小児科学）

演題番号	演者	所属	演題
O-11	きとう としゆき 鬼頭 敏幸	愛知医科大学医学部小児科学講座	全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群のための新しい分類基準作成のための国際会議 (ICMCC) 報告
O-12	しみず まさき 清水 正樹	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群の発症予測指標としての血清 IL-18 の有用性
O-13	たさき ゆうこ 田崎 優子	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群における Angiopoietin の調節異常とそのモニタリングの臨床的有用性
O-14	むらおか まさひろ 村岡 正裕	金沢大学付属病院 小児科	MAS の診断における EBV-HLH の鑑別と末梢血リンパ球解析の重要性

一般演題 10月3日（金）第2会場

10月3日（金）13：10～13：40

検査

座長 井上 祐三郎（千葉大学大学院医学研究院小児病態学）

演題番号	演者	所属	演題
O-15	さくらい 櫻井 のどか	横浜市立大学附属病院 小児科	血清 IL-6 のリアルタイム測定の有用性について
O-16	しみず あきひこ 清水 彰彦	亀田メディカルセンター 小児科	小児リウマチ性疾患における骨代謝マーカー（BAP、TRACP-5b）の特徴
O-17	くどう か な こ 工藤 可奈子	千葉大学大学院医学研究院 小児病態学	小児期発症自己免疫疾患患者における骨量低下に関わる因子の検討

10月3日（金）13：40～14：20

血管炎症候群

座長 中野 直子（愛媛大学大学院医学系研究科分子・機能領域 小児科学講座）

演題番号	演者	所属	演題
O-18	うえじま ようじ 上島 洋二	埼玉県立小児医療センター 感染免疫科	肺出血、間質性腎炎を主症状とする難治性多発血管炎性肉芽腫症の寛解導入、維持にリツキシマブ（RTX）が奏功した一例
O-19	かわはら ゆうた 川原 勇太	自治医科大学とちぎ子ども 医療センター小児科	抗 SS-A 抗体陽性、多発肺嚢胞、耳前瘻孔を呈した顕微鏡的多発血管炎の女児例
O-20	きざわ としたか 木澤 敏毅	JCHO 札幌北辰病院小児科	皮膚型結節性多発動脈炎の姉妹例
O-21	きたもと こういち 北本 晃一	鳥取大学医学部周産期・ 小児医学分野	皮膚生検所見と腹腔動脈の狭窄所見から結節性多発動脈炎の疑診例として治療中の5歳女児例

10月3日（金）14：20～14：50

混合性結合組織病／強皮症

座長 稲毛 康司（日本大学医学部小児科学系小児科学分野）

演題番号	演者	所属	演題
O-22	ながもり つねひさ 長森 恒久	旭川医科大学医学部小児科学講座	原発性心筋症を合併した若年性全身性硬化症の一例
O-23	おくむら よしき 奥村 能城	京都府立医科大学小児科学教室	慢性免疫性血小板減少性紫斑病が先行した混合性結合組織病の一例
O-24	おくら まさお 小椋 雅夫	国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科	混合性結合組織病にマクロファージ活性化症候群を合併した14歳女児例

**10月3日（金）15：00～15：20**  
**症例（その他）**  
**座長 下条 直樹（千葉大学医学部小児病態学）**

演題番号	演者	所属	演題
O-25	おがた しょうへい 緒方 昌平	北里大学医学部小児科	多種自己抗体陽性をきたし免疫調節異常症が疑われる1乳児例
O-26	しらき まゆか 白木 真由香	あいち小児保健医療総合セ ンター感染免疫科	全身性エリテマトーデス様症状を呈した消化管アレルギーの1 例

**10月3日（金）15：20～16：00**  
**JIA（若年性特発性関節炎）との鑑別**  
**座長 松林 正（聖隷浜松病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
O-27	わかばやし ひろき 若林 弘樹	三重大学医学部整形外科	軟部腫瘍との鑑別を要した近位脛腓関節に発症した若年性特発 性関節炎の1例
O-28	はら たくま 原 拓磨	東京女子医科大学附属膠原 病リウマチ痛風センター	関節エコー所見が診断の一助となった急性リンパ性白血病の8 歳男児
O-29	しみず まさき 清水 正樹	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	Pachydermodactyly の1例
O-30	いしかわ 石川 さやか	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	Idiopathic Chondrolysis of the Hip の1例

**10月3日（金）16：00～16：30**  
**慢性再発性多発性骨髄炎**  
**座長 木澤 敏毅（JCHO 札幌北辰病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
O-31	きくち まさこ 菊地 雅子	横浜市立大学附属病院 小児科	慢性無菌性骨髄炎（CNO）の臨床像の検討
O-32	たかくら まいこ 高倉 麻衣子	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	下顎腫脹を主訴とした慢性再発性多巣性骨髄炎の1例
O-33	きうち ぜんたろう 木内 善太郎	国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科	エタネルセプトで治療した慢性再発性多発性骨髄炎の3例



10月3日（金）16：30～16：50  
JIA（若年性特発性関節炎）-2  
座長 秋岡 親司（京都府立医科大学小児科学教室）

演題番号	演者	所属	演題
O-34	むらせ あやこ 村瀬 絢子	国立成育医療研究センター 総合診療部	当院で経験した少関節型若年性特発性関節炎 20 例の検討
O-35	よこい ひろみち 横井 広道	国立病院機構四国こどもと おとなの医療センター小児 整形外科	関節型若年性特発性関節炎に対する関節鏡視下滑膜切除手術の 経験

一般演題 10月4日(土) 第1会場

10月4日(土) 15:50～16:40

SLE(全身性エリテマトーデス) -2

座長 宮前 多佳子(東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター)

演題番号	演者	所属	演題
O-36	やまざき かずこ 山崎 和子	埼玉医大総合医療センター 小児科	血栓性血小板減少性紫斑病をきたした全身性エリテマトーデス / 抗リン脂質抗体症候群の1例
O-37	かま ゆういち 鎌 裕一	群馬県立小児医療センター アレルギー・感染免疫・呼吸 器科	血小板減少で発症しシクロホスファミドパルス療法が奏功した SLEの1例
O-38	たけした ひかる 竹下 輝	日本医科大学小児科	ループスアンチコアグラント・低プロトロンビン血症症候群 (LAC-HPS)の発症を契機に診断されたSLEの1例
O-39	しらやま りえ 白山 理恵	産業医科大学小児科	出血傾向を契機にループスアンチコアグラント陽性低プロトロ ンビン血症(LAHS)、SLEと診断し、口唇生検後にTTPをき たした1例
O-40	おがた よしやす 尾形 善康	佐賀大学医学部小児科	治療経過中に手背静脈血栓を生じた抗リン脂質抗体陽性の全身 性エリテマトーデスの一例

10月4日(土) 17:10～18:10

JIA(若年性特発性関節炎) -3

座長 今川 智之(神奈川県立こども医療センター感染免疫科)

村田 卓士(むらた小児科)

演題番号	演者	所属	演題
O-41	くぼ たともひろ 久保田 知洋	鹿児島大学医学部小児科	多関節型JIAにおける生物学的製剤の継続性予測因子に関す る検討
O-42	いたざわ としこ 板澤 寿子	富山大学医学部小児科	トシリズマブ中止後の多関節型若年性特発性関節炎の再燃に対 してトシリズマブ単剤にて治療再開した一例
O-43	やまぐち けんいち 山口 賢一	聖路加国際病院 Immuno- Rheumatology Center	アダリムマブが著効したJIA付着部炎関連関節炎の11歳男児 例
O-44	のなか ゆきこ 野中 由希子	鹿児島大学病院小児診療セ ンター小児科	生物学的製剤によりJIA患者の低身長は改善する(第2報)
O-45	やまにし しんご 山西 慎吾	日本医科大学小児科	トシリズマブ治療中にMASの合併が疑われた多関節型若年性 特発性関節炎(p-JIA)の1例
O-46	いしかわ さやか 石川 さやか	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	TNF阻害薬治療中に乾癬様皮疹を呈した若年性特発性関節炎 の一例

10月4日(土) 18:10～18:30  
SLE(全身性エリテマトーデス)-3  
座長 金城 紀子(琉球大学医学部小児科)

演題番号	演者	所属	演題
O-47	かわさき ゆきひこ 川崎 幸彦	公立大学法人福島県立医科大学医学部小児科	当科における過去35年間の小児期発症全身性エリテマトーデス37症例の経時的発症動向と予後に関する検討
O-48	みやまえ たかこ 宮前 多佳子	東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター	小児期発症全身性エリテマトーデスの成人期を超えた長期経過

一般演題 10月4日（土）第2会場

10月4日（土）9：30～10：10

自己炎症性疾患

座長 西小森 隆太（京都大学医学部附属病院小児科）

演題番号	演者	所属	演題
O-49	しもでら さえこ 下寺 佐栄子	京都大学大学院医学研究科 発達小児科学講座	アナキンラを用いて治療を行った高 IgD 血症の 2 例
O-50	かねこ うたこ 金子 詩子	新潟大学小児科	多彩な臨床像を呈したメバロン酸キナーゼ欠損症の疑い例
O-51	やすむら じゅんこ 安村 純子	広島大学病院小児科	皮膚症状のみを呈する若年発症サルコイドーシスの 8 歳女児例
O-52	やまざき たかし 山崎 崇志	埼玉医科大学総合医療セン ター小児科	家族性地中海熱の典型である M694I 変異症例における血清 IL-18 濃度の上昇

10月4日（土）10：10～10：50

JDM（若年性皮膚筋炎）-1

座長 小林 法元（信州大学医学部小児医学）

演題番号	演者	所属	演題
O-53	にしだ ゆか 西田 豊	群馬大学大学院医学系研究 科小児科学	抗 MDA-5 抗体陽性の間質性肺炎合併若年性皮膚筋炎の 4 例
O-54	わきぐち ひろゆき 脇口 宏之	山口大学大学院医学系研究 科小児科学分野	間質性肺炎とマクロファージ活性化症候群を合併した若年性皮 膚筋炎患児のサイトカインプロファイル
O-55	まえやま たかとし 前山 隆智	伊勢赤十字病院小児科	抗 CADM-140/MDA5 抗 体 が 陽 性 で あ っ た clinically amyopathic DM（CADM）の 14 歳女児例
O-56	はら たくま 原 拓磨	東京女子医科大学附属膠原 病リウマチ痛風センター	関節炎との鑑別を要した骨壊死、骨折を合併した抗 MDA5 抗 体陽性若年性皮膚筋炎の 1 女子例

10月4日（土）10：50～11：30

シェーグレン症候群

座長 富板 美奈子（千葉県立こども病院アレルギー・膠原病科）

演題番号	演者	所属	演題
O-57	くにしま ともこ 国島 知子	ハートライフ病院小児科	小児期発症のシェーグレン症候群の 9 例
O-58	やまとう つよし 山遠 剛	鹿児島大学病院小児診療セ ンター	小児期発症シェーグレン症候群における耳下腺超音波検査所見
O-59	しゃばな こうすけ 謝花 幸祐	大阪医科大学小児科	関節症状を有する原発性小児シェーグレン症候群における関節 超音波所見の検討
O-60	よこやま まりあ 横山 麻里亜	東京医科大学小児科	多彩な精神症状を示し 99mTc-SPECT にて集積低下を認めた シェーグレン症候群の 2 男児例

10月4日（土）15：25～15：45

高安病 -1

座長 野澤 智（横浜市立大学附属病院小児科）

演題番号	演者	所属	演題
O-61	みずた まお 水田 麻雄	兵庫県立こども病院 リウマチ科	乳幼児期に発症した高安動脈炎3例の検討
O-62	みやもと たかゆき 宮本 尚幸	公益財団法人田附興風会医 学研究所北野病院	夜間の胸部不快感を主訴に高安病と診断された女児例

10月4日（土）15：50～16：30

症例（肺疾患）

座長 小林 一郎（北海道大学大学院医学研究科小児科学分野）

演題番号	演者	所属	演題
O-63	むらかみ とまたか 村上 知隆	聖隷浜松病院小児科	IgG4 関連肺疾患の1例
O-64	のむら しげる 野村 滋	神奈川県立こども医療セン ター感染免疫科	強皮症関連自己抗体陽性の肺ヘモジデローシスの1例
O-65	なんぶ めいか 南部 明華	埼玉県立小児医療センター 感染免疫科	特発性間質性肺炎の1例
O-66	みやした ゆうすけ 宮下 雄輔	熊本赤十字病院小児科	原疾患が膠原病と推測される急速進行性間質性肺炎を発症し、 集学的医療を行ったが救命できなかった17歳女児例

---

一般演題 10月5日（日）第1会場

---

10月5日（日）16：00～16：30

高安病 -2

座長 金子 詩子（新潟大学医学部小児科学教室）

演題番号	演者	所属	演題
O-67	うえの かずゆき 上野 和之	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	タクロリムスとミゾリピンを併用した multitarget therapy が 有用であった高安動脈炎の1例
O-68	にしむら けんいち 西村 謙一	横浜市立大学附属病院 小児科	トシリズマブを導入した高安動脈炎における、バイオマーカー の検討と画像評価の重要性
O-69	おおはら あ き み 大原 亜沙実	横浜市立大学附属病院 小児科	可逆性後頭葉白質脳症（PRES）を合併した高安動脈炎の一女 児例

一般演題 10月5日（日）第2会場

10月5日（日）13：25～14：05

移行医療

座長 菊地 雅子（横浜市立大学附属病院小児科）

演題番号	演者	所属	演題
O-70	きんじょう のりこ 金城 紀子	琉球大学医学部小児科	小児期発症リウマチ性疾患の移行医療について ～自験例のまとめ～
O-71	なごや ゆうこ 名古屋 祐子	宮城県立こども病院看護部	小児期発症のリウマチ性疾患患者とその家族に対する外来での成人移行期支援の実際
O-72	なごや ゆうこ 名古屋 祐子	宮城県立こども病院看護部	思春期・青年期にあるリウマチ性疾患患者の成人移行に対する準備状況
O-73	くみた あけみ 波田 明美	愛知県立大学看護学部	思春期発症 SLE 患者の成人移行期に関する母親への支援を考える

10月5日（日）14：05～14：25

JDM（若年性皮膚筋炎）-2

座長 久保田 知洋（鹿児島大学医学部小児科）

演題番号	演者	所属	演題
O-74	はまだ かずや 浜田 和弥	琉球大学医学部小児科	消化管出血を反復し、回盲部動静脈瘻を合併した難治性若年性皮膚筋炎
O-75	はっとり せいら 服部 成良	横浜市立大学附属病院 小児科	血漿交換と早期の免疫抑制療法により速やかに炎症を沈静化し得た劇症型若年性皮膚筋炎の一例

10月5日（日）15：20～16：00

SLE（全身性エリテマトーデス）-4

座長 岩田 直美（あいち小児保健医療総合センター感染免疫科）

演題番号	演者	所属	演題
O-76	うらき りょう 浦木 諒	高知大学医学部小児思春期 医学講座	腹痛・嘔吐を初発症状に発症し診断に至った SLE（ループス腸炎）の 8 歳女児例
O-77	の と たかのり 能登 孝昇	日本大学医学部附属板橋病 院小児科学小児科学分野	ミコフェノール酸モフェチルにより寛解を維持している再発性 lupus 腸炎の 1 例
O-78	きたがわ よしろう 北川 好郎	愛知医科大学小児科	全身性エリテマトーデスの経過中に病勢の悪化を認めずマクロファージ活性化症候群様の病態を示した 1 例
O-79	さとう みき 佐藤 美紀	東京医科大学小児科学分野	急性膵炎による Walled-off pancreatic necrosis（WOPN）の治療に難渋した SLE の一女児例

10月5日（日）16：00～16：30

ベーチェット病

座長 藤川 敏（藤川医院）

演題番号	演者	所属	演題
O-80	しみず じゅんや 清水 順也	独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター小児科	頻回再発型ネフローゼ症候群の治療中に発症したと考えられた ベーチェット病の男児例
O-81	わたなべ かおる 渡邊 薫	神奈川県立こども医療セン ター感染免疫科	手足口病により増悪したベーチェット病の1例
O-82	うめつ ゆきこ 梅津 有紀子	八戸市立市民病院小児科	発熱と結節性紅斑を主訴に来院し、ベーチェット病の主要4症 状を認めて診断に至った思春期女児の一例



一般演題 ポスター 10月4日（土）ポスター会場

10月4日（土）16：45～17：09

JIA（若年性特発性関節炎）

座長 根路銘 安仁（鹿児島大学病院小児診療センター）

演題番号	演者	所属	演題
P-1	おかふじ いくお 岡藤 郁夫	神戸市立医療センター 中央市民病院小児科	抗 CCP 抗体陽性多関節型若年性特発性関節炎の同胞例
P-2	おぎはら よしひと 扇原 義人	北里大学医学部小児科	難治性の皮疹症状が先行した多関節型若年性特発性関節炎の1例
P-3	しみず まさき 清水 正樹	中堅小児リウマチ医の会	若年性特発性関節炎に対する MTX 治療に関する実態調査

10月4日（土）17：09～17：25

ぶどう膜炎

座長 安村 純子（広島大学大学院医歯薬保健学研究科小児科学）

演題番号	演者	所属	演題
P-4	おおうち かずたか 大内 一孝	京都府立医科大学 小児科	当院における小児期発症内眼炎の診療経験
P-5	やじま しゅうへい 矢島 周平	浜松医療センター臨床検査 科	関節型若年性特発性関節炎寛解期に発症したぶどう膜炎の1例

10月4日（土）17：25～17：49

マクロファージ活性化症候群

座長 鬼頭 敏幸（愛知医科大学医学部小児科）

演題番号	演者	所属	演題
P-6	やすおか りゅうへい 安岡 竜平	浜松医科大学小児科	マクロファージ活性化症候群を発症し、血漿交換療法を要した全身型若年性特発性関節炎の1例
P-7	やしろう まさと 八代 将登	岡山大学病院小児科	マクロファージ活性化症候群発症時に辺縁系脳炎を併発した全身型若年性特発性関節炎の1例
P-8	はしもと くにお 橋本 邦生	長崎大学病院小児科	血漿交換療法で救命しえた薬剤性血球貪食性リンパ組織球症（HLH）と考えられた6歳女児例

10月4日（土）17：49～18：21

チーム医療・QOL

座長 今中 啓之（鹿児島大学病院小児診療センター）

演題番号	演者	所属	演題
P-9	あべ ゆか 阿部 由香	宮城県立こども病院看護部	幼児期前期の子どもと家族に対してエタネルセプト在宅自己注射を外来で導入した一事例
P-10	みすみ さちこ 三角 祥子	千葉県こども病院アレルギー・膠原病科	多職種介入がアドヒアランスの改善に有効であった全身性エリテマトーデス（SLE）の1例
P-11	やまいで あきこ 山出 晶子	千葉県こども病院アレルギー・膠原病科	成人移行期に経済的な理由によって治療継続が困難となったJIA患者の2例
P-12	とみいた みなこ 冨板 美奈子	千葉県こども病院アレルギー・膠原病科	小児リウマチ性疾患患者の妊娠例の検討

10月4日（土）16：45～17：01

SLE（全身性エリテマトーデス）

座長 田中 完（弘前大学医学部附属病院小児科）

演題番号	演者	所属	演題
P-13	よこやま こうじ 横山 宏司	日本赤十字社和歌山医療センター小児科部	学校検尿で発見された minimal mesangial lupus nephritis の一例
P-14	きし たかゆき 岸 崇之	東京女子医科大学医学部小児科	リウマチ性疾患合併母体より出生した児の特徴

10月4日（土）17：01～17：25

症例

座長 北川 好郎（愛知医科大学医学部小児科）

演題番号	演者	所属	演題
P-15	わきぐち ひろゆき 脇口 宏之	山口大学大学院医学系研究科小児科学分野	全身性エリテマトーデスとシェーグレン症候群を合併したクラインフェルター症候群の1例
P-16	なかくぼ さちこ 中久保 佐千子	北海道大学病院小児科	小脳梗塞を発症し診断に至った抗リン脂質抗体症候群の一例
P-17	え ば と たかすけ 江波戸 孝輔	北里大学医学部小児科	小児期発症の劇症型中毒性表皮壊死症（Toxic Epidermal Necrolysis:TEN）の1例

**10月4日（土）17：25～17：41**  
**JDM（若年性皮膚筋炎）**  
**座長 鈴木 一雄（東海大学大磯病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
P-18	はまだ まさあき 濱田 匡章	八尾市立病院小児科	四肢末端痛を初発症状として発症した若年性皮膚筋炎の1例
P-19	きし たかゆき 岸 崇之	東京女子医科大学医学部 小児科	若年性皮膚筋炎における臨床的筋力評価について 1例の経験を通して

**10月4日（土）17：41～18：05**  
**自己炎症性疾患**  
**座長 岡藤 郁夫（神戸市立医療センター中央市民病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
P-20	おおにし ひでのり 大西 秀典	岐阜大学大学院医学系研究 科小児病態学	当院で診断した PFAPA 症候群の弧発症例の解析
P-21	たじか まきこ 田鹿 牧子	昭和大学横浜市北部病院こ どもセンター	腹痛と PFAPA 症状を呈した家族性地中海熱 exon3 variant の1男児例
P-22	いいじま ひろゆき 飯島 弘之	地方独立行政法人神奈川 立病院機構神奈川県立こ ども医療センター感染免疫科	家族性地中海熱に合併した若年性線維筋痛症の一例

**10月4日（土）16：45～17：25**  
**症例（鑑別）**  
**座長 藤田 之彦（日本大学附属板橋病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
P-23	いとう まさのり 伊藤 正範	愛媛大学医学部小児科	解放生検後、慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）として加療中に悪性リンパ腫と診断した1例
P-24	なかがわ のりお 中川 憲夫	京都府立医科大学小児科	若年性特発性関節炎付着部炎型／未分化型脊椎関節炎に合併した small fiber neuropathy の1例
P-25	いのうえ なつみ 井上 なつみ	金沢大学医薬保健研究域 医学系小児科	Henoch-Schonlein 紫斑病罹患後に遷延する腹痛を呈した若年性線維筋痛症の1例
P-26	まるやま ゆうた 丸山 悠太	信州大学医学部小児科	複合性局所疼痛症候群の1女児例
P-27	あべ じゅんや 阿部 純也	公益財団法人田附興風会 医学研究所北野病院小児科	Microgeodic disease と考えられた1男児例

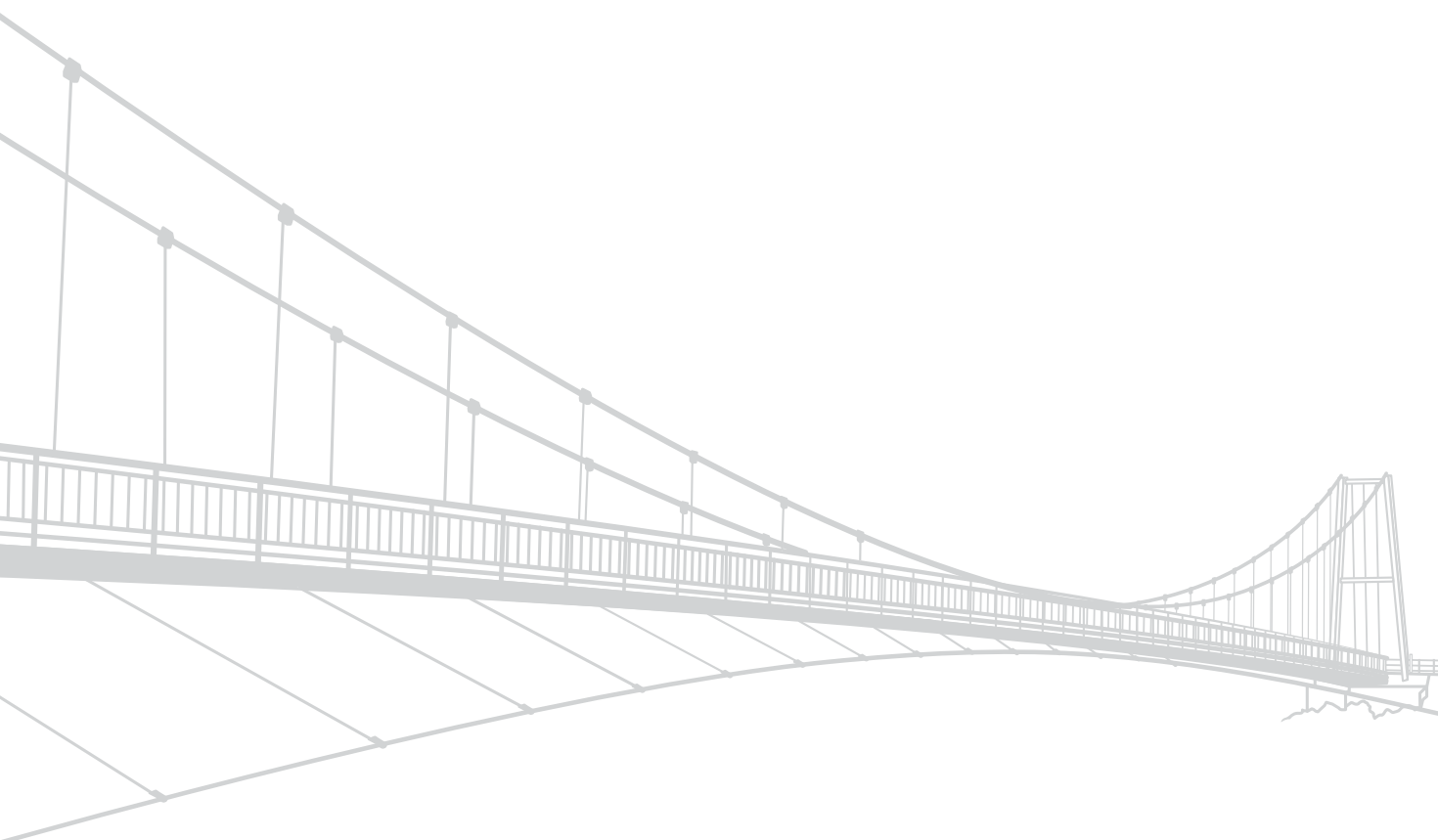
**10月4日（土）17：25～17：49**  
**川崎病・血管性紫斑病**  
**座長 土田 聡子（秋田赤十字病院小児科）**

演題番号	演者	所属	演題
P-28	たかなし こういちろう 高梨 浩一郎	横浜市立大学附属病院小児科 / 藤沢市民病院小児科	IVIG 不応の川崎病に腹部血管炎を合併し血漿交換とステロイドパルス療法を併用した1例
P-29	かね こ まさのり 金子 雅紀	北里大学医学部小児科	Sepsis との鑑別を要した全身性炎症反応症候群（Systemic Inflammatory Response Syndrome:SIRS）の川崎病1例
P-30	いのうえ なつみ 井上 なつみ	金沢大学医薬保健研究域医学系小児科	出血性膿疱／水疱を呈した Henoch-Schonlein 紫斑病の一例

**10月4日（土）17：49～18：21**  
**炎症性腸疾患・血管炎症候群**  
**座長 虻川 大樹（宮城県立こども病院総合診療科）**

演題番号	演者	所属	演題
P-31	いしげ たかし 石毛 崇	群馬大学大学院医学系研究科小児科学	メトトレキサートが有用であった小児期発症炎症性腸疾患の3例
P-32	やまもと たけし 山本 健	千葉大学大学院医学研究院小児病態学	抗好中球細胞質プロテナーゼ3抗体（PR3-ANCA）陽性を認めた分類不能型腸炎の一例
P-33	みやざわ ともき 宮沢 朋生	近畿大学医学部小児科学教室	ANCA 関連糸球体腎炎と大動脈炎症候群を合併した非典型的 Cogan 症候群の1症例
P-34	しんどう けいすけ 進藤 圭介	大阪医科大学附属病院小児科	小腸の壊死型虚血性腸炎を発症し、血管炎症候群が疑われた一例

# 特別講演





横田 俊平

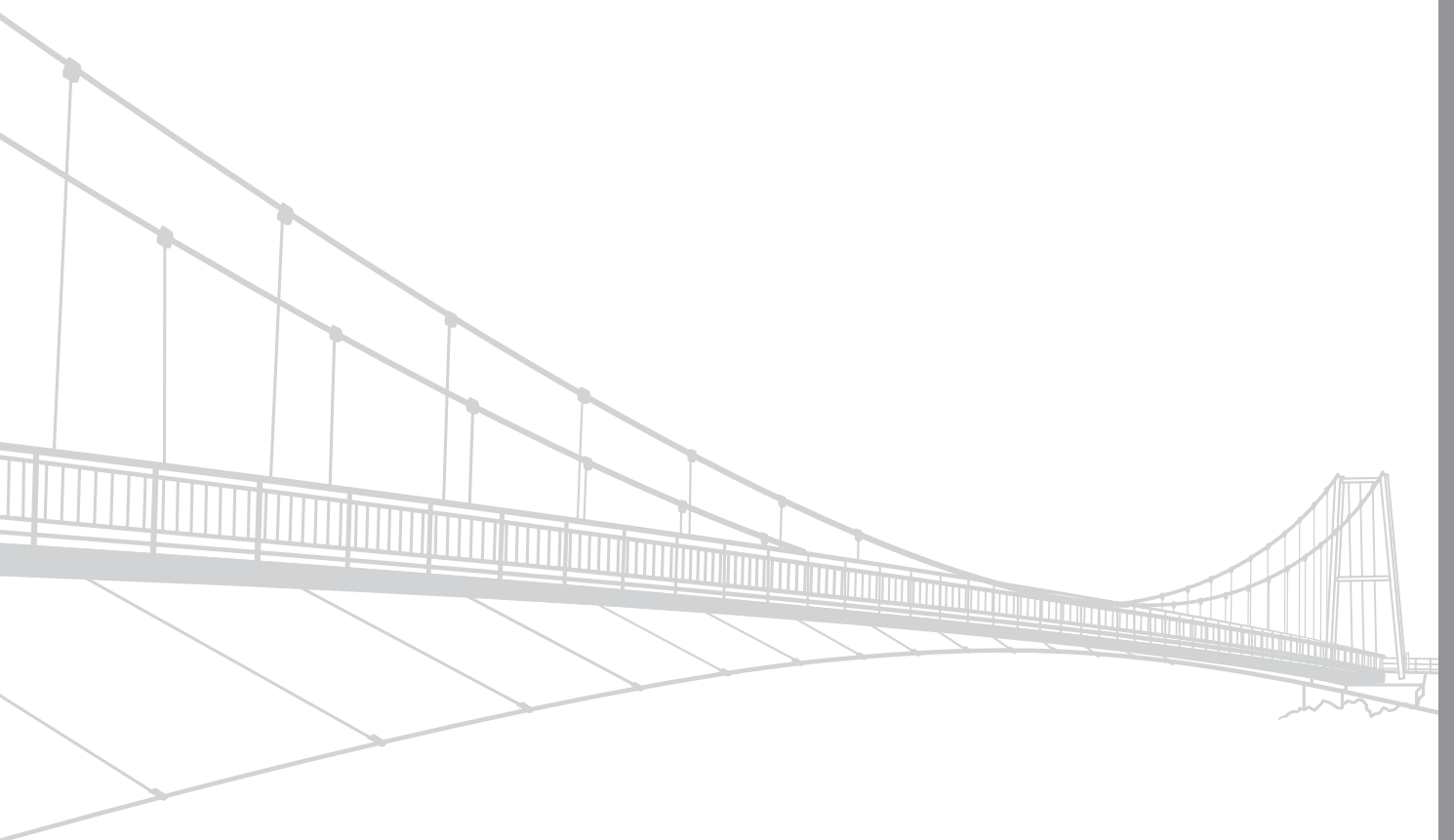
国際医療福祉大学熱海病院

わが国の小児科の subspecialty 専門医療が整えられてきたのは1970年代後半からである。「小児リウマチ研究会」は1991年に発足して臨床経験の交流が進み、2003年には「日本小児リウマチ学会」として再発足した。2008年には学会誌「小児リウマチ」も創刊されて学術的にも体裁が整えられて今日に至っている。この間、個々の施設・研究者により疾患解析と治療法の改善が図られ、厚労省研究班を中心に全国レベルでの調査研究も進められて病態・疾患概念が整えられてきた。一方で、1990年代末から生物学的製剤の開発・臨床試験が急速に進展し、若年性特発性関節炎に関しては早期診断・早期導入により治癒を目指した治療が進められるようになった。リウマチ・膠原病の病態は「慢性炎症性疾患」である。1970年代、リンパ球にはT細胞とB細胞とがあるという「免疫系の発見」から一挙に生命科学の新分野が開かれ、さらに1990年代後半の「炎症の新発見」を背景にリウマチ・膠原病の病態理解、論理的な治療の導入が進められ、全身性エリテマトーデス、若年性皮膚筋炎についても「治癒」を目指した治療の標準化が図られようとしている。同時に、リウマチ・膠原病の臨床研究は“ヒトにおける炎症”に多くの知見をもたらし、「炎症の主軸は炎症性サイトカインによる」という概念を打ち立てることとなった。自己炎症症候群の発見はこの流れの中にある。また、“炎症のシステムは免疫系とは異なる”という理解がすすんだが、現在では炎症と免疫系との“crosstalk”について検討が行われている。このような病態理解の進歩は、“こころの病気（心因反応）”とされてきた若年性線維筋痛症や慢性疲労症候群が、microglia や mast cell を中核とする脳内の神経炎症によりもたらされることが明らかにされ、最近ではHPVワクチン副反応も「HANS症候群」という新しい疾患概念で理解されるようになった。“こころの病気”を炎症プロセスで理解し、薬物治療へ繋げて治癒に持ち込もうとする時代がやってきた。「炎症」はヒトの多くの疾患に関わっている。リウマチ・膠原病の理解と経験の蓄積を、今後も他分野の疾患に生かしていく努力が必要とされるだろう。





# 教育講演





## 教育講演 難治性全身性エリテマトーデスの病態と治療

渥美 達也

北海道大学大学院医学研究科 免疫・代謝内科学分野

全身性エリテマトーデスの予後は、ステロイドとそのパルス療法の登場により、劇的に改善した。さらに予後改善に貢献したのは、シクロフォスファミド、カルシニューリン阻害剤などの免疫抑制剤を効果的に併用する方法が確立されたこと、感染症対策が進歩したことなど、複数の要因がある。一方、SLE の病態・合併症のなかには、治療が困難で mortality と morbidity に直接かかわるものが依然として存在する。この講演では、そのうち代表的な3つ、中枢神経ループス（NPSLE）、血栓性微小血管障害（TMA）、抗リン脂質抗体症候群（APS）をとりあげて、その対応について議論する。

NPSLE の病態は多様である。NPSLE は、びまん性精神神経症候群（気分障害、急性混迷状態、不安障害、精神病）、中枢神経症候群（無菌性髄膜炎、脳血管障害、てんかんなど）、末梢神経症候群に分類したが、多くは複数の症状を併発する。また、他の SLE の症状に対してステロイド治療をはじめてから発症する NPSLE も多いので、中枢神経症状の病態の解釈は容易ではない。通常の治療で十分な改善が得られないときは、どのような治療をおこなっていけばいいだろうか？

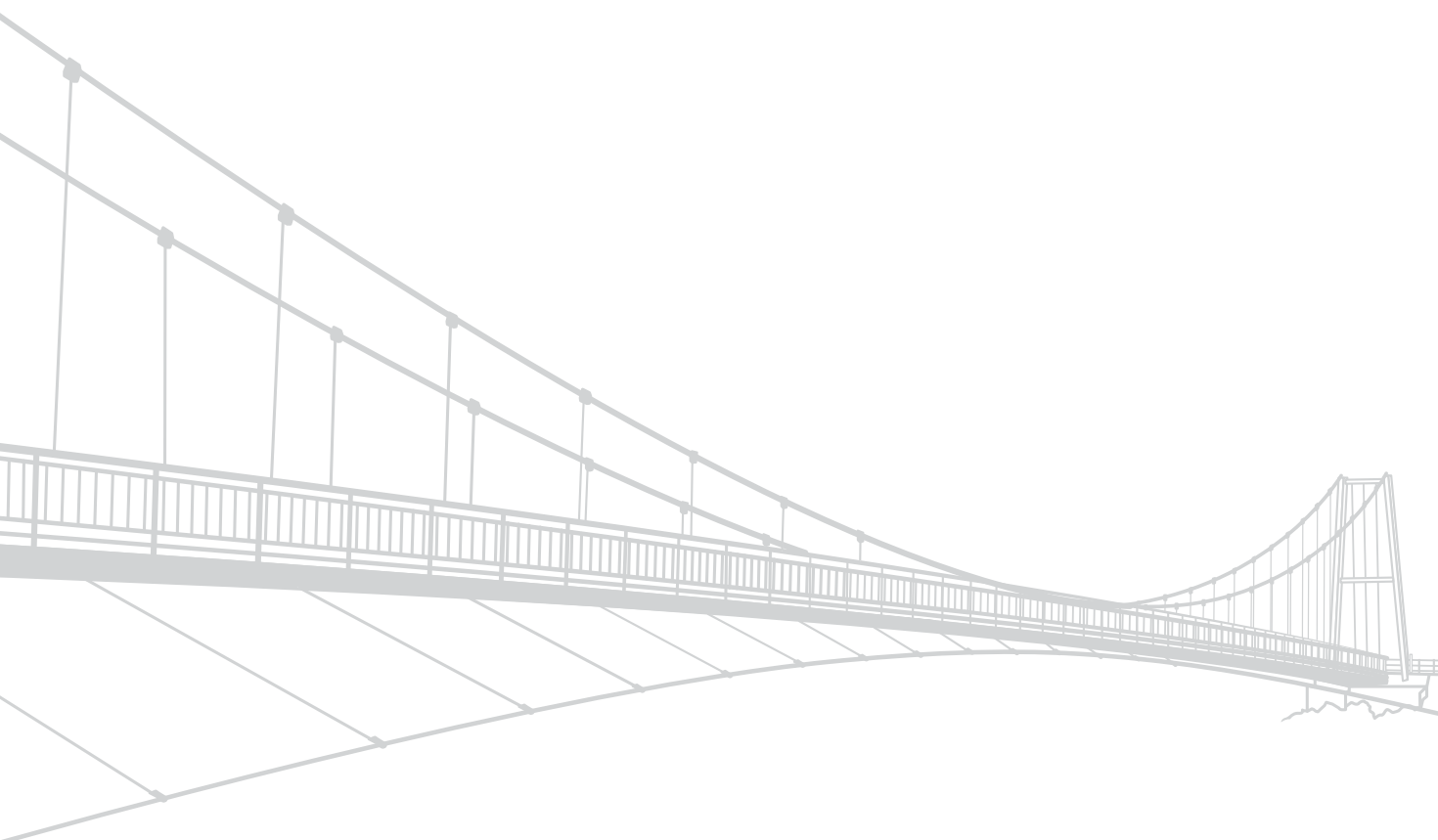
TMA は、von Willebrand 因子切断酵素である ADAMTS13 に対する自己抗体によっておこる血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）と、それ以外が原因のものに大別される。TTP は血漿交換療法が治療の第一選択であるが、発症のきっかけは自己抗体による免疫応答である。TTP 以外の TMA には、どのような病態が考えられ、またどのような治療が有効だろうか？

APS は、血栓症と不育症がその臨床症状である。これらの主症状に対しては、抗血栓療法、ヘパリンが有効である。しかし、SLE に合併する APS の場合は、舞踏病、横断性脊髄症、高度の血小板減少症など、抗リン脂質抗体関連症状を伴うことも多く、症状はいっそう多彩である。これらの複雑な病態に対して、どのような治療戦略をたてるべきだろうか？



# シンポジウム1

【小児リウマチ性疾患における生物学的製剤の可能性】





## S1-1 生物学的製剤の自己注射導入に向けた指導の実践及び問題点

野澤 智<sup>1</sup>、斎藤 裕美<sup>2</sup>、島貫 利津子<sup>2</sup>、染谷 奈々子<sup>2</sup>、今川 智之<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup> 横浜市立大学附属病院 小児科看護師、

<sup>3</sup> 神奈川県立こども医療センター 感染免疫科

2008 年以降、若年性特発性関節炎（以下 JIA）患児に対する治療として、生物学的製剤であるトシリズマブ（アクテムラ<sup>®</sup>）、エタネルセプト（エンブレル<sup>®</sup>）、アダリムマブ（ヒュミラ<sup>®</sup>）が相次いで適応となっており、メトトレキサートの無効例や効果不十分例に対し、早期寛解導入が期待できるようになった。

現在、当院では関節型 JIA 患者の治療として、3 種類の生物学的製剤が選択可能な状況であることから、患児の年齢、生活環境（学校生活など）を考慮し、患児・保護者にそれぞれの生物学的製剤の特徴、投与方法（皮下注もしくは点滴静注）・投与間隔などを詳細に説明し、十分に理解していただいた上で治療薬の導入を行っている。

例えば、アダリムマブの場合、当院では自己注射指導クリニカルパスを作成しており、主治医・看護師主導のもと、数回にわたり指導を行い、薬剤の準備から自己注射までの一連の手技を患児・保護者自ら行うことが可能となった後に、在宅自己注射に移行していく。在宅自己注射移行後は、通院に伴う患児・保護者の負担が軽減されることにより、QOL 向上が期待できる一方、通院回数が減少し、副作用の発見や対応に遅れが生じる危険性が伴う。

生物学的製剤導入後、いったん疾患活動性の低下を認めたにもかかわらず、その後の経過中に、関節炎が再燃した JIA 患児を経験した。看護師の間診により、自己注射の手技に誤りがあったことが判明した。在宅自己注射移行後においても、医師や看護師が中心となり、患児や保護者に対し自己注射の手技の確認、精神的なケアを行っていくことが重要と考えられる。

今後、難治症例に対し、さらに生物学的製剤が普及していくことが予想される。自験例をふまえ、生物学的製剤の自己注射導入に向けた指導や問題点等について、述べることとする。

## S1-2 生物学的製剤無効例に対して

佐藤 智

東京医科大学 小児科学分野

小児リウマチ性疾患、特に若年性特発性関節炎（JIA）に対する治療は生物学的製剤の登場で大きな進歩が見られた。しかし、その効果が不十分な例では他の生物学的製剤に変更する場合もある。慢性関節リウマチ（RA）においては、抗 TNF- $\alpha$  製剤、抗 IL-6 製剤、T 細胞選択的共刺激調整剤、JAK 阻害剤が使用可能となっており、それぞれの特徴やコスト・治療効果反応・合併症・副反応等を考慮して薬剤の選択・変更がなされている。その一方、本邦の JIA に対する生物学的製剤の適応があるものは抗 TNF- $\alpha$  製剤（エタネルセプト、アダリムマブ）と抗 IL-6 製剤（トシリズマブ）である。

一般的に関節型 JIA では NSAIDs および MTX にても疾患活動性のコントロール不良な場合において抗 TNF- $\alpha$  製剤もしくは抗 IL-6 製剤が導入される。両剤共に高い有効性が報告されている。しかし、その有効性が限られた場合は、他の抗 TNF  $\alpha$  製剤または抗 IL-6 製剤に変更する。また、海外において T 細胞選択的共刺激調整剤であるアバタセプトに関しても RA 同様に関節型 JIA においてその有効性が示され、今後本邦での臨床応用も期待される。

全身型 JIA に対する生物学的製剤は本邦では唯一抗 IL-6 製剤が使用されている。本薬剤は本邦のみならず海外における臨床試験でもその高い有効性が報告されている。その反面、抗 IL-6 製剤投与によっても治療に難渋するケースが存在する。全身型 JIA に対する抗 TNF  $\alpha$  製剤の効果は他の JIA サブタイプに比べ極めて限定的である。海外では全身型 JIA の治療として抗 IL-1 製剤（カナキヌマブ、アナキンラ、リロナセプト）が使用され効果をあげている。本邦において、抗 IL-1 製剤は自己炎症性疾患であるクリオピリン関連周期性発熱症候群（CAPS）に対し IL-1  $\beta$  モノクローナル抗体であるカナキヌマブが使用されているが、全身型 JIA には適応はない。

今回、特に JIA に対する生物学的製剤無効例に対する治療法を中心に概説したい。



## S1-3 ぶどう膜炎に対する生物学的製剤の可能性

謝花 幸祐<sup>1</sup>、岡本 奈美<sup>1</sup>、小林 崇俊<sup>2</sup>

<sup>1</sup>大阪医科大学 小児科、<sup>2</sup>大阪医科大学 眼科

小児におけるぶどう膜炎は感染性のほか、非感染性のものがあり、非感染性ぶどう膜炎は特発性のもの以外にも、若年性特発性関節炎（JIA）やベーチェット病、若年性サルコイドーシス・Blau 症候群等の小児リウマチ性疾患における合併症として認められるものがある。霧視や視力低下等を症状とするが無症状で進行することもある。無治療で経過観察された場合、緑内障や白内障を併発し不可逆性の病態となっていることも少なくなく、時に失明に至ることもある。ぶどう膜炎が生じる機序はまだ解明されていないが、眼内に炎症を生じる際に血液網膜関門の破綻が認められ、その病態形成には CD4+T 細胞が重要な役割を果たしており、IL-1、TNF、INF- $\gamma$ 、IL-2、IL-6 等の種々のサイトカインが関わっていると推測されている。また基礎疾患により、有意なサイトカインは異なる可能性があると考えられている。ぶどう膜炎の治療は段階的に局所ステロイド、全身ステロイド、メトトレキサートをはじめとする免疫抑制薬等を用いて行うが、治療抵抗例も存在し、近年そういった難治例に対する生物学的製剤の有効性が示されつつある。

抗 TNF 製剤であるインフリキシマブとアダリムマブは、JIA をはじめとする小児のリウマチ性ぶどう膜炎に有効であるとの evidence があり、JIA に伴うぶどう膜炎については A. Heiligenhaus らが 2012 年に publish したガイドラインにもインフリキシマブとアダリムマブが治療薬として記載されている。一方、その二剤に比べ、同じ抗 TNF 製剤であるエタネルセプトの効果は低いと考えられている。ゴリムマブやセルトリズマブペゴルについてはまだ報告少ないが、効果的であったとの症例報告が散見される。抗 TNF 製剤以外では、トシリズマブやアバタセプト、リツキシマブが抗 TNF 製剤に抵抗性のぶどう膜炎を改善したとのいくつかの症例報告がある。カナキヌマブについては、Blau 症候群のぶどう膜炎に効果的であったと症例報告されている。

リウマチ性疾患に合併したぶどう膜炎に対する生物学的製剤の可能性について、当科における自験例についての報告を交え検討する。

## S1-4 小児リウマチ性疾患における生物学的製剤休薬の可能性

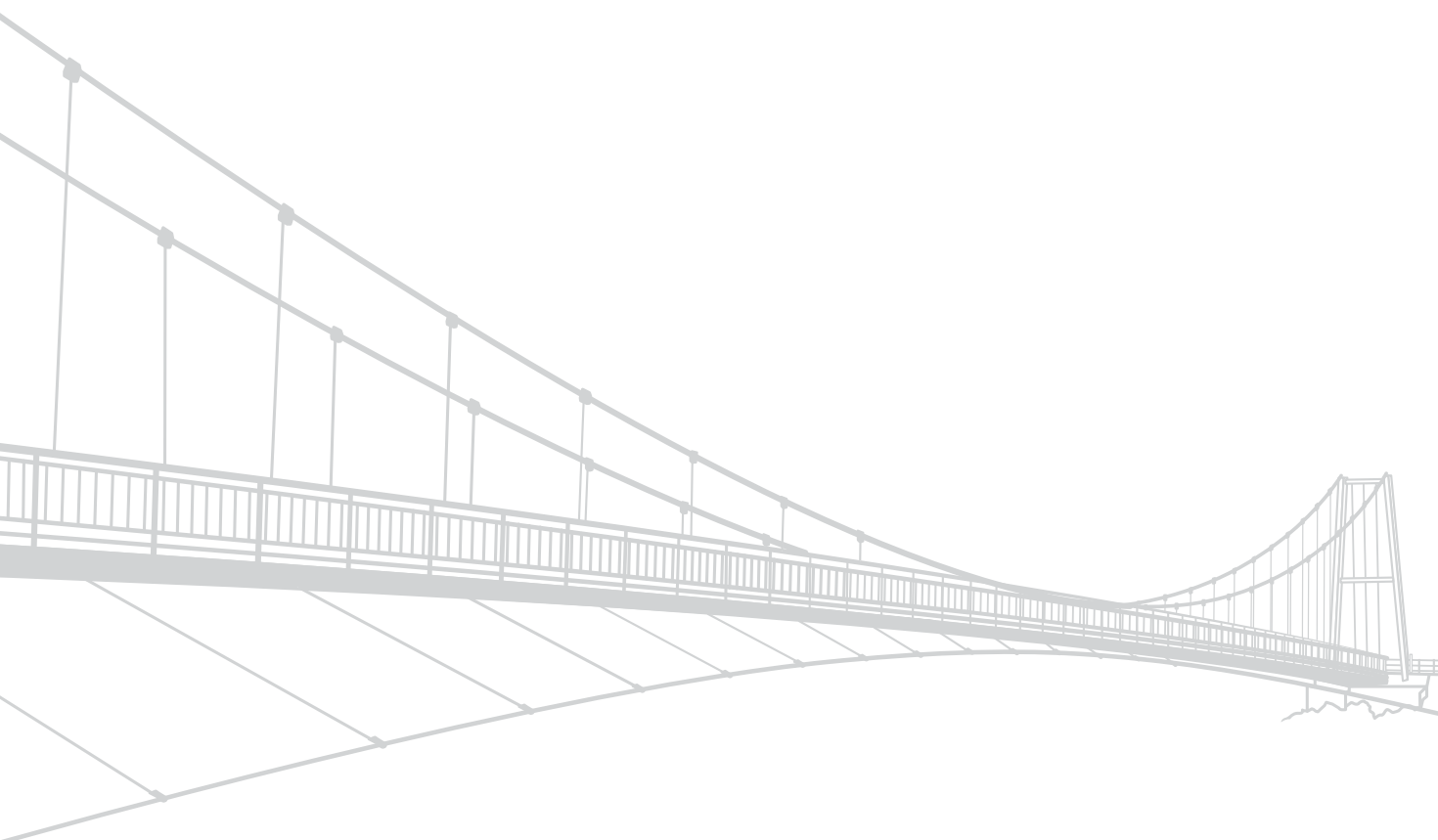
久保田 知洋

鹿児島大学 医学部 小児科

リウマチ性疾患、特に関節リウマチ（Rheumatoid Arthritis: 以下 RA）や若年性特発性関節炎（Juvenile Idiopathic Arthritis: 以下 JIA）に対する生物学的製剤の導入によって疾患活動性を抑えられる症例が増えており、RA においては臨床的寛解、構造的寛解、機能的寛解といった更に高い治療目標も提唱されている。2011 年に欧州リウマチ学会（EULAR）とアメリカリウマチ学会（ACR）が示した RA の寛解基準は、1) 圧痛関節数 $\leq$ 1、腫脹関節 $\leq$ 1、患者全般評価 $\leq$ 1/10 を全て満たす、または 2) CDAI  $\leq$  2.8 のいずれかという治療目標をほぼ無症状な状態に設定している。このように生物学的製剤によって比較的容易に寛解を達成できる症例が増え、治療目標も高く設定できるが、易感染性などの副作用もあることから適応症例については従来の MTX などの内服 DMARDs への治療反応が乏しい症例とされている。そこで本邦において 2007 年に日本リウマチ学会小児リウマチ委員会を中心に JIA 初期診療の手引きが作成され、現在その改訂版を鋭意作成中である。一方、内服治療抵抗性で生物学的製剤を導入された症例にも関わらず、長期間寛解を維持し、かつ生物学的製剤の休薬も可能となった症例（Biologics-off remission）の報告が近年相次いでいる。しかも休薬できた症例の報告は成人領域よりも小児科領域から多く見られることも興味深い。そのような生物学的製剤が休薬できた症例に対して、・有効な治療開始までの期間（windows of opportunity）、・臨床寛解とその期間、・画像寛解の有用性、・サイトカインの変動（低値維持）などに関する検討がなされている。しかし現段階で生物学的製剤を休薬するタイミングや対象となる症例の特徴、指標となる疾患活動性マーカーについてコンセンサスを得られているものはない。本シンポジウムでは JIA における全身型、多関節型を中心に生物学的製剤の休薬の可能性について、基礎的研究や当科での治療 off プロトコルを交えて紹介したい。

# シンポジウム2

【小児SLEへのアプローチ】





## S2-1 SLEの病因－自然免疫と自己免疫の接点

武井 修治<sup>1</sup>、久保田 知洋<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 鹿児島大学 医学部 保健学科、<sup>2</sup> 鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 小児診療センター

SLE では抗 Sm/dsDNA 抗体などの疾患特異的な自己抗体が産生され、免疫複合体を介して全身臓器に障害をもたらす代表的な自己免疫疾患である。しかし自然免疫の機構解明が進むにつれ、自然免疫が SLE の病因にさまざまな形で関与していることが判明し、自然免疫と適応免疫の連続性について重要な示唆を与えている。

自然免疫は、細菌やウイルスなどの外来侵入物に対し、ある程度の特異性をもった感知センサー (PRRs) を介して非特異的に迅速に応答する、先天的に備わった防御機構と考えられてきた。一方、PRRs による自己・非自己の認識は獲得免疫系ほど厳密ではない。そのため、細胞成分である DNA など核酸成分を含む免疫複合体が damage-associated molecular pattern (DAMPs) として PRRs に感知され、自己抗体産生や自己認識 T 細胞の活性化を誘導することが明らかとなってきた。

インターフェロン IFN  $\alpha$  は、自己反応性 T 細胞を活性化させ、自己抗体産生を促進するなど、SLE の病態形成や維持に重要な役割を演じている。この IFN  $\alpha$  は形質細胞様樹状細胞 plasmacytoid dendritic cells (pDCs) により産生されるが、SLE では pDCs に取り込まれた患者自身の DNA や RNA を含む免疫複合体が TLR-7 や TLR-9 により認識され、その結果大量の IFN  $\alpha$  が pDC 細胞から産生されることが報告された。

C1q 欠損症では 90% が SLE を発症するが、C1q は免疫複合体やアポトーシス細胞と結合してマクロファージ・単球による除去を促進し、TLR-7/9 を介して pDC 細胞の活性化を抑制するなど、SLE 病態に抑制的に機能する。また SLE と類似した病態を示す Aicardi-Goutieres 症候群では、DNA 分解にかかわる酵素欠損がみられ、細胞内に過剰に蓄積した核酸が danger signal として自然免疫系に作用し、IFN  $\alpha$  産生を誘導するためと考えられている。

シンポジウムでは、自然免疫と獲得免疫の連続性の視点から SLE の病因を考えてみたい。

## S2-2 小児ループス腎炎の病理診断

松岡 健太郎

独立行政法人 国立成育医療研究センター 病理診断科

小児期発症の全身性エリテマトーデス（systemic lupus erythematoses:SLE）におけるループス腎炎（lupus nephritis）発症率は成人に比して高く、正しい腎生検診断は適切な治療方針決定のために重要である。ループス腎炎とはSLEにおける腎病変である。SLEによる腎病変は腎のすべての構成成分すなわち、糸球体、尿細管、血管、間質に起こりうるが、ループス腎炎という時は、一般的には免疫複合体沈着によって誘導された糸球体腎炎を指す。したがって、診断基準に合致したSLEと診断された症例で、糸球体に免疫複合体沈着のある場合においてのみ、ループス腎炎と診断される。ループス腎炎はきわめて多彩で複雑な病理組織所見を呈し、多様な質と多様な量の病変が、秩序をもたず（つまりランダム）に、分節性に起きる。ループス腎炎に出現する病変は、メサングウム細胞増殖、メサングウム基質増加、内皮下沈着（ワイヤーループ）、管内細胞増多、壊死性病変、管外細胞増殖、膜性病変および硬化性病変や癒着である。これらの病変がランダムに分節状に起こるため、病理組織学的所見は診断者間でしばしば異なってしまう。このため、症例の比較、繰り返し生検所見の検討のためにも組織分類は重要である。今日、ループス腎炎の組織分類に用いられているのは2003年に公表されたISN/RPS（International Society of Nephrology/Renal Pathology Society）分類である。この分類ではループス腎炎にみられる多彩な組織像、糸球体病変の程度、範囲などについて定義し、ループス腎炎をI型（微小メサングウムループス腎炎）、II型（メサングウム細胞増殖性ループス腎炎）、III型（巣状ループス腎炎）、IV型（びまん性ループス腎炎）、V型（膜性ループス腎炎）、VI型（進行した硬化性ループス腎炎）の6型に分類している。本講演では、ループス腎炎の複雑な腎生検所見の理解の一助になるよう、ループス腎炎の代表的病変の紹介ならびにISN/RPS分類を用いたループス腎炎の病理組織学的解釈について概説する。

## S2-3 SLEの治療・管理に関するエビデンス

山口 賢一

聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center

1960年のCookらによる小児SLE 37症例の報告では、8歳未満の児は2年以内に全員が死亡し、全症例の2年生存率も47%と低く、きわめて予後不良の疾患であったことがわかる。小児SLEの累積10年生存率が98%と著しく改善した現代では、「その治療が満足できる結果であるか否か」の判断のためには、診断後の60～70年に及ぶ人生の質について考えを巡らせる必要があるように思える。小児期にSLEを発症した児は、その治療を継続しながら身体的にも人間的にも成長し、知識を身に付け、社会人として自立する。我々専門医は、病気による臓器障害の進行を防ぎつつ、薬物の副作用による容姿の変化を含めた身体への負担を最小限にとどめ、患児とその家族の心が傷ついてしまわないよう様々なサポートを提供してゆく必要がある。小児SLEの治療・管理に関するエビデンスは限られている。いずれも2012年に発表された、欧州リウマチ学会(EULAR)による成人と小児のループス腎炎診療推奨、KDIGO(Kidney Disease Improving Global Outcome)による糸球体腎炎のための診療ガイドライン、米国リウマチ学会(ACR)による小児SLEの新規診断された増殖性ループス腎炎の寛解導入治療のコンセンサスなどを参考にしながら、成人SLEの知見を交えつつ、現在までに得られたエビデンスについて概説したい。



## S2-4 SLEの新規治療の可能～MMFの承認状況を含めて～

森 雅亮、西村 謙一、野澤 智、菊地 雅子、原 良紀

横浜市立大学附属病院 小児科

小児・成人ともに、全身性エリテマトーデス（SLE）の治療として、良好な疾患のコントロールと最少用量の副腎皮質ステロイドによる治療を両立させるため、現在では免疫抑制薬を併用した治療が一般的となっている。本邦においては有効性が確立した治療としてシクロホスファミド（CY）が挙げられるが、蓄積用量と相関する性腺障害が知られており、安全性・有効性の観点からよりよい治療が求められていた。

近年、リンパ球増殖抑制作用を持つプリン生合成経路阻害薬であり本邦では臓器移植後の拒絶反応抑制に用いられるミコフェノール酸モフェチル（MMF）のループス腎炎に対する有効性を示す報告が海外で相次いでいる。それらによれば、WHO 分類Ⅲ型・Ⅳ型といった中等症～重症のループス腎炎に対する治療として MMF を用いた場合、対照群であるシクロホスファミド間欠静注（IVCY）群に比較して寛解率は同等以上であるとされている。免疫抑制作用による感染症は IVCY と同様に MMF の注意すべき合併症として知られているが、感染症の併発も IVCY に比較して MMF 群でより少ないことも多くの報告で示されている。これらのことから、未承認薬としてはあるが現行のアメリカリウマチ学会（ACR）、ヨーロッパリウマチ学会（EULAR）によるループス腎炎の診療ガイドラインでは IVCY に並ぶ第一選択薬として MMF の使用が推奨されている。

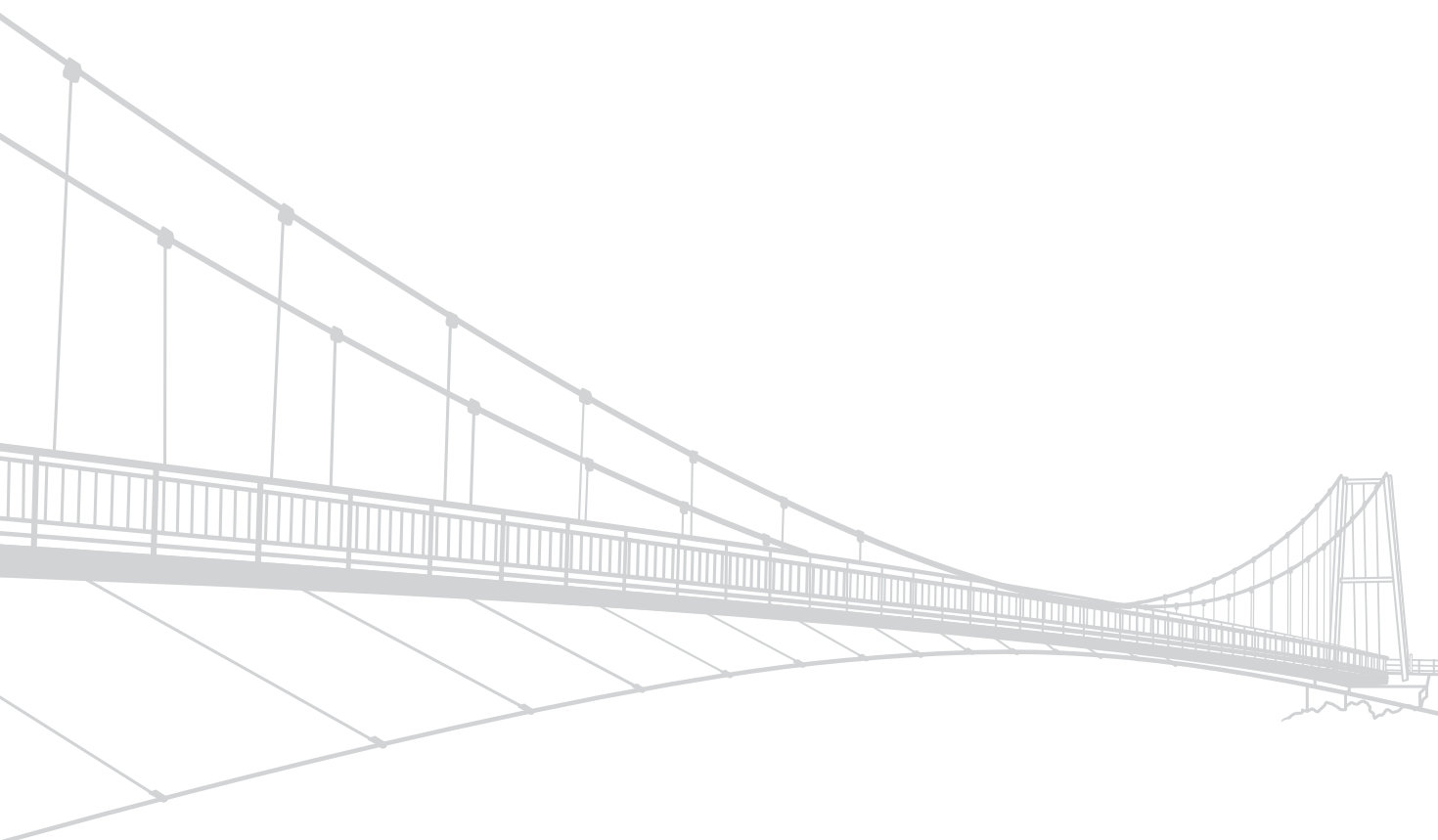
このような動きを踏まえ、本邦において SLE・ループス腎炎の適応追加の期待が高まったことから、日本リウマチ学会より厚生労働省に対し 2011 年に適応追加の要望が提出され、これに対し「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」によって検討がなされた結果、医療上の有用性が高いと判断され、国内適応取得の条件として国内使用実態調査、ガイドラインの作成が求められた。このために、日本リウマチ学会内に発足された「ループス腎炎に対するミコフェノレート使用調査小委員会（委員長：渥美達也、北海道大学病院内科Ⅱ教授）」を中心として、小児および成人の使用実態調査が行われることとなった。

今回の講演では、MMF の用法・用量および有用性・安全性についてまとめた、小児 SLE における使用実態調査の結果について報告する。



# シンポジウム3

【小児リウマチ性疾患～移行医療を考える～】





## S3-1 小児リウマチ専門医からみた移行期医療

宮前 多佳子

東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター、東京女子医科大学小児科

2013 年、小児期発症疾患を有する患者の移行期医療についての提言が日本小児科学会よりなされ、小児慢性疾患委員会で「小児慢性疾患患者の成人期への移行検討ワーキンググループ」が始動した。小児期発症リウマチ性疾患においてもその重要性を認識し、実現にむけての段階的な取り組みが必要となる。小児リウマチ性疾患の carry over 症例は、成人リウマチ科が同施設内にない場合には成人診療科に完全移行することになるが、ある場合には小児科と成人科の双方に受診し、小児リウマチ医が成人期以降も関与することが可能となる。小児リウマチ科から成人リウマチ科への移行期医療の確立には大別して3つのプロセスが求められる。まず、(1) 小児リウマチ学会が主導となり中核となる小児リウマチ性疾患の移行プログラムの骨子を作成する。Carry over 症例を成人科で受け入れるにあたっての問題点を抽出し、それに対する具体的な指針を順次作成する。(2) 成人リウマチ医を対象とした小児リウマチ性疾患の情報普及。また状況により、小児リウマチ医を対象とした成人リウマチ性疾患症例における管理の留意点の習得を推進する。小児リウマチ性疾患の移行期医療には受け皿となる日本リウマチ学会(JCR)の移行期医療に対する理解が不可欠である。JCRの協力を得たうえで小児・成人リウマチ医の教育ならびに情報交換を行なう。小児リウマチ医は単科クリニック、総合病院小児科、こども病院、一貫型リウマチセンターなどに所属し、各々の医療機関における移行期医療をとりまく状況は多様である。(3) それぞれの医療機関における移行医療チームを医師、看護師、臨床心理士などにより構成し、成人リウマチ医の意見を取り入れ、移行期医療にむけた患者教育を実践する。これにより、成人医療への円滑なシフトと患者の自立や社会参加を計画的に支援する。先進的に移行期医療のとりくみが実践されている小児循環器科や小児腎臓科でも、その確立に年月を要している。今後我々が目指す移行期医療の道程を紹介する。

## S3-2 移行医療への内科リウマチ専門医からのアプローチ

平林 泰彦

光ヶ丘スベルマン病院 リウマチ内科、東北大学病院 血液免疫科

小児期に発症した慢性疾患や先天性疾患の方々の生存期間が医学の進歩により伸びたことは喜ばしい反面、小児期医療から成人期医療へシームレスに継続させることが課題となっている。本セッションではリウマチ膠原病診療に絞って成人科側からのこの課題へのアプローチについて考えたい。リウマチ膠原病領域のメリットとしては、第一に、疾患の共通性が高いゆえに成人科側で病態・臨床経過・治療法を理解しやすいことが挙げられる。成人期医療のノウハウがほぼそのまま生かせるので治療そのもののハードルは低い。第二に、生物学的製剤の登場以降、治療成績が劇的に改善したことである。新薬も次々と開発されており今後に期待が持てる。第三に、リウマチ膠原病診療では常に全身を診ざるを得ないので日常の診療が総合診療でもある。このため、患児が小さいほど総合診療となる小児科に慣れ、専門分化された成人科に慣れていない患者・家族に対応しやすい。第四に、前記3つのメリットにより患者・家族からの信頼を得やすいことであり、これが最大のメリットかも知れない。小児科では患者・家族と主治医の関係がどうしても強くなるので、成人科の医師と新たな関係を築けるかどうかに移行の成否がかかっているからである。昨年、日本小児科学会より出された「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言」によれば、移行は、(1) 完全に成人診療科に移行する、(2) 小児科と成人診療科の両方にかかる、(3) 小児科に継続して受診する、(4) どこにも定期的に受診しない、の4パターンに大別されるとある。リウマチ膠原病領域は(1)に相当すると考えられる。とはいえ、内科医は小児期特有の感染症には慣れていないし、精神および身体の発達への対応にももちろん疎い。したがって、小児科との併診は思春期頃までは欠かせない。当日は、思春期に小児科から引き継いだ症例、現在も小児科と連携して診療している症例を紹介し考察を深めたい。小児もなるべく診ようという気持ちがあれば、内科リウマチ専門医側からのアプローチは難しくなく、人間の発達過程を見ることは内科医にとってもプラスになると前向きに捉えたい。

### S3-3 移行期支援：看護師の立場から

丸 光恵

東京医科歯科大学 国際看護開発学

小児期に発症した慢性疾患患者の心の問題に関する事例検討会をきっかけとして、成人型医療への移行支援について検討を重ね、移行期支援に関する生涯教育講座を開催してきた。参考とした米国の「移行プログラム」は、患者本人が、医療を含めた様々な意思決定の主体者となり、自らの可能性を最大限に生かすことを目的としている。思春期における成長発達支援のゴールを、自立した成人患者となるための能力開発に焦点を当てているともいえる。移行プログラムは10代早期に始まり、10代患者本人の移行の準備状況を確認しながら、段階的・計画的にチームで支援を行う。そのためのツールとして、1. 患者・家族とチームが共有する「移行計画」、2. 患者・家族が移行準備状況を把握するための「チェックリスト」、3. 患者本人の病識形成や医療者とのコミュニケーションを円滑にすることを目的として、「本人が作成（記入）する医療サマリー」がある。

これまで生涯教育講座に参加した地域基幹・センター病院の看護師らは、これらのツールを基にして各施設の患者特性に見合った移行期支援を独自に開発・発展させつつある。いずれにおいても最も難しい支援は、「予後不良」事例や、生殖医療などに困難が予想される患者に対する支援である。成人医療の医療者といかに協働してゆくのかは、この生涯教育講座の今後の課題と感じている。

10代の患者本人の視点から見ると、成人医療への移行は「治療の場の移行」という小さなイベントにしか過ぎない。その一方で、移行後に本人が納得のゆく治療やサービスを受けるためには、心理的にも親子関係面でも、年齢相応の成熟が基盤として必要である。また、望むような質量の情報提供がなされた上で、自らの意思や気持ちに沿った意思決定がなされ、成人患者として尊重されていることが重要である。施設全体の方針や、移行支援を提供する移行期外来などのケア提供の形態など、移行期プログラムを推進するには管理者の力も大きいと感じるものの、その中で、いかに優れた支援を展開するのかは、個々の看護師がそれぞれの患者・家族のニーズを見極め、対応できるかにかかっていると感じている。

## S3-4 移行期支援取り組みの実際

本田 雅敬

東京都立小児総合医療センター 腎臓内科

転院後通院しなかったり、服薬しなくなったりの問題が指摘され、小児期に十分自立支援を行ってから、成人科に転院（転科）する事が重要である。その点で移行医療は自立支援の側面が強い。

当院は成人施設と併設されている小児医療施設であり、2010 年開院前から移行医療をテーマとして掲げてきた。2012 年 12 月より移行期支援看護外来開始のための WG を設立し、2013 年 6 月から開始した。

全科で行う事は困難なため、腎臓内科、内分泌代謝科、血液腫瘍科 3 科で開始し、WG は移行期看護外来を行う看護師と各科の代表、精神科、ソーシャルワーカーなどで検討した。看護外来の大きな目的は自立支援とし、移行期支援ガイドブックのチェックリストを活用した。科別のチェックリストの作成や対象患者の選定、移行期看護外来の流れ、看護外来受診前の文書作成、患者・家族の精神心理面への対応などを事前に話し合った。対象患者は服薬や在宅医療、定期検査が必要な患者全例と考えたが、3 科で 15 歳以上は約 500 名、20 歳以上でも約 200 名であり、対象患者選定は十分に話し合った。運用後、すべての患者を対象にする必要は無い、17～20 才位の人で、本人が今後自立する必要性があり、看護介入が必要なケースを移行期看護外来の対象にする事とした。一方、円滑に行くケースはチェックリストのチェックだけでも有用である。また転院の有無に関わらず看護師の自立への関わりがあると良いと考えている。今後は移行サマリーの作成と成人施設の医師との話し合いを行う予定である。

一方当院の腎臓内科で 20 歳以上の転院していない患者にフォーカスグループインタビューなどの調査を行ったところ就学、結婚、就職などの自立は得られていた。このことから自立と転院は別問題と思われる。一方でチェックリストでは自立が伺えるが、自分への甘えが強く、教育や就職も十分ではなく、転院したらサポートが少なくなり、危険と考えられる患者もいる。さらに転院（転科）は必要かと言う医師からの質問も多くあるが、私は必要と考えている。以上から自立支援と転院支援は、両方それぞれへの支援が必要である。



### S3-5 患者家族からみた移行医療 ～未来に繋ぐ～

栗原 光晴

あすなろ会 若年性特発性関節炎（JIA）親の会

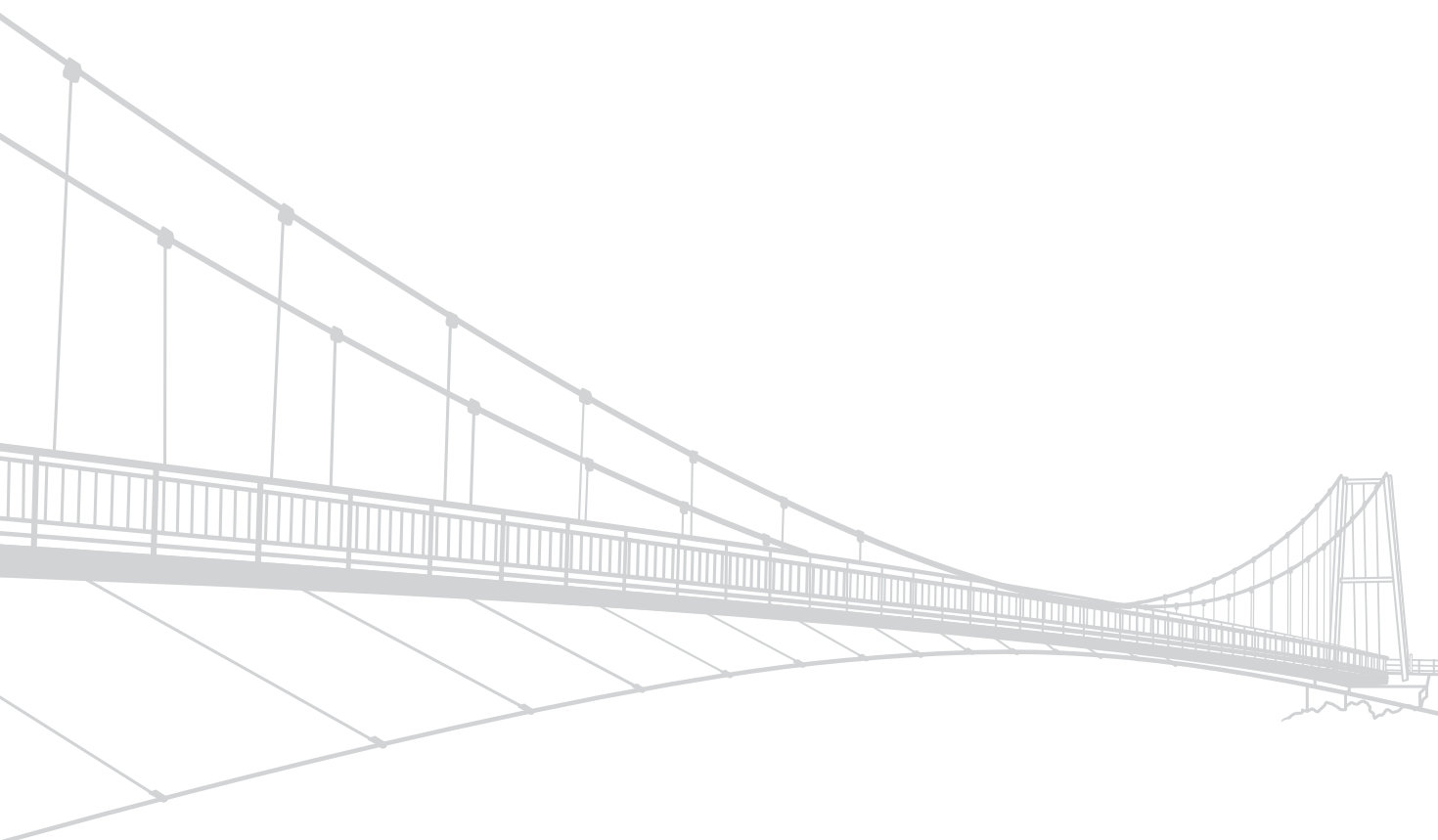
『あすなろ会』は現在、会員数 286 名です。男女比率は男性 95 名、女性 191 名と女性が約 7 割です。年齢構成は 10 歳以下 73 名、20 歳未満は 132 名、20 歳以上は 81 名です。今回のテーマの『患者家族からみた移行医療』～未来に繋ぐ～について 3 名の患児・患者のケースで述べさせていただきます。3 名の患児・患者の (1) 性別 (2) 年齢 (3) 職業 (4) タイプ (5) 発症年齢 (6) 現在の治療 (7) 現在の主な問題点は、以下の通りです。A さん、(1) 男子 (2) 21 歳 (3) 大学 4 年生 (4) 全身型 (5) 2 歳 (6) バイオ製剤（アクテムラ）／2 週に 1 回 (7) 小児から成人以降も継続して診てもらえるセンターの充実。小児科と成人の専門科との連携。本当に一番問題なのは医療費の事です。B さん、(1) 女子 (2) 24 歳 (3) 派遣／事務パート (4) 関節型 (5) 13 歳 (6) バイオ製剤（エンブレル）(7) 自立を目標とした、体調管理と就労の安定のバランスがとれない事。医療費助成の Transition 問題です。C さん、(1) 男子 (2) 13 歳 (3) 中学 2 年生 (4) 全身型 (5) 5 歳 (6) バイオ製剤（アクテムラ）／月 1 回 (7) 進学や就労の心配。医療費助成の Transition 問題です。『あすなろ会』としては、タイプごとに其々異なる病態で、治療法も違い、予後も異なる事から移行医療を立体的（3 次元的）な問題と捉えております。1 つ目は発病もしくは再燃時から寛解に向けての地域差のない移行医療（段階治療）の確立です。これは新たな指定難病の選定・見直し時に関わる重症度区分の確立にも繋がります。2 つ目は他科との連携および成人病対策です。合併症予防や関節症状の診療のために罹る眼科や整形外科、リハビリテーション科、婦人科、さらには動脈硬化や他の成人期特有な病気の早期発見・早期治療の上でも他の専門科との連携は患児・患者の安心に繋がります。3 つ目はやはり医療費助成の Transition 問題です。20 歳の誕生日を迎えると患児・患者そして家族に医療費の現実が重くのしかかります。患児・患者そして家族の未来に繋げるためにも、ぜひこの問題を解決していきたいです。





# 特別企画1

【若年性皮膚筋炎に合併する急速進行性間質性肺炎の臨床的検討と病態解析  
—世界に発信する国内共同研究の成果—】





## 特別企画 1-1 若年性皮膚筋炎に合併する急速進行性間質性肺炎の臨床的検討と抗MDA5抗体

小林 一郎

北海道大学大学院 医学研究科 小児科学分野

【緒言】 若年性皮膚筋炎（JDM）は特徴的な皮膚症状と慢性の筋炎を特徴とする自己免疫疾患である。2009 年に行われた全国調査では SLE を超える死亡率であり、その主原因は急速進行性間質性肺疾患（RP-ILD）であることがわかった。今回、JDM に合併する RP-ILD の特徴を明らかにする目的で、全国調査における死亡例に調査期間外の症例を併せて臨床像および検査所見を検討した。【方法】 JDM 診断時に肺 CT で既に広範なスリガラス状陰影を呈する、ないしILD 診断後 3 ヶ月以内に急速に CT もしくは呼吸器症状が進行した症例を RP-ILD とした。全国調査期間（2005-2009）に RP-ILD で死亡した 5 例に期間外発症の RP-ILD を加えた計 10 例（死亡 7、生存 3）を RP-ILD 群とした。調査参加施設を含む 12 施設における慢性間質性肺炎合併 20 例から血球貪食性リンパ増殖症候群合併 1 例を除外した 19 例を c-ILD 群、また 3 施設より間質性肺疾患非合併群（non-ILD）24 例を加え計 53 例で筋力低下の有無、CK、抗 MDA5 抗体、胸部 CT 所見、予後などにつき比較検討した。抗 MDA5 抗体は ELISA で測定した。【結果】年齢、性別、筋力低下の有無は 3 群間に差はなかった。死亡例は RP-ILD 群にのみ見られた。死亡例は最終的に CT 上広範なスリガラス状陰影を呈したが、ILD 診断時には認めない症例もあった。CK 値は non-ILD 群で他の 2 群に比較して有意に高かった。抗 MDA5 抗体は RP-ILD のうち測定し得た 8 例全例、c-ILD 群の 14 例中 10 例で陽性であったが、non-ILD 群は全例陰性であった。抗体価は RP-ILD 群で有意に高く、1 例を除いて 200 U 以上であったが、c-ILD 群はいずれも 100U 以下であった。【結語】 小児においては RP-ILD は必ずしも非筋症性 JDM とは関連しない。CT 上、初期より広範なスリガラス状陰影を呈する場合の予後は不良であるが、これを欠く場合には予後を予測できない。抗 MDA 抗体高値と RP-ILD が相関することから予後予測因子として有用な可能性がある。

## 特別企画 1-2 IL-18、KL-6およびその他のマーカーとの相関と病態への関与

竹崎 俊一郎

北海道大学大学院 医学研究科 小児科学分野

【緒言】若年性皮膚筋炎（JDM）に合併する急速性間質性肺疾患（RP-ILD）は主な死因として重要である。成人皮膚筋炎（DM）ではILD合併例の血中IL-18値が有意に高く、ILD発症にマクロファージや樹状細胞の関与が考えられている。しかしJDM患者のILD発症の病態は明らかではない。今回12調査参加施設のJDM 53例を対象にJDM患者のILD発症について解析した。

【方法】先に小林が報告するJDM53例（RP-ILD 10例、C-ILD 19例、non-ILD 24例）を対象とした。それぞれの患者について血中KL-6、IL-18、フェリチンを集積し、統計学的解析を行った。血液検査データはRP-ILD群、C-ILD群ではILDと診断した時、またnon-ILD群ではJDMと診断した時のデータを採用した。IL-18はELISA（Medical & Biological Laboratories Co., Ltd）を用いて測定した。個々の検定で有意水準を5%に設定した。

【結果】KL-6はRP-ILD > C-ILD > non-ILDの順に有意差を認めた（ $2045 \pm 881$ 、 $718 \pm 699$ 、 $283 \pm 113$  U/ml）。IL-18はRP-ILD群で他の2群に比べて有意に高値だった（ $1447 \pm 941$ 、 $470 \pm 341$ 、 $570 \pm 474$  pg/ml）。経時的に測定し得たILD10例（RP-ILD 4例、C-ILD 6例）ではRP-ILD改善と共にIL-18値は正常化した。フェリチンはnon-ILD群で他の2群に比べて有意に低値だった（ $355 \pm 136$ 、 $222 \pm 129$ 、 $131 \pm 160$  ng/ml）。53症例のKL-6とIL-18の間には強い相関を認めた（相関係数  $R=0.66$ 、 $p < 0.001$ ）が、KL-6とフェリチンの間には明らかな相関はなかった（相関係数  $R=0.27$ 、 $p=0.06$ ）。検討対象から除外した血球貪食症候群（HPS）合併例においてフェリチン（ $2235$  ng/ml）、IL-18（ $3265$  pg/ml）共にもっとも高い値を呈していた。

【結論】IL-18はJDM患者のRP-ILD合併例で有意に高値であり、フェリチンはnon-ILD群で有意に低値であった。さらにKL-6とIL-18の間に強い相関を認め、IL-18がILD発症に直接関与している可能性が考えられる。JDMに合併するRP-ILD発症には、マクロファージやDCなど自然免疫系が関与しており、IL-18値は予後予測因子となり得ることが示唆された。ただし、HPSのようにIL-18高値をきたすような合併症が他に存在する場合にはその解釈に注意を要する。

## 特別企画 1-3      BAFF/APRILの疾患活動性マーカーとの相関より推測される病態への関与

小林 法元

信州大学 医学部 小児医学

【緒言】 BAFF/APRIL は B 細胞の分化、選択、生存に関与するサイトカインである。マウスに BAFF を強発現させると SLE に類似した疾患が誘導される。また、人においても様々な自己免疫疾患において血清中の BAFF や APRIL が高値となることが報告されており、自己抗体価と BAFF 値の相関も認められことから、自己免疫疾患の病態に重要な役割を果たしていると考えられている。近年、抗 BAFF 抗体 (Belimumab) は、SLE に対して有効性が認められ FDA の承認を得た。しかし、若年性皮膚筋炎 (JDM) において、BAFF/APRIL の報告は少ない。

【目的】 本邦において急速に進行する間質性肺障害 (ILD) では抗 MDA5 抗体が陽性となり、病態に関与している可能性が示唆されている。JDM に合併した ILD 患者における血清 BAFF および APRIL 値を測定し、抗 MDA5 抗体価および CK、Ferritin、IL-18、KL-6 などの筋炎または間質性肺障害の疾患活動性マーカーとの相関を検討することにより病態への関与を推測する。

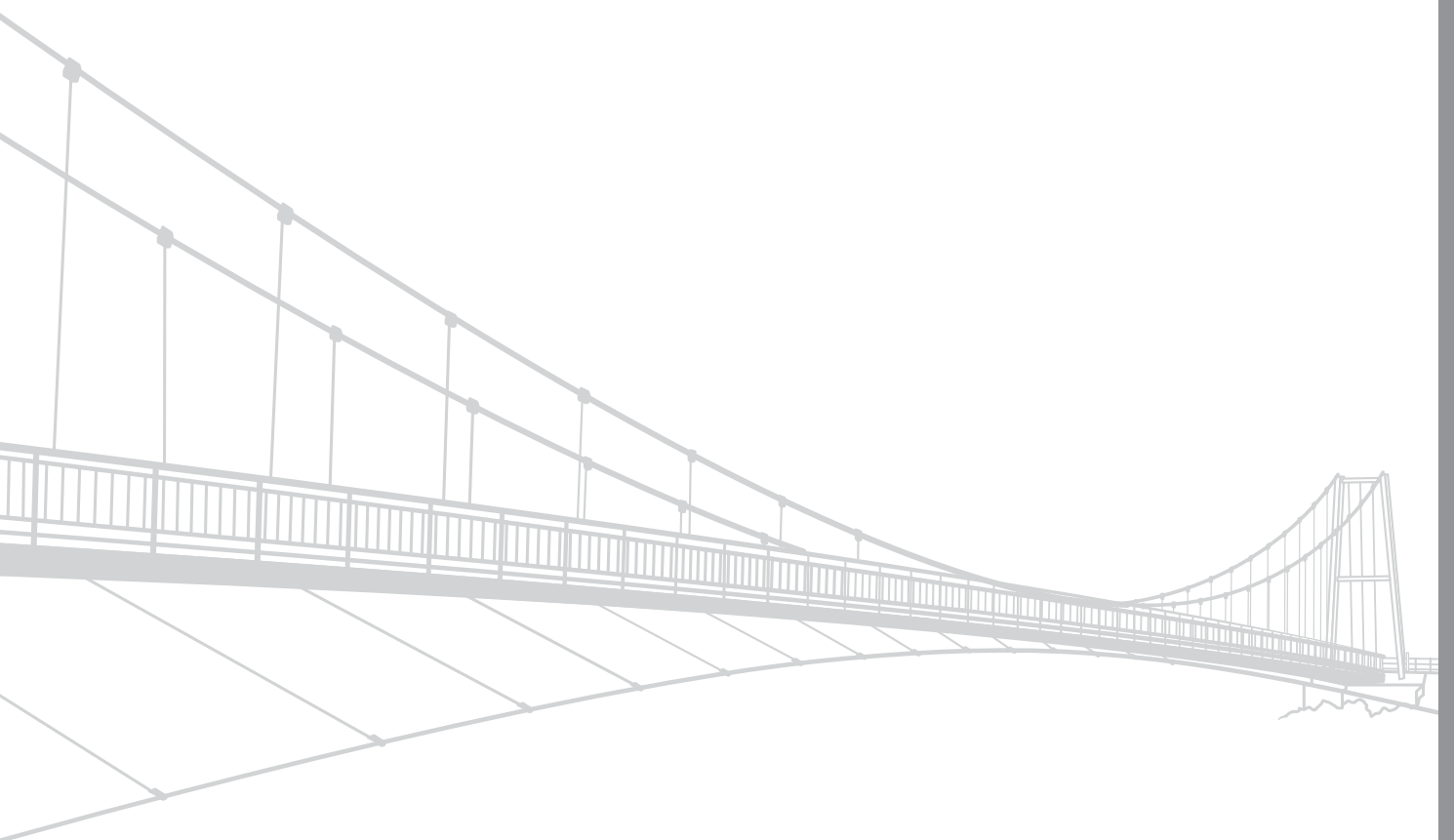
【方法】 本研究では、信州大学の倫理委員会の承諾のもとに、2009 年の厚労省班会議調査での報告例 6 例、北海道大学の 6 例、2009 年以降、全国より集積した 11 例の ILD 合併 JDM と、信州大学とあいち小児保健医療総合センターの ILD 非合併 17 例について、血清 BAFF および APRIL を ELISA で測定した。

【結果】 血清 BAFF 値は、急速進行性 ILD > それ以外の ILD > 健常人で有意差を認めた。血清 APRIL 値は急速進行型 ILD のみ高値をとっていた。BAFF は抗 MDA5 抗体価と相関していたが APRIL では相関を認めなかった。療法のサイトカインとも間質性肺障害と関連する KL-6 および IL-18 と相関を認めたが、筋炎の活動性マーカーである CK とは相関していなかった。また Ferritin は APRIL にのみ相関を認めた。

【結語】 BAFF は抗 MDA5 抗体の産生を介し、ILD の発症に関与している可能性が示唆された。APRIL も急速進行型 ILD の病態に関与していると考えられた。



## 特別企画2







## 特別企画 2 登録制度について

山口 賢一<sup>1</sup>、今川 智之<sup>2</sup>、根路銘 安仁<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center、

<sup>2</sup> 神奈川県立こども医療センター 感染免疫科、

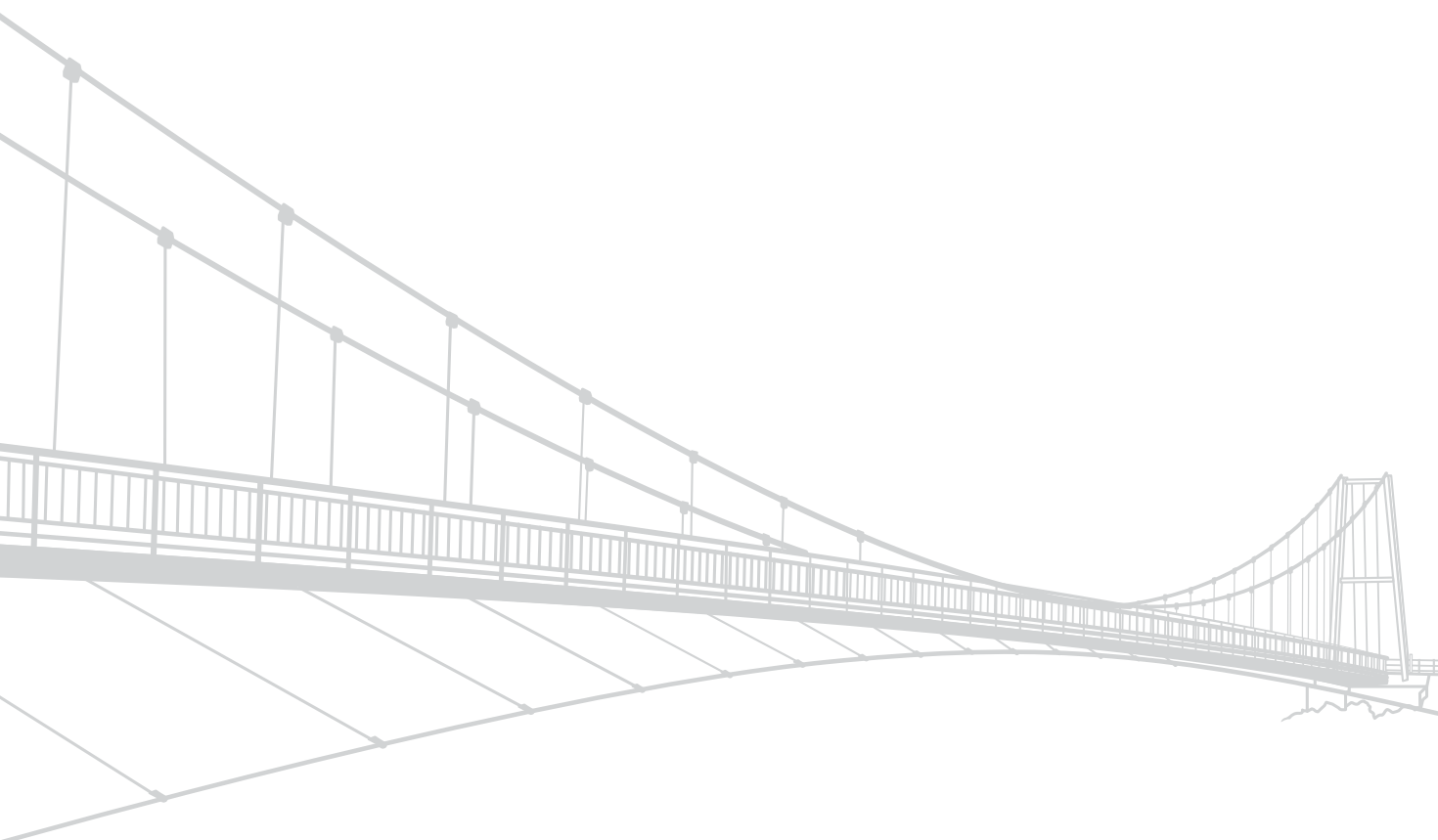
<sup>3</sup> 鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 小児科学

昨年の本学会の報告会において、ご参加された学会員の皆様の投票により症例登録（レジストリー）の名称（PRICURE（Pediatric Rheumatology International Collaboration Unit REgistry））およびロゴマークが選出された。同期間中に開催された運営委員会の決定に基づき、2013年11月20日に日本小児リウマチ学会 倫理委員会（藤川 敏 委員長）が開催され、患者さんおよびご家族への説明用のパンフレットを用意するという条件のもと本レジストリーは承認された。その後、システム接続会社との契約およびオンラインでの運用のための修正作業に時間を要したが、本学会開催期間に合わせての運用開始をめざし、最終的な準備作業をすすめている。

オンラインでの運用に先立ち、本レジストリーシステムの動作を確認する目的で、症例登録委員会のメンバーが所属する一部の施設の症例（394 症例）をオフライン方式で仮登録した。その結果を、PRICURE の紹介を兼ねて、2014 年 4 月に米国フロリダ州で開催された、ACR（The American College of Rheumatology）の PRSYM（Pediatric Rheumatology Symposium）において報告した。北米および欧州の小児リウマチ医にとっても、日本のナショナル・レジストリーに対する関心は非常に高く大きな反響を得た。本学会の 2 週間前にセビリア共和国ベオグラードで開催される PReS（Paediatric Rheumatology European Society）においても、PRICURE を紹介する機会を得た。本企画では、その際の反響を含め、登録制度の最新状況について報告する。



# ハンズオンセミナー





## ハンズオンセミナー      関節エコー：理論と実践

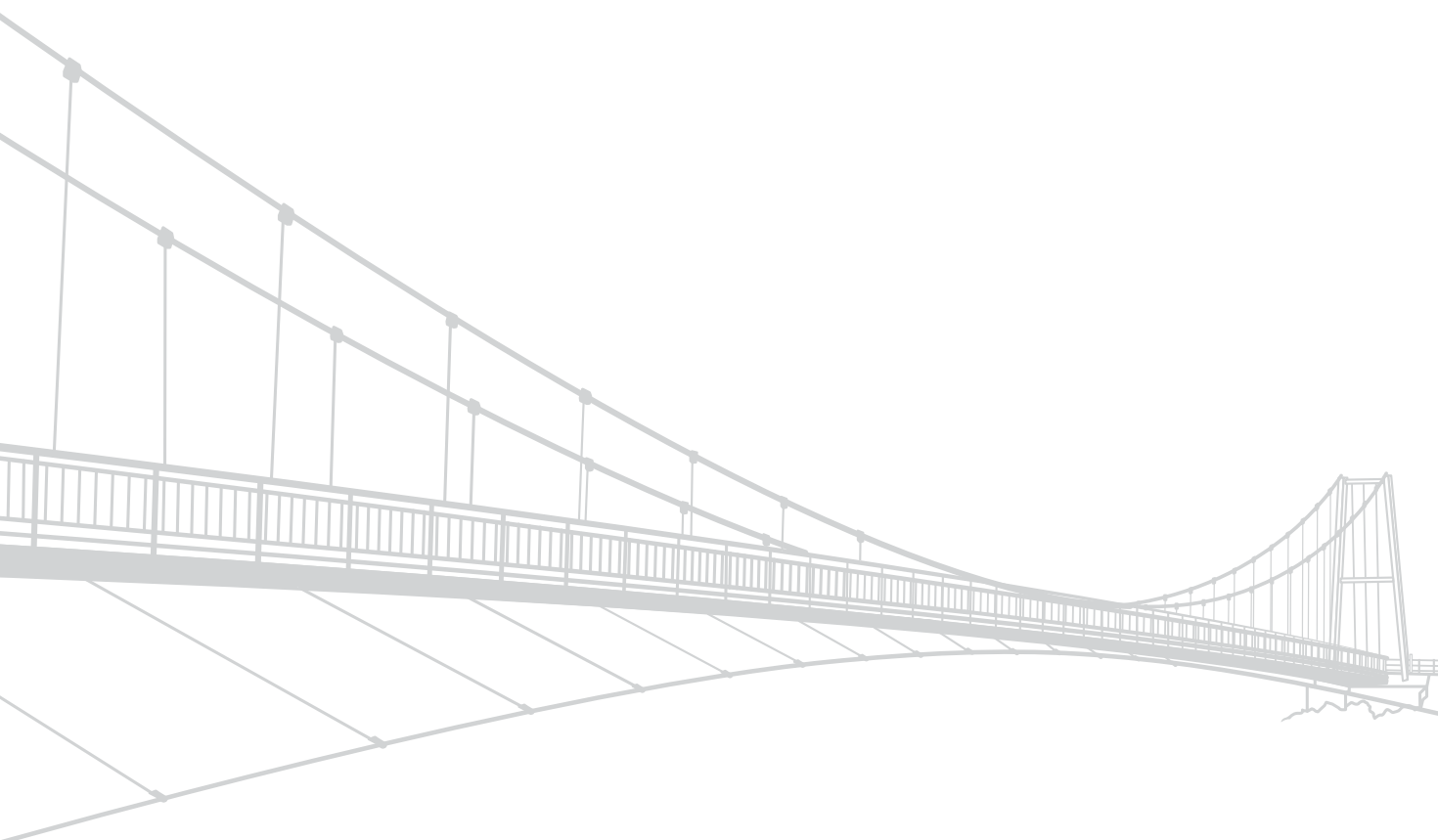
原 良紀<sup>1</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、渡邊 季彦<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 横浜市立大学 医学部 小児科、<sup>2</sup> 藤沢市民病院

関節リウマチの関節炎の診断（補助）ツールとして、あるいは活動性指標としての関節エコー検査は、有用性そのものを疑うリウマチ医は皆無と言えるほどその位置付けを確立している。その有用性を科学的ツールのレベルまで引き上げるための研究は、着実に進歩しつつあるとはいえ未だ発展の過程にある段階であり、欧米のリウマチ医を中心とした団体である OMERACT（Outcome Measures in Rheumatology Clinical Trials）の Ultrasound Task Force において、再診の知見を踏まえた継続的検討がなされている。現時点での課題となっているのは、関節エコー検査の客観性を担保するための検者間・検者内の一致度向上、エコー所見の横断的評価を可能にするためのスコアリングシステム標準化、そして小児に対する関節エコーの有用性の検討である。日本国内でも、関節エコーの有用性が認知された現状では多くの内科・整形外科のリウマチ医はエコー検査の技能を習得しており、日本リウマチ学会によるソノグラファー登録制度が本年より運用開始される。翻って小児リウマチ領域では、技能を取得し指導を行うことのできる小児リウマチ医が少ないこと、JIA 患者の少なさからエコー検査の経験を積む機会が限られることから、有効な診断・モニタリングツールである関節エコー検査の恩恵に与ることのできる小児リウマチ医、そして患児も制限されているのが現状である。今回のセミナーは、前編・後編の2部構成として行う。前編は RA、JIA に対する関節エコー検査の現状を解説し、検査法の基本について実機を用いたライブ映像を供覧する。後編では、検査手技・読影のピットフォールについて解説した後、健常成人を対象として実機を用いたハンズオンを行う。



# ランチョンセミナー







## LS1 多発性筋炎／皮膚筋炎に見出される自己抗体

佐藤 慎二

東海大学医学部内科学系リウマチ内科学

多発性筋炎／皮膚筋炎（Polymyositis/ Dermatomyositis：PM/DM）は骨格筋の炎症に伴う筋力低下・筋痛を主訴とする慢性炎症性筋疾患である。これまでPM/DM患者血清中には、いくつかの特異的に見出される自己抗体が報告され、それらは特定の症状や病型と関連し、診断の補助、治療法の選択、予後の推定など臨床的に有用であることが明らかにされている。既知の筋炎特異自己抗体として、抗Jo-1抗体に代表される抗アミノアシル tRNA 合成酵素（ARS）抗体、抗SRP抗体、抗Mi-2抗体があるが、近年、新たな筋炎特異自己抗体が見出されて報告されている。抗CADM-140/MDA5抗体は、我が国で主にDMのサブタイプの臨床的に筋症状が無いかあるいはごく軽微なClinically amyopathic DM（CADM）症例で見出され、治療抵抗性、予後不良の急速進行型の間質性肺炎併発例で高頻度に陽性となることが知られている。抗p155/TIF1- $\gamma$ 抗体はDMおよび小児のDM（Juvenile DM:JDM）で報告され、成人例では、悪性腫瘍合併DMに高頻度に認められるが、間質性肺炎の併発が低頻度であることが特徴である。また、同抗体はJDMの標識抗体という特徴も併せ持っている。抗MJ/NXP-2抗体は、当初、JDMで報告されたが、その後、成人のDMや悪性腫瘍合併DMでも陽性となることが報告された。JDM例では、カルシノーシスを高頻度に認めるという臨床特徴がある。

これら、PM/DMに特異的に見出される自己抗体陽性例は、PM/DM全体の60-80%程度になると推定される。本ランチョンセミナーでは、PM/DM特異自己抗体の臨床的・免疫学的特徴に関する知見についてまとめる。

## LS2 若年性特発性関節炎患児における生物学的製剤使用の実際

岡本 奈美

大阪医科大学 小児科

ヒト型抗ヒト TNF  $\alpha$  モノクローナル抗体であるアダリムマブ（ADA）は、本邦では若年性特発性関節炎（JIA）に対して 2011 年に承認された、最も新しく JIA に適応のとれた生物学的 DMARD（bDMARD）である。ADA 承認後の JIA 治療に対する bDMARDs の使用状況について、当施設の状況を既知の報告とあわせてご紹介する。当施設で 2012 年 1 月～ 2014 年 6 月までの 30 か月間に bDMARDs 導入のために入院加療を行った JIA 患児（キャリアーオーバー含む）の病型・bDMARDs の選択・使用後の状況について調査した。対象となる症例は、現在進行中の治験例を除けば 22 人 / 24 例あり、うち新規導入が 17 例、バイオスイッチが 7 例であった。新規導入のうちわけは、多関節炎 6 例・少関節炎 3 例・全身型 1 例・付着部炎関連関節炎 6 例・乾癬性関節炎 1 例で、バイオスイッチは多関節炎 5 例・少関節炎 1 例・分類不能関節炎 1 例であった。新規導入のうち多関節炎 / 少関節炎の 9 例中 7 例に TNF 阻害薬（TNFi）が導入されており、それぞれ ADA 4 例・エタネルセプト（ETN）1 例・インフリキシマブ（IFX）1 例・ゴリムマブ（GLM）1 例であった。新規導入のうち付着部炎関連関節炎 / 乾癬性関節炎は全例 TNFi で、ADA 5 例・ETN 2 例であった。バイオスイッチでは多関節炎 5 例 ADA → TCZ、ぶどう膜炎合併少関節炎症例が IFX → ADA、分類不能関節炎症例が TCZ → ADA と別機序・別投与法への変更であった。現在当施設では bDMARDs 治療の対象となる JIA 患者 / 家族に、適応のある製剤について各々説明を行ったうえで患者 / 家族の選択を優先して製剤を選択している。関節症状を主とする JIA 患児には TNFi を第一選択とするが、通院回数や痛みを伴う処置が少ないなど患児の負担が少ない製剤が好まれる傾向にあった。しかし種々の理由により、自己注射製剤が導入できない / 他剤へのスイッチが必要な症例もある。bDMARDs の選択にあたっては、患児の病態や性格・心理社会的背景など包括的な判断が必要で、導入後も円滑なコントロールが継続されているかどうかの確認は常に必要である。当日は多関節炎 / 少関節炎ならびに付着部炎関連関節炎 / 乾癬性関節炎症例における有効性・安全性についても、当施設のデータをご紹介したい。

## LS3 リウマチ性疾患の鑑別診断としての先天代謝異常症～ムコ多糖症～

小須賀 基通

国立成育医療研究センター臨床検査部高度・先進検査室室長

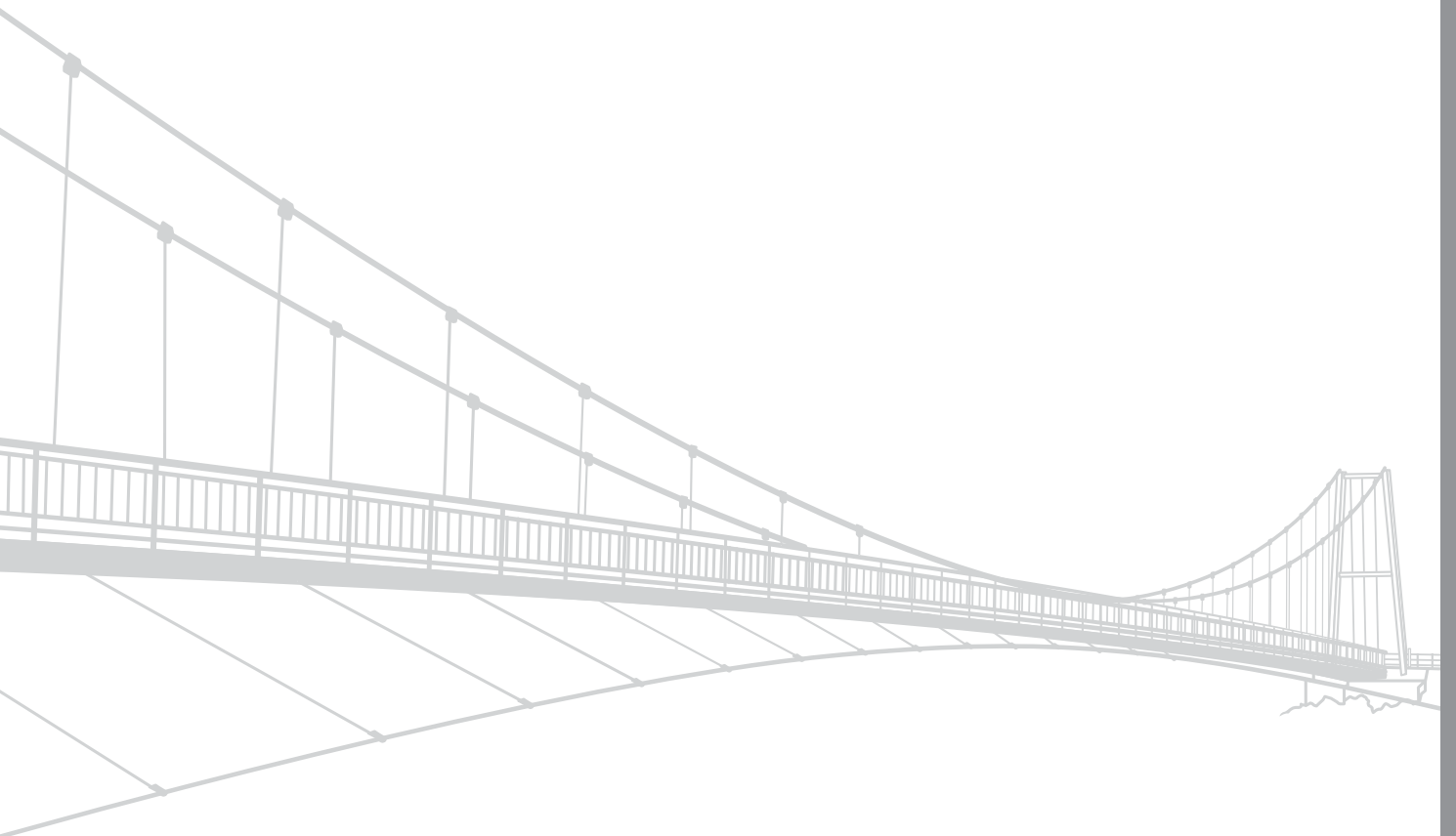
ムコ多糖症は、ライソゾーム酵素のひとつが先天的に欠損しているため、未分解のムコ多糖が全身の細胞内に蓄積する先天代謝異常症である。ムコ多糖症の臨床所見は、乳児期以降に明らかになる特異顔貌、精神運動発達遅滞、難聴、視力障害、閉塞性気道障害、心弁膜症、肝脾腫、関節拘縮、骨変形など全身に及ぶ。症状の進行度は個体差があるが、ムコ多糖の蓄積により着実に病態は進行し、未治療で経過した場合には10歳代で死亡する例もある。典型的な重症型ムコ多糖症では、比較的診断は容易であるが、軽症型ムコ多糖症では、関節拘縮や心弁膜症のみを主訴とすることもあり、早期診断が困難な症例もある。近年、ムコ多糖症に対する根治的治療法として酵素補充療法が実用化または開発段階にあり、また、本症の早期発見・早期治療により患者の症状や予後が大きく改善することも明らかになりつつある。本セミナーでは、小児科医が日常の外来診療で遭遇する可能性のあるムコ多糖症の診断について解説する。



# 一般演題

口演発表

(○は発表者です)



## O-1 小児期発症ループス腎炎に対するタクロリムス、ミゾリビン、プレドニンによる多剤併用寛解導入・維持療法の長期効果

○田中 完、相澤 知美、敦賀 和志  
弘前大学医学部附属病院小児科

【背景】近年、ループス腎炎治療においてより非侵襲的な治療法として異なる作用機序の免疫抑制薬を組み合わせた多剤併用療法の有効性が報告されつつある。今回、当科で寛解導入・維持療法としてタクロリムス(Tac)、ミゾリビン(MZR)をステロイド薬に組み合わせた多剤併用療法を施行したループス腎炎(LN)症例についてその有効性を検討した。【対象、方法】対象は2008年から2012年までに多剤併用療法が施行された増殖性、または膜性のLNの7例である。増殖性LNではステロイドパルス療法2クール施行後に、多剤併用療法(Tac 3mg/日+MZR 150mg/日)を開始した。2例で本療法開始1年後の腎組織の再評価を行った。評価項目は尿蛋白、血清補体値、血清抗dsDNA値、血清クレアチニン値、ループス全体の活動性評価としてECLAMを用いた。本療法開始後3、6、12カ月、および最終観察時点平均32カ月での臨床指標、併用PDNの投与量を評価した。【結果】対象は女子4例、男子3例、平均年齢13.6歳、INS/RPS分類でIV型2例、III型2例、V型3例であった。本療法開始時、尿蛋白は $1.44 \pm 1.08$  g/gCre、血清C3は $53.4 \pm 23.1$  mg/dl、血清抗dsDNA値 $138.2 \pm 136.2$  IU/ml、ECLAMは $5.1 \pm 1.1$ であった。いずれの評価指標も治療開始3カ月で有意な改善( $p < 0.05$ )が認められ、1例を除き6例では最終観察時点まで持続した。また、併用PDNは有意な減量が可能であり( $p < 0.01$ )、血清クレアチニン値は正常範囲内で推移した。腎組織を再評価した2例の増殖性LNではいずれも明らかな改善が確認された。有意な副作用は認められなかった。【まとめ】小児期発症の増殖性・膜性LNの長期治療法の選択肢としてTac+MZRの多剤併用療法は有望であることを示唆された。

## O-2 ネフローゼ症候群を呈したループス腎炎に対して血漿交換療法を行った17歳女児

○佐藤 知実<sup>1</sup>、大林 聡子<sup>1</sup>、奥田 雄介<sup>1</sup>、坂井 智行<sup>1</sup>、澤井 俊宏<sup>2</sup>、一色 啓二<sup>2</sup>、  
宇津 貴<sup>2</sup>、竹内 義博<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 滋賀医科大学医学部附属病院 小児科、<sup>2</sup> 滋賀医科大学 糖尿病・腎臓・神経内科

【はじめに】ループス腎炎は全身性エリテマトーデス(SLE)において生命予後を決定する重要な合併症であり、病型によってはステロイド、ミコフェノール酸モフェチル、エンドキサンパルス療法を中核とした強力な免疫抑制療法で治療される。今回、我々はSLE発症10年後にネフローゼ症候群でループス腎炎が再燃し、腎生検でループス腎炎4型と診断、ステロイドパルス療法で寛解が得られず血漿交換が著効した1例を経験したので報告する。【症例】症例は17歳女児。7歳1か月時、貧血、血小板減少、紫斑、手関節腫脹、心嚢液貯留、低補体血症、抗核抗体陽性でSLEと診断された。腎生検でループス腎炎4型で、ステロイドパルス療法3コース施行後、エンドキサンパルス療法1年コース(400mg/body×8回、計3.2g)を開始し、尿蛋白は消失した。9歳5か月時、11歳5か月時に中枢神経ループスを発症し、それぞれステロイドパルス療法で加療された。15歳10か月時、怠業に伴い尿蛋白が出現し、プレドニゾロン、タクロリムスの増量を試みられたが徐々に尿蛋白が増加した。17歳2か月時にはネフローゼ症候群を呈し、腎生検でループス腎炎4型と診断された。ステロイドパルス療法4コース施行したが尿蛋白は消失せず、尿蛋白、低蛋白血症、低補体血症は徐々に増悪し、17歳5か月時には全身浮腫、胸腹水、心嚢液貯留を認めるようになった。アルブミン製剤点滴で全身状態の改善を図った後に、ステロイド、免疫抑制薬内服のみでは病勢の抑制が不可能であると考え、自己抗体の除去を目的に血漿交換療法を施行した。エンドキサンパルス療法を導入し、以後、浮腫や胸腹水、心嚢液の貯留は認めなくなり、低補体血症も消失した。尿蛋白は1.2g/gCre程度が持続している。【考察】SLEに対する血漿交換療法は、肺胞出血や急速進行性のループス腎炎、CNSループスで用いられるが、薬物療法に反応せず難治性で疾患活動性が高い症例、抗DNA抗体や免疫複合体が高い症例なども血漿交換が有効であると報告されている。ループス腎炎でネフローゼ症候群を呈した症例は腎予後が悪いとされており、従来の治療で寛解が得られない場合は、血漿交換療法も考慮すべき治療であると考えられた。



### O-3 小児自己免疫性疾患患児におけるミコフェノール酸モフェチルの投与量と薬物動態の検討

○中瀬古 春奈、白木 真由香、河邊 慎司、岩田 直美  
あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科

【背景】ミコフェノール酸モフェチル（MMF）は、自己免疫性疾患に対する治療薬として、小児期発症例に対してもその役割が期待されている。しかし、自己免疫性疾患における MMF の投与量は確立されておらず、薬物動態の報告も少ない。【目的】小児自己免疫性疾患患者の MMF 投与量と薬物動態について検討を行う。【対象と方法】当院に通院中で、寛解維持を目的として MMF を投与している自己免疫性疾患患者 23 名（全身性エリテマトーデス 21 名、混合性結合組織病 2 名）を対象とした。MMF は 20mg/kg/日 で開始し、効果と副作用を確認しつつ、30～40mg/kg/日 まで増量した。MMF の活性代謝物であるミコフェノール酸（MPA）の血中濃度を MMF 内服前、1、2、3、4、6、8 時間後に測定し、area under curve（MPA-AUC<sub>0-12h</sub>）を算出した。MMF 投与量と MPA-AUC<sub>0-12h</sub> との関係を年齢別（(1) < 12 歳、(2) 12 歳 ≤ ~ ≤ 18 歳、(3) > 18 歳）に比較した。【結果】対象症例は男児 4 名 / 女児 19 名、発症年齢は 8.3 ± 2.7 歳、血中濃度測定時年齢は 14.7 ± 3.7 歳であった。MMF 投与量は 1309 ± 468mg/日（993 ± 234mg/m<sup>2</sup>/日、29.8 ± 7.4mg/kg/日）で、体重あたりの投与量は年齢毎で有意差はなかったが、体表面積あたりでは 12 歳未満で有意に少なかった。MPA-AUC<sub>0-12h</sub> は 62.7 ± 20.8 μg·h/ml で、体表面積あたりの投与量と相関していたが、体重あたりの投与量とは相関がみられなかった。年齢別の平均 MPA-AUC<sub>0-12h</sub> は、それぞれ (1) 41.9 μg·h/ml、(2) 61.4 μg·h/ml、(3) 72.0 μg·h/ml であった。年齢毎の体表面積による違いがあるため、1 回投与量を 600mg/m<sup>2</sup> として換算すると、それぞれ (1) 64.9 μg·h/ml、(2) 73.3 μg·h/ml、(3) 76.4 μg·h/ml で、3 群間に有意差はなく年齢による差はみられなかった。【考察】1. 当院での MMF 投与量を年齢別にみると、体表面積あたりの投与量は低年齢層で少ない傾向にあった。2. 今回の検討における年齢層においては、体表面積あたりの投与量が同様であれば、年齢に関係なく同様の MPA-AUC<sub>0-12h</sub> が得られることが期待できる。

### O-4 FDG-PET が診断に有用であった全身型若年性特発性関節炎の 1 例

○伊藤 卓洋<sup>2</sup>、土田 聡子<sup>1</sup>、小松 真紀<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 秋田赤十字病院 小児科、<sup>2</sup> 平鹿総合病院 小児科、<sup>3</sup> 秋田厚生病院 小児科

【はじめに】若年性特発性関節炎（juvenile idiopathic arthritis 以下 JIA）は、16 歳以下に発症する原因不明の慢性関節炎であり、小児リウマチ性疾患において最も頻度の高い炎症性疾患である。病初期には発熱以外の症状を認めないことも多く不明熱として扱われることがある。今回我々は不明熱として鑑別を進めるうちに FDG-PET が診断に有用であったと考えられた 1 例を経験したので報告する。【症例】症例：11 歳女児。既往歴、家族歴に特記すべきことなし。主訴：発熱。現病歴：平成 25 年 5 月某日（第 1 病日）より 39～40℃ 台の発熱が出現、近医を受診し抗生剤等を処方されたがその後も解熱せず、第 7 病日当科を初診した。診察上特記すべき異常所見を認めなかったが、血液検査にて WBC、CRP 高値であり、発熱の精査加療目的に同日当科入院となった。入院後経過：CTRX、MINO などの投与を行ったが入院後も弛張熱が続いた。また、CT、MRI、骨髓検査等を施行したが、明らかな異常を認めなかった。JIA の可能性も考慮し、第 17 病日より Ibuprofen の内服を開始した。当初効果がないように思われたが、第 21 病日より同剤を増量した所、徐々に解熱が得られ、同時に血液検査上炎症反応も改善傾向となった。不明熱としての鑑別を進め、当院で可能な検査は終了したため第 30 病日退院となったが、退院時には確定診断には至らなかった。その後、紅斑・多関節痛の出現により、JIA の診断となり、MTX 投与を開始し寛解を保っている。追加しておこなった FDG-PET において、骨髓内と思われる腸骨辺縁への集積がみられ、全身型 JIA と確定にいたった。【考察】FDG-PET の診断的有用性は小児悪性腫瘍で知られているが、非特異的データの変動のみで鑑別の難しい全身型 JIA を含む炎症性疾患においても、診断と活動性の判定に使用できる可能性がある。

## O-5 全身型若年性特発性関節炎における急性期のマクロファージ活性化症候群と慢性期の関節炎の遷延の検討

○小椋 雅夫<sup>1</sup>、木内 善太郎<sup>1</sup>、河合 利尚<sup>2</sup>、亀井 宏一<sup>1</sup>、伊藤 秀一<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、<sup>2</sup> 国立成育医療研究センター 免疫科

【目的】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）の長期予後はトシリズマブ（TCZ）の登場以後大幅に改善したが、急性期合併症のマクロファージ活性化症候群（MAS）や慢性期合併症の関節炎の遷延の2つは、今なお問題となっている。当院で経験した初発sJIA患者11名における、これら2合併症について考察する。

【対象】2010年4月から2014年3月に当院に紹介され治療された15歳未満の初発sJIA患者11名。

【結果】11名（男8、女3）の、発症年齢の中央値は4歳（2-14歳）。11名中3名は無再発で合併症も認めない経過をとった。5名でsJIAの再発を認め、8名でいずれかの合併症を認め、MASが5名（全例初発時）、関節炎の遷延が3名であった。

MASに対する治療は、全例にステロイドパルス療法（MPT）とシクロスポリン持続静注療法が施行され、3名には血漿交換（LCAP併用1名）が行われ、死亡例はいなかった。2名でsJIAの再発が認められ、1例は再発時にMASを合併した。TCZは3名に使用された（1例は再発後開始）。MASの5名の寛解期のIL-6は、 $7.3 \pm 9.4$  pg/ml、IL-18は $693.8 \pm 619.0$  pg/ml、MMP-3は $31.6 \pm 35.1$  ng/mlと正常から軽度上昇であった。また、関節炎が遷延する患者はいなかった。

一方、関節炎が遷延した3名は、初発時にMPTで寛解導入し得たが、寛解後もIL-18が5000 pg/ml以上、MMP-3が150 mg/dl以上と高値で推移し、ステロイド薬の減量に伴い3例とも関節炎症状が再燃し、結局3例ともTCZを導入した。関節炎の再燃時は、IL-6は平均614.0 pg/ml、IL-18は平均3600 pg/ml以上、MMP-3は平均437.3 ng/mlと高値を示していた。関節炎には、MPT、メソトレキセート、タクロリムス、シクロスポリンなどを用いて寛解を得た。

【考察】当院で経験した初発sJIAの11例のうち8例は、上記の2合併症によりステロイド薬以外の治療を要した。MAS合併の5例では寛解後はIL-6、IL-18、MMP-3の持続的上昇や関節炎の遷延は認めなかったが、IL-6、IL-18やMMP-3高値が持続する3症例においては関節炎症状が遷延した。s-JIAにおいてMMP-3やIL-6、IL-18の経時的変化は病型予測に有用であり、今後の症例の蓄積が望まれる。

## O-6 全身型若年性特発性関節炎における予後推定および寛解基準としての血清IL-18濃度測定の有用性

○田崎 優子、清水 正樹、井上 なつみ、石川 さやか、上野 和之、谷内江 昭宏  
金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科

【目的】血清IL-18濃度が全身型若年性特発性関節炎（s-JIA）の予後の推定および寛解基準として有用であるかどうか検討する。【方法】s-JIA14症例について、再発あるいは寛解に至るまで経時的に血清IL-18濃度をELISA法で測定し、臨床像と比較検討した。【結果】14例中7例が発症12か月以内に再発した。これらの症例では、臨床症状が消失し、炎症所見が陰性化したinactive phaseにおいても、血清IL-18濃度は1,000pg/ml以上の高値が持続していた。残りの7例は寛解に至り、うち4例はoff medicationを達成できた。これらの症例ではいずれも6か月以内に血清IL-18濃度が1,000pg/ml未満となり、正常化した。【考察】これらの結果から、血清IL-18濃度はs-JIAの生物学的な活動性を反映する有用な指標であり、s-JIA症例の予後の推定や寛解判定の指標として有用であることが示唆された。



## O-7 腎、リウマチ、消化器疾患、臓器移植後の免疫抑制薬使用中の小児における、麻疹、風疹、水痘、ムンプス感染症の全国実態調査

○伊藤 秀一<sup>1</sup>、佐藤 舞<sup>1</sup>、小椋 雅夫<sup>1</sup>、亀井 宏一<sup>1</sup>、佐古 まゆみ<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、

<sup>2</sup> 国立成育医療研究センター 臨床研究開発部 治験管理室

【緒言】ステロイド・免疫抑制薬により、腎、リウマチ、消化器などの免疫関連疾患や臓器移植後の患児の予後は大きく改善された。一方、わが国では、麻疹、風疹、水痘、ムンプスの集団感染が後を絶たない。これらの患児では、この4つのウイルス感染症は時に重症化する。【方法】平成15年からの10年間の、腎、リウマチ、消化器性疾患、臓器移植後にステロイド薬や免疫抑制薬、生物製剤を使用中の患者の、これら4ウイルスによる入院事例について国内280施設に調査票を送付した。【結果】150施設（54%）の回答を得た。43名が水痘（VZV）、4名がムンプス（MP）に感染していた。麻疹、風疹の報告はなかった。原疾患は腎疾患26名（ネフローゼ（NS）25名、IgA腎症1名）、リウマチ疾患8名、臓器移植9名（腎6名、肝3名）、消化器疾患3名、他1名であった。転帰は死亡4名（NS2名、IgA腎症1名、自己免疫肝炎1名）で全員多臓器不全、DICで急激に発症した劇症VZV感染であった。死亡4名の感染時治療は、ステロイド（PSL）＋カルシニューリン阻害薬2名、PSL＋ミゾリビン1名、PSLのみ1名であった。また、回復した重篤な合併症はVZV感染5名（VZV肺炎2名、劇症VZV感染1名、肺炎・DIC1名、敗血症1名）とMP1名（髄膜炎）であった。原疾患の悪化は8名であった。水痘ワクチンと重症化の関係は、接種歴なし27名の死亡／重篤な合併症／原疾患悪化は10名（各3、3、4名：計37%）。一方、接種あり／既罹患13名では0名であり、ワクチンの重症化予防効果が示唆された（ $p=0.014$ ）【考察・結語】PSLや免疫抑制薬使用中の小児のVZV感染で入院を要した患者の死亡率は9.3%であり大きな脅威である。VZVワクチンの追加接種を含めた公費による全員接種、免疫抑制下でのVZVワクチン接種法の開発は重要かつ緊急の課題である。

## O-8 水痘罹患に伴い寛解し、再燃後タクロリムスが有用であったTNF阻害剤抵抗性多関節炎型若年性特発性関節炎の1例

○上野 和之、清水 正樹、井上 なつみ、田崎 優子、石川 さやか、谷内江 昭宏  
金沢大学医薬保健研究域 医学系 小児科

### 【はじめに】

水痘合併に伴い若年性特発性関節炎（JIA）が寛解することが知られている。その機序は不明であるが、T細胞を介する免疫抑制機序がJIAの病態を修飾する可能性が推測されている。今回我々は水痘罹患に伴い一過性に寛解し、再燃後TNF阻害剤による治療を開始したが、治療抵抗性であり、その後タクロリムスの併用が有用であった多関節炎型JIAの女児例を経験したので報告する。

### 【症例】

5歳女児。手指、手、足関節の多関節炎を主訴に当科を受診。RF陽性多関節炎型JIAと診断した。MTX（10mg/m<sup>2</sup>）、ibuprofen、プレドニゾロンによる治療を開始したが、病勢のコントロールは困難で、歩行できない状態が続いた。治療開始3か月後に水痘に罹患した。罹患後すぐに関節腫脹は軽快し、発症後はじめて歩行が可能となった。炎症反応やMMP-3も改善した。水痘から回復後MTXを再開したが、約3か月後には、再び症状が増悪し、検査所見も悪化した。アダリムマブを開始したが効果は認めず、エタネルセプトに変更したが、病勢をコントロールできなかった。そこで、水痘罹患による一過性の寛解をヒントにタクロリムス（3mg/日）を開始したところ、寛解が得られた。現在MTXは中止し、エタネルセプトの減量を進めている。

### 【考察】

多関節炎型JIAの病因は依然不明であるが、関節局所では、軟骨由来の何らかの自己抗原に対する自己反応性T細胞が重要な役割を果たしていることが推測されている。水痘罹患に伴う一過性の寛解は、ウイルス感染によるT細胞抑制機序がJIAの病態を修飾することによってもたらされると考えられる。本症例では、TNF阻害剤は無効であり、タクロリムスによるT細胞抑制が非常に有効であった。多関節炎型JIAの一部の症例では、このようにT細胞抑制治療が有効である可能性があり、タクロリムスや将来的にはアバタセプトが有効な可能性がある。今後適切な治療介入を行うために、治療反応性の異なる亜群それぞれについて、背景に存在する免疫学的異常に関する検討が望まれる。

## O-9 MAP療法前に4種3剤の生ワクチンを同時接種した多関節型若年性特発性関節炎の1歳児

○兼安 秀信、脇口 宏之、長谷川 俊史、大賀 正一  
山口大学大学院 医学系研究科 小児科学分野

### 【症例】

1歳2か月女児、既往歴・家族歴に特記事項なし。成長と発達に問題はなかった。入院4か月前(生後8か月)から、朝にはいはいをしなくなった。入院2か月前に、右第1指IP関節の発赤と腫脹を認めたため近医を受診し、抗菌薬を投与されたが改善しなかった。入院2週間前に活発に活動した後、右膝関節の疼痛、腫脹、可動域制限および歩行困難が出現したため、精査加療を目的に当科へ入院した。血液検査にて炎症反応とMMP-3の上昇あり。関節造影MRIにて両膝関節、右第1指IP関節、右第5指DIP関節、左第2指MP関節に滑膜炎の所見を認め、多関節型若年性特発性関節炎(JIA)と診断した。非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)の内服を開始したが、関節症状の改善はなく、Methotrexate・NSAIDs・Prednisolone併用療法(MAP療法)を施行する方針とした。しかし患児は1歳未満にJIAを発症していたため、麻疹・風疹、水痘、ムンプスワクチンが未接種であった。MAP療法を早期に開始するために、これらを一次的に同時接種することが望ましいと考えられた。一方、複数製剤の生ワクチン同時接種についてはJIA患児に安全性が確立されていないため、倫理委員会の承認後、両親の同意を得て1歳3か月時に接種した。ワクチン接種4週間後、麻疹、風疹、水痘、ムンプスに対する各抗体価の上昇を確認し、MAP療法を開始した。以後、関節症状の軽快とともに炎症反応は改善しMMP-3は低下した。ワクチン接種による明らかな副反応はなかった。

### 【考察】

JIAに対する生ワクチン接種は、関節炎を悪化させる可能性があるため慎重に行う必要があると報告されているが、長期の免疫抑制療法を開始する前に接種をすませておきたい。JIA患児に複数の生ワクチンを同時に接種した報告はないが、患児には副作用もなく抗体価の上昇が確認された。今後、JIAの乳児に対するワクチン接種を考える上で貴重な症例と考えられた。

## O-10 結核免疫から考える生物学的製剤使用上の留意点

○安井 耕三<sup>1</sup>、八代 将登<sup>2</sup>、津下 充<sup>2</sup>、近藤 陽一<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 広島市立広島市民病院 小児科、<sup>2</sup> 岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児科、

<sup>3</sup> 松山赤十字病院 小児科

サイトカインや細胞表面蛋白を標的とした生物学的製剤(いわゆるBio)や細胞内情報伝達阻害を狙った低分子化合物の登場は、小児リウマチ疾患に画期的な治療効果と予後においても劇的な改善をもたらした。しかし一方で成人中高年者の関節リウマチにおいてTNF(腫瘍壊死因子)阻害薬による重症(播種性)結核症の発症が報告され、小児においてもその発症リスクの増大が危惧されている。最初の生物学的製剤(infliximab; TNF blocker)発売からすでに10年以上が経過し、その他の薬品の販売後副作用追跡調査も蓄積されてきた。その結果を考察・解析すると各薬剤における結核発症頻度に大きな差があることが判明している。結果は近年明らかにされてきた結核の感染防御機構の考え方を相補的に傍証するものであった。結核菌(Mycobacterium tuberculosis)は主に気道感染後、体内ではマクロファージや網内系組織細胞内に留まり、多くの感染者では冬眠状態(dormancy)に陥っている(潜伏感染:latency)。結核症発症を初期の段階で抑制する宿主免疫としては細胞性免疫(キラーT細胞活性、Th1ヘルパーT細胞)の他、活性酸素(感染細胞のアポトーシス、細胞内寄生結核菌の殺菌に関与)の重要性が示唆されてきたが、加えて肉芽腫性病変が結核播種(二次性結核症発症)の抑制に重要なことが判明した。その過程に関わるサイトカインとしてTNF- $\alpha$ の重要性が確認されている。T細胞の活性化にはIL-12、IFN- $\gamma$ が深く関与しており、これらサイトカインの細胞内情報伝達欠損患者は結核菌族に易感染性を呈するメンデル遺伝型マイコバクテリア易感染症(MSMD; Mendelian susceptibility to Mycobacterial disease)として知られている。さらにTNF受容体(type 2)阻害薬は肉芽腫性炎症形成に影響を与えることが少ないため、結核菌易感染性に関与することが少ないと考察される。小児期の結核免疫(初期免疫)には肉芽腫性炎症の関与が乏しい。したがってTNF阻害薬使用にあたり、幼小児期における過剰な結核感染症に対する危惧は、かえって患児に必要な治療の遅れに繋がらない様に注意する必要がある。

## O-11 全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群のための新しい分類基準作成のための国際会議 (ICMCC) 報告

○鬼頭 敏幸<sup>1,2,3</sup>、伊藤 秀一<sup>2</sup>、井上 祐三朗<sup>2</sup>、今川 智之<sup>2</sup>、岩田 直美<sup>2</sup>、大倉 有加<sup>2</sup>、北川 好郎<sup>2</sup>、金城 紀子<sup>2</sup>、久保田 知洋<sup>2</sup>、小林 法元<sup>2</sup>、清水 正樹<sup>2</sup>、中岸 保夫<sup>2</sup>、根路銘 安仁<sup>2</sup>、松林 正<sup>2</sup>、森 雅亮<sup>2</sup>、八角 高裕<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 愛知医科大学 医学部 小児科学講座、<sup>2</sup> 日本小児リウマチ学会 MAS ワーキンググループ、

<sup>3</sup> Investigator Consortium for MAS Classification Criteria (ICMCC)

マクロファージ活性化症候群 (MAS) は全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) の致死的となりうる合併症である。速やかな診断と治療が決定的であるが、MAS の早期診断はしばしば困難である。現在の診断基準のどれ1つ十分なものはない。MAS の新しい分類基準作成のための国際的な project が始まり consensus 討議が開催され、日本から参加・投票する機会を得た。この討議に参加し得られたコンセンサスを報告する。【方法】28名の専門家があらかじめ、482例のMAS症例と混同しやすい状態 (sJIA 活動期あるいは全身的感染症) のprofilesを再吟味した。発症時の臨床所見、検査所見からMASであるか、MASでないかを分類する。専門家のconsensusを“gold standard”として、統計家が文献的・統計解析にもとづいて982通りの定義を検討した。kappa値0.85以上を念頭に討議の間に投票が行われた。第二の分析として検査dataの時間的推移がMASに一致するか否かを問われ、どの検査項目の変化がMASを診断するのに最も重要であるかをランク付けした。【結果】5回のroundで、提示された患者profileの428例中391例90%近くで一致をみた。統計解析によりkappa値0.85以上の45の定義が選ばれた。consensus討議の間に7回の投票がなされ、最後に、以下の内容で82%の合意に達した。“sJIAあるいは疑い症例でferritin > 684 ng/mLかつ次の検査値異常4項目のうち少なくとも2項目を満たす場合にMASであると分類する。1) 血小板数 < 181x10<sup>9</sup>/L、2) aspartate aminotransferase (AST) > 48 U/L、3) triglycerides > 156 mg/dL、4) fibrinogen < 360 mg/dL”。検査値の変動の評価では血小板数の低下、高ferritin血症とASTの上昇が最も高得点であった。【結論】国際的な討議においてsJIAに合併するMASの新たな分類基準が同意され、前方視的に新しいMAS患者のコーホートを用いて検証するに値するものである。

## O-12 全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群の発症予測指標としての血清IL-18の有用性

○清水 正樹<sup>1</sup>、中岸 保夫<sup>2</sup>、谷内江 昭宏<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科、<sup>2</sup> 兵庫県立こども病院 小児リウマチ科

【はじめに】全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) において、IL-1、IL-6、IL-18などの炎症性サイトカインはその病態形成に重要な役割を果たしている。その中でIL-18の著増は、マクロファージ活性化症候群 (MAS) の発症に深く関与していることが推測されている。今回我々は、MASの発症予測指標としての血清IL-18の有用性について検討した。

【方法】MASを合併した23例を含む71例のsJIA症例について、急性期 (MAS合併例はMAS発症時も追加して) の血清IL-6およびIL-18濃度をELISA法により測定し、臨床像と比較検討した。

【結果】IL-18優位群 (IL-18/IL-6 > 1000) は、IL-6優位群 (IL-18/IL-6 < 1000) と比較し、有意にMASの合併率が高かった。MAS合併時の血清IL-18濃度はMAS非合併例の急性期のピーク濃度と比較し有意に高値を示した ( $p < 0.0001$ )。MAS発症の予測するcut off値は52500pg/ml (sensitivity91.3%、specificity81.3%)であった。一方、MAS合併時の血清IL-6濃度はMAS非合併例の急性期のピーク濃度と比較し有意差を認めなかった。さらにIL-6優位群では、関節症状を強く認めた。トシリズマブ治療を行った20例のうち、IL-18優位群は11例、IL-6優位群は9例で、治療中にMASを6例発症したが、いずれもIL-18優位群であった。

【考察】急性期の血清IL-18、IL-6を用いたサイトカインプロファイルにより、臨床像を予測できる可能性があり、IL-18はMASの発症に深く関与している可能性が示唆された。特に血清IL-18濃度が52500pg/ml以上に著増しているような症例では、MASの発症のリスクが高く、トシリズマブ治療中も含め、慎重なモニタリングが必須であると思われた。



## O-13 全身型若年性特発性関節炎に合併するマクロファージ活性化症候群における Angiopoietinの調節異常とそのモニタリングの臨床的有用性

○田崎 優子、清水 正樹、井上 なつみ、石川 さやか、上野 和之、谷内江 昭宏  
金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科

はじめに全身型若年性特発性関節炎（s-JIA）に合併するマクロファージ活性化症候群（以下、MAS）の病態には、炎症性サイトカインの過剰産生が強く関与している。これらのサイトカインは炎症カスケードを介し血管内皮細胞を傷害し、凝固異常症を引き起こす。Angiopoietin（Ang）は血管内皮細胞に豊富に発現する Tie2 のリガンドであり、血管系において、血管壁細胞と血管内皮細胞および血管内皮細胞同士の細胞間接着相互作用、血管の成熟化、安定化、血管網の再構築（リモデリング）、血管内皮細胞の生存に重要な役割を果たしている。定常状態では Ang-1 が恒常的に発現し、内皮細胞の安定化に寄与している。一方 Ang-2 は様々な炎症因子により誘導され、Ang-1 の作用を阻害する。今回我々は、s-JIA/MAS の病態における Ang の役割と血管内皮細胞障害の指標としての Ang-2/-1 比の臨床的意義について検討した。方法 s-JIA 患者 25 例（うち 10 例は MAS を合併）、多関節型 JIA（poly-JIA）11 例、コントロール（HC）15 例について Angiopoietin1 および 2 の血清中濃度を ELISA 法で定量し、臨床像と比較検討した。s-JIA 患者については、急性期に加え MAS 合併時にも測定し、4 例については MAS 発症前から経時的に測定した。結果血清 Ang-1 濃度は他の群（s-JIA 急性期、poly-JIA、HC）と比較して、MAS 合併時に有意に減少していた。一方血清 Ang-2 濃度はコントロール群と比較し MAS 合併時に有意に上昇していた。Ang-2/-1 比は MAS 発症前から上昇し、MAS に病態が進行すると急激に上昇した。Ang-2/-1 比は、MAS の活動性を示す AST や LDH と有意な相関を示した。考察 Ang による内皮細胞機能の調節は MAS 発症前から障害され、MAS 合併時には著明な異常を認めていた。これらの結果から、s-JIA では MAS 発症前から内皮細胞障害が潜在的に進行していることが推測された。また、Ang-2/-1 比は s-JIA の活動期および MAS における血管内皮細胞障害の程度を反映し、MAS の病勢を把握する指標として有用であると思われる。

## O-14 MASの診断におけるEBV-HLHの鑑別と末梢血リンパ球解析の重要性

○村岡 正裕<sup>1</sup>、榊原 康久<sup>1</sup>、横山 忠史<sup>1</sup>、清水 正樹<sup>1</sup>、和田 泰三<sup>1</sup>、東馬 智子<sup>1</sup>、  
谷内江 昭宏<sup>1</sup>、水田 麻雄<sup>2</sup>、笠井 和子<sup>2</sup>、中岸 保夫<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> 金沢大学付属病院 小児科、<sup>2</sup> 兵庫県立こども病院

【はじめに】マクロファージ活性化症候群（MAS）は全身型若年性特発性関節炎（s-JIA）の重篤な合併症であり、著明な高サイトカイン血症を背景に、発熱、血球減少、肝脾腫などの症状を呈する。MAS では IL-18 の著明な高値を認める点が特徴であるが、その診断においてはその他の血球貪食症候群、特に EBV 関連血球貪食症候群（EBV-HLH）との鑑別が重要である。EBV-HLH の多くは EBV に感染した CD8+T 細胞がクローン性に増殖・活性化するという MAS とは異なる病態があり、末梢血リンパ球解析を行うと、CD8+ TCR V $\beta$  Repertoire における monoclonal な増加や、活性化 CD8+ 細胞における CD5 発現の低下などの特徴を示す。今回、MAS が疑われた 3 症例について EBV-HLH を除外するため末梢血リンパ球解析を行ったので報告する。【方法】s-JIA や成人発症 Still 病を背景とする MAS が疑われ、当科で IL-18 などの解析を行った 3 症例を対象とし、リンパ球サブセットや CD8+ TCR V $\beta$  repertoire、活性化 CD8+ 細胞における CD5 発現について、フローサイトメトリーによる解析を各症例で施行した。

【結果】解析した 3 症例のうち 2 例では EBV-HLH に特徴的な所見を認めず、IL-18 の著明な高値を認めたため s-JIA や成人発症 Still 病に合併した MAS に矛盾しないと考えた。一方、1 例では CD8+ TCR V $\beta$  repertoire にて monoclonal な増加を示唆するパターンや、活性化 CD8 陽性細胞における CD5 の発現低下を認め、EBER-1 in situ hybridization の結果などをあわせて EBV-HLH と診断した。

【考察】MAS と EBV-HLH では、ともに全身状態の急激な悪化により致死経過をたどる一方、治療方針が異なるため早期の診断が必須である。そのため、急性期に MAS を疑う症例では、CD8+ TCR V $\beta$  repertoire のパターンや活性化 CD8 陽性細胞における CD5 発現などの解析を行い、迅速に EBV-HLH を鑑別することが重要である。

## O-15 血清IL-6のリアルタイム測定の有用性について

○櫻井 のどか<sup>1</sup>、桃井 貴裕<sup>1</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、野澤 智<sup>1</sup>、菊地 雅子<sup>1</sup>、原 良紀<sup>1</sup>、  
市園 典子<sup>2</sup>、岳野 光洋<sup>2</sup>

<sup>1</sup>横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup>同 臨床検査部

トシリズマブ (IL-6 阻害療法) により、全身型若年性特発性関節炎に代表される種々の難治性炎症病態は高用量ステロイドに依存していた従来の治療戦略を画期的に変化させるものとなった。トシリズマブにより炎症マーカーである CRP と SAA は完全に陰性化し、ステロイドの減量が可能となった。しかし、病勢コントロールが良好と考えられる症例であっても血清 IL-6 は高値の場合がある。血清 IL-6 を測定することは、経時的に炎症の病態を把握するのに有用である。また、原疾患の再燃や重症感染症の合併を評価する指標となり、CRP や SAA が陰性である状況で非常に役に立つ。

IL-6 阻害療法を行う上で血清 IL-6 を測定することは種々の病態を把握することにつながる。リアルタイムに血清 IL-6 測定を行う事は、治療のタイミングを逃さずに適切な加療を行う上で非常に有用と考える。自験例を交えて報告したい。

## O-16 小児リウマチ性疾患における骨代謝マーカー (BAP、TRACP-5b) の特徴

○清水 彰彦<sup>1,2</sup>、檜佐 香織<sup>2</sup>、野村 滋<sup>2</sup>、鹿間 芳明<sup>2</sup>、今川 智之<sup>2</sup>

<sup>1</sup>亀田メディカルセンター 小児科、<sup>2</sup>神奈川県立こども医療センター

【目的】小児リウマチ患者における骨代謝マーカーの特徴を明らかにし、骨密度との関連を検討する。

【方法】2013 年 4 月～2014 年 6 月までに、当科でフォロー中のリウマチ性疾患患者 26 名を対象に診療録を後方視的に検討した。19 名が全身ステロイド投与を受けていた。骨型アルカリホスファターゼ (BAP) と骨型酒石酸抵抗性酸性ホスファターゼ (TRACP-5b) との相関を検討した。小児の基準値が確立されていないため、測定値の平均をもとに、低回転型 (BAP、TRACP-5b とも低値)、高回転型 (BAP、TRACP-5b とも高値)、骨吸収優位型 (BAP 低値、TRACP-5b 高値)、骨形成優位型 (BAP 高値、TRACP-5b 低値) の 4 群に分類した。各群の特徴を検討した。骨密度を計測している症例については、骨密度と骨代謝マーカーの相関を検討した。

【結果】BAP と TRACP-5b との間に有意な正の相関を認めた (相関係数 0.67、 $p < 0.01$ )。BAP と骨密度、TRACP-5b と骨密度の間にも、各々有意な正の相関を認めた。低回転型となる症例は、年齢が高い (平均 14.1 歳) または、長期に高用量のステロイドが投与されていた。骨吸収優位型は、ステロイドパルス等で直前にステロイド投与量が増加した症例に多く見られた。高回転型はステロイド非使用例に多く、平均年齢は 9.4 歳。骨形成優位型は、平均年齢 9.0 歳でステロイド投与例もあった。また、ステロイド使用例でも、15 歳以降は、BAP、TRACP-5b ともに低下していた。

【結語】ステロイド使用量の増加により一時的に骨吸収が優位となり、ステロイド使用が長期高用量となると成人に近い低回転型に移行する傾向が認められた。ステロイド使用により本来高回転型であるべき時期に低下回転型に移行することで、骨塩量の減少・骨質の低下を来すものと考えられた。15 歳以降は、リウマチ性疾患の患者も同様に低回転型に移行していた。ステロイド非使用群では、高回転型が多かったが、年齢の違いや疾患の違いを考慮する必要がある。成長と共に、骨代謝は高回転型から低回転型に移行することから、年齢に応じた基準値の作成が必要であると考えられた。

## O-17 小児期発症自己免疫疾患患者における骨量低下に関わる因子の検討

○工藤 可奈子<sup>1</sup>、井上 祐三朗<sup>1</sup>、山本 健<sup>1</sup>、千葉 浩輝<sup>2</sup>、山出 史也<sup>1</sup>、中野 泰至<sup>3</sup>、  
森田 慶紀<sup>4</sup>、有馬 孝恭<sup>2</sup>、富板 美奈子<sup>5</sup>、下条 直樹<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 千葉大学大学院医学研究院 小児病態学、<sup>2</sup> 君津中央病院 小児科、

<sup>3</sup> 東千葉メディカルセンター 小児科、<sup>4</sup> 千葉市立海浜病院 小児科、

<sup>5</sup> 千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科

【背景】小児期発症自己免疫疾患患者において、骨量減少に関連する因子についての報告は少ない。【方法】1984年から2014年に、大腿骨頸部骨塩量を測定した小児期発症自己免疫疾患患者73名（延べ回数237回）を対象とした。性別は男性19名、女性54名であった。疾患はSLE 25名、MCTD 5名、sJIA 20名、その他の疾患23名であった。ステロイド開始年齢の中央値は10.7歳、ステロイド投与年数の中央値は7.4年、骨量を測定した年齢の中央値は17.6歳であった。経過中にビスフォスフォネート製剤を使用した患者は40名（55.6%）であった。【結果】骨量を測定した最終年齢におけるZ-score値は、男性が $-0.44 \pm 1.6$ 、女性が $-0.73 \pm 1.3$ 、全体で $-0.65 \pm 1.6$ （平均 $\pm$ SD）であり、統計学的に有意に骨量の低下が認められた。Z-score値が-1.0以下となったのは31名（42.5%）、また-2.0SD以下であったのは11名（15.1%）であった。骨量を複数回測定した患者におけるZ-score値の変化は中央値-0.016/年であった。15歳未満の対象者において、Z-score値に関連する因子を多変量解析で検討したところ、ステロイド開始前の骨形成マーカー（ALP）、ビスフォスフォネート製剤の使用、骨量測定時の年齢は、統計学的に有意な正の関連を認めた。【考察】小児期発症自己免疫疾患患者の約40%が低骨量状態であり、約15%に著明な骨量減少を認めた。これらの患者は、将来の病的骨折のハイリスク患者として、長期的に経過を観察する必要がある。また、Z-scoreは経年的に減少を認め、さらに骨量減少が進行することが示唆された。ステロイド投与前に骨形成マーカーが高い患者では骨量の低下は少なく、ステロイド減量による骨量の回復が大きいことが原因と考えられた。また、ビスフォスフォネート製剤の使用は、小児においても、骨量減少の抑制に働くことが示唆された。【結論】発症時に骨形成マーカーが低い患者は、骨量低下のリスクが高く、ビスフォスフォネート製剤の使用を含めた適切な治療介入が必要と考えられる。

## O-18 肺出血、間質性腎炎を主症状とする難治性多発血管炎性肉芽腫症の寛解導入、維持にリツキシマブ（RTX）が奏功した一例

○上島 洋二<sup>1</sup>、南部 明華<sup>1</sup>、赤峰 敬治<sup>1</sup>、高野 忠将<sup>1</sup>、佐伯 敏亮<sup>1</sup>、田中 理砂<sup>1</sup>、  
大石 勉<sup>1</sup>、川野 豊<sup>1</sup>、藤永 周一郎<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 埼玉県立小児医療センター 感染免疫科、<sup>2</sup> 埼玉県立小児医療センター 腎臓科

【目的】多発血管炎性肉芽腫症（GPA）は好中球細胞質抗体（ANCA）が関与する血管炎であり、主に上気道、肺、腎に壊死性、肉芽腫性血管炎を認める病態である。難治性の血管炎であり再燃を繰り返すが、近年リツキシマブ（RTX）の有効性が報告されている。小児での報告は少なく、我々はRTXにより寛解導入、維持が可能であったGPAの1例を報告する。【症例提示】14歳、女児。9日前から膝関節痛、腫脹、熱感が出現したため前医を受診した。4日前から咳嗽、下肢の紫斑も認められたため前医で入院となりイブプロフェンの内服が開始された。1日前から咳嗽が増悪し38度台の発熱と呼吸困難が出現し、胸部単純レントゲン写真で肺野全体の浸潤影を認めたため精査加療目的に紹介入院となった。WBC 9400/ $\mu$ l（好酸球20%）、CRP 2.76mg/dl、ESR 67mm/hr、C-ANCA 128U/mlと上昇を認めた。CTで両肺野全体に浸潤影、すりガラス影、また右上顎洞、左蝶形骨洞にfluid collectionを認めた。下肢の出血斑の皮膚生検では肉芽腫形成を認めており、ANCA関連血管炎の可能性が高くステロイドパルス療法を3クール施行した。ステロイドに反応し呼吸障害、腎障害は改善した。腎生検では壊死性半月体形成性腎炎の所見を認めており、GPAと診断した。血清Creは改善傾向であったが尿TP/Cr $>0.8$ 、潜血3+が持続しておりエンドキサンパルス療法（IVCY）、MTXを開始した。その後、腎機能、尿所見も改善し、C-ANCA 5.8U/mlまで低下したため、入院5カ月後に軽快退院した。退院時の2回目の腎生検では活動性病変は認めなかった。しかし、その後C-ANCA 30U/ml前後まで増加しCRPも微増していたため、RTX（500mg、1回/週、4回）を導入した。RTX終了後、徐々にC-ANCAは低下し、CRPも陰性化した。半年ごとに同プロトコルを施行し寛解を維持している。【結論】本症例では難治性のGPAに対してRTXが有効であった。GPAに対するRTXの使用に関して文献的考察を含め報告する。



## O-19 抗SS-A抗体陽性、多発肺嚢胞、耳前瘻孔を呈した顕微鏡的多発血管炎の女児例

○川原 勇太<sup>1</sup>、新島 瞳<sup>1</sup>、八木 正樹<sup>1</sup>、足立 晃正<sup>2</sup>、森本 哲<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科、<sup>2</sup> 自治医科大学 皮膚科

【はじめに】小児の顕微鏡的多発血管炎（MPA）は極めてまれである。抗 SS-A 抗体陽性、多発肺嚢胞、耳前瘻孔を呈した MPA を経験した。【症例】12 歳女児。2 週間以上持続する発熱を主訴に入院。右手・右足・両膝関節痛、両肘・両膝・手掌・臀部の小膿疱様皮疹、咳嗽、耳前瘻孔を認めた。貧血（Hb 11.3 → 8.5g/dl に低下）、著明な炎症反応（ESR 107mm/hr、CRP 5.6mg/dl、血清アミロイド A 蛋白 429.6  $\mu$ g/ml）、線溶系亢進（FDP 26.7  $\mu$ g/ml）、自己抗体（MPO-ANCA 161U/ml、抗 SS-A 抗体 64 倍）を認めた。腎機能障害なかったが（BUN 9mg/dl、Cre 0.34mg/dl）、尿検査で潜血（2+）、蛋白（-）、赤血球 5-9/HPF、上皮円柱 10-19/WF と糸球体性血尿、円柱尿を認めた。胸部 X 線で両下肺野に結節状の透過性低下域があり、Hb 低下から肺出血と判断した。皮疹の病理検査で毛細血管に白血球破砕性血管炎を認めた。気管支喘息の既往なく、好酸球増加はなかった。胸部 CT で両下葉に多房性の嚢胞を認めた。造影 CT では頸部、胸腹部の動脈には壁肥厚、狭窄はなかった。以上の所見から、MPA（BVAS：17 点）と診断した。寛解導入療法として mPSL パルス（1g/day × 3days）1 コース施行後、リツキシマブ 375mg/m<sup>2</sup> を 1 週毎に 4 回投与した。解熱し関節・呼吸器症状は消失し、胸部 X 線で両下肺野の透過性低下域も改善したが、新たな皮疹が出現し腎炎所見が持続したため（BVAS：4 点）、mPSL ミニパルス（0.5g/day × 3days）を追加した。その後、新たな皮疹はなく腎炎所見・炎症反応も改善し、耳前瘻孔の炎症や多発肺嚢胞も消失し（BVAS：0 点）、完全寛解と判定した。維持療法としてアザチオプリン 2mg/kg/day を開始し、現在 PSL 0.2mg/kg/day まで減量でき、MPO-ANCA 15.6U/ml と低下している。【考察】抗 SS-A 抗体陽性や多発肺嚢胞、耳前瘻孔を呈した MPA の小児例の報告は今までに見当たらない。シェーグレン症候群では肺嚢胞を呈することがあり、抗 SS-A 抗体が肺嚢胞形成に関与した可能性がある。ANCA 関連血管炎で難治性中耳炎をきたすことは知られているが、耳前瘻孔を合併した報告はない。耳前瘻孔の炎症は病勢に一致しており、血管炎による症状と思われた。

## O-20 皮膚型結節性多発動脈炎の姉妹例

○木澤 敏毅<sup>1,2</sup>、水上 都<sup>2</sup>、津川 毅<sup>2</sup>、竹内 孝子<sup>2</sup>、鎌崎 穂高<sup>2</sup>、要藤 裕孝<sup>2</sup>、堤 裕幸<sup>2</sup>、永井 和重<sup>3</sup>、箴井 泰江<sup>4</sup>、山下 利春<sup>4</sup>

<sup>1</sup> JCHO 札幌北辰病院 小児科、<sup>2</sup> 札幌医科大学 小児科、<sup>3</sup> 滝川市立病院 小児科、

<sup>4</sup> 札幌医科大学 皮膚科

症例 1 発症時 7 歳 11 か月女児 2010 年 4 月より下肢痛、11 月末より足関節から足趾の皮疹を伴い、皮膚科にて結節性紅斑と診断後当科入院となった。全身検索及び皮膚生検より皮膚型結節性多発動脈炎の診断となり、ステロイド内服にて治療を開始した。ステロイド減量に伴い再燃を認め、MTX、IVIG、AZA を併用するも無効であった。現在 MZB とジアフェニルスルホンを併用し、ステロイド少量での寛解を認めている。症例 2

発症時 12 歳 11 ヶ月女児、症例 1 の姉 2013 年 4 月頃より下肢痛と皮膚の紅斑を認め、同年 6 月当科初診。臨床症状より、皮膚型結節性多発動脈炎を念頭に全身検索を行い、皮膚生検より最終診断となった。治療は当初より少量ステロイドに加え、MZB とジアフェニルスルホンを併用し寛解した。皮膚型結節性多発動脈炎の同胞発症は報告がなく、結節性多発動脈炎における同胞例の報告を含む文献的知見と合わせ報告する。

## O-21 皮膚生検所見と腹腔動脈の狭窄所見から結節性多発動脈炎の疑診例として治療中の5歳女児例

○北本 晃一<sup>1</sup>、橋田 祐一郎<sup>1</sup>、河場 康郎<sup>1</sup>、岡田 晋一<sup>1</sup>、清水 正樹<sup>2</sup>、谷内江 昭宏<sup>2</sup>、  
神崎 晋<sup>1</sup>

<sup>1</sup>鳥取大学 医学部 周産期・小児医学分野、<sup>2</sup>金沢大学医薬保健研究域 医学科 小児科

【症例】5歳女児。発熱、関節痛、皮疹、腹痛を主訴に受診した。既往歴、家族歴に特記事項なし。来院時、体温 38.9℃、稽留熱であり、四肢関節痛と、四肢を中心に圧痛を伴う紅斑を認めた。腹部は平坦軟で、心窩部に強度の圧痛があった。白血球 17,700 /  $\mu$  L (seg 75%、lym 18%)、CRP 4.1 mg/dL、CK 52 U/L、IgG 982 mg/dL、ESR 52 mm/h、D-Dimer 1.7 mg/mL。検尿異常なし。各種自己抗体は陰性。紅斑部の皮膚生検で、動脈の血管壁にフィブリン沈着と好中球・好酸球の浸潤を認めた。腹部 MR angiography と腹部エコーで腹腔動脈の起始部に狭窄所見を確認した。頭部 MRI では側脳室周囲白質に虚血巣が認められた。上記から病理所見ではフィブリノイド壊死がなく診断基準は満たさないが、中動脈を病変部位とする血管炎より、結節性多発動脈炎 (PAN) の疑診例とした。サイトカインプロファイルでは IL-6 のみが 62 pg/mL と増加しており、血管炎に矛盾しない所見であった。【入院後経過】抗菌薬を投与したが発熱は持続した。メチルプレドニパルス療法 (MPT) を施行し、治療 1 日目より解熱し、治療 10 日目には炎症反応も陰性化した。また治療 2 日目より皮疹は改善し、関節痛も消失した。MPT (6 回) とシクロホスファミド静注 (IVCY) 療法の後、プレドニゾロン 20mg/day (1.3mg/kg/day) により加療した。しかし、白血球増多が持続し、間欠的に皮疹が出現するため不完全寛解と判断し、MPT (3 回) と IVCY (1 回) を月に 1 クールで継続した。その後、皮疹は消失し、白血球増多と、MR angiography と腹部エコーでの腹腔動脈病変は改善した。寛解と判断し 4 か月以降は IVCY を月に 1 回継続している。【まとめ】血管炎の腹部病変部の評価に超音波検査は有用であった。重度の腹部症状のある症例は再燃の高リスクであるとの報告があり、今後も免疫抑制薬とステロイド治療を継続する方針である。PAN では病理所見が不十分で確定診断に苦慮する症例が報告されているが、そのような症例では、サイトカインプロファイルも含めて、総合的に診断する必要がある。

## O-22 原発性心筋症を合併した若年性全身性硬化症の一例

○長森 恒久<sup>1</sup>、高橋 弘典<sup>1</sup>、東 寛<sup>1</sup>、堀 仁子<sup>2</sup>

<sup>1</sup>旭川医科大学 医学部 小児科学講座、<sup>2</sup>旭川医科大学 医学部 皮膚科学講座

【患者】13歳女児

【現病歴・現症】2年前から手指先端部に皮疹を生じていた。平成 26 年 1 月に皮膚科受診。レイノー症状があり、手指、前腕と下腿遠位の皮膚硬化、右示指先端の陥凹性瘢痕を認め、顔貌も強皮症様。また関節伸側の皮疹と筋逸脱酵素の上昇を認め、筋電図上の筋原性変化、筋組織での筋炎所見を認めた。各種自己抗体は全て陰性であった。治療目的で当科に転科した。

【治療経過】若年性全身性硬化症、皮膚筋炎とのオーバーラップ症候群と考えプレドニゾロン 1mg/kg/日、メソトレキセート少量パルスを開始した。皮膚所見の改善と筋逸脱酵素の正常化をみたが、治療開始後 2 週で急に全身の筋痛とともに重度心不全症状が出現し、心エコー上入院時には認めなかった心嚢液貯留及び心筋肥大を伴う拡張障害及び心拍出量の低下をみた。b-blocker、ACE 阻害薬と並行し原病に対してステロイドパルス療法を施行したところ、心筋変化は著明に改善し心拍出量も正常化した。シクロホスファミドパルス療法 3 クールを併用し、ステロイド減量を進めた。心筋の状態評価として行なった FDG-PET、心筋血流 / 脂肪酸代謝シンチグラフィでは心尖部から前壁にかけて欠損像を認めているが、現在心不全症状無く経過している。

【考案】全身性硬化症の心合併症は肺高血圧症に続発するものと原発性に分けられ、原発性心筋症は近年その知見が増加している。筋逸脱酵素上昇例で合併率が高い傾向があり、若年発症の全身性硬化症では常に念頭におくべきかもしれない。免疫抑制療法に高いエビデンスは無いが、この患者では著効した。今後症例の蓄積が望まれる。



## O-23 慢性免疫性血小板減少性紫斑病が先行した混合性結合組織病の一例

○奥村 能城<sup>1,2</sup>、高井 あかり<sup>1</sup>、小西 亮<sup>2</sup>、榊原 敏記<sup>2</sup>、秋岡 親司<sup>1,2</sup>、細井 創<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 京都府立医科大学 小児科学教室、<sup>2</sup> 済生会京都府病院 小児科

【はじめに】慢性免疫性血小板減少性紫斑病 cITP の経過中に SLE 等の膠原病を発症することは稀ではない。今回、cITP の加療中に、突然レイノー症状をきたし、その後多彩な所見を認めた混合性結合組織病 MCTD の一例を報告する。【症例】19 歳女性【主訴】指先の冷感、疼痛【病歴】14 歳時に血小板減少を認め、cITP の診断で、プレドニゾロンにミゾリビンあるいはタクロリムスを併用した治療を受けていた。当初より抗核抗体 (ANA) はじめ多彩な自己抗体が陽性 (ANA 320 倍、抗 SS-A 抗体 38.9 U/mL、抗 ss-DNA IgG 抗体 31 AU/mL、抗 U1-RNP 抗体、抗 Sm 抗体、抗 ds-DNA 抗体は陰性) であった。4 年後の春に血小板数の変動を認め、同年 8 月には ANA 著増、それまで陰性であった抗 U1-RNP 抗体価の陽性化を来した。臨床症状に著変なく経過観察していたが、同年 11 月に上記の主訴で来院した。【現症】手指先端に著明な冷感を認め、暗紫色に変色。ソーセージ様指、指尖潰瘍を認めた。【検査所見】血液検査では、白血球減少 (3700 /  $\mu$  L、リンパ球 700 /  $\mu$  L) と血小板減少 (23000 /  $\mu$  L) を認め、抗核抗体 2560 倍以上 (斑紋型)、抗 U1-RNP 抗体陽性 ( $\geq 300$  U/mL)、抗 ds-DNA 抗体及び抗 Sm 抗体は陰性であった。【経過】強皮症症状を主とする MCTD と診断し、末梢循環改善薬、抗血小板薬等を開始した。また急速な血小板減少を認めたため、PSL の増量、免疫抑制剤の追加を行ったが効果は不十分であった。さらに、発熱を契機に腎機能の悪化を来した。ハプトグロビン低下等より TMA 様の病態を疑い、血漿交換を施行したところ、腎機能及び血小板数の改善のみならず Raynaud 症状、指尖潰瘍も改善し、ソーセージ様指は消失した。PSL に MMF および末梢循環改善薬を使用し、Raynaud 症状、血小板数とも良好にコントロールされている。【考察】cITP は膠原病の発症に先行する可能性があり、フォローの際は、特異的所見に留意しながら病態を意識した診療を行う必要がある。

## O-24 混合性結合組織病にマクロファージ活性化症候群を合併した14歳女児例

○小椋 雅夫<sup>1</sup>、木内 善太郎<sup>1</sup>、河合 利尚<sup>2</sup>、亀井 宏一<sup>1</sup>、伊藤 秀一<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、<sup>2</sup> 国立成育医療研究センター 免疫科

【はじめに】混合性結合組織病 (MCTD) にマクロファージ活性化症候群 (MAS) を合併した 14 歳女児を経験した。MCTD の合併症として MAS は極めて稀であり報告する。

【症例】14 歳女児。基礎疾患に Stickler 症候群あり (常染色体優性遺伝で原因遺伝子は COL2A1・COL11A1。小顎、唇顎口蓋裂、若年性白内障、関節炎、脊椎側彎症など、骨や眼に関する症状を呈する。精神運動発達正常)。当院初診の 2 か月前から指先の冷感出現。近医で抗核抗体陽性を指摘され当科紹介となり、U1-RNP 抗体高値で MCTD と診断された。精査・加療入院の予定であったが、入院 2 日前から発熱、顔や腹部の淡い紅斑を認めた。入院当日、全身倦怠感が著明となり、眩暈・関節痛も出現し、血液検査で MAS が疑われた。身体所見では、肘・膝関節に自発痛を認めるが腫脹、熱感は認めなかった。頬部・腹部に淡い紅斑を認めた。Raynaud 症状あり。検査所見では、抗核抗体 2560 倍 (speckled)、抗 U1-RNP 抗体 5920 U/ml、抗 SS-A 抗体 457 U/ml、抗 SS-B 抗体 33.6 U/ml、抗 ds-DNA 抗体  $< 10$  IU/ml で、MCTD、Sjogren 症候群と診断した。また、白血球 4580 /  $\mu$  L、血小板 14.8 万 /  $\mu$  L と減少し、AST 1360 U / m L、LDH 971 U / m L、フェリチン 5688.9 mg/dL の上昇を認め、MAS と考えた。入院後、ステロイドパルス療法とシクロスポリン持続静注を開始し、臨床所見、血液データは速やかに改善した。

【考察】小児の MAS は死亡率が 8-20% と言われ、致死的な合併症である。小児膠原病で MAS は、s-JIA、SLE、JDM、KD などの合併症としての報告が多いが、MCTD では成人で数例、小児では 1 例のみに限られ極めて稀である。MCTD においても MAS の合併があり得ること念頭に診療を行うべきと考えられた。

## O-25 多種自己抗体陽性をきたし免疫調節異常症が疑われる1乳児例

○緒方 昌平<sup>1</sup>、竹内 恵美子<sup>2</sup>、野元 けいこ<sup>1</sup>、扇原 義人<sup>1</sup>、江波戸 孝輔<sup>1</sup>、紺野 寿<sup>1</sup>、  
坂東 由紀<sup>1</sup>、石井 正浩<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>北里大学 医学部 小児科、<sup>2</sup>北里大学医学部免疫学

【背景】川崎病様症状で発症し、肝機能障害、低補体血症、免疫複合体形成と数種の自己抗体陽性が持続する乳児1例を経験した。発症時より末梢血  $\alpha\beta$  受容体 (TCR) CD4-CD8-T 細胞 (Double negative T cell: DNT) の高値を認め、自己免疫性リンパ増殖症 (ALPS) が疑われたが確定診断には至ってなく、診断確定に苦慮している症例を経験した。【症例】生後7ヶ月頃に原因不明の発熱及びCRP、AST/ALTの上昇を認め近隣病院にて入院加療を受けた既往がある男児。1歳0ヶ月時に発熱及び口唇発赤、手指末端発赤などの川崎病要症状を認め、免疫グロブリン療法施行するも症状改善なく当院紹介となる。転院時、低補体血症、高IgG血症を認めたことから、川崎病以外疾患を念頭に精査を行った結果、免疫複合体、抗核抗体、抗ds-DNA抗体、抗ss-DNA抗体陽性、末梢血 TCR  $\alpha\beta$  鎖 DNT の上昇を認めた。当初 ALPS を疑い PIDJ 登録後、遺伝子解析をおこなったが、いずれの変異も認めなかった。その後の経過で抗GBM抗体、抗SS-A抗体、抗Scl-70抗体弱陽性を認めている。経過中、ALT優位の肝機能障害、低補体血症、高IgG血症が持続していたが、PSL、MMF内服により、現在は改善を認めている。【考察】本症例は多種多様の自己抗体を乳児期から発症し、末梢血 DNT が持続高値を示していることからトレランス異常が病態基盤あると考えられるが、確定診断に至っておらず診断に苦慮している症例である。現在、施行している免疫学的精査、肝・腎生検結果を踏まえ報告する。

## O-26 全身性エリテマトーデス様症状を呈した消化管アレルギーの1例

○白木 真由香、中瀬古 春奈、河邊 慎司、岩田 直美  
あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科

【はじめに】新生児乳児期の発熱、皮疹の原因として、アレルギー疾患や自己免疫疾患の頻度は多くはない。しかし消化管アレルギーの14%で発熱、10%で皮疹を認めるとの報告がある。また自己免疫疾患でも発熱、皮疹を認めるため、原因不明の発熱、皮疹を見た際には両疾患を鑑別にあげる必要がある。また今回は全身性エリテマトーデス (SLE) の疾患特異抗体である抗dsDNA抗体が陽性であり、当初SLEとの鑑別を要した消化管アレルギーの症例であったため報告する。【症例】生後2か月女児。生後1か月より頸部、顔面、四肢に1-3cm大の紅斑が出現し、一部環状紅斑であった。38℃の発熱、炎症反応の上昇を認め、抗生剤治療が行われた。しかし各種培養から有意菌は検出されず、炎症反応の増悪軽快を繰り返した。経過中に貧血、血小板減少、補体低下、抗核抗体陽性、抗dsDNA抗体上昇を認め、SLEが疑われたため転院となった。転院後に聴取した問診から、出生後より1日7回の水様～泥状便を認め、前医受診後より体重増加不良がみられた。下痢、低Alb血症を認めたことより蛋白漏出性胃腸症、IgA上昇から腸管免疫が関与している可能性を考え、腹部の検索を行った。腹部超音波検査で小腸壁の肥厚とリンパ節の腫大を認めた。消化管アレルギーを疑い、ミルクを中止して経過を見たところ、ミルク中止後は速やかに便回数が減少し、血小板数、補体も改善傾向となった。またアレルギー特異的リンパ球刺激試験でラクトフェリンが陽性であった。以上の経過より消化管アレルギーと考え、アミノ酸乳での治療を継続した。体重増加も良好で、3ヶ月後には抗dsDNA抗体も陰性となった。【考察】検索し得た範囲では消化管アレルギーの症例のうち、SLE様症状を呈した症例は1例、補体低下や自己抗体陽性を呈した症例は数例報告されているのみであった。消化管アレルギーでは3歳までに94%が寛解し予後が良好であるのに対し、5歳以前に発症したSLEでは13例中5例が死亡したという報告があり、予後は不良である。両疾患で治療、予後が大きく異なるため適切な診断が必要である。

## O-27 軟部腫瘍との鑑別を要した近位脛腓関節に発症した若年性特発性関節炎の1例

○若林 弘樹、中村 知樹、萩 智仁、西村 明展、須藤 啓広  
三重大学 医学部 整形外科

【はじめに】少関節型若年性特発性関節炎は、症状が乏しい時には診断に難渋することがある。症状が回帰性であり、軟部腫瘍との鑑別を要した近位脛腓関節発症の若年性特発性関節炎の一例を経験したので報告する。【症例】発症時14歳女児。右膝関節痛を主訴に近医を受診し、腫瘍疑いにて当院に紹介受診となった。受診時、膝関節外側に疼痛認めたが、腫脹は認められなかった。Xp検査でも異常はみられなかった。MRI検査では腓骨頭部に腫瘍もしくは炎症性病変が疑われたが、消炎鎮痛剤で症状治癒したため、外来followで経過をみていた。follow経過中に右膝関節痛は出現したが、回帰性であり、follow Xpでも変化はみられなかった。発症6年後膝関節痛が持続してきたため、follow MRIを撮影したところ、脛腓関節周囲の腫瘍性病変の他に膝窩部リンパ節腫脹も認められた。CT検査では近位脛腓関節に骨びらんが認められ、血液生化学的検査を施行したところ白血球 5300/ $\mu$ L、(好中球 59%)、CRP 0.02mg/dLと炎症所見はなかったが、RF28IU/L、抗CCP抗体72.2IU/Lと上昇していた。鏡視下に病巣搔爬を施行し、若年性特発性関節炎と診断した。病巣廓清後、症状は改善し、発症7年、滑膜切除後1年の現在まで再燃は認めず、外来follow中である。【考察】本症例は発症から現在まで、近位脛腓関節と稀な部位の単関節炎であり、炎症所見なく、症状も回帰性であったため、診断に難渋した。滑膜切除後は症状なく経過良好であるが、既に脛腓関節に骨びらんが認められており、今後も注意深い経過観察が必要である。

## O-28 関節エコー所見が診断の一助となった急性リンパ性白血病の8歳男児

○原 拓磨<sup>1,2</sup>、佐原 真澄<sup>2</sup>、花谷 あき<sup>2</sup>、岸 崇之<sup>1,2</sup>、花岡 成典<sup>1</sup>、宮前 多佳子<sup>1,2</sup>、  
大隅 朋生<sup>3</sup>、永田 智<sup>2</sup>、山中 寿<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター、<sup>2</sup> 東京女子医科大学 小児科、

<sup>3</sup> 国立成育医療研究センター 小児がんセンター 血液腫瘍科

臨床の現場で、骨・関節症状を初期症状として呈する白血病と若年性特発性関節炎（以下JIA）との鑑別に苦慮する場合がある。【症例】8歳9か月男児。【既往歴】自閉症。【主訴】繰り返す発熱、両膝関節痛【現病歴】X年11月より数日間の発熱、下肢痛を認め近医を受診したが数日間で症状消失した。X+1年3月、5月にも同様のエピソードを認め、膝関節を進展したがらず、リウマチ性疾患を疑われ、当院リウマチ痛風センターを紹介受診となった。【入院時検査所見】WBC 5,500/ $\mu$ L、Hb 10.3g/dL、Plt  $29.9 \times 10^4$ / $\mu$ L、TP 6.9g/dL、Alb 3.9g/dL、AST 21 IU/L、ALT 11 IU/L、LDH 174 IU/L、Ferritin 409 ng/ml、MMP-3 12.9ng/ml、FDP 1.8  $\mu$ g/ml、D-dimer 0.6  $\mu$ g/ml、sIL2R 4310 U/ml【入院後経過】表在リンパ節腫大や肝脾腫を認めず、夜間に発熱を認める日が多くみられたが、典型的な弛張熱ではなく、体温は36-39℃で不規則な間欠的発熱を呈した。両膝関節に著しい熱感を認めるも、腫脹や発赤は明らかではなかった。膝関節エコーでは両膝に関節液貯留、滑膜増生を認めず発達した大腿骨の栄養血管を認めた。Gaシンチグラフィーでは左腸骨～坐骨に集積を認めたが膝関節への集積は認めなかった。左膝関節造影MRIではT1強調画像、T2強調画像で共に低信号で境界明瞭な不整形な病変を認められた。入院1週間後に末梢血にN/C比が高く核の濃染したリンパ球が認められた。骨髓穿刺はdry tapで骨髓生検により急性リンパ性白血病と診断された。【考察】白血病を疑うには末梢血の異常やLDHの上昇が入院当初なく、また表在リンパ腫脹や肝脾腫を認めず、膝の臨床所見が殊に重要視された。膝関節の顕著な熱感の割にMMP-3の上昇が無かったことに加えて、関節エコー所見がJIAとの鑑別に有用であった。エコー所見でみられた過剰発達した骨栄養血管は骨髓内の悪性細胞の栄養血管でもあったと推測された。



## O-29 Pachydermodactylyの1例

○清水 正樹<sup>1</sup>、五十嵐 登<sup>2</sup>、谷内江 昭宏<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科、<sup>2</sup> 富山県立中央病院 小児科

### 【はじめに】

Pachydermodactyly は、両手指の近位指節間（PIP）関節周囲の軟部組織の紡錘状の腫脹を特徴とする原因不明の稀な良性疾患である。本症では、複数の手指の PIP 関節の腫脹を認めることから、多関節型若年性特発性関節炎との鑑別が重要となる。

### 【症例】

14 歳男児。6 ヶ月前から認める両手 2、3、4 指 PIP 関節の腫脹を主訴に受診。腫脹は 2、3、4 指の側面に認めたが、腫脹部位に熱感や圧痛はなく、関節可動域制限も認めなかった。血液検査では、炎症反応は陰性であった。手単純レントゲン検査、手 MRI 検査では骨や滑膜には異常を認めず、軟部組織の腫脹を認めた。腫脹部の皮膚生検で、表皮の角質増生と肥厚、真皮の膠原繊維の増加を認め、これらの所見から、Pachydermodactyly と診断した。

### 【考察】

両手指の PIP 関節の腫脹を呈する小児において、腫脹部位に圧痛や熱感がなく、血液検査で炎症所見がない場合には、Pachydermodactyly を鑑別すべきである。

## O-30 Idiopathic Chondrolysis of the Hipの1例

○石川 さやか<sup>1</sup>、清水 正樹<sup>1</sup>、井上 なつみ<sup>1</sup>、田崎 優子<sup>1</sup>、上野 和之<sup>1</sup>、谷内江 昭宏<sup>1</sup>、  
藤田 健司<sup>2</sup>、加畑 多文<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科、<sup>2</sup> 金沢大学 医薬保健研究域医学系 整形外科

### 【はじめに】

Idiopathic chondrolysis of the hip (ICH) は、大腿骨頭近位部の硝子軟骨の融解により関節裂隙が狭小化し、股関節の可動域制限をきたす原因不明の疾患である。臨床的には、強い股関節痛と可動域制限を主症状とし、前思春期の女兒に好発するため、若年性特発性関節炎との鑑別が重要となる。

### 【症例】

10 歳女児。入院 2 年前から時々右股関節痛を認めていた。○年 8 月ごろから運動会の練習の後に右下肢痛を認めるようになり、9 月 14 日の運動会の 2 日後に右股関節痛と可動域制限が著明となった。紹介医を受診し精査を受けたが原因不明であり、11 月 15 日に当院へ紹介となった。右股関節は高度に拘縮し、睡眠時も同じ拘縮位をとっていた。下肢の周囲径には明らかな左右差（右<左）を認めていた。血液検査では異常なく、炎症反応、RF、抗核抗体、HLAB27 も陰性だった。レントゲン検査では、右股関節の関節裂隙の狭小化を認め、MRI 検査では、右大腿骨頭面の虫食い状のくびれ、骨髓浮腫を認めたが、関節周囲の液体貯留はごく軽度であり、造影検査でも骨髓内および関節周囲に造影効果は観察されるものの軽度であり、滑膜の増生や著明な造影効果は認められなかった。これらの所見から ICH と診断した。Ibuprofen の内服とステロイド剤の関節内注射、リハビリ治療により劇的に股関節拘縮は改善し、退院となった。退院 3 か月後の MRI 検査では、大腿骨頭の変形は残存しているが、骨髓浮腫像など炎症性変化は消失していた。

### 【考察】

ICH は大腿骨頭近位部の硝子軟骨が融解し、二次的に変形性関節炎をきたす原因不明の稀な疾患である。小児期に発症することが多く、JIA との鑑別が重要となる。しかしながら、JIA では、股関節が単独で罹患することは非常に稀であり、また、MRI 検査において、著明な造影効果を伴う滑膜の肥厚、増生が認められることが特徴であるのに対し、ICH では、これらの所見は認めず、関節中央部を中心とした軟骨の消失、骨髓浮腫、同側下肢の筋の萎縮性変化を認めることから、鑑別は可能である。ICH は稀であるが、JIA の鑑別診断の一つとして重要な疾患であると思われた。

## O-31 慢性無菌性骨髓炎（CNO）の臨床像の検討

○菊地 雅子<sup>1</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、野澤 智<sup>1</sup>、金高 太一<sup>2</sup>、桃井 貴裕<sup>1</sup>、櫻井 のどか<sup>1</sup>、  
原 良紀<sup>1</sup>、横田 俊平<sup>3</sup>

<sup>1</sup>横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup>横須賀共済病院 小児科、<sup>3</sup>国際医療福祉大学熱海病院 小児科

慢性無菌性骨髓炎（Chronic non-bacterial osteomyelitis: CNO）は、非感染性の骨髓炎を呈する自己炎症性疾患である。臨床的には、単周期で再発のない群、再発を繰り返す群、病変が限局する群と多発する群があり、多発性に再発を繰り返す重症群を慢性再発性多発性骨髓炎（Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: CRMO）とよぶ。当施設でCNO/CRMOの診断に至った7例について臨床像を検討した。【方法】2011年2月～2014年4月までに当科で診断したCNO/CRMO患者7例の臨床症状、血液検査値、画像所見、治療について検討した。診断確定には、病変部のMRI画像とFDG-PET検査により骨髓炎を確認し、同部位の骨生検組織の培養およびリアルタイムPCRにて無菌性であることを証明した。また、血液検査および骨髓検査にて、自己免疫性疾患や悪性疾患を除外した。【結果】発症年齢は $11.9 \pm 3.2$ （5～15.3）歳で、男女比は4:3だった。診断に至るまでの期間は $2.3 \pm 6$ （0.7～16）ヶ月で、7例中5例が2ヶ月以内に診断された。発症時に7例中5例が間欠熱を認め、2例は経過中発熱を認めなかった。また、病変局所に発赤、腫脹、熱感といった炎症所見を認めたのは7例中3例のみで、他2例は局所所見に乏しく不明熱精査で行ったFDG-PETにて、残る2例は疼痛部位のMRI検査にて骨髓炎が疑われた。消耗性の体重減少と歩行困難を認めたのは2例のみで、他5例はADLの低下は認めなかった。血液検査では、CRPは軽度陽性が4例で他3例は陰性、ESRは5例で亢進していた。画像上の病変部位の頻度は、踵骨と足趾骨が最も多く5例（71%）に認めた。次いで距骨、脛骨が4例（57%）、上腕骨、大腿骨が3例（43%）、尺骨、膝蓋骨が2例（29%）だった。その他、顎骨、鎖骨、胸骨、手指骨、手根骨、橈骨、腓骨に病変を認めた。初期治療はNSAIDsとビスホスホネートの内服で開始し、半年～1年の経過で病変が残存もしくは再発した3例に対してinfiximabを導入した。【結論】当科で診断したCNO/CRMO症例において、無菌性骨髓炎を呈する以外の臨床所見や経過、検査値、画像所見は症例ごとに様々であり、この疾患の多様性が示唆された。さらなる症例の蓄積と長期経過の検討が必要である。

## O-32 下顎腫脹を主訴とした慢性再発性多発性骨髓炎の1例

○高倉 麻衣子、福田 正基、荒木 来太、伊川 泰広、清水 正樹、前馬 秀昭、  
西村 良成、谷内江 昭宏  
金沢大学 医薬保健研究域 医学系 小児科

【はじめに】慢性再発性多発性骨髓炎（CRMO）は、自然免疫の異常を背景とする急性・慢性無菌性骨髓炎である。病変部位として長管骨の骨幹端の頻度が最も高く、また、鎖骨は本症に特徴的であるが、下顎骨は稀である。今回我々は下顎腫脹を主訴としたCRMOの一例を経験したので報告する。

【症例】6歳男児。○年1月初旬より歯肉腫脹を認めたが、抗菌薬治療により改善した。3月上旬頃から再び歯肉腫脹、歯痛、歯牙動揺を、23日より発熱を認め、抗菌薬が処方されたが、症状は持続した。4月19日下顎骨周囲の腫脹、疼痛が顕著となり、紹介医に入院。精査目的に当科へ紹介となった。血液検査では、高度の炎症反応を認めた。骨シンチでは、下顎に高度の集積を認め、PET検査では、下顎骨、恥骨、両大腿骨遠位、脛骨近位に集積を認めた。下顎骨生検では、悪性細胞は認めず、類骨形成を伴う線維性組織を認めた。CRMOを疑い、紹介医でのCT画像を再検討したところ、本症の下顎骨病変に特徴的な骨膜反応であるbone on bone appearanceを認めていた。顎関節MRI検査では、上顎、下顎骨にT2強調画像で高信号、T1強調画像で等信号、造影効果を伴う病変が散在し、周囲筋には浮腫性変化を認めた。また、恥骨、両大腿骨遠位、脛骨近位にも同様の病変を認めた。これらの結果からCRMOと診断しnaproxenを開始したが効果なく、pamidronateを追加したところ劇的な効果を示し、約1週の経過で下顎の腫脹や疼痛は軽快し、CRPも陰性化した。

【考察】CRMOにおいて下顎骨病変は稀であり、約5%にみられるのみである。CRMOにおける下顎骨病変では、CT検査で特徴的なbone on bone appearanceを認め、MRI検査では、周囲筋への炎症の波及を疑わせる浮腫性変化を認めることから、これらの疾患との鑑別が可能である。悪性疾患の除外のために生検を繰り返すことを避けるためにも、CT検査で本症に特徴的なbone on bone appearanceを認めた場合には、CRMOを積極的に疑い精査を進めるべきである。

## O-33 エタネルセプトで治療した慢性再発性多発性骨髄炎の3例

○木内 善太郎<sup>1</sup>、小椋 雅夫<sup>1</sup>、亀井 宏一<sup>1</sup>、河合 利尚<sup>2</sup>、伊藤 秀一<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、<sup>2</sup> 国立成育医療研究センター 免疫科

【はじめに】慢性再発性多発性骨髄炎（chronic recurrent multifocal osteomyelitis；CRMO）は、無菌性多発性骨髄炎の再燃と寛解を繰り返す稀な自己免疫性疾患である。治療にはステロイド薬やビスフォスフォネート剤を使用するが、近年になり難治例にはTNF- $\alpha$ 阻害薬が選択されるようになった。今回、エタネルセプト（ETN）が著効した3症例を経験したため文献的考察を加え報告する。【症例1】8歳女児。6歳時に左手関節の疼痛が出現し、骨折と診断されギプス固定をしたが改善しなかった。7歳時に当科を紹介され、造影MRI、骨シンチで左手根骨の骨髄炎を指摘された。細菌性骨髄炎は否定され、CRMOと診断された。パミドロネート（PMD）、ステロイド薬で一旦寛解するも、再燃したためETNを導入し再度寛解導入された。【症例2】13歳女児。9歳時に下顎骨痛が出現し精査するも、原因不明で大量の鎮痛剤にて経過観察されていた。11歳時に当科を受診し、造影MRI、骨シンチ、下顎骨生検で無菌性骨髄炎と診断された。胸鎖および膝関節炎に加え、後に掌蹠囊胞症も発症しSAPHO症候群と診断された。PMDで治療するも、その効果は一過性でETNを導入した。年1-2回、疼痛に対してPMDの追加投与を要するも、ETNにて長期寛解を維持できている。【症例3】14歳男児。6歳時から両脛骨、右大腿骨の疼痛が出現した。原因不明とされ、抗生剤の長期投与、高圧酸素療法、左脛骨灌流療法などが施行されるも、骨髄炎は再燃・寛解を反復し、脚長差も生じていた。14歳時に当科を受診し、造影MRI、骨シンチで多発する骨髄炎を指摘され、過去の培養陰性の経過からCRMOと診断され、PMD、ETNにより速やかに寛解に至った。【考察】3名とも、長期間に渡り正しい診断がされず、適切な治療も受けられないまま疼痛に苦しんでいた。今後は、本症の啓発が必要と考える。また、ETNは疼痛、炎症の消失に極めて有効であった。

## O-34 当院で経験した少関節型若年性特発性関節炎20例の検討

○村瀬 絢子<sup>1</sup>、木内 善太郎<sup>2</sup>、小椋 雅夫<sup>2</sup>、亀井 宏一<sup>2</sup>、河合 利尚<sup>2,3</sup>、伊藤 秀一<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 国立成育医療研究センター 総合診療部、

<sup>2</sup> 国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、<sup>3</sup> 国立成育医療研究センター 免疫科

【背景】若年性特発性関節炎（以下JIA）のなかで、少関節型JIAの関節予後は多関節型と比較し良好であるが、幼児期発症が多く、疾患が十分に認識されていないため、確定診断が遅れる事も少なくない。【目的】当院における少関節型JIA患者の臨床的特徴、治療経過について検討する。【対症と方法】当院で過去6年間に経験した初発少関節型JIA患者20名について、電子カルテシステムを用いて後方視的に調査、検討した。【結果】20名（男4、女16）の発症時年齢は、中央値2歳5か月（1歳5か月-12歳）、フォローアップ期間の中央値は37か月、平均33.6か月であった。年長例の1例はHLAB27陽性であった。初診時に疼痛、腫脹の他、跛行（13例）、関節伸展制限（9例）などを認めた。発症から診断までの期間は中央値2か月（0.5か月-10か月）であった。19名は最初に整形外科を受診しており、7名で関節穿刺、2名で滑膜生検が施行されていた。罹患部位は膝関節18名、足関節5名、肘関節3名、その他の部位が7名で大関節が多かった。また、単関節炎の患者は10名であった。さらに、両側対称性の発症は1名のみで伸展型はいなかった。検査所見ではRF陽性もしくは抗CCP抗体陽性例はいなかった。初診時MMP-3の中央値は64.1ng/mL（14.5ng/mL-671ng/mL）であった。ANA陽性は8名で、うち1例がぶどう膜炎を合併した。18名はリポ化デキサメタゾンで治療開始され、MTXとPSLは全員に使用されたが、うち5名（25%）が治療抵抗性で生物学的製剤が導入された。生物学的製剤使用例は不使用例と比較して低年齢であった（ $p=0.008$ /中央値:22か月対38か月）が、初診時MMP-3、CRP、血沈、罹患関節数、診断までの期間については両者に有意差はなかった。最終観察時に装具療法を開始直後の1名を除き、関節に可動域制限や拘縮・強直を残した患者は1名であった。【考察】少関節型JIA患者の殆どは整形外科を受診していたが、関節穿刺や滑膜生検などの侵襲的な検査を受けており、整形外科医においても本症の認識は低く、今後の啓発が必要と考えられた。また、生物学的製剤を25%の患者が必要とし、低年齢の患者に有意に多かった。



## O-35 関節型若年性特発性関節炎に対する関節鏡視下滑膜切除手術の経験

○横井 広道

国立病院機構四国こどもとおとなの医療センター 小児整形外科

若年性特発性関節炎（JIA）における滑膜切除手術の意義は明確ではない。今回我々は当科にて関節鏡視下滑膜切除手術を施行した5症例について報告する。【対象】全例、膝関節の単関節炎であった。初診時平均年齢は2歳9か月で、女4名、男1名であった。発症から当科受診までの平均期間は5週、初診から手術までの平均期間は4週であった。関節炎の鑑別診断のため、全例に対し鏡視下手術を行った。【結果】関節鏡所見は、2例に米粒体形成と滑膜の増生を認め、3例には著明な滑膜炎を認めた。関節軟骨のびらんや半月・靭帯の異常像は認めなかった。病理所見では、全例で滑膜の増生とリンパ球の浸潤を認め、JIAの診断がなされた。術後の経過は、米粒体を認めた2例は薬物治療の必要なく約半年～1年で完全寛解に至った。滑膜増殖のみであった3例はイブプロフェンの内服治療を行い、その後寛解を維持している。また関節可動域の改善には約1年を要した。【考察】Martinezら（2006）の報告によると、滑膜切除術を行った少関節型JIAに対し、平均65か月の経過観察期間で寛解を維持できた症例は36%である。JIAの治療における滑膜切除手術の意義は限定的で、炎症反応の強くない症例で有効とされている。一方、JIAの診断において少関節型は血液検査異常に乏しいことも多く、遷延する関節炎に対して病理所見により診断を確定できる点は有用と考えられた。

## O-36 血栓性血小板減少性紫斑病をきたした全身性エリテマトーデス / 抗リン脂質抗体症候群の1例

○山崎 和子<sup>1</sup>、佐藤 知実<sup>2</sup>、野澤 智<sup>3</sup>、金高 太一<sup>3</sup>、西村 健一<sup>3</sup>、櫻井 のどか<sup>3</sup>、  
菊地 雅子<sup>3</sup>、原 良紀<sup>3</sup>、横田 俊平<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 埼玉医大総合医療センター小児科、<sup>2</sup> 滋賀医科大学 小児科、

<sup>3</sup> 横浜市立大学医学部付属病院 小児科

【症例】18歳、女性。11歳時、発熱と関節痛で発症したSLE/APS。mPSLパルス療法後に大腿深部静脈血栓症と肺梗塞の既往がある。mPSLパルス療法＋シクロフォスファミドパルス療法（IVCY）を3クール施行後、プレドニゾロン（PSL）、タクロリムスで、抗dsDNA抗体20単位、補体低下および蛋白尿はなく、ワーファリンでPT-INR 2-3、ループスアンチコアグラント、抗カルジオリピン抗体IgG、カルジオリピンβ2GPI抗体いずれも陰性の状態で経過していた。2013年1月、左下腹部痛で近医入院後、血小板減少のため当院へ転院した。当院入院時、発熱、腹痛、乏尿（血尿）を認めたが、意識障害はなかった。WBC 21500/ $\mu$ l、Hb 13.3g/dl、Plt 3.6万、Alb 2.4g/dl、Tbil 2.2 mg/dl、LDH 4447 IU/l、Cre 1.6mg/dl、APTT 47.7 秒、FDP-E 5682 ng/ml、D-dimer 32.4  $\mu$ g/dl、破碎赤血球1.22%、ADAMTS13活性3%と低下、抗ADAMTS13抗体陽性、抗プロトロンビン抗体陰性であった。TTPと診断し、血漿交換（PE）、CHDFを開始。PSL60mgに加え、IVCYを施行したが、2回目のIVCY後に出血性膀胱炎となり、ミコフェノール酸モフェチル（MMF）に変更した。多臓器不全およびTTPからの回復とともに、PE、FFP補充の間隔を延長し、中止した。【考察】SLEの重要な合併症の一つにTTPがあるが、その半数は非活動期におこるといわれている。本症例でも、SLEおよびAPSの活動性の高くない状態でTTPを発症しており、他の要因が関係していると考えられる。また、早期の血漿交換やIVCY、MMFなどの迅速かつ積極的な治療が奏功したと思われた。

## O-37 血小板減少で発症しシクロホスファミドパルス療法が奏功したSLEの1例

○鎌 裕一<sup>1,3</sup>、加藤 政彦<sup>1,4</sup>、富沢 仙一<sup>2</sup>、山田 佳之<sup>1</sup>、丸山 健一<sup>3</sup>

<sup>1</sup>群馬県立小児医療センター アレルギー感染免疫・呼吸器科、

<sup>2</sup>群馬県立小児医療センター 整形外科、<sup>3</sup>群馬県立小児医療センター 腎臓内科、

<sup>4</sup>東海大学医学部専門診療学系 小児科学

全身性エリテマトーデス（SLE）は血液異常を呈する頻度が高く、血小板減少は小児 SLE の約 30% に認める。今回我々は、血小板減少で発症し、シクロホスファミド（CPM）パルス療法が奏功した SLE の 1 例を経験したので報告する。症例は、12 歳女児。2012 年 3 月鼻出血、血小板減少を認め、前病院にて血小板減少性紫斑病（ITP）と診断。入院後、免疫グロブリン、プレドニゾロン（PSL）60mg/ 日にて加療し、血小板数の改善を認めた。PSL を減量し退院後は、家族の希望で当センター血液腫瘍科に紹介。PSL 5mg/ 日まで減量した 9 月頃より顔面の紅斑が出現し、抗 DNA 抗体等を検査したが、軽度の上昇とのことで経過観察となっていた。12 月 27 日再度の鼻出血と血小板減少を認め、入院後 PSL 45mg/ 日に増量。同時期より凍瘡性皮疹、レイノー現象を認めた。再度 PSL を減量したが、5mg/ 日の時点で、血小板減少、皮疹の増悪、蛋白尿、自己抗体の上昇を認め、3 月 18 日当科紹介、SLE の診断にて 19 日入院となった。入院時、顔面に蝶形紅斑、両手指に皮膚潰瘍、手指・足趾に凍瘡性皮疹を認めた。血液検査では、WBC 7,300 /  $\mu$  L、Hb 13.6 g/dL、血小板 16.3 万 /  $\mu$  L、IgG 1,704 mg/dL、CH50 13.0/mL、C3 48 mg/dL、C4 5 mg/dL、抗核抗体（EIA）81.0、抗 DNA 抗体 17 IU/mL、抗 RNP 抗体 > 500 U/mL、抗 Sm 抗体 > 500 U/mL、抗 SS-A 抗体 > 500 U/mL であった。入院後 PSL 60mg/ 日までの増量とシクロスポリン 200mg/ 日追加投与にても検査所見の改善を認めず、MRI にて左大腿骨頭壊死の所見を認めたことなどから、腎生検施行後、6 月 5 日より CPM パルス療法（600mg/ 回）を開始した。その後、CPM パルス療法は、月に 1 回施行し、3 回目までに CH50 は正常化した。CPM パルス療法は、計 6 回施行し、PSL 13 mg/ 日まで減量し、12 月 27 日に退院とした。現在、外来にて PSL を漸減中である。本症例は、当初は ITP として加療し、結果的に SLE の確定診断までに 2 回の再燃を認めたこととなり、ステロイド抵抗性であった。今後は、血小板減少のみであっても SLE を念頭において、より注意深く観察して行くことが重要である。また、本症例は混合性結合組織病に特徴的な所見も認めており、overlap 症候群を考慮した経過観察が必要である。

## O-38 ループスアンチコアグラント・低プロトロンビン血症症候群（LAC-HPS）の発症を契機に診断されたSLEの1例

○竹下 輝、板橋 寿和、山西 慎吾、植田 高弘、早川 潤、五十嵐 徹、前田 美穂、  
伊藤 保彦

日本医科大学 小児科

【緒言】ループスアンチコアグラント（LAC）・低プロトロンビン（PT）血症症候群（LA-HPS）は、抗リン脂質抗体の 1 種である LAC が陽性で、低 PT 血症を伴う出血性疾患である。LA-HPS が最初に報告されたのは 1960 年に Rapaport らによる、重篤な出血をきたした 11 歳の全身性エリテマトーデス（SLE）患者である。SLE やウイルス感染を誘因に発症し、多くは無症状であるが、脳出血、消化管出血などの重篤な出血症状をきたすこともある。今回、我々は LA-HPS の発症を契機に SLE の診断に至った 1 例を経験した。【症例】13 歳、男児。血尿、腰部痛を主訴に受診し、凝固検査にて PT 28.8 秒（PT-INR 3.04）、APTT96.0 秒と著明な延長を認めた。クロスミキシング試験においてコントロール血漿での凝固時間の補正はなく、インヒビターパターンを示した。凝固因子活性はそれぞれ、第 2 因子 12.1%、第 5 因子 64.3%、第 7 因子 61.1%、第 8 因子 32.8%、第 9 因子 16%、第 10 因子 44.3%、第 11 因子 9.9%、第 12 因子 25.2% であった。また LAC 蛇毒試験法は 1.7 と陽性、抗カルジオリピン IgG 65 U/mL（正常範囲 10 U/mL 未満）、抗 CL- $\beta$  2GP1 抗体 18.6 U/mL（正常範囲 3.5 U/mL 未満）であった。以上の結果から LA-HPS と診断した。本症例は、頬部の皮疹、WBC 2900 /  $\mu$  L、RBC 384 万 /  $\mu$  L、Hb 10.2 g/dL、Plt 21.9 万 /  $\mu$  L と血球減少があり、直接クームス試験陽性、間接クームス試験陽性、抗核抗体 320 倍、抗 ds-DNA 抗体 IgG 240 IU/mL（正常範囲 10 IU/mL 未満）など自己抗体が陽性、C3 25 mg/dL、C4 1 mg/dL、CH50 10 未満 U/mL と低補体血症から二次性の LA-HPS と考え、基礎疾患として SLE が疑われた。凝固能の改善を目的としてステロイドパルス療法を 1 クール施行し、パルス療法後に凝固能の改善が確認された後、腎生検を施行した。腎生検の結果、ループス腎炎 4 型であり、SLE と確定診断に至った。本邦において LA-HPS より発症し、SLE と診断に至った症例は貴重であり報告する。



## O-39 出血傾向を契機にループスアンチコアグラント陽性低プロトロンビン血症（LAHS）、SLEと診断し、口唇生検後にTTPをきたした1例

○白山 理恵、佐藤 哲司、森下 高弘、楠原 浩一  
産業医科大学 小児科

【緒言】抗リン脂質抗体は通常血栓傾向を有するが、プロトロンビン阻害による出血傾向を示す例があり、ループスアンチコアグラント陽性低プロトロンビン血症（LAHS: Lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome）と呼ばれている。今回、出血傾向を契機にLAHS、SLEと診断し、口唇生検後TTPを合併した女児例を経験したので報告する。【症例】8歳女児、反復する鼻出血、背部や下肢の紫斑、多関節痛を主訴に前医を受診、PT延長、APTT延長を認め当科紹介受診となった。身体所見では顔面紅斑と両膝関節腫脹を認めた。WBC 6,500 /  $\mu$  L、Hb 11.3 g/dL、Plt 17.2 万 /  $\mu$  L、CRP 1.79 mg/dL、ESR 53 mm/h、IgG 2244 mg/dL、PT 24.4" (Cont 11.7")、APTT 67.5" (Cont 28.9")、低補体血症あり。抗核抗体、抗ds-DNA抗体、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体、ループスアンチコアグラント、抗CP・ $\beta$  2-GPI抗体、抗PS/PT抗体がそれぞれ陽性で、II因子活性5%と低下あり。SLE、LAHS、Sjögren症候群（SjS）疑いで治療開始目的に入院した。SjS診断目的の口唇生検を行ったところ、約36時間後に多量の鼻出血と意識レベル低下をきたし、ショックバイタルとなった。Hb 8.4 g/dL、Plt 1.1 万 /  $\mu$  L、破碎赤血球があり微小血管障害症（TMA）と診断、血漿交換で速やかに意識レベルは改善した。3日間連日血漿交換を行いTMAは改善、アスピリン内服、ステロイドパルス療法2クール、シクロホスファミドパルス療法（IVCY）を行った。後日、ADAMTS13活性1.8%と判明しTMAはTTPと診断した。しかし、ADAMTS13インヒビターは検出感度未満であった。TTPの再燃や後遺症はなく、IVCYとアスピリン内服、ステロイド内服を継続中である。【結語】SLEの抗リン脂質抗体保有例の中に、出血症状を呈するLAHSをきたす例がある。出血症状を認めながらも、潜在的に血栓素因があり血栓傾向を示す例に注意が必要である。本児ではLAHSと口唇生検がTTPを惹起した可能性が考えられた。

## O-40 治療経過中に手背静脈血栓を生じた抗リン脂質抗体陽性の全身性エリテマトーデスの一例

○尾形 善康、溝口 達弘、米良 智子、大塚 泰史、岡 政史、大串 栄彦、  
今吉 美代子、松尾 宗明  
佐賀大学 医学部 小児科

症例は13歳女児。X年11月上旬より発熱あり。手関節、足関節の疼痛も認めたが12月上旬には症状は改善した。12月24日頃より再び38-40度の発熱を朝夕に認める様になったが、血液検査で炎症所見の上昇はなく上気道炎の診断で処方を受けていた。1月より発熱は稽留熱となり手指関節にも疼痛を認めX+1年1月10日に前医を受診して血液検査で汎血球減少と補体の低下を認め全身性エリテマトーデス（SLE）を疑われて当科へ紹介となった。初診時には顔面頬部に淡い紅斑を認めるのみでその他に皮疹はなく、左手指関節と手関節に軽度の腫脹と熱感、可動痛を認めた。尿検査では血尿蛋白尿を認め、血液検査では汎血球減少と肝障害、腎機能障害、血沈亢進、補体低下、抗核抗体陽性、ds-DNA抗体陽性でSLEと診断した。凝固系検査ではPT-INRは正常、APTTは85.1秒と延長と認めLAC陽性、抗CL  $\beta$  2GPI抗体42.3U/ml、抗aPS/PT抗体>200U/mlと著明高値で抗リン脂質抗体陽性であり、ステロイドパルス療法開始にあたって血栓形成を危惧してワーファリン内服を併用した。ステロイドパルス3クール終了してPSL内服後療法を開始した後に腎生検の為にワーファリンを中止し、5日目に腎生検を行った。腎生検ではWHO分類class I I I aでTac内服を開始した。腎生検後はステロイド内服量が減るまでの血栓予防としてアスピリン内服を行っていたが腎生検後10日目に左手背の表在静脈に疼痛を訴え血栓形成を認めた。血栓を形成した手背静脈は、その末梢で腎生検時に1日のみ点滴確保を行っていたが特に問題なく確保を終了していた。その他の部位には下肢静脈エコー及び頭部MRIでは血栓を疑う所見は認めなかった。その後アスピリンをワーファリンに変更し血栓は次第に縮小、4か月後には血栓はほぼ消失した。本症例は診断時より抗リン脂質抗体が高値で血栓の発症には留意していたが手背静脈血栓を発症した。本症例の今後の抗凝固療法の方針ならびに今後同様の症例に対してどのように血栓予防を考えていくべきか先生方のお考えをお伺いしたく症例を呈示いたします。

## O-41 多関節型JIAにおける生物学的製剤の継続性予測因子に関する検討

○久保田 知洋<sup>1</sup>、山遠 剛<sup>1</sup>、野中 由希子<sup>1</sup>、赤池 治美<sup>2</sup>、嶽崎 智子<sup>2</sup>、今中 啓之<sup>2</sup>、  
武井 修治<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> 鹿児島大学医学部小児科、<sup>2</sup> 鹿児島大学病院小児診療センター、<sup>3</sup> 鹿児島大学医学部保健学科

【背景】 関節型 JIA（以下 pJIA）において、生物学的製剤（以下 Bio）の導入により寛解となる患者がいる一方で、Bio の種類に関わらず 3 割程度は無効例として製剤の変更が必要となる。しかし Bio の種類も限られているので、安易にスイッチすることが難しい。【目的】 Bio 導入した pJIA 患者において、1st Bio で治療継続できた群と出来なかった群の違いを検討し、1st Bio の継続因子を明らかにする。【方法】 当科で Bio を開始した pJIA 患者のうち、1 次無効を除外するため、3 か月以上 Bio 継続できた患者 14 名を継続群とスイッチ群に分けて、治療開始前後の DAS28、MMP3 などを比較検討した。【結果】 スイッチ群は平均 9 か月（6-18 か月）後に Bio 変更していた。継続群 8 名と比べ、スイッチ群では治療開始 3 か月目での DAS28 が有意に高かった。【結論】 Bio 導入した多関節型 JIA において、導入 3 か月後の DAS28 値は Bio の継続性を予想する指標となる可能性がある。

## O-42 トシリズマブ中止後の多関節型若年性特発性関節炎の再燃に対してトシリズマブ単剤にて治療再開した一例

○板澤 寿子<sup>1</sup>、和田 拓也<sup>1</sup>、篠崎 健太郎<sup>2</sup>、金田 尚<sup>3</sup>、森 雅亮<sup>4</sup>、足立 雄一<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 富山大学 医学部 小児科、<sup>2</sup> 黒部市民病院 小児科、<sup>3</sup> 富山市民病院 小児科、

<sup>4</sup> 横浜市立大学附属市民総合医療センター 小児科

【はじめに】 若年性特発性関節炎（JIA）の難治例に対して生物学的製剤が導入され、寛解状態を維持できる症例が増えてきているが、治療の減量についてはいまだ明確な基準は示されていない。今回、我々は、トシリズマブ（TCZ）を導入により臨床的寛解を得た難治性の多関節型 JIA において、TCZ 中止後の再燃に対して TCZ 単剤にて治療再開した一例を経験したため報告する。【症例】 8 歳男児。生後 6 か月時、発熱、右足関節・両膝関節の腫脹を認め、リウマトイド因子陰性多関節型 JIA の診断で、非ステロイド性抗炎症薬（NSAID）、メトトレキサート（MTX）、プレドニゾロン（PSL）による MAP 療法を施行したが、症状コントロールできず、2 歳時に生物学的製剤の適応と判断し、当科紹介となった。当科受診時、両足関節痛を認め、血液検査では CRP 2.4mg/dl、MMP-3 338.2ng/ml であったが、トシリズマブ（TCZ）開始後、関節症状は改善し、CRP、MMP-3 も正常化した。臨床的寛解を維持していたため、5 歳時に PSL 漸減中止し、NSAID も中止した（PSL および NSAID 中止後は CRP 0.02 mg/dl、MMP-3 29.1ng/ml）。その後、TCZ 投与量を減量するも症状はコントロールされていたため、MTX を中止し、7 歳時に TCZ を中止した（TCZ 中止時は CRP < 0.01 mg/dl、MMP-3 24.1ng/ml）。しかし、TCZ 中止 4 か月後、発熱、右足関節痛を認め、血液検査では CRP 5.64mg/dl、MMP-3 647.9ng/ml と高値であり、造影 MRI にて右側優位の両側の足関節・膝関節の関節炎の所見を認めたため、多関節型 JIA の再燃と判断し、TCZ の投与を再開したところ、速やかに症状は改善し、CRP、MMP-3 も正常化した。現在、TCZ 単剤による治療再開から一年が経過しているが、4 週間ごとの投与にて臨床的寛解を得ている。経過中 TCZ の副作用は認めていない。【考案】 本症例は MAP 療法を一年以上継続するも効果なく、TCZ の導入が著効した経過から、再燃時の治療を TCZ 単剤での管理とした。今後、生物学的製剤を導入した難治性の多関節型 JIA における薬剤の減量・中止の方法、再燃・再発時の治療指針が待たれる。

## O-43 アダリムマブが著効したJIA付着部炎関連関節炎の11歳男児例

○山口 賢一<sup>1</sup>、藤川 敏<sup>1,2</sup>、金下 峻也<sup>1</sup>、須田 万勢<sup>1</sup>、関 治先<sup>1</sup>、大原 由利<sup>1</sup>、  
六反田 諒<sup>1</sup>、清水 久徳<sup>1</sup>、津田 篤太郎<sup>1</sup>、松井 征男<sup>1</sup>、岸本 暢将<sup>1</sup>、岡田 正人<sup>1</sup>  
<sup>1</sup> 聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center、<sup>2</sup> 藤川医院

【はじめに】付着部炎関連関節炎は若年性特発性関節炎（JIA）の一型であるが、薬物治療に関する情報は多くない。関節炎が増悪したため日常生活が著しく障害された男児例に対し、アダリムマブを投与する機会を得たので経過を報告する。【症例】11歳、男児。3年前に原因不明の関節炎の既往があり、1年前より右膝関節炎に対して漢方薬による治療を受けていたが、左股関節痛が出現したため当科を受診した。左股関節炎に加え両アキレス腱付着部炎を認め、リウマトイド因子陰性、HLA-B27陽性より、JIA付着部炎関連関節炎と診断した。1ヶ月後に関節炎（右肘、両膝）が出現し、階段の昇降が不可能、平地もつたい歩きとなり、1週間学校を欠席するに至った。検査所見もCRP 15.92mg/dL、MMP-3 350.1ng/mLと増悪した。MAP療法（MTX 6mg/週、ナプロキサン連日内服、プレドニゾロン 10mg/隔日）では改善せず、1ヶ月後にアダリムマブ（40mg/回、1回/2週）の併用を開始した。開始翌日には関節痛が改善し通学が可能となり、2週間後にはCRP 0.59mg/dLと低下し、4週間後にはinactive diseaseを達成した。すべての内服薬を中止しアダリムマブのみ継続しているが、現在まで再燃を認めていない。【考察】アダリムマブはJIA多関節炎や進展型少関節炎でも有効例を経験するが、今回の症例ではさきわめて短期間で著明な改善を認めた。JIAにおける本症と乾癬性関節炎は、成人では脊椎関節症という別の疾患概念に相当し、関節リウマチと同様にTNF阻害剤の適応を有するが投与方法に相違点がある。小児期発症の脊椎関節症に対する薬物治療をテーマに若干の考察を加えて報告する。

## O-44 生物学的製剤によりJIA患者の低身長は改善する（第2報）

○野中 由希子<sup>1</sup>、赤池 治美<sup>1</sup>、久保田 知洋<sup>1</sup>、山遠 剛<sup>1</sup>、嶽崎 智子<sup>1</sup>、根路銘 安仁<sup>1</sup>、  
今中 啓之<sup>1</sup>、武井 修治<sup>1,2</sup>  
<sup>1</sup> 鹿児島大学病院 小児診療センター 小児科、<sup>2</sup> 鹿児島大学医学部保健学科

【背景】2007年の当学会で、生物学的製剤（Bio）の投与により若年性特発性関節炎（JIA）患児の低身長は改善したと報告した。その後、Bioの使用経験や製剤種類の増加にともなって、JIAをとりまく状況は変化している。生物学的製剤により身長・体重はどのように変化するのかを再度検討した。【方法】Bioを使用したJIA患児における身長・体重を、治療開始前、治療開始時、半年後、1年後、1年半後、2年後と調査した。対象は、Bio導入時12歳以下で、単一Bioを1年以上連続使用した小児とした。【結果】対象は46例で、導入時平均年齢は8.4歳、男女比は約1:3であった。治療開始時に121.6cm（-0.98SD）だった身長は、半年後に124.1cm（-0.95SD）、1年後に128.0cm（-0.97SD）、1年半後に130.5cm（-0.95SD）、2年後131.7cm（-1.11SD）と変化し、有意な増加は認めなかった。しかし多関節型に限ると治療開始時に130.8cm（-0.19SD）だった身長は、半年後に134.2cm（-0.12SD）、1年後に138.7cm（-0.02SD）、1年半後に140.8cm（+0.05SD）、2年後144.0cm（-0.04SD）と変化し有意であった（ $p=0.045, 0.013, 0.004, 0.019$ ）。体重は開始時29.1kg（+0.34SD）から、半年後に30.7kg（+0.30SD）、1年後に32.8kg（+0.23SD）、1年半後に34.1kg（+0.17SD）、2年後35.7kg（+0.11SD）と変化し、有意な増加は認めなかった。全身型に限ると治療開始時に28.2kg（+0.78SD）だった体重は、半年後に28.4kg（+0.49SD）、1年後に30.5kg（+0.35SD）、1年半後に31.5kg（+0.18SD）、2年後32.9kg（+0.17SD）と変化し有意であった（ $p=0.095, 0.048, 0.009, 0.009$ ）。BMIやRohrer指数は有意に低下し肥満を解消した。【結論】JIA患児の低身長や肥満はBioにより改善した。ステロイドを使用しない多関節型で低身長が改善したことは、Bioによる炎症の鎮静化が低身長の改善に関与したと考えられた。



## O-45 トシリズマブ治療中にMASの合併が疑われた多関節型若年性特発性関節炎（p-JIA）の1例

○山西 慎吾、田辺 雄次郎、赤羽 洋祐、尾崎 優介、竹下 輝、五十嵐 徹、伊藤 保彦  
日本医科大学 小児科

【緒言】全身型 JIA は自然免疫の異常による全身性炎症性疾患と考えられ、マクロファージ活性化症候群(MAS)を高率に合併する。これに対して関節型 JIA は獲得免疫の異常による自己免疫疾患と考えられ、全身型との病態の相違から MAS の合併は稀と考えられている。

【症例】20 歳、女性。10 歳発症（平成 15 年）の p-JIA で NSAIDs、PSL、MTX で加療されるも難治症例で寛解維持には MTX 10mg/week でも高容量の PSL（20-30mg/day）を必要とし平成 24 年 2 月に前医に紹介された。生物学的製剤の適応でエタネルセプトが導入されたが、エタネルセプトによると考えられる薬剤性肺障害をきたした。このため、エタネルセプトを中止し、トシリズマブへ変更となり当科紹介となった。平成 24 年 5 月からトシリズマブを導入し、導入後は徐々に病状は改善傾向で PSL も漸減できていた。入院 2 日前にトシリズマブ投与目的に定期受診し、血液検査で異常がないことを確認してトシリズマブを投与し、経過も順調のため PSL を中止とした。しかし、翌日の夕方から頻回な下痢と嘔吐が出現し、発熱も認めため当科を再診、全身状態不良で同日精査加療目的で入院となった。トシリズマブ投与直後の発熱、白血球および血小板の減少、尿中  $\beta$  2-MG および D-dimer の上昇を認め、敗血症、SIRS、MAS 様の病態が考えられた。これに対して、抗菌薬、 $\gamma$ グロブリン、リポ化ステロイドを投与した。その後、徐々に解熱し、全身状態は改善したが、全身状態改善後も血小板およびフィブリノゲンの減少は暫く持続し、腹痛はないもののアミラーゼ、リパーゼなどの膵酵素の上昇を認めた。経過中のサイトカインプロファイリングを行ったところ、IL-1  $\beta$ （494.3 pg/ml）、IL-1Ra（198165.8 pg/ml）、IL-6（7398.1 pg/ml）、IFN-  $\gamma$ （22975.8 pg/ml）、TNF-  $\alpha$ （20333.0 pg/ml）などが異常高値であった。臨床症状および検査所見は MAS の診断基準を満たさないが高サイトカイン血症は明らかで p-JIA でトシリズマブ治療中に MAS 様の病態が起きたと考えられた。

【考察】p-JIA でトシリズマブ治療中に MAS 様の病態が起きた要因としては、重症感染症の合併やトシリズマブ投与により免疫システムの異常が誘導された可能性などが考えられる。

## O-46 TNF阻害薬治療中に乾癬様皮疹を呈した若年性特発性関節炎の一例

○石川 さやか<sup>1</sup>、清水 正樹<sup>1</sup>、井上 なつみ<sup>1</sup>、田崎 優子<sup>1</sup>、上野 和之<sup>1</sup>、谷内江 昭宏<sup>1</sup>、濱口 儒人<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科、<sup>2</sup> 金沢大学 医薬保健研究域医学系 皮膚科

### 【はじめに】

若年性特発性関節炎（JIA）や炎症性腸疾患などの難治例に対して、TNF 阻害薬は劇的な効果を示し、幅広く使用されるようになってきた。これらの TNF 阻害薬は、乾癬に対しても用いられ、難治例に対しも有効性を示している。しかしながら、TNF 阻害薬での治療中に、逆説的に乾癬様皮疹を呈する症例が報告されている。今回我々は、エタネルセプト（ETA）治療中に乾癬様皮疹を呈した多関節炎型 JIA の 1 例を経験したので報告する。

### 【症例】

症例は 20 歳女性。14 歳時に右肘関節炎を認めた。その後他の部位にも関節炎も認め、当科を受診し、リウマチ因子陽性多関節型 JIA と診断した。Methotrexate 治療には抵抗性で、16 歳時より ETA を併用し、寛解が得られた。19 歳時に両足底に落屑を伴い、掻痒感のある皮疹が出現した。ステロイド外用剤、抗生剤の内服、外用治療が行われたが、全く改善なく、徐々に乾癬様となり、皮膚生検の所見と合わせ、乾癬様皮疹と診断した。外用治療が継続されたが変化なく、ETA をトシリズマブ（TCZ）へ変更したところ、約 5 か月の経過で皮疹の改善を認めた。また、関節症状も増悪なく、寛解を維持できている。

### 【結語】

TNF 阻害薬治療中に、稀であるが、乾癬様皮疹が出現することがあり、注意すべきである。他の TNF 阻害薬に変更しても皮疹の改善は得られないことが多く、外用治療のみでは治癒が得られなかった場合や原疾患の活動性が高い場合には、TCZ など TNF 阻害薬以外の生物学的製剤への変更を考慮すべきである。

## O-47 当科における過去35年間の小児期発症全身性エリテマトーデス37症例の経時的発症動向と予後に関する検討

○川崎 幸彦、陶山 和秀、菅野 修人、小野 敦史、大原 信一郎、細矢 光亮  
公立大学法人福島県立医科大学医学部小児科

【はじめに】近年、免疫抑制剤の進歩により小児期発症全身性エリテマトーデス（以下、本症）の予後の改善が報告されている。私達は、当科における本症の経時的発症動向と予後を明確にするために、その疫学的臨床的検討をおこなった。【対象と方法】当科における1977年から2013年までの35年間の診療録を後方視的に検討し37例の本症患者を集積した。これら患者を1975年から1995年までに発症した患者（前期群）と1996年から2013年までに発症した患者（後期群）に分け、その発症頻度、初発症状、臨床経過と重症度、治療、合併症、死亡率を含めた予後に関して比較検討した。重症度（疾患活動性）は、SLEDAI scoreを用い、腎機能は正常尿所見をStage 0、軽度蛋白尿残存をStage 1、中等度以上蛋白尿残存をStage 2、腎機能低下をStage 3と分類し、その予後を評価した。【結果】1) 前期群、後期群ともに本症の発症頻度は年に1例前後であり、全経過を通じて同様の発症頻度であった。発症年齢や初発症状および経過中の臨床症状の出現頻度に差はなかった。2) 治療では、後期群においてcyclophosphamideの使用頻度が低下し、シクロスポリンやタクロリムスなどのカルシニューリン阻害薬やミゾリビンパルス療法施行例が多く認められた。3) 合併症としては、前期群においてSLEによる心肺病変、HUS、高リン脂質症候群などを呈する症例が認められた。4) 前期群では腎死や死亡例がみられたが、後期群では死亡例や腎死例はなく、最終観察点におけるSLEDAI scoreの低下がみられ、後期群における本症の疾患活動性の低下と予後の改善傾向が認められた。【考察】前期群・後期群の比較において本症の発症動向に差はなかったが、後期群では重篤な合併症の出現が低下し予後の改善が認められた。

## O-48 小児期発症全身性エリテマトーデスの成人期を超えた長期経過

○宮前 多佳子<sup>1</sup>、原 拓磨<sup>1,2</sup>、岸 崇之<sup>1,2</sup>、山中 寿<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター、<sup>2</sup>東京女子医科大学小児科

【目的】当センターにおける小児期発症全身性エリテマトーデス（pediatric SLE;pSLE）の成人期以降の長期経過の把握を目的とした。【対象】2013年SLE調査個人票441例のうち、発症が16才未満（43例、9.8%）で、SLEの診断が診療録で確認でき、かつ2014年4月時点で20才以上で経過観察をしている42症例（男性4例、9.5%）を対象とした。年齢は $33.0 \pm 6.6$ 才（21-52才）、SLE発症年齢、罹病期間はそれぞれ $12.2 \pm 2.4$ 才（4-15才）、 $20.8 \pm 7.0$ 年（7-39年）であった。【方法】初発時・長期経過における臓器病変、治療選択、再燃率、合併症、治療中止例の経過につき診療録より後方視的に検討した。【結果】初発時の臨床像は腎症17/42例（40.5%）、中枢神経症状（2例）、腹膜炎（1例）、心膜炎（1例）を認めた。初期治療は不明2例を除いた検討で、腎炎合併例では6/17例（35.3%）で抑制剤が併用され、IVCYはうち2例で導入された。症例全体では8/40例（20%）で免疫抑制剤が併用された。経過中の再燃は31/42例（73.8%）でうち14例（45.2%）は腎炎の再燃である記載が確認された。腎炎以外の臓器障害では関節炎（5例、うち2例は手術実施）、精神神経ループス（5例）、皮膚潰瘍（2例）、網膜症（2例）が認められた。ステロイドの副作用と思われる無腐性壊死症は7例に認めた。プレドニゾロン（PSL）内服は自己中止2例を含む8例で中止されたが、全例が再燃を来し再開となった。【考察】当センターのpSLEの腎生検実施率ならびに腎炎合併率は低く、同大学内に小児腎センターが併設されている影響と考えられた。免疫抑制剤の併用率は低く、高率に再燃が認められた。長期経過中に小児期にはあまり認めない精神神経ループスを来す症例が確認された。また関節炎が重症化する症例も認められた。現在では初期治療より免疫抑制剤の併用が積極的に行なわれているが、予後の変化を今後検討したい。

## O-49 アナキンラを用いて治療を行った高IgD血症の2例

○下寺 佐栄子、西小森 隆太、吉岡 耕平、河合 朋樹、八角 高裕、平家 俊男  
京都大学大学院医学研究科発達小児科学講座

【はじめに】高IgD症候群（Hyperimmunoglobulinemia D and periodic fever syndrome；HIDS）は、主に乳児期に発症し、繰り返す発熱に皮疹・腹部症状・関節症状等を伴う常染色体劣性の自己炎症症候群である。当院にてHIDS患者にアナキンラを投与した2例を経験したので報告する。【症例1】13歳男児、生下時よりCRP上昇を伴う腹部膨満、哺乳不良、下痢など消化器症状、発熱を繰り返していた。4ヶ月時、左手関節、右肘関節に関節腫脹を認め、7ヶ月時からプレドニン内服を開始、11ヶ月時からメソトレキセートを併用した。その後も発熱と消化器症状、関節症状の増悪を繰り返しシクロスポリン、セルセプト、タクロリムスなどを併用するが改善せず、5歳時に下肢関節症状の悪化により歩行不能となった。8歳時からトシリズマブ投与を開始するも関節症状の進行は抑制できなかった。MVK遺伝子解析にて両アリルに変異を同定し、メバロン酸キナーゼ（MVK）活性低値を認めたことからHIDSと確定診断した。11歳時よりアナキンラ投与を開始した。【症例2】12歳女児、生下時よりCRPの持続高値および肝機能障害を認めた。1歳時に、血清IgGの高値、抗平滑筋抗体の上昇を認められたことから、自己免疫性肝炎と判断され、ステロイドおよびアザチオプリン（AZA）、非ステロイド性抗炎症薬を投与されたが、症状の改善を認めなかった。2歳半から斑点状紅斑を伴う周期性発熱が月に1回程度出現し始めた。6歳時にMVK遺伝子解析にて両アリルに変異を同定し、末梢単核球のMVK活性の減少が認められたことから、HIDSと確定診断し、AZAにかえてシンバスタチンを開始した。その後も年10回程度の発熱発作が認められ、ステロイド増量での加療にて症状改善していたが、成長障害（-4.0SD）の増悪あり、10歳からアナキンラ投与を開始した。【まとめ】希少疾患であるHIDSに対するアナキンラ治療の報告は少なく、臨床経過と共に治療の結果を併せて報告する。

## O-50 多彩な臨床像を呈したメバロン酸キナーゼ欠損症の疑い例

○金子 詩子  
新潟大学 小児科

メバロン酸キナーゼ欠損症は乳児期早期から繰り返す発熱を呈する自己炎症性疾患で、重症例では精神運動発達遅滞や致死的な細菌感染症を合併することがある。近年、疾患概念が広く認識されるようになったが、本邦での発症頻度は低く、臨床像や重症度は様々である。今回、乳児期早期からの発熱に多彩な臓器病変を伴い、尿中メバロン酸の異常高値を呈した乳児例を報告する。

症例は1か月の男児で、発熱、皮診を主訴に入院した。当初、幼若な白血球の出現や血小板減少、凝固線溶系マーカーの著しい上昇があり、乳児白血病が疑われ、骨髓検査を複数回施行したが、異常を認めなかった。心エコーでは冠動脈の輝度上昇、拡張を認め、川崎病不全型も疑われたため、ガンマグロブリン大量療法も行ったが、奏効しなかった。胸部CTでは間質性肺炎像を認め、多呼吸、軽度の酸素飽和度の低下も出現し、メチルプレドニゾロンパルス療法により改善したが、ステロイドの減量に伴い、再燃を繰り返した。シクロフォスファミドパルス療法とシクロスポリンの併用で、間質性肺炎の病勢は抑えられたが、不定期に間欠的な発熱とCRP上昇を繰り返した。また、3カ月時には *Klebsiella pneumoniae*、1歳時には *Staphylococcus hominis* の敗血症に罹患した。

入院当初から哺乳不良、嘔吐、体重増加不良があり、炎症が鎮静化しても改善がなかった。精神運動発達遅滞も次第に明確になり、頭部MRIでは、両側尾状核、被殻にT2高信号と萎縮を認めた。11カ月時に、尿中メバロン酸の著しい上昇があることが判明し、重症型メバロン酸キナーゼ欠損症が強く疑われ、MVK遺伝子の検査中である。尚、病初期の血清IgD値は測定感度以下であった。

本邦でのメバロン酸キナーゼ欠損症の報告は未だ少なく、臨床像は必ずしも既知の報告と一致しない。乳児期早期からの慢性炎症を呈する例では臨床像が非典型的であっても、本疾患を念頭に置き、尿中メバロン酸の測定を行う必要がある。



## O-51 皮膚症状のみを呈する若年発症サルコイドーシスの8歳女児例

○安村 純子<sup>1</sup>、平郡 隆明<sup>2</sup>、小林 正夫<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 広島大学病院 小児科、<sup>2</sup> 広島大学病院 皮膚科

【はじめに】Blau 症候群 / 若年発症サルコイドーシス（以下 EOS：early onset sarcoidosis）は、4 歳以前に発症し、皮疹、関節症状、ぶどう膜炎の 3 徴を特徴とする疾患であり、NOD2 遺伝子に変異を認める。組織学的には非乾酪性類上皮細胞肉芽腫、巨細胞性肉芽腫を特徴とする。また、成人のサルコイドーシスに特徴的とされる肺門部リンパ節腫脹や、循環器障害は認めない。症状は、皮疹、関節症状、ぶどう膜炎の順で起こることが多いが、初発時の症状から他の症状出現までの期間は一定しておらず、単一の症状のみで EOS と診断することは難しいと考えられる。今回、皮膚症状のみで診断に至った EOS を経験したため報告する。【症例】8 歳女児。主訴：皮疹。既往歴：熱性痙攣 2 回。家族歴：妹（7 歳）アトピー性皮膚炎。現病歴：生後 7 か月頃より四肢に皮疹が出現し、複数の皮膚科で治療をしたが、原因不明であり、皮疹は不変であった。原因不明であり、治療に抵抗性のため、家族の希望で当院皮膚科を受診した。皮膚生検を行った結果、非乾酪性肉芽腫を認め、皮膚サルコイドーシスを疑われた。小児であり、全身評価目的で当科に紹介受診した。当科初診時、顔、四肢に毛孔性苔癬様皮疹を認めたが、体幹には皮疹を認めなかった。眼および関節を含め、その他の身体異常所見は認めず、眼科診察および手関節のエックス線とエコーでも異常を認めなかった。現病歴、皮膚病理所見より EOS を疑い、遺伝子検査を行った所、NOD2 に p.Glu383Lys（E383K）のヘテロ変異を認めた。既報の変異であり、EOS と診断した。【考察】本邦では、Blau 症候群 / EOS の患者は、約 50 名が推定されているが、今回のように、家族に同様の症状をもつものが存在せず、一つの症状のみを示す例は、診断に至っていない可能性が高い。適切な治療・予後予測のために、正確な診断をすることが重要であり、多くの症例蓄積による症状把握が必要と考えられる。

## O-52 家族性地中海熱の典型である M694I 変異症例における血清 IL-18 濃度の上昇

○山崎 崇志<sup>1,2</sup>、田村 正徳<sup>1</sup>、梅田 陽<sup>3</sup>、右田 清志<sup>4</sup>、増本 純也<sup>5</sup>、上松 一永<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> 埼玉医科大学 総合医療センター 小児科、<sup>2</sup> 信州大学 大学院医学系研究科 感染防御学、

<sup>3</sup> 昭和大学 横浜市北部病院 こどもセンター、

<sup>4</sup> 長崎医療センター 臨床研究センター 病因解析研究部、

<sup>5</sup> 愛媛大学 大学院医学系研究科 ゲノム病理学

【緒言】家族性地中海熱（FMF）はその臨床像ならびに遺伝子解析に基づき典型例と非典型例に分けられるが、典型例を非典型例と分けるバイオマーカーはまだ明らかにされていない。【方法】我々は FMF および川崎病におけるサイトカインプロファイルを IL-1  $\beta$ 、IL-6、IL-8、TNF-  $\alpha$ 、IFN-  $\gamma$  および IL-18 について調べ比較してみた。【結果】IL-1  $\beta$ 、IL-6、TNF-  $\alpha$  および IFN-  $\gamma$  の値は FMF の典型例でも非典型例でも寛解時においてはコントロールと同様上昇を認めず、IL-8 値もコントロールと同様のレベルであった。IL-6 値は FMF の発作時において上昇していたが、川崎病ではさらに上昇していた。血清 IL-18 値については、M694I 変異をもつ FMF 典型例では寛解時においてもコントロールより高く川崎病と同じくらいのレベルまで上昇しており、発作時にはさらに上昇していた。それに対して、P369S-R408Q 変異をもつような FMF の非典型例や FMF の典型例でも M694I 変異をもたないものは寛解時ならびに発作時のいずれにおいても IL-18 は上昇していなかった。【結語】IL-18 値が寛解時においても上昇しており発作時にはさらに上昇するという現象は、M694I 変異をもつ FMF 典型例をそれ以外の FMF 症例と見分ける上で優れたバイオマーカーになりうると考えられ、病態を考える上で興味深い知見と思われた。

## O-53 抗MDA-5抗体陽性の間質性肺炎合併若年性皮膚筋炎の4例

○西田 豊<sup>1</sup>、井上 貴晴<sup>1,2</sup>、石毛 崇<sup>1</sup>、八木 久子<sup>1</sup>、渡部 登志雄<sup>1</sup>、滝沢 琢己<sup>1</sup>、  
荒川 浩一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>群馬大学大学院 医学系研究科 小児科学、<sup>2</sup> 公立藤岡総合病院 小児科

若年性皮膚筋炎（JDM）における抗MDA-5抗体陽性例は、急速進行性間質性肺炎を高頻度に合併することが知られ、シクロホスファミドパルス療法（IVCY）などの強力な治療を早期に開始する必要がある。当院で2007～2013年に経験した抗MDA-5抗体陽性の間質性肺炎合併若年性皮膚筋炎の4症例を報告する。【症例1】5歳女児。発熱、頬部・手背の皮疹、歩行困難感が出現。49病日にJDMと診断されたが、53病日に呼吸困難が増悪、胸部CTにて間質性肺炎を認めたため、当院転院。mPSLパルス療法、IVCY、免疫グロブリン投与等の治療を行ったが、間質性肺炎の進行を抑制できず、79病日に死亡。死亡前の血清にて抗MDA-5抗体陽性であったことが後日判明。【症例2】11歳女児。発熱、眼瞼・四肢伸展部の皮疹、大腿部痛を認め、6病日にJDMと診断。13病日の胸部CTにて間質性肺炎を認め当院転院。mPSLパルス3クールおよびシクロスポリン（CyA）、IVCYにて加療。以後症状軽快し、CT上間質性肺炎の陰影も消失した。【症例3】10歳女児。発熱、眼瞼・手指・四肢伸展部の皮疹、上肢の筋力低下を認め、JDMの診断で入院。mPSLパルスおよびメトトレキサート（MTX）内服で治療開始したが、治療中の胸部CTにて間質性肺炎像が出現し、KL-6の上昇を認めた。抗MDA-5抗体陽性が確認され、IVCYおよびミコフェノール酸モフェチル（MMF）内服を開始。以後症状軽快し、間質性肺炎の陰影も消失。【症例4】12歳女児。全身の倦怠感、眼瞼・手指の皮疹、上肢や大腿の筋肉痛を認め、JDMの診断で入院。胸部CTで間質性肺炎像は認めなかった。mPSLパルスおよびMTX内服にて治療を開始するも、抗MDA-5抗体陽性が判明し、KL-6の上昇、胸部CTにて間質性肺炎像を認めたため、IVCYおよびCyA内服を追加。以後症状改善し、CT上も間質性肺炎像は消失傾向。4症例のうち早期に診断・治療介入できた3例の経過は良好だったが、間質性肺炎が進行していた1例は救命できなかった。JDMにおける間質性肺炎の合併頻度は1-7%と報告されているが、当院で加療したJDM症例では4例とも全て抗MDA-5抗体陽性で間質性肺炎を合併していた。遺伝的背景等について、若干の文献的考察を含めて報告したい。

## O-54 間質性肺炎とマクロファージ活性化症候群を合併した若年性皮膚筋炎患児のサイトカインプロファイル

○脇口 宏之、平野 玲史、長谷川 俊史、大賀 正一  
山口大学大学院 医学系研究科 小児科学分野

【はじめに】成人皮膚筋炎（DM）に合併する間質性肺炎（IP）の病態にはIL-18が関与する。また、全身型若年性特発性関節炎（s-JIA）、全身性エリテマトーデス（SLE）に合併するマクロファージ活性化症候群（MAS）は、それぞれIL-18、TNF- $\alpha$  優位のサイトカインプロファイルを呈する。若年性皮膚筋炎（JDM）においては、IP、MASのサイトカインプロファイルの報告はない。我々は、IPとMASを合併したJDM症例を経験し、血清サイトカイン濃度について検討したので報告する。

【症例】4歳女児。当科入院5か月前から皮疹、筋力低下および呼吸障害を認め、1か月前に近医小児科へ入院した。ヘリオトロープ疹とゴットロン徴候を認め、精査の結果、IPを合併したJDMと診断した。抗MDA-5抗体は陽性であった。5日前から発熱、2日前から血小板数減少、血清フェリチン・尿中 $\beta$ 2-ミクログロブリン増加などを認め、MASと診断し当科へ転院した。リボステロイドとシクロスポリン投与によりMASは改善した。経過中に可逆性後頭葉白質脳症を認めたが、後遺症なく退院した。退院後、シクロホスファミドパルス療法によりIPも改善した。

【結果】MAS合併時：IL-6 313.7 pg/ml、IL-10 50.0 pg/ml、IL-18 1,073.0 pg/ml、TNF- $\alpha$  15.1 pg/ml、IFN- $\gamma$  36.5 pg/ml、KL-6 1,106.0 U/ml、退院時：IL-6 2.8 pg/ml、IL-18 593.9 pg/ml、KL-6 604.0 U/ml、退院4か月後：IL-18 102.6 pg/ml、KL-6 200.0 U/ml、退院8か月後：IL-18 148.6 pg/ml、KL-6 185.0 U/ml。

【考察】本症例では、IL-18とKL-6の動態に相関を認め（ $r = 0.997$ 、 $p < 0.01$ ）、DMだけでなくJDMに合併するIPの病態にもIL-18が関与することが示唆された。また、MAS合併時にIL-6優位のサイトカインプロファイルを呈し、s-JIAやSLEとは異なりJDMに合併するMASの活動性評価にはIL-6のモニタリングが有用である可能性が示唆された。



## O-55 抗CADM-140/MDA5抗体が陽性であったclinically amyopathic DM (CADM) の14歳女児例

○前山 隆智、中藤 大輔、吉野 綾子、松田 和之、伊藤 美津江、馬路 智昭、  
一見 良司、東川 正宗  
伊勢赤十字病院 小児科

【症例】14歳女児【主訴】皮疹、右握力低下【現病歴】7月下旬、海水浴後より頸部から前胸部にVネック状の紅班が出現した。紅班は右前腕部や顔面に広がり日光への暴露で悪化した。37℃台の微熱も認めた。8月中旬より右手第二指第一関節にこわばり、右手首の背屈時の疼痛が出現した。8月下旬より右手の力が入りにくくなり10月中旬に当科精査入院となった。【現症】体温37.5℃、血圧125/79mmHg、心拍数78回/分、呼吸回数16回/分、呼吸音異常なし。ヘリオトロープ疹とゴットロン徴候あり。顔面・頸部・前腕部・頭皮に痒みを伴う紅班と直径2mm前後の丘疹を認めた。筋の把握痛なし。MMTは右の二頭筋4、三頭筋4、手根伸筋4で、右握力が3kgであった。筋電図にて右上腕二頭筋、三頭筋に筋原性所見を認めた。赤沈1hr 31mmと軽度上昇あり。AST 91IU/l、ALT 158IU/lと肝機能障害を認めた。CPKは正常であったがアルドラーゼ13.0IU/lと軽度上昇していた。フェリチン300ng/mlと上昇を認めた。抗核抗体、JO-1抗体は陰性。MRIで右手関節の鞘膜に沿って高信号、大腿下部の軟部組織に左右対称に高信号を認めた。胸部CTで淡い微少浸潤影を数個認めた。筋生検でperifascicular atrophyと炎症細胞浸潤を認めた。CADMを疑い抗CADM-140/MDA5抗体を測定したところ陽性であった。【経過】mPSLパルス療法2コース施行後PSL40mg/日とタクロリムスを開始した。症状は治療で消失したが、PSL20mg、2.5mgの隔日投与まで減量おこなったところで再燃あり。ミコフェノール酸モフェチル(MMF)を追加しPSL10mg隔日投与でコントロール良好である。【考察】抗CADM-140/MDA5抗体陽性CADM例は急速進行性の間質性肺炎を合併し易いと報告されているが、本例はタクロリムスとMMFの追加でコントロールされている。本例の経過を報告し、CADMの診断、治療、予後について考察する。

## O-56 関節炎との鑑別を要した骨壊死、骨折を合併した抗MDA5抗体陽性若年性皮膚筋炎の1女子例

○原 拓磨<sup>1,2</sup>、佐原 真澄<sup>2</sup>、花谷 あき<sup>2</sup>、岸 崇之<sup>1,2</sup>、花岡 成典<sup>1</sup>、宮前 多佳子<sup>1,2</sup>、  
永田 智<sup>2</sup>、山中 寿<sup>1</sup>

<sup>1</sup>東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター、<sup>2</sup>東京女子医科大学 小児科

【症例】11歳10か月 女児。【既往歴・家族歴】特記事項なし。【現病歴】10歳9か月に発熱、発疹を認め、手足口病を疑われた。しかしながら改善なく、11歳1か月に弛張熱、関節痛、新たな発疹を呈し、前医に入院となった。Gottron徴候、ヘリオトロープ疹などの皮膚症状やアルドラーゼの軽度上昇を認め筋炎症状は軽微であったが、皮膚生検、MRIなどの精査により若年性皮膚筋炎(以下JDM)と診断された。フェリチン高値であったため、抗MDA5抗体が測定され陽性であった。間質性肺炎の合併はなかった。11歳1か月より、プレドニゾロン(PSL)75mg/日+メトトレキサート(MTX)20mg/週の治療を開始された。11歳6か月時にPSL28mg/日まで漸減された時点で、右足関節痛、MMP-3の上昇を認め、JDMによる関節炎の再燃と判断され、PSLの減量が困難のため、11歳8か月時に当院に紹介受診、関節炎の精査目的で入院となった。入院時はPSLによる中心性肥満を認め、治療開始時より体重も20kg増加していた。左足関節腫脹を認め、疼痛により跛行となっていた。関節エコー、単純X線検査、MR検査などの精査から関節炎所見は否定され、左脛骨内側皮質骨骨折、左脂肪織炎、右距骨壊死、両側脛骨壊死と診断された。PSL高用量による副作用と推察された。抗MDA5抗体陽性で間質性肺炎のリスクを考慮し、MTXを中止し、シクロスポリン3.1mg/kgに変更、PSLを1週間毎に2.5~3mg/日を減量され、PSL17.5mg/日まで減量し退院となった。退院後、右第2指のPIP関節に疼痛、腫脹を認め、関節エコーでPDシグナル陽性、関節液貯留が確認された。造影MRI検査では滑膜に造影効果を認め滑膜炎と診断された。抗MDA5抗体陽性のJDMは急速進行性間質性肺炎の合併が良く知られている。本症例では間質性肺炎の合併はなく、関節炎の治療に難渋している。抗MDA5抗体陽性JDMに合併する関節炎の臨床的特徴について文献的考察を加え報告する。

## O-57 小児期発症のシェーグレン症候群の9例

○国島 知子<sup>1,2</sup>、金城 紀子<sup>2</sup>、浜田 和弥<sup>2</sup>、太田 孝男<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ハートライフ病院 小児科、<sup>2</sup> 琉球大学 医学部 小児科

【緒言】小児期発症 Sjogren 症候群 (SS) は、成人と比べて発症時に乾燥症状を呈することは少なく、多彩な腺外症状が多い事が知られている。診断の困難さのために治療開始が遅れることも多いため、潜在的な患者数は多いと推測される。【目的】2004 年～2014 年に当院小児膠原病外来を受診した、小児期発症一次性 SS 9 例について、後方視的に検討し臨床像の特徴について報告する。【結果】症例は 9 例 (男児 1 人、女児 8 人)。診断時の平均年齢は 12.3 歳。初発症状は、ドライマウス (100%)、倦怠感 (88.9%)、不登校 (66.7%)、ドライアイ (55.6%)、関節痛 (44.4%) の順であった。初診時検査所見は、IgG 高値 (22.2%)、抗 SS-A/Ro 抗体陽性 (33.3%)、抗 SS-B/La 抗体陽性 (33.3%)、RF 陽性 (22.2%)、抗核抗体陽性 (55.6%) と自己抗体陽性例は約 3 割であった。ドライマウスは全例で認めたが、ガムテストでは 77.8% に唾液分泌低下を認めた。ドライアイを訴える症例が約半数なのに対して、シルマーテストは 1 例のみに所見を認めた。MR シアログラフィーの有所見は約半数に対して、口唇生検では全例で炎症細胞の浸潤や萎縮・線維化像を認めた。全例で厚生省の診断基準を満たしていた。治療に関しては、ステロイドを自己抗体を有する症例 (3 例) と倦怠感が強い例 (1 例) で使用したが、倦怠感が強い症例ではステロイドの減量が困難であった。【考察】小児期発症 SS は、倦怠感や不登校などの非特異的な症状や不明熱で発症する例も多く、鑑別に時間を要しリウマチ専門医への受診が遅くなる傾向にある。自験例でも全例にドライマウスを認めたが、当院外来初診までに約 1 年経過し、病理所見で慢性炎症所見を呈する例が 9 例中 5 例であった。涙腺障害よりは唾液腺障害を示す例が多く、積極的にガムテストや MR シアログラフィー等の非侵襲的検査を早期に施行する必要があると思われた。自己抗体陰性例が多かったため、最終的には口唇生検が診断確定の決め手となった。【結語】小児期発症 SS の早期診断のためには、小児の診断基準が重要と思われた。

## O-58 小児期発症シェーグレン症候群における耳下腺超音波検査所見

○山遠 剛<sup>1</sup>、長倉 智和<sup>2</sup>、脇口 宏之<sup>1</sup>、久保田 知洋<sup>1</sup>、山崎 雄一<sup>3</sup>、野中 由希子<sup>1</sup>、  
赤池 治美<sup>4</sup>、根路銘 安仁<sup>1</sup>、嶽崎 智子<sup>5</sup>、今中 啓之<sup>6</sup>、銚之原 昌<sup>7</sup>、武井 修治<sup>8</sup>、  
河野 嘉文<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 鹿児島大学病院 小児診療センター、

<sup>2</sup> 社会福祉法人聖母の騎士会 重症心身障害児施設 恵の聖母の家、<sup>3</sup> 鹿児島県立大島病院 小児科、

<sup>4</sup> 社会福祉法人向陽会 重症心身障害児施設 やまびこ医療福祉センター、<sup>5</sup> 鹿児島生協病院 小児科、

<sup>6</sup> 医療法人童仁会 池田病院 小児科、<sup>7</sup> 公益財団法人昭和会 今給黎総合病院 小児科、

<sup>8</sup> 鹿児島大学 医学部 保健学科

【目的】小児のシェーグレン症候群は鹿児島大学小児科での調査 (2010) によれば 2.5/10 万人の有病率と推定され、小児膠原病疾患分野では JIA と SLE に次ぐといえる。シェーグレン症候群では外分泌線障害により生じる「乾燥症状」が広く知られているが、小児期発症例では初発症状が「乾燥症状」でなく「発熱・倦怠感・皮疹・耳下腺腫脹・関節痛」等であることが多い。小児期に乾燥症状を生じにくい原因として「外分泌線障害が時間をかけて進行する事」などが考えられている。本邦ではシェーグレン症候群の診断において厚生省 (現厚生労働省) が作成した「シェーグレン症候群改訂診断基準 (1999)」が頻用されている。前述した「小児期発症例の臨床症状の特徴」や「確定診断のための検査における侵襲の大きさ」などの理由により、小児科外来において早期診断を得る事は必ずしも容易ではない。そのため小児リウマチ学会でも早期診断を目的とした診断基準の作成に取り組んでいる。我々は非侵襲的に情報を得られる超音波検査に着目して、シェーグレン症候群の早期診断における耳下腺超音波検査の有用性を検討した。

【方法】鹿児島大学病院小児診療センターに通院中の小児期発症シェーグレン症候群症例 15 名 (女性 15 名、年齢中央値 14.0 歳、疑い例を含む) について耳下腺超音波検査を行い、臨床像や検査所見等の条件と照合した。

【結果及び結論】発症から時間を経っていない小児期発症シェーグレン症候群症例において、超音波検査 Power doppler 法では両側耳下腺の血流増加を認める症例が多く、これまで発症から長期間経過したと思われる症例での報告とは異なっていた。また、Gray scale 法では、耳下腺内の嚢胞状拡張を認め、造影検査における apple tree appearance を反映した所見と思われた。以上から、耳下腺超音波検査は MRI シアログラフィー等と並んでシェーグレン症候群の早期診断における有力な手段となる可能性がある。



## O-59 関節症状を有する原発性小児シェーグレン症候群における関節超音波所見の検討

○謝花 幸祐<sup>1</sup>、岡本 奈美<sup>1</sup>、進藤 圭介<sup>1</sup>、村田 卓士<sup>1,2</sup>、玉井 浩<sup>1</sup>

<sup>1</sup>大阪医科大学 小児科、<sup>2</sup>むらた小児科

【はじめに】小児のシェーグレン症候群（SS）では腺外症状が多く、その一つに関節症状がある。SSの関節症状は一般に移動性・非破壊性の多発関節痛/炎で、臨床症状のみでは評価が難しい。また、SSは若年性特発性関節炎（JIA）に合併することもあり（二次性SS）、特にリウマトイド因子（RF）や抗CCP抗体（ACPA）陽性例では、発症早期に原発性SSの関節炎かJIA合併による関節炎か判断するのは難しい。一方、筋骨格系超音波検査（MSUS）では関節を詳細に観察可能である。我々は、関節症状を有する原発性小児SSのMSUS所見を検討した。

【方法】2013年2月～2014年5月に当院を受診した、関節症状（腫脹、疼痛）を認める原発性小児SS7例の、関節の腫脹と疼痛の有無、血液所見、MSUS所見を後方視的に検討した。なおMSUSは、関節症状を認めた関節以外にも、診察時に出来るだけ多くの全身の関節に施行した。

【結果】7例は女児6例と男児1例、発症年齢は平均11.7歳。RFは5例、ACPAは2例で陽性。MSUSは延べ14回、全414関節及び90付着部に施行した。MSUSでは7例中5例に関節炎所見（関節液貯留、滑膜肥厚、power Doppler signal（PD））を認め、ACPA陽性例37/140関節、陰性例7/274関節（ $P < 0.001$ ）とACPA陽性例に有意に多かった。活動性の滑膜炎を示唆するPDはACPA陽性例2例においてのみ、12/140関節で認めた。subclinicalな関節炎はACPA陽性例17/140関節、陰性例4/274関節（ $P < 0.001$ ）とACPA陽性例で多かった。臨床症状を認めたが、MSUSで関節炎所見を認めなかったのはACPA陽性例21/140、陰性例36/274（ $P=0.65$ ）とACPAの有無で有意差はなかった。RFについての検討では、MSUSで関節炎所見を認めた関節はRF陽性例40/296関節、陰性例4/118関節（ $P=0.002$ ）とRF陽性例に有意に多かったが、subclinicalな関節炎はRF陽性例17/296関節、陰性例4/118関節（ $P=0.46$ ）と有意差はなかった。腱鞘炎は4例の10部位で認め、ACPA陽性例1例では付着部炎を認めた。

【考察】RFやACPA陰性の原発性SSに比べ、RFやACPA陽性例では関節炎を合併する可能性が高く、特にACPA陽性例ではsubclinicalな関節炎のリスクも高いと思われる。

【結語】ACPA陽性の原発性小児SSでsubclinicalな関節炎のリスクが高いことがMSUSで示された。

## O-60 多彩な精神症状を示し99mTc-SPECTにて集積低下を認めたシェーグレン症候群の2男児例

○横山 麻里亜、高橋 英城、佐藤 美紀、佐藤 智、山中 岳、柏木 保代、河島 尚志

東京医科大学 小児科

シェーグレン症候群（以下SS）は、涙腺と唾液腺の慢性炎症性疾患であり、多彩な自己抗体出現や高ガンマグロブリン血症と伴うことから、自己免疫機序が病態と考えられている。小児SSでは乾燥症状は乏しく、耳下腺腫脹＞乾燥症状＞関節症状＞発熱・レイノー症状とされる。また種々の神経症状を合併する。成人では頭痛が46%に、精神症状（神経症、心身症、うつ症状）も認めるが、小児でのまとまった報告はない。当院のSSあるいはSS疑い小児期発症例14例の内、二次性を除く7例（男児5例、女児2例）で5例（71%）が精神神経症状を伴っていた。内訳は拒食症1例、パニック障害1例、思春期適応障害1例、うつ病、注意欠陥多動である。今回、2例でSPECTにて集積低下を認め、疾患との関連が推察されたため報告する。症例1は初診時15才の男児。平成11年10月より強い倦怠感を訴え来院。肝機能異常を認め、肝生検を含め各種検査を施行しNASHと診断される。食事指導を行い、減量を行い肝機能は正常化したが、易疲労感は著明であった。平成13年11月より口渇感を訴え、ガムテストにて著明な低下を認め、口唇生検と唾液腺シンチの結果よりSSと診断、萎縮性胃炎も合併していた。唾液量の減少に伴う睡眠障害が易疲労感の原因と推察し、各種治療を行うも改善なく、頭痛、集中力低下、傾眠（ねてばかりいる）ため成績は低下していた。MRIで異常なく、SPECTにて両側前頭頭頂葉の集積低下があり、SSに伴う精神症状が疑われた。症例2は初診時13才の男児。めまいと頭痛を主訴に6月来院。起立性調節障害と診断、加療開始。9月ごろより頭痛・腹痛も伴い、POTSならびに過敏性腸炎の診断にて加療継続していた。翌年3月から口腔乾燥症状を訴え、ガムテスト・口唇生検の結果からSSと診断され、胃炎も伴っていた。学習障害・ADHD不注意型としてコンサータ投与が始まるも、睡眠障害・頭痛が著明であった。髄液検査ではAQ4抗体を含め異常はなかったが、SPECTで両側頭頂葉・右側頭葉の集積低下を認めた。小児期SSでは乾燥症状は乏しく、不定愁訴の強い患児の中にSSが含まれていることが推察され、SPECTがSSにおける精神症状の補助診断として有用である可能性が示唆された。

## O-61 乳幼児期に発症した高安動脈炎3例の検討

○水田 麻雄<sup>1</sup>、笠井 和子<sup>1</sup>、中岸 保夫<sup>1</sup>、三好 麻里<sup>1</sup>、宮内 寛子<sup>2</sup>、稲熊 洋祐<sup>2</sup>、  
濱平 陽史<sup>2</sup>

<sup>1</sup>兵庫県立こども病院 リウマチ科、<sup>2</sup>姫路赤十字病院 小児科

小児期発症の高安動脈炎（TA）は小児リウマチ性疾患の中でも頻度が低く、特に年少児例の報告はほとんどみられない。今回 2012 年から 2014 年までに、当院にて乳幼児期に発症した TA を 3 例経験したので報告する。症例 1 は 6 か月の女児で発熱を主訴に医療機関を受診。第 36 病日の造影 CT にて TA（病型分類 V 型 P+ C+）と診断された。治療はステロイドパルス療法、シクロホスファミドパルス療法を施行し、プレドニゾン（PSL）とアザチオプリン（AZP）の内服でコントロールを行った。発症から 10 か月で投薬を中止でき、その後も再燃は認めていない。症例 2 は 1 歳 6 か月の女児で発熱を主訴に医療機関を受診。第 13 病日の造影 CT にて TA（病型分類 V 型 P- C-）と診断された。治療はステロイドパルス療法、シクロホスファミドパルス療法を施行し、PSL と AZP（経過中にシクロスポリンに変更）でコントロールを目指したが、再燃を繰り返すため、発症から約 1 年後にトシリズマブ（TCZ）投与を開始した。その後も一度感冒を契機に再燃を認めたが、ステロイドパルス療法と PSL 内服で現在は寛解に至っている。症例 3 は 1 歳 4 か月の女児で倦怠感を主訴に医療機関を受診。心雑音と心エコーにて壁運動の低下、大動脈弁・僧帽弁逆流症を認め、造影 CT にて TA（病型分類 V 型 P+ C-）と診断された。治療はステロイドパルス療法を施行し、PSL と AZP の内服で寛解に至っている。いずれの症例も性別は女児で HLA-B52 は陰性であり、病型分類は V 型であった。治療に関しては、年長児の TA に対して今までに報告されてきた治療法に準じて、ステロイドパルス療法に加えて早期より免疫抑制薬の併用や生物学的製剤を使用した。フォローアップ期間が短く、未だ長期予後は不明ではあるが、今のところいずれも寛解を得ており、大きな副作用なく治療を行うことができています。

## O-62 夜間の胸部不快感を主訴に高安病と診断された女児例

○宮本 尚幸、荒木 亮佑、田中 邦昭、阿部 純也、吉岡 孝和、渡辺 健、秦 大資  
公益財団法人 田附興風会 医学研究所 北野病院

【緒言】高安病は大動脈およびその主要分枝、肺動脈、冠動脈などに起こる原因不明の全身性血管炎である。本邦では 5,000 人あまりが疾患登録されており、男女比は 1:9 と女性に多く、好発年齢は 20-30 歳と言われている。炎症に伴う全身症状や血管狭窄による支配領域の虚血症状など多彩な症状を呈し、特に小児例では診断が遅れることが多い。【症例】10 歳女児。既往症、家族歴は特記すべき事項なし。受診日の 1 ヶ月前から夜間のみ胸部違和感があった。2 週間前から睡眠時に 30 分程度続く発作性の胸部圧迫感を認め、精査目的で近医より当科紹介となった。日中は自覚症状なく、また経過中に発熱は認めなかった。来院時の身体所見では左頸動脈の拍動減弱を認めた。血液検査で WBC 8,800/ $\mu$ l、CRP 15.30mg/dl、赤沈 88mm と炎症反応が上昇しており、造影 CT で上行大動脈から胸部下行大動脈と左総頸動脈の血管壁肥厚を認め、高安病（type2b）と診断された。発作性の胸部不快感から冠動脈病変も疑ったが、ST 変化や心筋マーカーの上昇は認めず、心エコーでは LCA 領域の輝度上昇を認めたが明らかな冠動脈瘤や弁疾患は認めなかった。治療前評価でベントラキシン 3=5.9ng/ml、FDG-PET で上行大動脈から胸部下行大動脈、左総頸動脈で取り込み亢進、MRI で縦隔および左総頸動脈壁の STIR 高信号を認めた。PSL 30mg/day で加療を開始し、炎症反応および上記検査所見を指標として治療効果を評価しながら治療を行う予定である。【考察】高安病は小児科領域では稀な疾患であり、症候が非特異的であるため診断が難しく、長期間の罹病を経て初めて診断されることも稀ではない。また現在のところ、CRP や赤沈を指標にステロイドを中心に加療することが一般的であるが、CRP や赤沈が必ずしも病勢を反映しないという報告もある。今回当院で胸部不快感という非特異的症状を主訴に受診し、積極的な画像検査で診断に至った高安病の症例を経験した。当科では画像検査など様々な検査所見を指標に治療しており、その治療内容および経過に関して報告する。

## O-63 IgG4関連肺疾患の1例

○村上 知隆、松林 正  
聖隷浜松病院 小児科

【緒言】IgG4 関連疾患は、リンパ球と IgG4 陽性形質細胞の著しい浸潤と線維化により、同時性あるいは異時に全身諸臓器の腫大や結節・肥厚などを認める原因不明の疾患である。罹患臓器は多岐にわたり、臨床的には各臓器病変により異なった症状を呈する。わが国の成人の有病率は0.28-1.08人/10万人と推測されているが、小児例の報告は少ない。今回われわれはIgG4 関連肺疾患の1例を経験したので報告する。【症例】生来健康な14歳女児。入院2か月前から咳嗽が出現した。近医で鎮咳去痰薬、プラシルカスト、吸入 $\beta$ 2刺激薬、吸入ステロイド、CAM、コデインリン酸塩を順次追加されたが咳嗽の改善に乏しいため、入院1か月前に当科初診となった。経過中発熱なく、WBC 8900/ $\mu$ L、CRP 0.1mg/dL、胸部レントゲンで明らかな異常所見を認めなかったことから、咳喘息や感染後咳嗽を疑い対症療法を継続したが、咳嗽は改善しなかった。入院8日前から高熱が出現し、CDTR-PI や MINO 内服では解熱が得られなかったため精査加療目的で入院となった。胸部CTで気管支壁の肥厚と多発する小結節影を認めた。WBC 7270/ $\mu$ L、CRP 7.5mg/dL、ESR > 110mm/hr、IgG 1984mg/dL、IgG4 148mg/dL。気管支鏡では気管・主気管支の著明な発赤と腫脹を認めた。気管支粘膜生検では間質に形質細胞主体の炎症細胞浸潤を認め、IgG4/IgG 陽性細胞比は72%であった。また、自己免疫疾患、サルコイドーシス、血管炎、非ホジキンリンパ腫、肺ランゲルハンス細胞組織球症、肺類上皮細胞内皮腫などは否定的であった。以上よりIgG4 関連肺疾患と診断し、PSL 0.6mg/kg/日（30mg/日）の内服を開始したところ、翌日には解熱し咳嗽も著明に改善した。血液検査所見の改善を確認し、治療開始後5日目に退院とした。PSL 開始1か月後の胸部CTでは気管支壁の肥厚、肺野小結節影は消失した。PSL は初期量を4週間継続後漸減中であるが、症状の再燃や検査値の悪化なく経過している。

## O-64 強皮症関連自己抗体陽性の肺ヘモジデローシスの1例

○野村 滋<sup>1</sup>、渡邊 薫<sup>2</sup>、中村 航<sup>2</sup>、池田 早希<sup>2</sup>、清水 彰彦<sup>3</sup>、檜佐 香織<sup>1</sup>、  
鹿間 芳明<sup>1</sup>、今川 智之<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 神奈川県立こども医療センター 感染免疫科、<sup>2</sup> 神奈川県立こども医療センター 総合診療科、

<sup>3</sup> 亀田総合病院 小児科

肺ヘモジデローシスは、咯血・血痰、鉄欠乏性貧血および胸部画像での浸潤影を3徴とする予後不良の疾患である。病因はいまだ不明であるが、自己免疫疾患との関連が報告されている。一方、強皮症は、皮膚および内臓の線維化とレイノー現象などの血管性病変を特徴とする結合組織疾患である。抗核抗体は90%以上の症例で陽性であり、抗Scl-70抗体は強皮症に特異的な自己抗体である。強皮症患者のおよそ1/3に肺線維症を合併するとされているが、肺ヘモジデローシスとの関連についての報告はまれである。今回われわれは、強皮症関連の自己抗体が陽性となった肺ヘモジデローシス症例を経験したので、臨床経過とともに報告する。

症例は5歳男児。1歳時から反復性の呼吸器症状や貧血があり、抗菌薬や鉄剤投与で軽快していた。臨床症状と画像所見から肺ヘモジデローシスを疑っていたが、胃細胞診では異常所見はなかった。4歳6か月時に、臨床経過と胸部CTでの浸潤影から、再び肺ヘモジデローシスを疑い、精査と加療目的に当院紹介受診し入院となった。入院時、呼吸器症状、貧血はなく、胸部CTで両側中下肺野に粒状網状影が多発し一部線維化を認めた。肺生検において、慢性的及び反復性の肺胞出血を表す比較的新しい出血とヘモジデリンを貪食する組織球を認め、肺ヘモジデローシスの診断に至った。また、血管壁の弾性繊維の断裂を認め、強皮症肺と類似する所見があったため各種自己抗体を測定したところ、抗Scl-70抗体と抗セントロメア抗体が陽性であった。肺ヘモジデローシスに対して、ステロイドパルス療法を施行しAZP内服を開始した。その後、外来にて、PSLを漸減したところ4歳11か月時に胸部CT所見の悪化を認めステロイドパルス療法を施行、AZPを中止しMMFを開始した。さらに、5歳0か月時、PSL減量過程において再発、ステロイドパルス療法を施行しMMFを中止、IVCYを6か月間継続する方針とした。現在、IVCY治療中であり、PSLを漸減できている。経過中、自己抗体の検査を定期的に行っており強皮症関連の自己抗体陽性に変化はないが、皮膚硬化などの強皮症症状は現れていない。



## O-65 特発性間質性肺炎の1例

○南部 明華<sup>1</sup>、上島 洋二<sup>1</sup>、高野 忠将<sup>1</sup>、佐伯 敏亮<sup>1</sup>、川野 豊<sup>1</sup>、肥沼 悟郎<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 埼玉県立小児医療センター 感染免疫科、<sup>2</sup> 慶応義塾大学病院 小児科

【はじめに】小児の間質性肺炎の原因は、先天性の肺気管支形成異常や感染症、免疫不全、心疾患、膠原病、悪性疾患など多岐に渡る。そのうち原因不明の特発性間質性肺炎は、日本では年間10人弱とされる稀な疾患である。治療はステロイドとハイドロキシクロロキンが第一選択であり、効果が乏しい場合はその他の免疫抑制剤も使用するが、病態に不明な点が多く未だ確立した治療法はないのが現状である。【症例】生来健康な2歳6カ月の男児。入院1カ月前から乾性咳嗽が出現し、半月前に低酸素血症、多呼吸、努力呼吸が見られたため近医受診し、胸部Xp、CTにてびまん性に間質性陰影を認めたためPSL2mg/kg/dayを開始された。一定の効果は得られたものの、症状と画像所見異常が持続したため精査加療目的で当院転院となった。当初、木造住宅や最近の加湿器使用などの病歴から過敏性肺炎が疑われたが、代表的な抗体検査は全て陰性であり、経過からも否定的と考えた。また、気管支肺胞洗浄を含む諸検査から感染症や免疫不全、心疾患、膠原病、悪性疾患は否定的であった。肺生検は呼吸状態不良のため施行できなかった。他疾患を除外し、原因不明の特発性間質性肺炎と診断してステロイドパルスを2クール施行したが効果は限定的であり、海外で成績が良いとされるハイドロキシクロロキンとアザチオプリンを追加投与した。呼吸状態は緩やかに改善傾向であるが、どれも効果は部分的な印象であり、今後シクロスポリンやシクロホスファミド、肺移植などを検討している。また、経過中に気胸、間質性気腫、重度の縦隔気腫による心タンポナーデを合併したが、胸腔・縦隔ドレーン留置にて著明に改善を得た。縦隔ドレーン留置は行われることは少ないが、本症例では有効であった。呼吸状態が許せば、今後肺生検を施行する予定である。【結論】小児の特発性間質性肺炎を経験した。稀な疾患であると考え、若干の文献的考察を含め報告する。

## O-66 原疾患が膠原病と推測される急速進行性間質性肺炎を発症し、集学的医療を行ったが救命できなかった17歳女児例

○宮下 雄輔<sup>1</sup>、永田 裕子<sup>1</sup>、武藤 雄一郎<sup>1</sup>、平井 克樹<sup>1</sup>、溝部 孝則<sup>2</sup>、渡邊 俊明<sup>3</sup>、鈴木 龍介<sup>4</sup>、楢田 直美<sup>5</sup>、右田 昌宏<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 熊本赤十字病院 小児科、<sup>2</sup> 熊本赤十字病院 呼吸器内科、<sup>3</sup> 熊本赤十字病院 集中治療部、

<sup>4</sup> 熊本赤十字病院 心臓血管外科、<sup>5</sup> 熊本大学医学部附属病院 小児科

【はじめに】急速進行性間質性肺炎（APIP）を発症し集学的治療を行ったが救命できなかった1例を経験した。原疾患として膠原病を考えたが急速に病勢が進行し確定診断に至らなかった。既往歴も含め本症例の疾患の背景について考察したい。【症例】17歳、女性。【既往歴】15歳時、爪周囲に発赤を伴っていた血球貪食症候群（HPS）を発症し治療経過中に侵襲性肺アスペルギルス症に罹患。【現病歴】16歳時より紫斑が出現した。入院1カ月前より両手の朝のこわばりと両手のPIP・MP関節の腫脹と疼痛、肩関節の疼痛が出現。2日前より発熱、頬部紅斑も出現し入院となった。入院4日目に汎血球減少と高フェリチン血症があり骨髓検査行っても貪食像認めず。同時期より酸素化不良出現し胸部CT撮影で両肺にびまん性すりガラス陰影と浸潤影を認めた。急速に呼吸状態悪化し5日目にTBLBで間質性肺炎像を認めた。筋力低下やCK上昇はなくヘリオトロープ疹やゴットロン丘疹も認めなかったが、アルドラーゼは7.2U/Lと微増しており爪周囲炎・頬部紅斑などの所見とあわせ、Clinically Amyopathic Dermatomyositis（CADM）によるAPIPと考えmPSL pulse + IVCY + CyAで治療開始した。治療開始後、解熱し血清フェリチン値は低下したが酸素化不良が進行し、5日目にNPPV開始するも改善なく7日目に人工呼吸管理開始し、PMX - DHP、APRVへ変更、NO吸入、ECMOも導入したが28日目に多臓器不全を来し永眠された。後日判明した検査で抗MDA5抗体を含めた既知の自己抗体は陰性であったが、RNA免疫沈降法の電気泳動では複数のtRNAを沈降していた。【考察】典型的な皮膚所見はなかったがDMに合併するAPIPを疑い治療を行った。しかし既知の自己抗体は検出せず、筋生検・筋MRIも未施行でDMの診断には至っていない。なおHPSを発症した2年前の保存血清にも同じ沈降反応を示す抗体が存在していた。これらの結果から2年前のHPSの発症から今回のHPS類似の汎血球減少+IPは同じ基礎疾患に基づく症状と考えてよいのか。また診断の根拠となる検査が不十分であるが、紫斑や爪周囲炎などを血管炎の症状と捉えて基礎疾患としてDMを最も疑って良いのか、他に疑う疾患はないか皆様にご意見をお伺いしたい。

## O-67 タクロリムスとミゾリビンを併用したmultitarget therapyが有用であった高安動脈炎の1例

○上野 和之、清水 正樹、井上 なつみ、田崎 優子、石川 さやか、谷内江 昭宏  
金沢大学医薬保健研究域 医学系 小児科

### 【はじめに】

高安動脈炎ではステロイド剤が第1選択となるが、減量が困難な場合も多く、長期投与に伴う合併症が問題となる。このようなステロイド依存例、抵抗例に対して、MTX やシクロフォスファミドなどの免疫抑制剤やTNF 阻害剤やトシリズマブなどの生物学的製剤が併用されその有効性が報告されている。今回我々は、タクロリムス (Tac) とミゾリビン (MZR) を併用した multitarget therapy が有効であった高安動脈炎の女児例を経験したので報告する。

### 【症例】

9歳女児。不明熱を主訴に当科へ紹介入院となり、高安動脈炎と診断した。プレドニゾロン (PSL) による治療を開始したが、13mg/日まで減量した時点で再燃した。メトトレキセーと (MTX) (10mg/m<sup>2</sup>/週) を併用したが、1mg/日まで減量した時点で再燃した。Tac (3mg/日) を追加したが、1mg/日まで減量した時点で再燃した。Tac を中止し、インフリキシマブを開始したがすぐに再燃し、Tac を再開し、MZR (300mg/日) との併用治療を開始した。その後 PSL を 6.5mg/日まで減量できている。併用治療開始2年後に腎生検を施行したが、血管病変や縞状線維化などの慢性腎毒性の所見は認めなかった。

### 【考察】

近年 Tac とミコフェノール酸モフェチルや MZR による作用機序の違う免疫抑制剤を併用した multitarget therapy の有効性がループス腎炎を中心に報告されている。MZR は比較的副作用が少なく、また、シクロスポリン腎症の重症化抑制効果などの利点も有する薬剤であり、Tac と MZR の併用による multitarget therapy は難治性の高安動脈炎の治療選択肢の1つとして、有用である可能性がある。

## O-68 トシリズマブを導入した高安動脈炎における、バイオマーカーの検討と画像評価の重要性

○西村 謙一、桃井 貴裕、櫻井 のどか、野澤 智、菊地 雅子、原 良紀  
横浜市立大学附属病院 小児科

【背景】高安動脈炎 (TA) は大血管を侵す原因不明の慢性炎症性疾患である。初期治療としてのグルココルチコイド (GC) は著効するが、減量中に高率に再燃し、免疫抑制薬を併用してもなお治療抵抗性を示す例がある。近年、生物学的製剤の有効例が報告されており、当科ではトシリズマブ (TCZ) を積極的に導入し、GC の減量中止を目指している。今回、臨床症状と血液検査では寛解維持と判断されていたが、画像評価で血管病変が進行した2例を経験したので報告する。

【症例】症例1: 20歳女性。14歳で潰瘍性大腸炎を発症し、5-ASA にて寛解。16歳時に左頸部痛が続き、精査にて TA と診断された。当科初診時、全身症状は認めないが、赤沈亢進と血管壁の肥厚を認めた。PSL25mg/日に増量し、TCZ を導入した。臨床症状、白血球数、CRP、赤沈などをめやすに PSL8.5mg/日まで減量した。IL-6 は 30 ~ 40pg/mL で経過しており、治療開始2年目の画像評価を行ったところ、FDG-PET では両側総頸動脈に異常集積があり、造影 CT で右総頸動脈狭窄の増悪を認めた。

症例2: 15歳女児。左上肢のだるさが続き、2週間続く発熱を契機に TA の診断に至った。当科初診時、左橈骨動脈は触知できず、心臓超音波にて中等度の大動脈弁逆流を認めた。ステロイドパルス療法を1クール行い、TCZ を導入した。臨床症状、白血球数、CRP、赤沈、IL-6 などを確認しながら PSL を 15mg/日まで減量した。TCZ 導入から4ヶ月の時点でそれまで1桁であった IL-6 が 21.1pg/mL となり、6ヶ月の画像評価にて、FDG-PET では上行~弓部大動脈、両側総頸動脈、左鎖骨下動脈に集積が残存し、造影 CT にて両側総頸動脈狭窄の増悪と範囲の拡大を認めた。

【考察】TA の疾患活動性に相関するバイオマーカーはいくつか報告されている。TCZ 投与中は CRP、赤沈がマスクされるため、他のバイオマーカーも含めた評価が必須である。今回の症例からはより低く IL-6 を保たなければ、血管病変が進行する可能性が示唆された。

【結語】IL-6 は TCZ を導入した TA における、疾患活動性の指標となり得る。また、画像評価の重要性を改めて認識した。TA に対する TCZ 皮下注の治療が始まろうとしており、新たなバイオマーカーの同定が急務である。

## O-69 可逆性後頭葉白質脳症 (PRES) を合併した高安動脈炎の一女児例

○大原 亜沙実<sup>1</sup>、山崎 和子<sup>1</sup>、野澤 智<sup>1</sup>、佐藤 知実<sup>1</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、金高 太一<sup>1</sup>、  
菊地 雅子<sup>1</sup>、原 良紀<sup>1</sup>、櫻井 のどか<sup>1</sup>、横田 俊平<sup>1</sup>、鈴木 一雄<sup>2</sup>

<sup>1</sup>横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup>東海大学医学部付属大磯病院 小児科

【はじめに】HLA-B52 陽性高安動脈炎はしばしば治療抵抗性となる。初期治療開始後に PRES を合併し、血压管理と炎症抑制に難渋し、早期にトシリズマブ (TCZ) 導入を行った症例を経験したので報告する。【症例】14 歳女児。12 歳 10 か月時より全身倦怠感を自覚していた。13 歳 2 か月時、左肘の疼痛を主訴に前医受診し、血液検査で炎症反応高値を認めたため入院となった。前医入院時、両側頸部の血管雑音を聴取し、左橈骨動脈の脈拍減弱、四肢の血压差を認めた。造影 CT 検査で上行から下行大動脈の拡張と左鎖骨下動脈・左総頸動脈の狭窄、胸腹部大動脈の拡張を認め、高安動脈炎と診断した。後に HLA B52 陽性と判明した。前医入院 9 日目にステロイドパルス療法を開始した。治療 3 日目に血压上昇と雷鳴頭痛を訴え、頭部 CT 検査で脳溝に沿った高吸収域を認め、くも膜下出血 (SAH) が疑われた。プレドニゾロン (PSL) 25mg/日と、血压管理目的に Ca 拮抗薬、アンジオテンシン II 拮抗薬を開始した。前医入院 12 日目、頭部 MRI 及び MRA 検査で PRES と血管攣縮が疑われた。Ca 拮抗薬減量に伴い血压上昇と頭痛を繰り返したため、前医入院 33 日目に当院に転院となった。放射線科専門医と前医での画像を再検討し、発症時の頭部 CT 検査所見は SAH ではなく、可逆性脳血管攣縮候群による PRES という結論に至った。PSL 25mg/日からデキサメタゾンパルミチン酸エステル (L-DEX) 5mg/日に変更し、TCZ 導入を行った。CRP は陰性化し、転院 12 日目に L-DEX 5mg/日を PSL 35mg/日へ変更した。頭痛はなく血压も安定したため、Ca 拮抗薬を漸減している。現在、外来で TCZ を投与継続し、PSL 減量を図っている。【考察】高安動脈炎と PRES を合併した症例は報告されている。原因として高血圧や免疫抑制剤の使用、全身炎症による血管内皮障害、血管攣縮後の虚血に伴う変化などが考えられる。本症例は頭部 CT 検査で SAH との鑑別が困難であったが、その後の経過と画像所見から PRES と診断し、原疾患による炎症の速やかな抑制とともに、血压管理が重要と考えた。

## O-70 小児期発症リウマチ性疾患の移行医療について ～自験例のまとめ～

○金城 紀子<sup>1</sup>、国島 知子<sup>1,2</sup>、浜田 和弥<sup>1</sup>、太田 孝男<sup>1</sup>

<sup>1</sup>琉球大学 医学部 小児科、<sup>2</sup>ハートライフ病院 小児科

【はじめに】2013 年に日本小児科学会は「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言」を示した。小児リウマチ性疾患の治療の進歩とともに、各患者の特性に応じた内科への移行医療の実践が、小児科医に求められている。【目的】自験例において、移行医療の対象となる患者の社会参加の実態を明らかにし、患者本人および保護者の移行医療に対する意識を調査する。【方法】A. 2004 年～2014 年に当院小児膠原病外来を受診した患者 100 人 (内訳 SLE 27 人、JIA 34 人、JDM・PM 12 人、SS 8 人、SSc 2 人、ベーチェット病 4 人、その他 11 人) において、内科への移行率および社会参加状況 (高校進学率・大学進学率・就職状況・結婚・出産) について検討した。B. 現在、当院小児膠原病外来を通院中の患者 85 人に対して、移行医療についてアンケート調査を行った。対象は、小学生以下は保護者のみ、中学・高校生は本人および保護者、18 歳以上では本人のみとした。【結果】A. 対象期間の患者で、現在 18 歳以上の患者数は 100 人中 33 人 (33%) (内訳は 18 歳以上～20 歳未満 (9%)、20 歳以上 (24%)) であった。その内の 9 人 (9%) が内科へ移行していた。社会活動参加の背景としては、高校進学率は 96.6%、大学・専門学校進学率 40.7%、就職は 12 人、結婚 3 人 (妊娠・分娩 2 人) であった。B. 移行医療という言葉を知っている患者・保護者はほとんどいなかった。希望する内科へ移行する時期として 20 歳頃が多いが、特に高校生においては、保護者と患者の意見の相違が見られた。また、何らかの心理的要因を抱えている患者においては、20 歳以上でも保護者・患者ともに内科へ移行することへの躊躇が見られた。全員が内科リウマチ専門医への紹介を希望していた。【結論】今回の検討で、当院の特徴として 18 歳以上の患者数の割合が多いにも関わらず、内科への移行率が低いことがわかった。患者の心身ともに健康な成人への移行を目指すため、患者個人の特性にあった移行医療のタイプを検討し、小児科と成人医療機関の新しい医療連携の構築が必要と思われた。



## O-71 小児期発症のリウマチ性疾患患者とその家族に対する外来での成人移行期支援の実際

○名古屋 祐子<sup>1</sup>、阿部 由香<sup>1</sup>、鈴嶋 由美子<sup>1</sup>、小畑 正子<sup>1</sup>、梅林 宏明<sup>2</sup>

<sup>1</sup>宮城県立こども病院 看護部、<sup>2</sup>宮城県立こども病院 総合診療科

【はじめに】小児慢性疾患を有し、思春期・青年期を迎える子どもの多くは年齢に見合ったヘルスリテラシー（健康に関する情報を正しく理解し、効果的に情報活用できるスキル）の獲得が遅延しており、また幼少期から疾病を有することによって親の過保護や家族機能不全が起こりやすいと言われている。このようなことから、小児慢性疾患を有する子どもと家族に対する成人移行期支援の重要性への認識が高まっている。

【目的】小児期発症のリウマチ性疾患患者とその家族に対する外来での成人移行期支援開始までの取り組みと運用の実際を報告し、今後の課題を考察する。

【支援開始までの取り組み】すべての外来看護師が成人移行期支援に携わることができ、統一した支援が提供できるように、(1) 移行支援セルフチェックシートの作成（成人移行期支援看護師のための看護ガイドブック（東野ら、2006）に準拠）、(2) 対象患者と関連情報（疾患、現在の治療、居住地、進学・就職状況など）のリストアップ、(3) 電子カルテ上での運用案の作成、(4) 移行期支援に必要な知識を学習する機会の確保、といった手順で準備を進めた。

【運用の実際】(1) 主治医と患者・家族間での移行に関する話し合い、(2) 移行支援セルフチェックリストを用いた移行準備状況の確認、(3) 看護師による面談（移行準備が不足している項目に対するフォローおよび今後の進学・就職予定、移行先の希望、移行時期の確認）、(4) 看護師と主治医間での情報共有、といった流れで運用している。

【今後の課題】年齢に見合ったヘルスリテラシーの獲得が難しいと考えられる「発達障害を有する」患者や「疾患のコントロールが安定しない」「リウマチ性疾患以外の疾患も有する」といった成人科に移行するタイミングが難しい患者に対する移行期支援の方法について検討する必要がある。また、年齢に見合ったヘルスリテラシーの獲得を促進するために、発症後早期から計画的かつ段階的な支援を、外来・病棟間や多職種間で連携をとりながら展開することが重要だと考える。

## O-72 思春期・青年期にあるリウマチ性疾患患者の成人移行に対する準備状況

○名古屋 祐子<sup>1</sup>、阿部 由香<sup>1</sup>、鈴嶋 由美子<sup>1</sup>、小畑 正子<sup>1</sup>、梅林 宏明<sup>2</sup>

<sup>1</sup>宮城県立こども病院 看護部、<sup>2</sup>宮城県立こども病院 総合診療科

【目的】思春期・青年期にあるリウマチ性疾患患者の成人移行に対する準備状況を明らかにする。

【方法】平成26年3月から平成26年6月までに小児専門病院の外来において成人移行期支援を行った小児期発症のリウマチ性疾患を有する16歳以上の患者24名を対象とした。分析には、成人移行期のセルフチェックリストの回答結果と診療記録を用いた。なお、セルフチェックリストは、成人移行期支援看護師のための看護ガイドブック（東野ら、2006）をもとに、リウマチ性疾患を有する患者向けに＜病気・治療に関する知識＞＜体調不良時の対応＞＜医療者とのコミュニケーション＞＜診療情報の自己管理＞＜自立した受診・セルフケア行動＞＜思春期・青年期患者としての健康管理＞＜主体的な移行準備＞の7ドメイン22項目に改変したものを使用した。

【結果】対象となった24名（男性5名、女性19名）の平均年齢は18.9 ± 2.0歳、疾患は若年性特発性関節炎14名、全身性エリテマトーデス7名、シェーグレン症候群2名、混合性結合組織病1名であった。7ドメインのうち、移行準備状況の良かったドメインは＜病気・治療に関する知識＞＜体調不良時の対応＞＜医療者とのコミュニケーション＞であり、最も準備状況が整っていなかったドメインは＜思春期・青年期患者としての健康管理＞であった。また、移行支援を実施する上で重要とされている＜主体的な移行準備＞のドメインのうち〔内科への移行準備について関心を持ち、自分で情報収集を行うことができる〕の項目が9名（38%）と低かった。

【考察】疾病に関連した身体面の知識・対応に関するドメインの準備状況が良かった一方で、喫煙・飲酒・妊娠・出産といった健康管理への準備が不足していることから、年齢に見合ったヘルスリテラシーが適切に獲得できているとは言い難い現状にあると考えられる。また、患者が成人移行に関心を持ち、主体的に移行準備を進めていくためには、将来の目標を明確にしていくことや移行先に関する具体的な情報を提供する関わりが重要だと考える。

## O-73 思春期発症SLE患者の成人移行期に関する母親への支援を考える

○汲田 明美<sup>1,2</sup>、山口 桂子<sup>1</sup>、鈴木 友子<sup>3</sup>、岩田 直美<sup>4</sup>

<sup>1</sup> 愛知県立大学看護学部、<sup>2</sup> 元あいち小児保健医療総合センター看護部、

<sup>3</sup> あいち小児保健医療総合センター看護部、<sup>4</sup> あいち小児保健医療総合センター感染免疫科

【目的】思春期発症 SLE 患者の自立に影響を及ぼす母親の体験や心情を明らかにし、成人移行期における母親への支援を考える。【方法】対象は思春期発症 SLE 患者の母親で、面接内容を質的に分析した。前報では母親の体験全体を明らかにし、共に子どもを支える際の母親理解の必要性について報告した。本報では、「子どもの自立への影響」に焦点を当てて分析し、母親の体験や心情を明らかにし、母親への成人移行期支援を検討した。【結果】10名の母親の語りの分析結果より「子どもとの相互作用により関わり方を変化させていくプロセス」が見出された。カテゴリーを【】、サブカテゴリーを〈〉で示す。母親は、退院後【生涯、子どもの支援者であろうと決心し療養生活管理に専心】していた。やがて、療養生活が安定する頃【子どもの自立に気付くが、療養生活管理はそのまま継続】していた。親子とも療養生活に問題はないと認識している【風のような安定感に安堵する】状況もあった。これには〈病気的话题を避けて安定を図る〉ことも含まれていた。一方、子どもの思春期の揺れが大きく、療養行動への反発や逸脱が増えると【もう、子どもの療養生活を管理できないと実感し、子離れに取り組む】ことを始めていた。こうして子離れに取り組みながらも、母親は【親の心配は尽きない】と感じていた。【考察】子どもの「自立」までには「依存」の時期も必要ではあるが、「依存」が続き、子どもの発達課題への対峙が困難な場合には、母親の適切な親役割の遂行が求められる。一方、子どもの療養行動の逸脱が大きく、親の助言も受け付けられない場合には、より一層、親の不安や心配が増大する。いずれに対しても、きめ細かい医療者の関与が必要となる。外来では母親と話す時間の確保が難しいなど現実的な課題も考えられるが、診察中に医師が気付く変化もあり、チームで情報を共有し役割を分担し適切な時期に援助がなされる必要がある。母親の子どもを思う気持ちは「強み」であり、良い方向へ活かすことが専門職の役割である。子どもを支える母親が自ら「手や口は出さない、関心を持ち、見守る」形を納得して選択できるよう「SLEの子・離れ」支援が必要である。

## O-74 消化管出血を反復し、回盲部動静脈瘻を合併した難治性若年性皮膚筋炎

○浜田 和弥、金城 紀子、太田 孝男

琉球大学 医学部 小児科

【緒言】若年性皮膚筋炎（Juvenile Dermatomyositis:JDM）は、横紋筋や皮膚の自己免疫性血管炎を主体とした疾患である。Banker型は全身性・汎発性の血管炎により予後不良とされている。【症例】26歳男性（7歳時発症）。体重24kg、身長140cm。【経過】症例は、反復する消化管出血、著明なLipodystrophy、皮下石灰化、四肢拘縮、精神症状など多彩な症状が特徴である。抗ARS抗体は陰性。初発症状は顔面と四肢の浮腫性紅斑と筋炎で、初期治療はPSL1mg/kg/dayの内服で開始。PSL減量中に再燃し、mPSLパルス療法を施行。7歳時に初めて血便を認め、大腸内視鏡（CF）で回腸部の潰瘍を確認された後、ステロイドや種々の免疫抑制剤、大量γグロブリン療法行い改善を認めた。さらに、12歳頃にも消化管出血が再燃し、出血シンチで回腸出血が確認された。25歳より腹痛を伴わない消化管出血を短期間に反復、CFで結腸粘膜の浮腫・出血と多数の静脈瘤様の所見を認め、造影CTで回盲部に発達した脈管様構造を認めることから回盲部動静脈瘻と診断した。腸管膜静脈の血管炎を考えIVCY（500mg/m<sup>2</sup>/月）施行し、出血は一時的に改善した。26歳から頻回の消化管出血のため輸血を要し、嚥下困難と栄養状態の悪化を認めた。WBC 3000 /  $\mu$ l、Hb 8.0 g/dl、PLT 16.1 万 /  $\mu$ l、ESR 2 mm/h、CRP < 0.10 mg/dl、FDP < 3  $\mu$ g/ml、DD 0.2  $\mu$ g/ml。約1年後の造影腹部CTで回盲部の動静脈瘤の増大を認めたため、中心静脈栄養を開始し、回盲部・上行結腸切除術、回腸人工肛門造設術を施行した。術後は消化管出血を認めず、栄養状態も改善している。病理診断では、炎症性細胞の浸潤に乏しい回盲部動静脈瘻と診断された。中條-西村症候群の鑑別のため、遺伝子検査を提出したが陰性であった。【考察】長期観察が可能であった、難治性の消化管出血および動静脈瘻を呈した若年性皮膚筋炎Banker型の症例を経験した。本症例は多彩な症状を示しているが、消化管出血と血管炎所見は相関せず、病勢の予測が困難であった。本症例のようにBanker型は病初期からの積極的な治療が必要と考える。

## O-75 血漿交換と早期の免疫抑制療法により速やかに炎症を沈静化し得た劇症型若年性皮膚筋炎の一例

○服部 成良<sup>1</sup>、山崎 和子<sup>2</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、桃井 貴裕<sup>1</sup>、櫻井 のどか<sup>1</sup>、野澤 智<sup>1</sup>、  
菊地 雅子<sup>1</sup>、原 良紀<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup> 埼玉医科大学総合医療センター 小児科

【背景】若年性皮膚筋炎（以下 JDM）はステロイドに対する反応が良好な Brunsting 型、全身の血管炎と消化管潰瘍により予後不良な Banker 型、急激な筋力低下と筋痛を認め、CK 値が数万 IU/L に達する劇症型の 3 つに分類される。特に劇症型は尿細管障害から急性腎不全を来するため適切な治療が必要となる。今回、劇症型 JDM に対して血漿交換と早期の免疫抑制療法を施行し、速やかな炎症抑制が可能であった例を経験した。文献的考察を含めて報告する。

【症例】症例は 13 歳の女兒。入院約 2 週間前より大腿部の筋痛と顔面の紅斑を認め、その後に歩行困難が出現した。前医を受診し、CK:30094 IU/L と著増しており、MRI では両側大腿部に T2WI 高信号域を認めた。筋生検・皮膚生検を施行され、入院 3 日目に当院に転院搬送となった。特徴的な皮疹と筋症状、筋原性酵素の上昇、MRI 所見から JDM として治療を開始した。ミオグロビン高値であり、片腎であることも考慮して同日より血漿交換を 5 日間行った。ステロイドパルス療法は 2 クール行い、早期にシクロホスファミドパルス療法（以下 IVCY）を導入した。後療法としてプレドニゾロン（以下 PSL）の内服を行い、ミコフェノール酸モフェチル（以下 MMF）を併用した。筋把握痛や筋力低下は改善し、筋原性酵素は入院 50 日目に正常化した。IVCY を 4 クール施行し、入院 78 日目に退院となった。IVCY は合計 10 クールで終了とし、現在は PSL と MMF で良好にコントロールできている。

【考察】本邦の劇症型 JDM の症例報告は多くないが、検索し得た報告によるとステロイドパルス療法やシクロホスファミドの併用、持続血液濾過透析などが行われている。今回の症例に関しては血漿交換とステロイドパルス療法に加えて早期に IVCY を導入したことが、炎症抑制の鍵であったと考えられた。また、劇症型 JDM の治療反応性や予後に関しては今後も症例の蓄積が必要であると思われた。

## O-76 腹痛・嘔吐を初発症状に発症し診断に至った SLE（ループス腸炎）の 8 歳女兒例

○浦木 諒<sup>1,2</sup>、松村 未希<sup>3,4</sup>、菊地 広朗<sup>1</sup>、澤井 孝典<sup>1</sup>、森下 祐介<sup>2</sup>、石原 正行<sup>1</sup>、  
大石 拓<sup>1</sup>、山本 雅樹<sup>1</sup>、谷口 義典<sup>5</sup>、坂本 浩一<sup>6</sup>、藤枝 幹也<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 高知大学 医学部 小児思春期医学講座、<sup>2</sup> 国立病院機構 高知病院 小児科、

<sup>3</sup> 高知赤十字病院、<sup>4</sup> 静岡県立こども病院、<sup>5</sup> 高知大学 医学部 内分泌代謝・腎臓内科、

<sup>6</sup> 高知大学 医学部 第一外科

【はじめに】ループス腸炎（LE）は、腸管腹膜の血管炎が主な病態と考えられており、SLE の臨床的活動性に一致して発症する疾患とされる。腹痛や嘔吐、下痢などの消化器症状が症状として挙げられるが、SLE の経過の中で診断されることが主である。これらを初発症状として発症した LE は成人例でも報告が少なく、小児ではさらにまれである。今回我々は、腹部症状のみで発症し、外科疾患が疑われた小児例を経験したので報告する。【症例】8 歳女兒【主訴】嘔吐、腹痛【家族歴】母：関節リウマチ、甲状腺機能低下症【現病歴】嘔吐を主訴に近医受診し、感染性胃腸炎と診断された。頻回の嘔吐が改善しないため第 5 病日に前医入院となり、絶食の上輸液で経過観察されていた。同日から間欠的腹痛が増強し、腹部 CT で著明な腹水を認めたため第 7 病日に当科紹介された。CT で絞扼性イレウスを疑い試験開腹を行ったが腸管壊死はなく、小腸の広範な浮腫と漿膜炎が認められたのみであった。【初診時所見】WBC 15,200/ $\mu$ l (Ly 18.0%)、CRP 0.6mg/dl、CH50 34.4 U/ml、C3 64.6 mg/dl、C4 7.5 mg/dl、抗核抗体 2560 倍、抗 ds-DNA IgG 抗体 170.5IU/ml、尿蛋白陰性【経過】抗核抗体陽性、抗 ds-DNA 抗体陽性、軽度の低補体血症などから LE と診断し、第 11 病日から PSL1 mg/kg/日静注を開始した所、腹水は速やかに減少し、腹痛などの症状も改善した。PSL1mg/kg/日内服に変更し、第 27 病日に退院した。現在、PSL 漸減しとミゾリビン併用で寛解を維持している。【考察】腹痛を契機に外科的疾患が疑われた LE の 8 歳女兒例を経験した。小児科領域で、嘔吐や腹痛などを症状とする疾患は多くあるが、本症例では診断に苦慮し、小腸浮腫を手掛かりに鑑別を進め診断に至った。腹部症状を初発とした小児例は少なく、興味深い症例として、これまで報告されたループス腸炎の例をまとめ、併せて報告する。



## O-77 ミコフェノール酸モフェチルにより寛解を維持している再発性lupus腸炎の1例

○能登 孝昇、米沢 龍太、山田 隆太郎、吉田 圭、香山 一憲、稲毛 康司、高橋 昌里  
日本大学 医学部附属板橋病院 小児科学小児科学分野

【はじめに】lupus 腸炎は、全身性エリトマトーデス（SLE）の稀な合併症であり、腸管穿孔から致命的経過をたどることもある注意すべき病態である。混合性結合組織病（MCTD）の既往があり、17歳時よりlupus 腸炎を頻回に繰り返し、ミコフェノール酸モフェチル（MMF）の導入により経過良好となった症例を経験したので報告する。

【症例】17歳男児。11歳時にSLEと強皮症の所見を呈し、抗U1-RNP抗体陽性からMCTDと診断され、当科外来でフォローアップ中であった。17歳になり、数か月毎に発熱、腹痛、下痢、嘔吐を認め、その都度身体所見、血液検査所見、腹部CT所見からlupus 腸炎と診断し、計5回入退院を繰り返した。服薬コンプライアンスは良好で、prednisolone（PSL）のほかazathioprine、mizoribine、tacrolimus等の免疫抑制剤で管理をしていた。3回目の入院前に、身体所見、血液検査所見が増悪したためMMFを少量から開始した。その後もlupus 腸炎の再燃があり、入退院を繰り返したため、MMFを増量して対応したところ、5回目の入院以降は症状の再燃なく、現在に至っている。

【考案】SLEの消化器症状の合併率は成人発症の場合8-40%と報告されているが、小児例でのlupus 腸炎の合併率の報告はなく、稀な病態と思われる。lupus 腸炎は身体所見や腹部造影CTにより比較的容易に診断され、またsteroid responsiveであるものの、しばしば再発を繰り返し、ときに消化管穿孔を来し重篤な経過をたどるとされる。本症例では、いずれの入院においても血中D-dimer値の上昇を認め、病勢の判断に有用であった。MMFは他の免疫抑制剤と比較し副作用も少なく、特にlupus 腎炎での使用報告が多い。本症例のように他の免疫抑制剤で再発予防が困難なlupus 腸炎のコントロールに対し、本剤が有効であると思われた。

## O-78 全身性エリトマトーデスの経過中に病勢の悪化を認めずマクロファージ活性化症候群様の病態を示した1例

○北川 好郎、名古 希実、早川 朋人、武藤 太一郎、近藤 良子、倉橋 宏和、  
鬼頭 敏幸、奥村 彰久  
愛知医科大学 小児科

【はじめに】全身性エリトマトーデス（SLE）にマクロファージ活性化症候群（MAS）を合併することはよく知られている。原疾患の活動性が高い時に発症し、治療に難渋することが多い。今回我々はSLEの病勢がコントロール出来ている患児がウイルス感染を契機にMAS様の病態を示した1例を経験した。【症例】11歳の男児。平成25年1月（9歳時）に発熱、紅斑にて発症した。初発時の腎生検ではISN／RPS分類でII型であり、口唇生検にてシェーグレン症候群も合併していた。ステロイドパルス療法後にプレドニゾロン（PSL）およびアザチオプリン（AZP）にて維持療法を行っていた。PSLは3ヶ月前に7.5mgに減量し、AZPは2mg/kgを継続していた。定期受診時に白血球減少を認め、翌日から発熱を認めた。当初は血球減少以外の所見を認めていなかったが、1週間ほど発熱を認めた後、フェリチン・LDH・尿中 $\beta$ 2MGの増加を認めた。骨髓検査を施行したところマクロファージが7%と増加し、血球の貪食像を認めた。MASの病態と考えパルミチン酸デキサメタゾンパルス療法を施行したところ速やかに改善した。経過中、抗dsDNA抗体を含め病勢悪化を示唆する所見は認めなかった。【考察】SLEに合併するMASは抗リンパ球抗体が陽性となったり、血清TNF- $\alpha$ が増加するといった報告がある。今回の症例は血清IL-6、Neopterinの増加を認めたが、TNF- $\alpha$ の増加は認めなかった。EBVやCMV、HHVの再活性化も認めず、一般的なウイルス感染に罹患したことにより惹起した反応と考えた。SLEの免疫抑制治療中に認めた反応であり、このような患児が遷延する発熱を認めたときに鑑別として考えなければならない病態であると考えたため、報告する。

## O-79 急性膵炎によるWalled-off pancreatic necrosis (WOPN) の治療に難渋したSLEの一女児例

○佐藤 美紀<sup>1</sup>、佐藤 智<sup>1</sup>、横山 麻里亜<sup>1</sup>、加藤 幸子<sup>1</sup>、高橋 英城<sup>1</sup>、千代反田 雅子<sup>1</sup>、南部 明華<sup>3</sup>、大石 勉<sup>3</sup>、川野 豊<sup>3</sup>、糸井 隆夫<sup>2</sup>、河島 尚志<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 東京医科大学 小児科学分野、<sup>2</sup> 東京医科大学 消化器内科学分野、

<sup>3</sup> 埼玉小児医療センター 感染免疫学分野

【目的】全身性エリテマトーデス (SLE) における急性膵炎合併例の報告は比較的稀である。重症急性膵炎は予後不良であることも知られている。さらに近年、急性膵炎後の合併症に Walled-off pancreatic necrosis (WOPN) という疾患概念が定義された。今回我々は、SLE 初期治療時に急性膵炎を合併し、その後 WOPN を来し治療に難渋した一例を経験したため報告する。【症例】13 歳女児。2013 年 8 月、関節痛が出現した。9 月上旬より 38 度台の発熱と蝶形紅斑、口内炎が出現したため他院紹介入院となった。入院時検査所見は、白血球 3300/ $\mu$ l、Hb9.6g/dl、PLT 12.1 万/ $\mu$ l、AMY 97  $\mu$ g/dl、IgG 2478mg/dl と上昇、抗核抗体 2560 倍、抗 ds-DNA IgG 抗体 168AU/ml、抗 Sm 抗体 16.1 と自己抗体の高値、C3 16mg/dl、C4 2mg/dl、CH50 10U/l と低補体血症を認め、SLE と診断した。また、抗カルジオリピン抗体、ループスアンチコアグラント、抗カルジオリピン- $\beta$ 2 グリコプロテイン I 複合体抗体は陰性で抗リン脂質抗体症候群は否定的であった。ステロイドパルス 2 日目より急性膵炎を併発した。禁飲食とし、蛋白合成阻害剤、各種抗生剤、抗真菌剤投与するも膵炎は改善しなかった。腹部 CT 所見より急性壊死性膵炎と巨大膵膿瘍を認めた。左右下腹部ドレーンを留置、膵管ステント留置後も治療に難渋したため、当院転院となった。経過および画像所見から急性膵炎後の WOPN と診断した。WOPN に対する治療として、本症例では壊死が広範囲に及んでいたため外科的切除は不可能と判断し、経皮・経十二指腸的ステント挿入後に内視鏡によるネクロセクトミーを施行した。計 5 回のネクロセクトミーにより、腹部症状の改善を認めた。SLE に関しては経口 PSL に MMF を併用することで再燃なく経過している。【結論】SLE 初期治療時に急性膵炎を合併し、急性膵炎後 WOPN の治療に難渋した一例を経験した。SLE に合併する急性膵炎の報告は比較的稀である。また、WOPN は急性膵炎後合併症として近年定義された疾患概念であり、今後小児科領域でもその重要性が広がることが予測される。文献的考察を含め報告する。

## O-80 頻回再発型ネフローゼ症候群の治療中に発症したと考えられたベーチェット病の男児例

○清水 順也<sup>1</sup>、尾嶋 有美<sup>2</sup>、土屋 弘樹<sup>1</sup>、服部 真理子<sup>1</sup>、兵頭 勇樹<sup>1</sup>、藤永 祥子<sup>1</sup>、浦山 建治<sup>1</sup>、山邊 陽子<sup>1</sup>、古城 真秀子<sup>1</sup>、金谷 誠久<sup>1</sup>、白神 浩史<sup>1</sup>、久保 俊英<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 小児科、

<sup>2</sup> 独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 眼科

【症例】13 歳男児【既往歴】鰯アレルギー、アレルギー性結膜炎【現病歴】6 歳時にネフローゼ症候群 (以下 NS) を発症した。頻回再発となり腎生検で微小変化型の診断後、7 歳時よりミゾリビン (以下 MZ) 通常量併用を開始した。しかし再発を繰り返し 8 歳時に MZ 高用量療法にしたところ再発はなくなった。そのころから口内炎を繰り返していた。11 歳時に MZ を半年間で漸減中止したが NS の再発は認めていない。13 歳時に、眼球結膜充血、左眼の視界がぼやけるとの主訴で近医眼科受診し、ぶどう膜炎の診断でステロイド点眼されるも改善なく、当院紹介となった。【身体所見】身長 152.8cm、体重 44.1kg、血圧 115/79、胸腹部異常所見なし、両側眼球結膜軽度充血あり、口腔内アフタなし、外陰部潰瘍なし、リンパ節腫脹なし、皮疹なし、関節に有意な所見なし【検査】血液検査: WBC 8500/mm<sup>3</sup>、Hgb 13.6g/dl、PLT 35.3 万/mm<sup>3</sup>、ESR 34mm/h、CRP 0.20mg/dl、TP 7.6g/dl、Alb 3.8g/dl、LDH 204IU/l、UN 16mg/dl、Cr 0.63mg/dl、T-cho 146mg/dl、IgG 1630mg/dl、IgA 300mg/dl、IgM 140mg/dl、IgE 3048IU/ml、C3 145mg/dl、C4 24mg/dl、ANA 40 倍 (speckled)、ACE 15.2 U/L、針反応陰性、HLA-B51 陽性、尿検査: 蛋白 (-)、潜血 (-)、 $\beta$  2mg 63  $\mu$ g/l、眼科: 汎ぶどう膜炎の所見あり【経過】視力障害が懸念されたためプレドニゾロン内服治療を開始され、ぶどう膜炎は小康状態となり、プレドニゾロンは 1 か月で漸減中止した。約 1 か月後に皮疹の出現と共にぶどう膜炎が再燃し、臨床経過などからベーチェット病と診断した。ステロイドの後部テノン氏嚢内下注射を行い、コルヒチン内服を開始し、コントロールできている。【考察】NS、あるいは MZ 投与とベーチェット病との関連の報告はみあたらないが、ベーチェット病発症のメカニズムを検討するうえで興味深いと考えられるので報告する。

## O-81 手足口病により増悪したベーチェット病の1例

○渡邊 薫、池田 早希、野村 滋、檜佐 香織、鹿間 芳明、今川 智之  
神奈川県立こども医療センター 感染免疫科

ベーチェット病は、反復性口内炎や結節性紅斑、外陰部潰瘍などの皮膚粘膜症状およびぶどう膜炎などの症状を増悪と寛解を反復する慢性炎症性疾患である。小児ベーチェット病は成人例に比して、消化器症状が多く、皮膚症状、外陰部潰瘍、眼症状が少ないとされている。今回ベーチェット病と診断された。ベーチェット病の診断基準や小児発症のベーチェット病の特徴などを含む文献的考察を加えて報告する。症例は12歳4か月の女兒。2014年2月より発熱と咽頭痛が出現し、その後外陰部潰瘍を認めた。外陰部潰瘍の増悪のため精査目的にて当院に紹介された。ヘルペスウイルス感染症など感染症の検査などを行なったが陰性で、抗リン脂質抗体など自己抗体検査陰性であった。さらにHLA-A26が陽性であったことから小児ベーチェット病が疑われた。ロキソプロフェンによる鎮痛コントロールで症状の改善を認めたが、同年4月発熱と下肢・臀部・上肢に発赤を伴う皮疹が出現したため、4月3日当科を受診した。掻痒感を伴った、一部水疱形成と発赤を認める丘疹を認め、手足口病の臨床診断となり対症的にステロイド外用、抗ヒスタミン薬内服にて経過観察となった。その後手足の皮疹の改善を認めたが、1週間後より皮疹の出現と外陰部潰瘍と口腔内アフタの再燃を認めた。不全型ベーチェット病の診断となった。排尿時痛による排尿困難を認めたため尿道カテーテル留置と外陰部潰瘍の洗浄と外用治療を行った。ステロイド治療を考慮したが症状の改善を認めたため経過観察とし、その後コルヒチンの内服を開始した。退院後コルヒチン内服継続を行い症状の再燃なく経過している。今回、手足口病の発症を契機として皮膚症状と口腔内アフタ、外陰部潰瘍を認めベーチェット病の再燃を来したと考えられた。ベーチェット病はウイルス感染症、歯科治療、疲労、寒冷などの様々な原因で増悪するとされており、本疾患経過中の感染症により再燃を来すことを注意すべきである。

## O-82 発熱と結節性紅斑を主訴に来院し、ベーチェット病の主要4症状を認めて診断に至った思春期女兒の一例

○梅津 有紀子、福島 崇彰、矢尾板 久雄、新関 昌枝、金城 学、鈴木 豊  
八戸市立市民病院 小児科

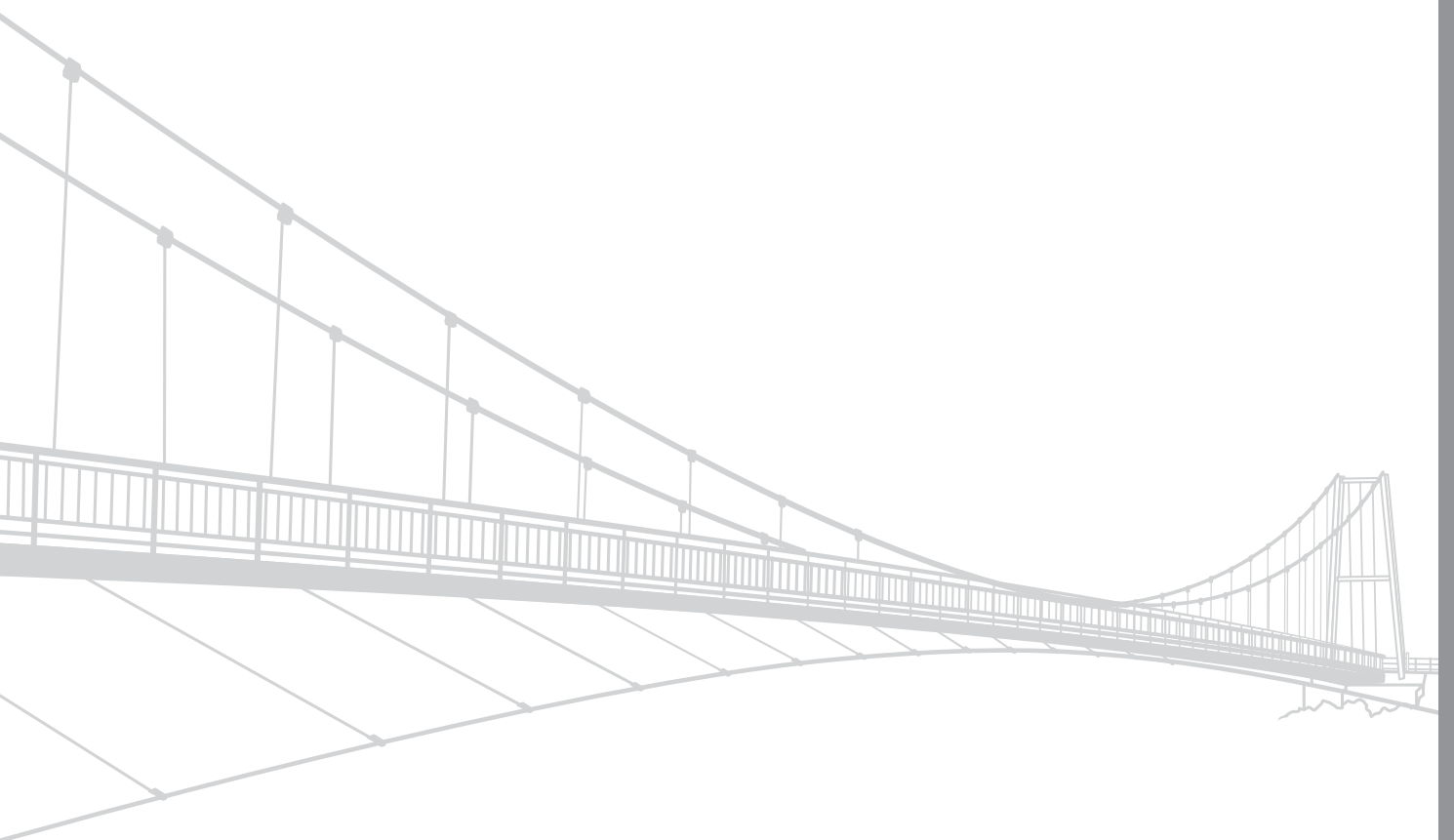
ベーチェット病は口腔粘膜の再発性アフタ病変、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍を主症状とする原因不明の全身性炎症性疾患である。口腔内アフタや外陰部潰瘍で発症し、再発と寛解を繰り返して確定診断までに数ヶ月から数年を要することが多いとされている。今回我々は原因不明の発熱と紅斑で発症し、当初より主要4症状を認めたためベーチェット病と診断し治療を行った思春期初発例を経験したのでこれを報告する。【症例】13歳女性【主訴】発熱 下腿有痛性紅斑【現病歴】3日前に発熱と両下肢の有痛性紅斑が出現した。近医よりナプロキセンを処方されたが軽快せず当院紹介となった。【家族歴】母親が先天性白内障【入院時現症】眼球結膜充血、口腔内アフタ性病変、両側下腿に多数の有痛性紅斑と背部、前胸部に毛囊炎様の丘疹を多数認めた。左肘・両膝関節の自発痛があるが関節腫脹や発赤、熱感はなし。左大陰唇の腫脹および小陰唇に10mm大の潰瘍を認めた。【検査所見】WBC 9200 /  $\mu$ l、CRP 6.2 mg/dl、赤沈（1時間値）62 mm、RF 4 IU/ml。針反応は陰性。両側虹彩炎を認めた。【入院後経過】イブプロフェン内服およびステロイド外用で解熱鎮痛をはかったが効果なく39度台の高熱と激しい外陰部の疼痛を訴え、ロキソプロフェンとコルヒチンを追加したが無効であった。左大陰唇が著明に発赤、腫脹しており血管炎の関与が疑われた。ステロイド剤の全身投与が必要と考えプレドニゾロン（PSL）45 mg/dayを静注で投与開始した。翌日には解熱し、自制困難であった外陰部痛は急激に改善した。また数日後には関節痛と皮疹も消退し、入院9日目の眼科診察では前房の炎症所見が消失していた。外陰部の潰瘍も瘢痕形成することなく治癒した。PSL 30 mg/dayまで漸減し、症状の再燃を認めず日常生活が可能な状態となったため入院17日目に退院した。入院時の検査でウイルス抗体価からはHSV-1、HSV-2、ムンプスは未感染、VZV、EBVは既感染と考えられた。現在退院後1ヶ月を経過し、PSLを減量中であるが寛解状態を維持している。なお齲歯が2本認められたため歯科治療を行っている。



# 一般演題

## ポスター発表

(○は発表者です)





## P-1 抗CCP抗体陽性多関節型若年性特発性関節炎の同胞例

○岡藤 郁夫、檜林 成之、田中 裕也、鶴田 悟  
神戸市立医療センター中央市民病院 小児科

若年性特発性関節炎（JIA）の同胞例は稀である。北米では米国 NIH が支援して米国およびカナダにおける JIA の同胞例を集積したコホート（Affected Sibpair Registry: ASR）が存在し、臨床像などの解析を行っているが、本邦での JIA 同胞例の実態は明らかでない。この度われわれは、抗 CCP 抗体陽性多関節型 JIA の同胞例を経験したので報告する。症例 1（18 歳女児）主訴：視力障害・発熱病歴。3 歳 9 ヶ月時に主訴精査目的で入院し、多発性硬化症（MS）の診断で加療。mPSL パルス療法で軽快するが、後療法の PSL を減量すると再燃を繰り返していた。4 歳 1 ヶ月より関節痛（膝・足）が現れ、他の関節にも進展。RF 陽性多関節型 JIA の診断で MAP 療法開始するも関節炎コントロール不良。13 歳時に抗 CCP 抗体および抗 AQP4 抗体陽性が判明。MS ではなく、視神経脊髄炎（NMO）に合併した抗 CCP 抗体陽性 RF 陽性多関節型 JIA と確定診断。15 歳より TCZ 開始して関節炎コントロール良好となる。症例 2（15 歳男児）主訴：発熱・関節痛・病歴。1 歳 10 ヶ月時に主訴精査目的で入院。関節炎はなく抗菌薬 10 日間内服で症状軽快したが、この時の血液検査で RF 陽性を確認していた。2 歳 0 ヶ月になり関節炎が顕著となり、RF 陽性多関節型 JIA と診断し、MAP 療法開始するも関節炎コントロール不良。9 歳時に抗 CCP 抗体陽性が判明。10 歳より ADM 開始して関節炎コントロール良好となる。症例 2 で先行して ADM を使用して効果を認めていたが、症例 1 は NMO を合併しており TNF 遮断薬は使用できなかったため TCZ を使用して、双方とも CRM（clinical remission on medication）を維持している。ASR での報告と同様に双方の病型および罹患関節部位は一致しているが、発症時期は異なっている。欧米からの報告にある抗 CCP 抗体陽性 RA および JIA に関連のある HLA-DR4 は双方とも認められなかった。

## P-2 難治性の皮疹症状が先行した多関節型若年性特発性関節炎の1例

○扇原 義人<sup>1,2</sup>、江波戸 孝輔<sup>1</sup>、緒方 昌平<sup>1</sup>、前島 英樹<sup>3</sup>、坂東 由紀<sup>1,4</sup>、天羽 康之<sup>3</sup>、  
石井 正浩<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 北里大学医学部小児科、<sup>2</sup> 海老名総合病院小児科、<sup>3</sup> 北里大学医学部皮膚科、

<sup>4</sup> 北里大学メディカルセンター小児科

【背景】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）で発熱に伴う皮疹症状を経験するが、多関節型（pJIA）で著しい皮疹症状を伴うことは少ない。皮疹症状が遷延した後に関節症状が増悪し pJIA の診断に至った症例を経験した。【症例】9 歳 4 か月女児。7 歳 4 か月頃より軽度の下肢関節痛を認めたが成長痛と診断、また四肢を中心とした全身の掻痒感を伴う紅斑を認め抗アレルギー剤を処方されたが改善なく、37 度台の微熱を伴っていた。7 歳 11 か月当院皮膚科紹介され皮膚生検を施行、また同時期より下肢関節の疼痛が増悪し歩行困難となり当科紹介となった。両側手、膝、足関節に疼痛著明、造影 MRI で滑膜増生・関節液貯留所見あり関節炎を認めた。ANA・RF・抗 CCP 抗体陰性、MMP3 598ng/mL、ESR 60mm/h、Ferritin 264ng/mL、CRP 4.1mg/dL。皮膚病理は真皮浅層脈絡周囲に好中球および好酸球の浸潤を認めた。RF 陰性 pJIA の診断で MTX、NSAID、PSL（MAP）を開始した。その後も皮疹の改善を認めず、MMP3 1017 ng/mL と関節炎所見の増悪を認めたため MAP 開始後 3 か月で Adalimumab を導入した。導入後より速やかに皮疹・関節症状の軽快を認め現在まで維持している。【考察】JIA における皮疹の発症と関節炎の発症は通常同時期であるが、1～2 割の症例で皮疹症状が先行し関節症状が出現するまでの期間は長い症例では数年と報告される。さらに sJIA ではほぼ全例で皮疹がみられるが、pJIA において通常皮疹は見られない。本症例の皮膚の病理所見はリウマトイド疹に見られる非特異的な難治性の蕁麻疹様紅斑であり、関節症状が顕著になるまで診断に苦慮した。臨床症状の推移を十分に検討し、診断・治療方針の選択を検討すべきである。

### P-3 若年性特発性関節炎に対するMTX治療に関する実態調査

○清水 正樹、中岸 保夫、井上 祐三朗、梅林 宏明、笠井 和子、金子 詩子、  
菊池 雅子、木澤 敏毅、北川 好郎、久保田 知洋、鈴木 一雄、橋本 邦生、  
原 良紀、安村 純子、山崎 雄一  
中堅小児リウマチ医の会

【はじめに】MTXは、JIAにおける関節炎に非常に有効な薬剤であり、国際的にも標準的な治療薬として使用されている。欧米での推奨初回投与量は1週間に1回10mg/m<sup>2</sup>とされ、効果不十分の場合、20mg/m<sup>2</sup>まで増量して投与されることもある。内服は食事の影響を受けるため、空腹時投与が望ましいとされている。また、MTXの効果の評価には9-12か月の投与が必要であると報告されている。一方、わが国では、2008年のJIAへの保険適応拡大前には、低用量で使用されてきた経緯があり、現在も添付文書では、1週間単位の投与量を4～10mg/m<sup>2</sup>とし、1週間単位の投与量を1回又は2～3回に分割して経口投与すると記載されている。これらのことから、MTXの初期投与法、効果判定の時期、中止の基準などは各施設や医師の経験により一定していないことが予想される。今回我々は標準治療法の確立に向け、MTXに関する実態調査をおこなったので報告する。【方法】小児リウマチ研修施設および各地方の中核となる大学病院やこども病院において、小児リウマチ専門外来診療を行っている15名の小児リウマチ専門医を対象としてMTX治療に関するアンケート調査を行った。【結果】治療法については、週1単回投与が共通した方法となっており、10mg/m<sup>2</sup>より低用量で開始され、10mg/m<sup>2</sup>を目標に1-2週ごとに、2mg程度ずつ増量されることが多かった。葉酸の併用や食前/食後投与については、ばらつきがあった。副作用については、嘔気の頻度が高く、内服コンプライアンスが問題となっていた。効果判定については、治療開始後3ヵ月と比較的早期に判定が行われていた。減量中止については、その判断の時期、方法にとも最もばらつきが目立っていた。【結語】今回の調査から、MTXの投与法、減量中止の方法など、各施設、医師間でまだ比較的大きなばらつきがあることが明らかになった。今後MTXの適正な標準治療法の確立に向け、全国的な調査とともに、それを基礎材料とした全国規模の多施設共同によるRCTの実施が望まれる。

### P-4 当院における小児期発症内眼炎の診療経験

○大内 一孝<sup>1</sup>、多田 玲<sup>2</sup>、中野 由起子<sup>2</sup>、丸山 和一<sup>2</sup>、永田 健児<sup>2</sup>、  
加藤 明子<sup>2</sup>、関山 有紀<sup>2</sup>、細井 創<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>京都府立医科大学 小児科、<sup>2</sup>京都府立医科大学 眼科

【目的】内眼炎は、全身性の免疫・炎症性疾患の眼病変であることが多いものの、原疾患が明らかでない分類不能例も少なくない。一般に、小児例は若年性特発性関節炎を基礎に持つものが多いと言われ、小児科が併診することが多い。今回我々は、眼科と共に診療した小児期発症の内眼炎13例の経験を報告する。

【対象】平成20年以降の6年間で、当科と眼科で併診した小児期発症の内眼炎13例

【結果】男児が7例、女児が6例であり、発症年齢の平均は8歳、当科受診時年齢は8歳であった。眼科から小児科に紹介となったのは13例中10例(77%)であり、内眼炎の病型は、前部内眼炎3例、後部内眼炎2例、汎内眼炎8例であり、眼外症状を伴うのは9例(69.3%)であった。疾患別では、サルコイドーシス1例、ベーチェット病3例、Vogt-小柳-原田病2例、多関節型若年性特発性関節炎1例、分類不能6例であった。点眼以外の治療を当科で行った症例は9例(69.3%)であり、うち3例(ベーチェット病2例とVogt-小柳-原田病1例)に生物学的製剤を投与した。ベーチェット病の1例は汎内眼炎で、シクロスポリン抵抗性でステロイド依存状態にあったためインフリキシマブを導入し、眼所見は著明に改善した。もう1例のベーチェット病症例は、HLA-A26陽性の汎内眼炎症例で、前医での治療に抵抗し、進行した状態で初診したためすぐにインフリキシマブを導入した。3例目は汎内眼炎に皮膚色素脱失を合併したVogt-小柳-原田病の症例で、ステロイド、シクロスポリン、メソトレキセート投与後、内眼炎に伴う脈絡膜新生血管に対してベバシズマブの眼内単回投与を行った。現在、内眼炎は軽快傾向にある。

【考察】眼科と共に診療した小児期発症の内眼炎のうち、確定診断がついた症例は約半数で、残りの半数は分類不能であった。小児科の果たすべき役割は、診断においては眼外病変の検索を行うことであり、治療においては支持療法の提案、生物学的製剤を含む免疫抑制剤の投与と有害事象のモニタリングを適切に行うことであると考えられた。

## P-5 関節型若年性特発性関節炎寛解期に発症したぶどう膜炎の1例

○矢島 周平<sup>1</sup>、田邊 芳樹<sup>2</sup>、高柳 文貴<sup>3</sup>、坂井 聡<sup>3</sup>、中村 雅博<sup>3</sup>、黒田 喜代子<sup>3</sup>、  
宮本 健<sup>3</sup>、西田 光宏<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 浜松医療センター 臨床検査科、<sup>2</sup> 浜松医療センター 眼科、<sup>3</sup> 浜松医療センター 小児科

症例は女性で、X年9月（10歳）右膝関節痛で発症。10月痛みが両肩・両股・両膝関節と右肘関節におよび、RF陰性であったが、MMP3:256、ヒアルロン酸:37とMRIの滑膜炎所見から、関節型若年性特発性関節炎（RF陰性多関節型）と診断した。眼科的には異常を認めなかった。両親の希望でナプロキセン＋プレドニゾン（PSL）1mg/kg/日で治療を開始したが、セカンドオピニオンの結果などより、その後MTX6mg/週も追加した。さらに、PSLを調節しつつMTXを8、10、12mg/kg/週と漸増。これで症状は落ち着き、X+3年8月以降は順調にPSLの漸減ができていた。しかし、X+4年6月末急性腸炎症状が遷延し、その後7月に発熱、左股・膝関節の腫脹・疼痛が激しくなり、再入院。炎症所見は著明高値でMMP3:108であった。後日MTXの退薬が判明した。トシリズマブを導入し、症状、検査所見ともに劇的に改善。その後の経過は極めて順調で、X+5年6月PSL中止、X+8年1月MTX中止としていた（JIAの治療は4週毎のトシリズマブ点滴のみ）。X+8年10月突然両側の眼痛が出現。眼科で両側ぶどう膜炎と診断された。眼科医より連絡を受け診察を行ったが、発熱なく、自覚的に関節症状を認めなかった。また、血液検査上も寛解状態を維持していた。ぶどう膜炎の治療は、ケナコルト局注1回と点眼で行われ、ぶどう膜炎は順調に改善。その後再燃を認めていない。また、JIAも落ち着いており、X+9年3月でトシリズマブも中止しているが、寛解状態を保っている。眼科医より、結核の除外とHLA-B検査の提案があり施行したところ、結核はT-スポット法で陰性であった。HLA（SRL）は、A2/A11、B27/B51で、今回発症したぶどう膜炎は、JIAによるものではなく、HLA-B27関連ぶどう膜炎であると診断された。HLA-B51ももっていたが、バーチェット病の所見は認めなかった。【結語】JIAの寛解期に発症したぶどう膜炎の診断には、JIA以外の原因検索も重要である。

## P-6 マクロファージ活性化症候群を発症し、血漿交換療法を要した全身型若年性特発性関節炎の1例

○安岡 竜平、田口 智英、福家 辰樹  
浜松医科大学 小児科

全身型特発性関節炎（sJIA）において、マクロファージ活性化症候群（MAS）は6.7～13%に合併する重篤な合併症である。免疫担当細胞の異常活性化と高サイトカイン血症が病態に強く関与していると考えられている。今回我々は、治療抵抗性で急速にMASへ進展したため、サイトカイン除去を目的とした血漿交換療法を施行した症例を経験した。経時的にサイトカイン（血中IL-6・IL-18、SRL社）を測定したので、臨床経過とともに報告する。症例:10歳女児。皮疹と関節痛を認め、前医より皮膚筋炎疑いで当院皮膚科紹介となり、精査目的で当科紹介となる。精査を施行したが皮膚筋炎を示唆する所見は乏しく、経過中に発熱とリウマトイド疹が出現しsJIAと診断した。骨髓検査で血液疾患を否定し、プレドニゾン（PSL）を開始した。その後フェリチン上昇（3000ng/ml）を認めたため、メチルプレドニゾンパルスとPSL後療法を追加した。その後もフェリチン上昇（18000ng/ml）を認めたため、MASを考慮しリポ化デキサメサゾン（Lipo-DEX）とシクロスポリン開始した。開始後もフェリチン（38000ng/ml）やLDH・AST・ALTが上昇（1163IU/L・477IU/L・933IU/L）したため血漿交換療法を追加した。2クール（計10日間）施行し改善を認めた。その後Lipo-DEXを減量してPSLに変更した。現在トシリズマブ（TCZ）を導入してPSL減量中であるが、寛解を維持している。サイトカインに関しては、来院時よりIL-6・IL-18は上昇（6.1pg/ml・12800pg/ml）しており、治療開始時にはさらに上昇（79.4pg/ml・48700pg/ml）した。血漿交換療法前にはIL-6は低下したがIL-18はさらに上昇（6.5pg/ml・20000pg/ml）した。血漿交換療法後は、IL-18も低下（40500pg/ml）し、TCZ導入後はさらに低値（191～399pg/ml）を維持している。結論:MASによる高サイトカイン血症に対して血漿交換療法が複数回必要であった重症例を経験した。臨床経過と特徴的皮疹よりsJIAと診断したが、過去の報告と同様にIL-18が上昇しており、診断に有用であると考えられた。今後もサイトカインを経時的に測定しながら、MASを含めた病勢評価に努めていく。



## P-7 マクロファージ活性化症候群発症時に辺縁系脳炎を併発した全身型若年性特発性関節炎の1例

○八代 将登<sup>1</sup>、野坂 宜之<sup>1</sup>、藤井 洋輔<sup>1</sup>、齋藤 有希恵<sup>1</sup>、塚原 宏一<sup>1</sup>、森島 恒雄<sup>1,2</sup>  
<sup>1</sup> 岡山大学病院 小児科、<sup>2</sup> 岡山労災病院

全身型若年性特発性関節炎（sJIA）では中枢神経症状を伴うことは稀であり、その多くは免疫抑制剤使用中の後頭葉可逆性白質脳症（PRES）である。sJIAに伴うマクロファージ活性化症候群（MAS）では中枢神経症状を来し得るが辺縁系脳炎を来した報告はない。今回、MAS発症時に辺縁系脳炎を併発したsJIA症例を経験したので報告する。症例は7歳女児。過去2回MASを発症。2回目発症時に当院へ紹介となり弛張熱、一過性紅斑および血清中サイトカイン上昇（IL-18 106773pg/ml、IL-6 246pg/ml）からsJIAと考えた。PSL 7mg/dayにて加療中。外来でのIL-18は5万～10万/pg/mlを推移していた。今回3回目のMASを発症。急激な経過でDICからショックへ進展し当院EICUにて加療。経過中に1分以内の全身性間代性痙攣を2回認めた。入院時の頭部MRI（DWI）にて両側海馬に対称性に高信号域を認めた。脳波では高振幅徐波やてんかん発射は認めなかった。MASに対しmPSLパルス療法を施行しDICおよびショックは改善したが、パルス後のPSL後療法（1mg/kg/day）中に意識障害が顕在化した。MRI上の海馬病変は残存し、脳波では徐波が出現したため、PSLを2mg/kg/dayに増量した。以降は徐々に意識レベルの改善を認めたが、MRI所見が持続し短期記憶障害が顕在化したため、mPSLパルス2クール目施行。以降、MRI所見・短期記憶障害ともにゆるやかに改善傾向にある。辺縁系脳炎には、ウイルス感染関連、自己抗体関連、自己免疫疾患関連などが挙げられる。本症例においては血清中・髄液中のヘルペス属（HSV、VZV、HHV6、HHV7）PCRを施行したが何れも陰性だった。髄液中の高グルタミン酸受容体抗体、髄液中IL-6、血清中抗リポソームP抗体は何れも陰性であった（血清中LGI1抗体、抗VGKC抗体検査中）。ステロイドと中枢神経所見に相関を認めるため、自己抗体が関与する辺縁系脳炎を懸念し原因検索中である。sJIAと辺縁系脳炎について文献的考察を加えて報告する。

## P-8 血漿交換療法で救命しえた薬剤性血球貪食性リンパ組織球症（HLH）と考えられた6歳女児例

○橋本 邦生、橋本 和彦、福永 啓文、本村 秀樹、森内 浩幸  
長崎大学病院 小児科

【症例】6歳女児 【既往歴】特記事項無し 【家族歴】HLHを疑わせる家族歴なし 【生活歴】成人で重症熱性血小板減少症（SFTS）患者が報告された地域に発症6日前に遊びに行っていた。

【現病歴】当院入院前日から発熱を認め、近医でセフジトレン（メイアクト<sup>®</sup>）、アセトアミノフェン（カロナール<sup>®</sup>）細粒を処方され内服していた。夜になり39℃台の発熱が持続し、10分以上持続する全身強直性けいれんを認めたため前医総合病院に搬送された。前医での血液検査でAST/ALT 9140/4840 IU/ml PT27%であったため劇症肝炎として肝移植を考慮し転院搬送された。

【現症・入院後経過】体温39℃～40℃台が持続。けいれんは認めなかったが意識はもうろうとしていた。皮疹は認めず、軽度の肝脾腫を認めた。当院の検査ではWBC3400/ $\mu$ l Plt13.8万/ $\mu$ lと血球減少をともっており、総ビリルビン1.8mg/dlと肝逸脱酵素の値に比し軽度上昇にとどまっていたこと、LDH 11040IU/ml、フェリチン50500 ng/ml、尿中 $\beta$  2MG 97850  $\mu$ g/l、Dダイマー 33.4  $\mu$ g/mlの異常高値を伴っていたことから、HLHと診断し、メチルプレドニゾロンパルス→デキサメタゾンパルミチン酸エステル、シクロスポリン持続静注、血漿交換療法を実施し救命できた。

【考察】基礎疾患についてはマルチプレックスPCRやSFTSウイルスを含めた各種ウイルスの検索、家族性HLHの検索、自己免疫性疾患の検索等を行ったが否定的な結果であった。有意な所見として、急性期～現在（発症2年3か月）経過までアセトアミノフェン（カロナール<sup>®</sup>細粒）DLST陽性が持続しており、アセトアミノフェンによる薬剤性HLHと考えている。なお急性期からPSL内服は全身型若年性特発性関節炎（sJIA）に準じ漸減し、1年2か月の経過で中止したが再燃は認めていない。後方視的にサイトカインプロファイルの検討（金沢大学清水先生）を行ったところ急性期では各種の炎症性サイトカインおよびサイトカイン誘導物質が上昇しておりHLHの状態として矛盾しなかったが、回復期を含めた検討ではsJIAのパターンとは異なっていた。HLHはあらゆる原因により発症する救急疾患である。時に致死的であり早期診断と治療が重要である。

## P-9 幼児期前期の子どもと家族に対してエタネルセプト在宅自己注射を外来で導入した一事例

○阿部 由香<sup>1</sup>、名古屋 祐子<sup>1</sup>、鈴嶋 由美子<sup>1</sup>、小畑 正子<sup>1</sup>、梅林 宏明<sup>2</sup>

<sup>1</sup>宮城県立こども病院 看護部、<sup>2</sup>宮城県立こども病院 総合診療科

【目的】若年性特発性関節炎の幼児期前期の子どもと家族に対する在宅自己注射導入からフォローアップのために外来看護師が行った関わりを振り返り、今後の課題を明らかにする。【方法】1) 対象:若年性特発性関節炎のためエタネルセプトの在宅自己注射を週2回開始した2歳男児とその家族。2) 情報収集および検討方法:平成26年2月～6月の診療録、検査結果、看護記録、注射指導評価表から子どもと家族の反応に関する情報を収集し考察した。【経過と考察】エタネルセプトの導入当初、母親は在宅注射に対して強い不安があり「医療者に注射してほしい」という思いを訴えた。そのため母親の不安を受容し、在宅への移行を無理に進めることはせず注射準備の練習のみ実施を重ねた。導入から1か月後に母親から「やってみようかな」と前向きな発言が聞かれたことから、その後注射実施の手技を獲得し在宅注射に移行することができた。移行できた背景には、1) 回数を重ねることで母親が自身の手技に自信が持てた、2) 注射による子どもの身体症状の改善が実感できた、3) 疾患や注射の方法は異なるが、血友病で在宅自己注射を行っている仲間の存在を母親に話すことで「自分だけではない」と心の支えを得ることができた、4) 注射指導評価表を使用しスタッフ間で統一した関わりを持つことで信頼関係の構築に努めた、といったことがあると考えられる。

子どもに対しては理解度に合わせて注射の必要性や方法を説明するとともに、注射後には子どもの頑張りを認めて十分に褒めるといった自己効力感を高めるための関わりを継続して行った。その結果、父親の手を借りながら座位で注射を受けることができるようになった。

今後、子ども本人への注射指導といった成長発達に合わせた支援が必要になると予測される。定期的に母親との情報共有を行うとともに、子ども本人の様子をアセスメントし、在宅自己注射が継続して行えるよう関わり続けていく必要がある。

## P-10 多職種の介入がアドヒアランスの改善に有効であった全身性エリテマトーデス (SLE) の1例

○三角 祥子、井出 智之、山出 晶子、富板 美奈子、星岡 明

千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科

【背景】慢性疾患の管理においては定期的な通院や服薬の遵守が重要であるが、様々な要因で治療の継続が困難となる例がある。今回、複雑な家庭環境を持つSLEの児に対して多職種による介入を行い、アドヒアランスの改善を図ることができたため、経過を報告する。【症例】12歳女児。6歳時にSLE発症、ループス腎炎4型(WHO分類)。フィリピン人の母と異父兄弟3人との5人暮らし。【現病歴】入院のうえ、mPSLパルス療法、IV-CYにて初期治療を行った。母は日本語が不自由で病気の理解に乏しく、面会も少なかった。入院が長期になるにつれて同室児や医療スタッフに対する問題行動が出現したため、CLS(Child Life Specialist)による心理的サポートを行った。MSW(medical social worker)の介入により生活保護を申請し、保健師による通院支援を依頼したが、退院後の外来受診は不定期であった。退院3ヵ月後に怠薬による副腎クリーゼを生じたが、アドヒアランスは改善せず、定期的な治療の継続が困難であった。8歳時に再度怠薬による病状悪化を認めたため、多職種(医師、看護師、MSW、学級担任、社会福祉課職員、子育て支援課・母子自立支援員、児童相談所職員、保健所職員)による個別支援会議を行い、学校での服薬管理、定期的な家庭訪問、通院の同行支援、公費給付などのサポートを依頼した。定期的な通院は可能となったが、10歳時に学校での問題行動が目立つようになり、怠薬による病状の悪化を認めた。入院治療については本人の同意が得られなかったが、MSWと共に本人の意向を踏まえた治療方針を検討し、キーパーソンとなる長兄への協力を依頼したことにより、内服継続が可能となった。現在は良好な疾患コントロールを維持できている。【考察】本症例は保護者の言語理解、療育環境、経済面など様々な問題を伴っており、アドヒアランスを改善させることが非常に困難であったが、MSWを中心とした多職種のサポートを得ることで疾患コントロールを改善させることができた。【結語】複雑な患者背景によってアドヒアランスが不良な患者では、医師のみの対応には限界があり、積極的に多職種との連携を図るべきである。

## P-11 成人移行期に経済的な理由によって治療継続が困難となったJIA患者の2例

○山出 晶子、井出 智之、三角 祥子、富板 美奈子、星岡 明  
千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科

【背景】小児期に発症した慢性疾患患者が成人する過程では様々な問題が生じうる。小児慢性特定疾患（小慢）の対象から外れることによって医療費の負担が急増することも大きな問題であり、特に高価な生物学的製剤を投与中のJIA患者では経済的な理由から治療の継続が困難となることがある。当院の2症例について経過を報告し、考察を加える。【症例1：20歳女性】4歳時にRF陽性多関節型JIAを発症。MTX、PSL、Ibuprofenにて治療を開始したが、MTXは副作用のため中止、ミゾリビン（MZ）、Ibuprofenにて治療を継続した。17歳時にアダリムマブ（ADA）を開始したが自己注射が困難となり、ゴリムマブ（GLM）に変更してからは病状が安定していた。高校3年生時に望まない妊娠が判明し、GLM、MZ、Ibuprofenを中止、本人・家族の希望により中絶手術を施行した。その後、JIAの症状を認めなかったことから治療再開に同意が得られず、無治療にて経過を観察していた。治療中断2ヶ月後に関節炎が再燃したため治療を再開したが、治療アドヒアランスは不良であった。その後、経済的な理由から20歳になった時点でGLMを中止せざるを得ず、内服薬のみにて治療を継続中である。【症例2：19歳女性】11歳時にRF陽性多関節型JIAを発症。MTX、PSL、Ibuprofenにて治療効果が不十分であったため、17歳時にトシリズマブ（TCZ）を開始した。以後、病状は安定し、TCZ、MTXにて治療を継続していたが、18歳で大学に入学した際に転居先の他県にて小慢の引き継ぎができず、医療費の助成が受けられなかったため、転居後も月1回当院への通院を継続していた。しかし、通院の負担が大きかったため、半年後に当院MSWを介して居住地の役所に相談したところ、小慢の引き継ぎが可能となった。現在は近医にて治療継続中である。【考察】生物学的製剤の導入により、JIAの予後は大きく改善した。しかし、成人移行期には経済的な負担が妨げとなり、治療の継続が困難となる可能性がある。十分な治療を継続し、より良い疾患予後を得るためには、患者家族に対する経済的な支援制度が必要である。【結語】JIAのキャリアオーバー患者に対する、公的な医療費支援制度の整備が望まれる。

## P-12 小児リウマチ性疾患患者の妊娠例の検討

○富板 美奈子<sup>1,2</sup>、有馬 孝恭<sup>2</sup>、山出 晶子<sup>1</sup>、井上 祐三朗<sup>2</sup>、森田 慶紀<sup>2</sup>、中野 泰至<sup>2</sup>、  
千葉 浩輝<sup>2</sup>、山出 史也<sup>2</sup>、山本 健<sup>2</sup>、井出 智之<sup>1</sup>、秋葉 靖<sup>1</sup>、三角 祥子<sup>1</sup>、  
星岡 明<sup>1</sup>、下条 直樹<sup>2</sup>

<sup>1</sup>千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科、<sup>2</sup>千葉大学大学院 医学研究院 小児病態学

【背景と目的】リウマチ性疾患において、妊娠は病態に影響することが多い。また、妊婦・授乳婦に使用できない治療薬剤も多く、治療の中断や、薬剤変更、ステロイド薬の増量を余儀なくされる場合もある。さらに、小児科通院年齢の患者の場合、本人や周囲が望まない妊娠であることも少なくない。そこで、小児科通院中の小児期発症リウマチ性疾患患者の妊娠例をまとめ、問題点を明らかにすることを目的とした。【対象と方法】1991年から2014年までに、千葉大学医学部附属病院小児科および千葉県こども病院アレルギー・膠原病科を受診し、内科移行前に妊娠した患者を対象とした。妊娠継続の有無とその理由、既婚・未婚、基礎疾患、妊娠時の年齢、治療内容の変更、病勢の変化、妊娠合併症などにつき、後方視的に情報収集した。【結果】24年間で妊娠した症例は16名、のべ妊娠回数は25回であった。このうち、人工中絶は9回、自然流産3回、出産12回、妊娠継続中1回であった。中絶の理由は「望まない妊娠」「社会的理由」であり、母体の病勢悪化を理由に中絶した例はなかった。初回妊娠時に既婚・婚約中は4例で、これらは全例妊娠を継続した。基礎疾患はシェーグレン症候群（SS）合併全身性エリテマトーデス（SLE）が5例、SS 4例、混合性結合組織病+SS 3例、若年性特発性関節炎 3例、SLE 2例、若年性皮膚筋炎+SS 1例である。初回妊娠時の年齢は16歳から28歳、10代は3例、20代前半が10例であった。妊娠により治療を変更あるいは一次中断した例は5例で、2例で病勢の悪化を認めた。胎児の子宮内発育不全を1例で認め、早産は3例、このうち27週1日980gで出生した1例は、児の当該内出血により後遺症を残した。【考察】問題点として、1）初回妊娠時はほとんどの症例が未婚、2）望まぬ妊娠で中絶にいたる例が多い、3）治療の中断や変更が必要となり、原疾患の悪化例もある、があげられる。これらのことから、少なくとも中学卒業時には本人に疾患および治療薬と妊娠の関係についておよび計画妊娠の必要性を説明し、また繰り返し説明していく必要があると考えられた。



## P-13 学校検尿で発見されたminimal mesangial lupus nephritisの一例

○横山 宏司、井上 美保子、高橋 俊恵、古宮 圭、深尾 大輔、池田 由香、  
原 茂人、儘田 光和、濱畑 啓悟、吉田 晃、百井 亨  
日本赤十字社和歌山医療センター 小児科部

学校検尿異常（血尿・蛋白尿）で来院した13歳女児。身体診察で蝶形紅班・凍瘡様発疹を認めた。既往歴・内服歴に特記すべきものはない。家族歴では母方祖母に自己免疫性肝炎・強皮症、母方曾祖母に膠原病（詳細不明）がある。尿蛋白 6.3g/day (0.15g/kg/day)、血清アルブミン 2.3g/dL とネフローゼ症候群を呈し、蝶形紅班・腎障害・抗核抗体（160倍）・抗Sm抗体 30.0（基準値 0～10U/mL）より全身性エリテマトーデス（SLE）と診断した。皮膚生検では表皮に interface injury とリンパ球 exocytosis が認められ、真皮では浅在部優位に血管周囲リンパ球浸潤が認められ SLE に合致する所見であった。免疫染色では IgG, IgA, IgM, C3 いずれも陰性であった。抗 ds-DNA 抗体 <10（基準値 <12 IU/mL）、抗 ss-DNA 抗体 70（基準値 <20 IU/mL）、C3 83.6（基準値 65～135 mg/dL）、C4 11.5（基準値 13～35mg/dL）、CH50 30.1（基準値 30～45）、クレアチニンクリアランス 117mL/min、Selective index 0.04。腎生検を施行したところ、光学顕微鏡で異常はなく、免疫染色で IgG (2+)、IgA (1+)、IgM（弱陽性）、C3 (1+)、Fibrinogen（弱陽性）、C1q (1+) であり、minimal mesangial lupus nephritis（WHO class1b）の結果であった。SLE において、腎炎は代表的な臓器病変であり、患者の 4～6 割が罹患するといわれる。ループス腎炎の治療方針、予後を考える上で腎生検の組織型は非常に重要である。組織型のなかで WHO class1b 所見を呈する症例は、生検施行ループス腎炎中 1～2% と稀で、その病態について不明な点が多い。今回経験した症例について文献的考察を交えて報告を行う。

## P-14 リウマチ性疾患合併母体より出生した児の特徴

○岸 崇之<sup>1,2</sup>、宮前 多佳子<sup>1,2</sup>、原 拓磨<sup>1,2</sup>、永田 智<sup>1</sup>、山中 寿<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> 東京女子医科大学 医学部 小児科、<sup>2</sup> 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター

【目的】リウマチ性疾患は妊娠中または出産後に母体の疾患活動性が増悪することがある。妊娠高血圧症の発症は、胎児の成長障害などの原因となる場合がある。また経胎盤移行する自己抗体により胎児・新生児に影響を及ぼす可能性があり、特に不可逆的な完全房室ブロックは注意を要する。当院におけるリウマチ性疾患合併妊娠例から出生した児の特徴を検討する。【方法】2011年1月から2014年6月の3年6か月間に東京女子医科大学病院で分娩した2601分娩のうち、母体リウマチ性疾患の記載があった45例（双胎3例）と、その児48例について、母体の原疾患、分娩週数、新生児の所見について後方視的に検討した。【結果】45例の母の出産時の平均年齢は34歳0か月で、2回以上の流産歴を8例（17.8%）に認めた。母体の原疾患の内訳（重複あり）は、SLE22例、関節リウマチ10例、シェーグレン症候群9例、抗リン脂質抗体症候群6例、強皮症5例、その他2例だった。母の抗体価は抗Ro/SS-A抗体陽性23例、抗La/SS-B抗体陽性5例であった。妊娠中のグルココルチコイド（GC）内服例は55.6%（25/45例）で、平均投与量はプレドニゾロン10.4mg（2-30mg/日）、メチルプレドニゾロン8.0mg（4-16mg/日）だった。ベタメタゾンを1例、シクロスポリンとタクロリムスをそれぞれ2例ずつ使用していた。児の平均在胎週数は36週3日（23週6日-41週1日）で、早産は42.2%（19/45分娩：超早産1例含む）だった。26例の正期産児のうち3例がSGAの基準を満たしていた。出生時体重の中央値は2,366g（508-3,676g）で、低出生体重児58.3%（28/48例）、超低出生体重児6.3%（3/48例）を含んでいた。母のGC内服例は平均在胎35週4日、出生時体重2,202gで、GC内服が在胎週数、出生時体重に影響している可能性があった。児の抗体価は抗Ro/SS-A抗体陽性21例、抗La/SS-B抗体陽性5例だった。房室ブロックを1例に認め、産科退院後に皮膚環状紅斑を1例、血小板減少を4例に認めた。【結論】早産、低出生体重児が多く、母のGC内服例でより顕著だった。母の疾患活動性などについて、今後さらなる検討が必要である。また、抗Ro/SS-A抗体・抗La/SS-B抗体陽性例では移行抗体が消失するまで小児科医による経過観察が重要である。

## P-15 全身性エリテマトーデスとシェーグレン症候群を合併したクラインフェルター症候群の1例

○脇口 宏之、下村 麻衣子、水谷 誠、長谷川 俊史、大賀 正一  
山口大学大学院 医学系研究科 小児科学分野

### 【はじめに】

クラインフェルター症候群（KS）において、全身性エリテマトーデス（SLE）を合併した報告は稀ではないが、シェーグレン症候群（SS）を合併した報告は稀であり、SLE と SS を合併した報告はない。今回我々は、免疫性血小板減少症（ITP）と膜性腎症（MN）で発症し、SLE と SS を合併した KS を経験したので報告する。

### 【症例】

13歳男児。出生時に尿道下裂を認めたため染色体検査を施行し、KS（核型 47, XXY）と診断した。当科入院1年前から鼻出血が遷延し、出血斑を認めたが、医療機関を受診せずに経過観察していた。5日前に紹介医を受診し、血液検査で汎血球減少を認めたため、精査加療目的に当科へ入院した。血液検査では血小板減少が著明であったが、白血球減少と貧血は軽度であった。また、補体低値、IgG 高値、テストステロン低値およびエストラジオール高値を認め、自己抗体は抗核抗体、抗 dsDNA 抗体、抗 SS-A 抗体および抗 SS-B 抗体が陽性、HLA 遺伝子型は DRB1\*1501 が陽性であった。尿検査では血尿と蛋白尿、MRI では耳下腺の腫大、salt and pepper appearance および脂肪変性、小唾液腺生検ではリンパ球の浸潤を認めた。精査の結果、SLE の分類基準と SS の診断基準を満たした。骨髓生検結果から ITP、腎生検結果から MN（ループスではない）と診断した。治療はプレドニゾロンの投与を開始した。反応性は良好であり、血小板減少、低補体血症および高 IgG 血症が改善し、抗 dsDNA 抗体、抗 SS-B 抗体、尿潜血および尿蛋白が陰性化した。MRI では耳下腺病変の改善傾向を認めた。プレドニゾロンを漸減したが、再燃を認めなかった。

### 【考察】

本症例の病態において、KS が根幹にあると考えた。HLA-DRB1\*1501 という遺伝的素因に低テストステロンと高エストラジオールが作用し SLE を発症、ITP を認め、また、何らかの要因で SS を発症、MN を認めたと推察した。

## P-16 小脳梗塞を発症し診断に至った抗リン脂質抗体症候群の一例

○中久保 佐千子<sup>1</sup>、植竹 公明<sup>2</sup>、小林 一郎<sup>1</sup>、高橋 悟<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>北海道大学病院 小児科、<sup>2</sup>帯広厚生病院、<sup>3</sup>旭川医科大学病院

抗リン脂質抗体症候群（anti-phospholipid antibody syndrome:APS）とは、習慣性流産や動脈系、静脈系の血栓症を反復する病態である。症例は6歳男児で頭痛と歩行時のふらつき、嘔吐のため他院に入院し、翌日歩行障害と嘔吐は改善し退院した。しかし、頭痛が持続するため退院3日後に近医脳神経外科を受診し、頭部MRIで小脳梗塞と診断された。当科に紹介入院した際には自覚症状はなかった。MRIでは右小脳半球に梗塞を認めたが、MRAに明らかな異常所見を認めなかった。退院後、症状はなかったが半年後のMRIフォローで右椎骨動脈の閉塞を発見した。初回当院入院時と半年後の検査で抗カルジオリピン抗体が持続高値のためAPSによる血栓症と診断した。本症例のように膠原病を合併しない小児のAPSは稀であり、治療法も確立されてはいない。小児APSは、成人に比べて血栓症の再発率が高い。早期の治療介入が必要なために、小児の脳梗塞の原因としてAPSは鑑別すべき重要な疾患である。

## P-17 小児期発症の劇症型中毒性表皮壊死症（Toxic Epidermal Necrolysis:TEN）の1例

○江波戸 孝輔<sup>1</sup>、紺野 寿<sup>1</sup>、藤本 まゆ<sup>1</sup>、扇原 義人<sup>1</sup>、安藤 寿<sup>1</sup>、緒方 昌平<sup>1</sup>、  
堀 智行<sup>2</sup>、小原 宏哉<sup>2</sup>、三井 純雪<sup>2</sup>、天羽 康之<sup>2</sup>、石井 正浩<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>北里大学医学部小児科、<sup>2</sup>北里大学医学部皮膚科

【はじめに】中毒性表皮壊死症（以下 TEN）は抗原感作に伴うケラチノサイトのアポトーシスを主とする遅発型過敏反応であり、急速な表皮壊死をきたす重篤な疾患である。小児期発症は全体の 10～20%と稀であり、劇症化と高い死亡率（20～40%）および後遺症をきたすことが知られている。本症例は発症 2 日で全身の表皮及び粘膜障害をきたす急速な経過を辿った。原因としてアデノウイルス感染症、溶連菌感染症、アセトアミノフェン、CDTR-PI の内服といった様々な原因が考えられた。【症例】生来健康な 6 歳の女児。発熱、眼脂を主訴に近医を受診。アデノウイルス抗原が陽性であり点眼薬、アセトアミノフェンの内服を処方された。夕方より四肢に紅斑が出現し速やかに全身へ波及し水泡形成を認めたために皮膚科を受診した。細菌性の中毒疹が疑われ CDTR-PI の内服を処方されたが、皮膚症状は増悪傾向で表皮剥離も認めており当院皮膚科へ TEN の疑いで紹介受診となった。ニコルスキー現象が陽性で全身に水泡形成、びらんを形成しており対表面積の 30%を超え TEN と診断し入院した。皮膚所見に対してステロイドパルス療法を開始した。脱水所見、皮膚の疼痛管理、食事摂取不可能な状態である事より全身管理を行った。追加療法として免疫グロブリンの投与も開始したものの効果に乏しく血漿交換療法（PE）を行った。PE 後は皮膚所見も改善傾向で大きな後遺症、合併症を残さず退院した。【考察】本症例は病初期より重症度スコアが高く、早期に PE を行うことで後遺症、合併症を残さず退院した。小児期発症例は劇症化する事が多く早期の治療介入が重要と考えられた。また、本疾患は薬剤性、感染症を含めた様々な原因が考えられる一方で、祖母にも類似のエピソードがあり遺伝子的素因が関与している可能性が示唆された。近年、TEN、過敏性反応症候群の発症と HLA アレル疾患感受性についての報告が散見される。本症例においても HLA のタイピングについて精査中であり、文献的考察を含め報告する。

## P-18 四肢末端痛を初発症状として発症した若年性皮膚筋炎の1例

○濱田 匡章、高木 久美子、中島 由翔、橋本 直樹、内田 賀子、渡邊 昭雄、井崎 和史、  
道之前 八重、上田 卓、田中 一郎  
八尾市立病院 小児科

【症例】4 歳男児。2011 年 7 月にサルモネラ腸炎に罹患し抗生剤治療で軽快。同年 9 月から四肢末端痛を訴え 10 月再診。再診時、疼痛部位の関節腫脹、発赤はなかったが、手足を触知すると強い疼痛を訴えた。Fabry 病は酵素診断で否定され、HLA-B27 は陰性、Ga シンチで集積所見はなかった。血液検査で、軽度の炎症反応陽性（CRP 0.25-0.40 前後）、IgG 1600-1700mg/dl と高値であったが、それ以外の異常所見はなかった。四肢末端痛は持続したが、自製内に軽減したことから無治療で経過観察、2012 年 2 月に再診した。四肢末端痛は自製内で持続し、この時点で最も疼痛の訴えが強かった足部 MRI 検査 T<sub>2</sub> Stir 像で骨の炎症を示唆する所見が得られたが骨シンチでの集積はなかった。さらに、4 月にはヘリオトロープ疹、Gottron 徴候、肘伸側の丘疹が出現し、手指に熱感を伴い、手指関節が全体的に腫脹し、屈曲背屈ともに可動域制限を伴った。筋原性酵素は、CK は正常範囲であるものの、ALD が 10 前後（正常上限 6.1）と軽度高値が持続していた。手指、大腿の MRI 検査で手指、大腿の筋炎を示唆する所見を確認し若年性皮膚筋炎と診断。2012 年 5 月からステロイドパルス療法、プレドニン、メソトレキセート内服で軽快した。治療への反応は良好で再発なくプレドニンは 2013 年 12 月に漸減中止した。しかし、プレドニン中止後に足の四肢末端痛が再燃し、再度足部 MRI 検査 T<sub>2</sub> Stir 像で骨の炎症を疑う所見が確認された。骨シンチで同部位の集積はなく慢性多発性骨髄炎合併と確定し得ないが、若年性皮膚筋炎確定診断前と同様の病態が疑われる。現在、四肢末端痛は非ステロイド系抗炎症剤内服で軽快し、疼痛軽快後の足部 MRI で骨炎症所見の軽快を確認した。【まとめ】サルモネラ感染後に反応性関節炎を併発することは報告されているが、皮膚筋炎を発症した報告例は皆無であり因果関係は不明である。四肢末端痛の原因が確定困難で、診断治療に苦慮した。今後慎重な経過フォローが必要と考えている。



## P-19 若年性皮膚筋炎における臨床的筋力評価について 1例の経験を通して

○岸 崇之<sup>1,2</sup>、宮前 多佳子<sup>1,2</sup>、原 拓磨<sup>1,2</sup>、安達 みちる<sup>3</sup>、永田 智<sup>1</sup>、山中 寿<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 東京女子医科大学 医学部 小児科、<sup>2</sup> 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター、

<sup>3</sup> 東京女子医科大学 リハビリテーション科

【はじめに】 Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) は小児の筋炎に対する筋力評価指標であり、筋力と筋持久力を 14 項目、合計 52 点満点 (48 点以上が筋炎の活動性なし) で評価する方法である。欧米を中心にその有用性が認知されている。若年性皮膚筋炎で筋力評価に CMAS が有用だった男子例を経験した。【症例】 9 歳時、筋力低下、顔面皮疹で発症した若年性皮膚筋炎の男子。診断後、メチルプレドニゾロン (mPSL) パルス療法 3 クール施行し、プレドニゾロン (PSL) 内服、メトトレキサート内服で経過観察されていた。12 歳時に成長抑制などの懸念から、筋力低下、皮疹は残存するものの患者の希望で PSL 内服を終了した。13 歳時に筋力低下、血清 CK、アルドラーゼ値が増悪したため当科入院した。CMAS 値は 36 点であり、明らかな筋力低下を認めた。mPSL パルス療法 2 クールの後、シクロフォスファミドパルス療法を合計 9 クール施行した。治療後、CMAS は 44 点まで改善し、血清 CK、アルドラーゼも改善した。患者の自覚症状の筋力改善が乏しい場合や、MMT では改善を認めない場合であっても、CMAS 値が改善しており、より細やかな筋力評価が可能であった。【考察】 筋炎患者の筋力評価の方法として、Manual Muscle Testing (MMT)、Quantitative Muscle Testing (QMT) などが認知されている。MMT は検者の主観によって被検査者の筋力判定を行うため、十分な臨床経験が必要であるとともに、正常範囲の評価であり定量的に評価はできない。また QMT は測定するために専用の器具と検者の訓練が必要であり、時間を要するため測定可能な施設に限られる。定量的評価のため個人の経過の評価には有用であるが、正常値のデータが乏しい。CMAS は小児の筋炎に対する筋力評価指標であり、主に近位筋の評価に適しており、客観的な評価のため評価者間信頼性も高い。幅広い年齢に適用可能で、Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) Score や MMT と強く相関していたという報告もあり、筋力評価、治療効果判定に有用である。文献的考察を含め報告する。

## P-20 当院で診断したPFAPA症候群の孤発症例の解析

○大西 秀典<sup>1</sup>、久保田 一生<sup>1,2</sup>、寺本 貴英<sup>1,3</sup>、川本 典生<sup>1</sup>、笹井 英雄<sup>1</sup>、深尾 敏幸<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 岐阜大学大学院 医学系研究科 小児病態学、<sup>2</sup> 国立精神・神経医療研究センター 小児神経科、

<sup>3</sup> 寺本こどもクリニック

【はじめに】 PFAPA 症候群は非遺伝性自己炎症疾患とされており、自己炎症疾患の中で最も頻度の多いものであるが、最近家族歴のある PFAPA 症例が多い点も指摘されている。本解析では孤発症例と考えられる真の PFAPA 患者の発症素因の検索及び臨床的特徴の分析を行うことを目的とした。【方法】 PFAPA 症候群と診断された患者の発熱発作時及び発作間欠期の WBC、CRP、血清 IgD 値、血清サイトカインを測定した。末梢血単球を MACS で分離抽出し、IL-1  $\beta$  産生量を比較検討した。自己炎症疾患関連遺伝子 (MEFV、NLRP3、MVK、TNFRSF1A) 解析を施行した。尚、本解析からは 2 親等以内に周期熱の既往がある患者は除外した。【結果】 PFAPA 症候群 14 例中 9 例が孤発例であった。発熱持続時間は 3-6 日、発作間隔は 2-12 週間であった。浸出性扁桃炎を 8 名で認め、口内炎を 4 名、頸部リンパ節炎を 5 名で認めた。WBC、CRP は発作時には全例上昇を認め、血清 IgD 値は 2 名で高値であった。発作時には血清炎症性サイトカインは上昇するが、非発作時でも TNF- $\alpha$  と IL-18 は高値であった。遺伝子解析で MEFV 遺伝子のコード領域に非同義多型を 4 名に認め、NLRP3 遺伝子には 1 名に非同義多型を認めた。治療は、発熱発作に対して PSL 屯用が行われ全例で有効であった。扁桃摘出は 5 例に行われ 4 例が摘出後速やかに寛解した。【考察】 PFAPA 症候群症例の中に MEFV 遺伝子多型を有する例が多く認められた。また多型保有例は単球からの IL-1  $\beta$  産生量が高い傾向がみられた。多型保有例の中に扁桃摘出無効症例を認めた。興味深いことに MEFV に加え NLRP3 遺伝子多型を有する症例も存在し、臨床症状に特異的な所見 (感染、ワクチン接種で発作を誘発、CRP の持続高値) がみられた。自己炎症疾患関連遺伝子の非同義多型は PFAPA の臨床症状を修飾するものと考えられた。

## P-21 腹痛とPFAPA症状を呈した家族性地中海熱exon3 variantの1男児例

○田鹿 牧子<sup>1</sup>、上松 一永<sup>1,2</sup>、矢島 秀起<sup>1</sup>、長濱 隆明<sup>1</sup>、本多 貴実子<sup>1</sup>、大戸 秀恭<sup>1</sup>、  
藤巻 孝一郎<sup>1</sup>、曾我 恭司<sup>1</sup>、梅田 陽<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター、<sup>2</sup> 信州大学 医学部医学研究科 感染防御学

【緒言】 家族性地中海熱は周期性発熱に腹痛を主症状とする典型例と周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・頸部リンパ節炎症候群（PFAPA）症状などを呈する非典型例に大別され、責任遺伝子 MEFV 変異を典型例では exon10 に非典型例では exon3 に有することが多い。今回両タイプの症状を随伴する症例を経験した。

【症例】 8歳、男児。家族歴に母方祖母の潰瘍性大腸炎以外に特記すべきことなし。既往歴はアレルギー性鼻炎、結膜炎。2010年5月に激しい腹痛が出現し、近医の検査で WBC 14900/ $\mu$ l (stab 3.5%)、CRP 1.1 mg/dl であり腸間膜リンパ節炎と診断を受けた。その後2010年9月、2011年3月と12月、2012年5月に同様の腹痛発作を認めていた。2012年7月に激しい腹痛が出現しジクロフェナク座薬投与で軽減したが、数時間後に再燃し息苦しさも出現した。また、発作時に咽頭痛、咽頭発赤と白苔を伴う扁桃炎を認めた。症状は数日で改善したが痛痛発作の反復精査目的で当院を紹介受診となった。腹痛発作時の最高体温は37.5度で、関節痛や発疹は認めなかった。来院時の検査所見は WBC6300/ $\mu$ l、CRP0.4mg/dl、血清アミロイド A 488.3  $\mu$ g/ml、IgG 914 mg/dl、IgM 148 mg/dl、IgA 132 mg/dl、血沈 14/38 mm/hr、C3 120 mg/dl、C4 27.7 mg/dl、CH50 45 U/ml。家族性地中海熱を疑い遺伝子解析をしたところ E148Q/P369S/R408Q 変異をヘテロ接合体で認めた。コルヒチン投与を開始したが、1-2か月に1回同様の症状が反復し、腹痛、咽頭扁桃所見に加え両側膝関節痛や嘔吐を伴うこともあった。コルヒチンは明らかな予防効果はみられないと判断し中止し、発作時にプレドニゾン 0.5mg/kg の頓服を行ったところ症状が軽度改善し、発作間隔もやや延長した。2014年3月扁桃肥大に対する扁桃摘出術を行いこれまで発作はみられていない。【考察】 本例は発作時のCRPの上昇が軽度でコルヒチン内服は著効しなかったが、激しい腹痛と呼吸困難は家族性地中海熱典型例に特徴的だった。PFAPAでは扁桃炎に加え咽頭痛や嘔吐を伴うことがあり、患児はPFAPAに特徴的な症状も随伴した。典型例と非典型例の症状を呈する家族性地中海熱は極めて稀で興味深く思われた。

## P-22 家族性地中海熱に合併した若年性線維筋痛症の一例

○飯島 弘之<sup>1</sup>、清水 彰彦<sup>1</sup>、鹿間 芳明<sup>1</sup>、今川 智之<sup>1</sup>、豊原 公司<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 地方独立行政法人 神奈川県立病院機構 神奈川県立こども医療センター 感染免疫科、

<sup>2</sup> 地方独立行政法人 神奈川県立病院機構 神奈川県立こども医療センター 児童思春期精神科

家族性地中海熱（以下 FMF）は若年性線維筋痛症（以下 JFMS）の合併率が高く、しばしば診断まで時間を要し、社会的な予後が不良となる。今回私たちは両疾患を合併した症例を経験し、早期診断と介入により良好な転帰を得たので報告する。症例は11歳女児。9歳時に反復する発熱・頭痛・腹痛、炎症反応陽性より FMF が疑われた。MEFV 遺伝子検査は陰性であったが、コルヒチン内服による改善を認め FMF の臨床診断となっていた。2013年8月下旬から頭痛や倦怠感、腹痛、嘔吐、節々の痛みで学校を早退、欠席するようになった。当初、FMF の急性増悪や感染症を疑い外来で内服調整を行ったが、改善に乏しく精査加療目的に入院となった。経過中に炎症反応など検査所見の異常を認めなかった。入院中は症状が軽快したが、一時帰宅により症状の再燃を認めた。また、母子の共依存関係が強く、父母の関係悪化を契機に症状が出現していること、特徴的な圧痛点を認めたため JFMS と診断した。児童思春期精神科とともに対応した。母子分離を行うとともに自宅の環境調整と父母の対話を勧め、さらに院内学級と地元小学校との話し合いを持ち学校で環境整備を行った。その後疼痛のため車椅子を使用していた患児は独歩や1人での入浴も可能となった。12月に退院となり、自宅での生活や元の学校への登校も発症以前と同程度にまで可能となった。JFMS は診断の遅れを来しやすく、社会生活に支障を生じ QOL 予後の不良な疾患である。小児では適切な介入により改善が期待でき、特に人格形成期の終了前に介入することが QOL 予後の上で重要である。一方、自己炎症性疾患である FMF の患者では反復する腹痛や頭痛、発熱による全身倦怠感が強いと、慢性経過例では QOL が低く、抑うつ傾向にあることから、JFMS と精神運動において類似点が多いこと、さらに FMF における JFMS の頻度は健常者に比べて高いことが報告されている。このため FMF の患者において炎症反応を認めない、原病とは異なる疼痛エピソードや不定愁訴などの症状を認める場合には JFMS の鑑別を行い不必要な検査や投薬を避けるよう努めるべきである。



## P-23 解放生検後、慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）として加療中に悪性リンパ腫と診断した1例

○伊藤 正範<sup>1</sup>、中野 直子<sup>1</sup>、木谷 彰岐<sup>2</sup>、久保田 真理<sup>1</sup>、森谷 京子<sup>1</sup>、石前 峰斉<sup>1</sup>、  
江口 真理子<sup>1</sup>、田内 久道<sup>1</sup>、石井 栄一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>愛媛大学 医学部 小児科、<sup>2</sup>愛媛大学 医学部 整形外科

【はじめに】慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）は無菌性化膿性骨髄炎を主体とする疾患であり、悪性腫瘍との鑑別を要す。今回、我々はCRMOとして加療しながらも検査を継続した結果、悪性リンパ腫の診断に至った1例を経験したので報告する。【症例】5歳男児。5歳5か月時に左足底に木片が刺さり、近医皮膚科にて処置された。5歳6ヶ月時に発熱、左膝関節痛、左股関節痛が出現。近医整形外科で抗生剤処方され軽快したが、5歳8ヶ月時に左膝関節痛が再燃したため当科受診した。膝関節MRI検査では関節炎、骨髄炎を疑う所見であった。しかし、右脛骨、左大腿骨、左脛骨の骨髄にも異常信号を認めたため、骨シンチおよび左膝関節の開放生検を施行した。骨シンチでは左膝関節以外には集積なく、生検結果でも悪性を示す所見を認めず、無菌性骨髄炎の所見であった。生検5日後より左肘関節、右足関節、左足関節、右膝関節、右肩鎖関節の疼痛、腫脹が出現したため、白血病を疑い、骨髄検査を施行したが異常なく、CRMOと診断してNSAIDsの投与を開始した。その後、関節腫脹や疼痛は軽快したが、PET-CTで疼痛を訴えた部位の骨髄に集積を認めたため5歳10ヶ月時よりビスホスホネート製剤の投与を開始した。しかし、その後も関節痛が再燃していたため採血、骨髄検査を繰り返したが末梢血中にも骨髄中にも芽球を認めなかった。6歳0ヶ月時、生物学的製剤導入の際、左脛骨近位部から採取した骨髄より芽球が検出され、リンパ芽球型リンパ腫と診断した。【結語】小児で骨痛、関節痛を認める疾患には感染性骨髄炎、リウマチ性疾患、血液・悪性腫瘍、骨の自己免疫疾患（CRMOなど）があげられるが採血検査で特異的な所見が得られず、診断に苦慮する例も多い。また、画像評価が診断のために重要であるが、多くの小児科医にとって不慣れであるため、今後、これらの疾患の特徴を研鑽することが重要であると考えられた。

## P-24 若年性特発性関節炎付着部炎型／未分化型脊椎関節炎に合併したsmall fiber neuropathyの1例

○中川 憲夫、大内 一孝、秋岡 親司、細井 創  
京都府立医科大学 小児科

【はじめに】small fiber neuropathy（SFN）は、小径線維を主体とした末梢神経障害であり、糖尿病やSjogren症候群、線維筋痛症をはじめとした様々な疾患を原因に生じることが知られている。小径線維であるC線維およびAδ線維は、温痛覚と自律神経系に参与するため、SFNでは疼痛障害とともに種々の自律神経症状を呈する。今回我々は若年性特発性関節炎付着部炎型（JIA/ERA）／未分化型脊椎関節炎（uSpA）に合併したSFNの1例を経験したため報告する。【症例】13歳女児。食物アレルギーと幼児期に周期性発熱の既往がある。10歳時のEBV感染症罹患後より、腱付着部痛、腰痛の増悪を示し、超音波検査で多発性付着部炎、MRI検査で仙腸関節炎を認めたことからJIA/ERAおよびuSpAと診断した。初期には四肢の関節痛、腰痛を認めたが次第にアロディニア様の所見を呈し、登校が困難となった。NSAIDsをはじめ、インフリキシマブ、アダリムマブ、エタネルセプトなどでは疼痛は軽減されなかった。プレガバリンの投与により短時間の登校は可能となったが効果は一時的だった。心拍変動解析における異常に加え、腹痛、嘔気、下痢、発汗異常なども認め、自律神経障害の合併と判断した。European Federation of Neurological Societies（EFNS）ガイドラインにより行った皮膚生検で表皮内神経線維密度の低下を認め、SFNと診断した。疼痛、自律神経障害ともにガンマグロブリン大量静注療法により改善傾向にある。【考察】疼痛はリウマチ性疾患において最もありふれた症状であるが、それは炎症性のみならず慢性疼痛であることも多い。SFNは慢性疼痛の病態の一つで、皮膚生検により客観的に慢性疼痛と診断できる特徴がある。自験例のように疼痛に自律神経障害を伴う例は心因性と判断される傾向にあり、適切な診断・治療が予後の改善に重要と考えられる。小児の慢性疼痛におけるSFNの頻度は不明であり、EFNSガイドラインも小児における明確な基準を言及していないが、Sjogren症候群をはじめ自験例であるJIA/ERAやuSpAなど、慢性疼痛を疑う症例あるいは自律神経障害を示す症例では、SFNに対する積極的なアプローチが重要と考えられた。

## P-25 Henoch-Schonlein紫斑病罹患後に遷延する腹痛を呈した若年性線維筋痛症の1例

○井上 なつみ、清水 正樹、田崎 優子、谷内江 昭宏  
金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科

### 【はじめに】

若年性線維筋痛症（JFM）は、慢性的な筋骨格系疼痛と特有の圧痛点および多彩な不定愁訴を呈する原因不明の疾患である。臨床の現場では、まだ十分に認識されていないことも多く、診断までに時間を要する場合も多いと考えられている。今回我々は、Henoch-Schonlein 紫斑病（HSP）罹患後に遷延する腹痛を呈し、腹痛の診断と管理に苦慮した JFM の 1 例を経験したので報告する。

### 【症例】

症例は 13 歳男児。○年 6 月頃より上下肢の紫斑が出現し、7 月下旬から腰痛、右大腿部痛を認めた。近医を受診し MRI 検査も受けたが異常なく、原因不明であるといわれた。9 月 18 日より腹痛、嘔気を認め経口摂取ができなくなった。紹介医を受診し、HSP と診断され、ステロイド、13 因子製剤、プロトンポンプインヒビター等による治療を受けたが、強い腹痛症状は改善せず、小腸内視鏡を含めた精査目的に 11 月 1 日に当院へ紹介となった。転院時病前に比し 4.7kg の体重減少を認めていた。紫斑は認めなかった。腹部以外にも広範囲の疼痛を認め、腹部を中心に痛みを引き起こさないようごく軽度の圧刺激で強い痛みを訴える allodynia の所見を認めた。さらに 18 か所の圧痛点すべてにおいて圧痛を認めた。これらの所見から HSP を契機に発症した JFM と診断した。なお小腸内視鏡では異常所見なく生検結果でも炎症所見を認めなかった。そこで PSL を漸減中止し、トラマドール / アセトアミノフェン（トラムセット配合錠）を開始した。また、本人の痛みを容れ、家族に病気に関する説明を行い、学校も含めた環境調整を行い、心理的精神的なアプローチも併用して外来で治療をおこなった。その後約 4 か月後には腹痛などの消化器症状、大腿部痛などの筋骨格系の疼痛も改善し、体重も発症前の 76.2kg まで回復した。

### 【考察】

本症例では HSP にともなう疼痛を契機に JFM が発症 / 顕性化したものと思われた。適切な治療にもかかわらず、原疾患のみで説明できない疼痛が持続する症例では、JFM の合併も考慮する必要があると思われた。

## P-26 複合性局所疼痛症候群の1女児例

○丸山 悠太<sup>1,2</sup>、長谷川 丈<sup>3</sup>、古本 雅宏<sup>1</sup>、重村 倫成<sup>1</sup>、小林 法元<sup>1</sup>、伯耆原 祥<sup>4</sup>、  
小池 健一<sup>1</sup>、上松 一永<sup>5</sup>

<sup>1</sup> 信州大学 医学部 小児科、<sup>2</sup> 甲府市立病院 小児科、<sup>3</sup> 信州大学 医学部 麻酔医学教室、

<sup>4</sup> 諏訪赤十字病院 小児科、<sup>5</sup> 信州大学 医学部 医学研究科感染防御学

複合性局所疼痛症候群（Complex regional pain syndrome: CRPS）は、外傷などの後に慢性的な疼痛があり、皮膚色や皮膚温の異常、浮腫、発汗異常などの症状を呈する疾患である。交感神経の過剰反応の関与が示唆されているが、近年ヒトパピローマウイルスワクチン接種後の CRPS が注目されている。

8 歳、女児。家族歴は父方祖母の妹がリウマチ疑い以外に特記すべきことなし。既往歴は幼児期に下腿を痛がることがあった。小学校入学時に肘関節、手関節を痛がることがあったが数日で改善した。また、遠視による頭痛や全身倦怠感があり、遠視を補正して改善した。現病歴は、2012 年 11 月、インフルエンザの予防接種後に接種部位が広範囲に腫れ、接種側の手背の浮腫も出現した。2014 年 1 月 14 日、突然右手関節痛が出現し、痛みの増強と手関節腫脹がみられたため近医整形外科を受診した。X 線検査で異常はなかった。その後、手の冷感と網状に暗赤色で、手関節中心の圧痛がみられたが、それ以外に理学的な異常は認めなかった。検査所見は、WBC 9,730（seg 77.1%、band 0.9%）、Hb 13.6、Plt  $26.5 \times 10^4$ 、CRP 0.7、IgG 1,109、IgM 124、IgA 125、血沈 21/45、C3 142、C4 33.5、CH50 74.4、フェリチン 15、MMP-3 15、RF 4、抗 CCP 抗体 < 0.6、sIL-2R 376、PT 12.5、APTT 30.7、Fib 361、FDP-DD 0.7、LAC 1.15、ANA 40、ENA（-）、PR3-ANCA < 1、MPO-ANCA < 1、手関節 XP に異常はなく、造影 MRI でも滑膜炎などの所見は認めなかった。CRPS と診断し、麻酔科で NSAID とキセノンスーパーライザー治療を継続したところ、3 月中旬頃から痛みの減少と皮膚色の改善を認め治癒した。本症は JIA の鑑別に重要な疾患と考えられた。

## P-27 Microgeodic diseaseと考えられた1男児例

○阿部 純也<sup>1</sup>、宮本 尚幸<sup>1</sup>、本田 吉孝<sup>2</sup>、吉岡 孝和<sup>1</sup>、秦 大資<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 公益財団法人田附興風会医学研究所北野病院 小児科、

<sup>2</sup> 京都大学医学部附属病院 発達小児科学

【はじめに】 Microgeodic disease は1970年に Maroteaux によって初めて報告された、多くは多発性に、手指や稀に足趾に凍瘡様症状が見られ、X線で骨透亮像を呈する稀な疾患である。【症例】 10歳男児。生来健康なスポーツ（サッカー）少年。外傷歴なし。1月下旬から、足底、左股関節、左手指、右手指、右手背に発赤、腫脹、疼痛等を順に認め自然軽快を繰り返していた。2月24日に精査加療目的に近医（皮膚科）から紹介となった。当院初診時は左第3、4指のみに発赤、腫脹、疼痛を認めていたが、全身状態は良好で炎症反応は陰性であった。手指MRIで両側多発性に骨髓浮腫像を認めたが、他部位にはMRI、Gaシンチ、骨シンチ等で有意な所見を認めなかった。また左手指症状も入院後すぐに自然軽快した。以上より Microgeodic disease と診断したが、今後CRMO等も鑑別に置きつつ慎重に経過フォローを行う予定である。【考察】 本疾患の好発年齢は小児期であるが、整形外科からの症例報告が大半であり、小児科や皮膚科からの報告は少ない。本疾患は予後良好であり、通常積極的な介入を必要としない。類似の臨床像や画像所見を呈する骨髓疾患の鑑別上、不必要な侵襲的検査を避ける意味でも重要な疾患と思われた。

## P-28 IVIG不応の川崎病に腹部血管炎を合併し血漿交換とステロイドパルス療法を併用した1例

○高梨 浩一郎<sup>1,2</sup>、菊地 雅子<sup>1</sup>、西村 謙一<sup>1</sup>、佐藤 知実<sup>3</sup>、野澤 智<sup>1</sup>、金高 太一<sup>4</sup>、  
原 良紀<sup>1</sup>、山崎 和子<sup>5</sup>、横田 俊平<sup>6</sup>

<sup>1</sup> 横浜市立大学附属病院 小児科、<sup>2</sup> 藤沢市民病院 小児科、<sup>3</sup> 滋賀医科大学小児科、

<sup>4</sup> 横須賀共済病院小児科、<sup>5</sup> 埼玉医科大学総合医療センター、<sup>6</sup> 国際医療福祉大学熱海病院

【はじめに】 解熱や炎症マーカーの鎮静化が得られない、いわゆる難治性川崎病と呼ばれる症例の中には、原病の病勢が持続するものの他に、血管炎や関節炎を二次的に合併する症例も存在し、鑑別や治療方針決定に注意を要する。【症例】 6歳女児、第3病日に川崎病の診断でガンマグロブリン大量療法（IVIG）、第6病日に追加投与を行った。その後も症状持続し、IVIG不応例として当院転院した。来院時（第8病日）、川崎病症状は6/6で、WBC31300/ $\mu$ l（分節核85%）、CRP29 mg/dlと病勢は持続していた。また、胸部Xp、心エコーで心不全を認めたが、心筋逸脱酵素上昇なく壁運動低下も全周性であったため、川崎病に伴うものと考えられた。また、腹部の膨隆著明で圧痛を認め、FDP-Dダイマー16.9 ug/ml、胸腹部造影CTで腹水貯留を認め、胆嚢と胆嚢動脈周囲に著明な浮腫、上腸間膜動脈周囲に著明な壁肥厚から腹部血管炎を併発していると考えられた。入院後ICU入室し川崎病に対し血漿交換（PE）開始した。翌第9病日、血管内皮傷害は進行していた。そのため、腹部血管炎が主病態と考え、PEを中断しプレドニゾロン（PSL）投与へ変更した。しかし、第10病日には炎症反応は増悪し、心不全悪化しと冠動脈の拡張を認めた。現病に対し、追加治療必要と判断し、PEとステロイドパルス療法（IVMP）の併用をすることとした。以後症状、血液検査共に改善し心機能も著明に改善した。また、腹部所見も徐々に改善したので、PEを5日間終了した。PE終了後、最大5.9mmの冠動脈瘤形成に至ったが、発症7か月後の最終の心臓カテーテル検査では有意な狭窄・拡張認めないくらいまで改善した。【まとめ】 腹部血管炎を併発した難治性川崎病において、川崎病の治療として血漿交換療法を、血管炎に対してステロイド治療を行うことによって効果が得られた1例を経験した。



## P-29 Sepsisとの鑑別を要した全身性炎症反応症候群（Systemic Inflammatory Response Syndrome:SIRS）の川崎病1例

○金子 雅紀、江波戸 孝輔、扇原 義人、安藤 寿、緒方 昌平、石井 正浩  
北里大学医学部小児科

【はじめに】全身性炎症反応症候群（Systemic inflammatory response syndrome：SIRS）は多様な侵襲により誘導されるサイトカインストームを主とした非特異的全身性急性炎症反応である。今回、我々は川崎病(KD)の経過中に SIRS 及び循環不全をきたした事から集中治療管理を要した症例を経験した。最終的に KD と診断されたが、その病態から Sepsis も疑われ、診断時には感染症との鑑別が困難であった。近年、インフリキシマブ、免疫抑制療法など KD の新たな治療法が確立される中で、感染症との鑑別は重要な点である。本症例から KD、Sepsis の鑑別について考察し報告する。【症例】9 か月の女児。前医で第3病日に KD と診断され、免疫グロブリン大量療法（IVIG）施行したが、治療に抵抗を示し、第6病日に当院へ紹介となった。当院入院時に SIRS の診断基準（心拍数、呼吸数、発熱、白血球数）をすべて満たし、軽度意識障害も認めていたことから、Severe sepsis も鑑別に治療が介入された。一方で、KD 症状は全て満たしていたが、血液データなどから Sepsis の否定はできず、2 回目の IVIG に加え抗生剤の静注療法を併用した。その後も解熱せず KD 症状は残存しており、第10病日より血漿交換療法（PE）を3日間施行した。PE 後は解熱を認め KD 症状の改善を認めたため、第16病日に退院した。【考察】SIRS の診断基準を満たした場合は Sepsis の状態を念頭に入れた治療方針を検討する必要がある。KD においては治療方針の観点からも感染症の鑑別を行うことは非常に重要である。川崎病および Sepsis はサイトカインストームを主体とする病態である。両病態の鑑別点を比較検討し、文献的考察を含め報告する。

## P-30 出血性膿疱／水疱を呈したHenoch-Schonlein紫斑病の一例

○井上 なつみ<sup>1</sup>、清水 正樹<sup>1</sup>、田崎 優子<sup>1</sup>、石川 さやか<sup>1</sup>、上野 和之<sup>1</sup>、  
谷内江 昭宏<sup>1</sup>、山田 恵子<sup>2</sup>、小西 道雄<sup>2</sup>

<sup>1</sup> 金沢大学 医薬保健研究域医学系 小児科、<sup>2</sup> 市立砺波総合病院小児科

【はじめに】

Henoch-Schonlein 紫斑病（HSP）では、下肢を中心とした左右対称性の蕁麻疹様紅斑と紫斑を認めることが特徴的である。水疱／膿疱形成は成人の場合比較的高頻度に認められるが、小児では非常に稀である。今回我々は、出血性膿疱／水疱を呈した Henoch-Schonlein 紫斑病の女児例を経験したので報告する。

【症例】

症例は12歳女児。急性胃腸炎罹患1週間より左下腿の腫脹、疼痛、紫斑、出血性膿疱を認め入院となった。血小板数正常、FDPD ダイマーの軽度の上昇、FXIII 低下なし、血尿、蛋白尿（1.3 g / 日）を認め、Henoch-Schonlein 紫斑病（HSP）／紫斑病性腎炎と診断した。安静とステロイド治療により、皮膚症状、蛋白尿とも約4週の経過で消退した。

【考察】

HSP では、下肢を中心とした左右対称性の蕁麻疹様紅斑と紫斑を認めることが特徴的である。小児において水疱／膿疱形成は非常に稀であるが、多形紅斑、膿疱疹、ヘルペス感染症など類似した皮疹との鑑別が必要となるため、注意すべき皮膚病変として重要である。

## P-31 メトトレキサートが有用であった小児期発症炎症性腸疾患の3例

○石毛 崇<sup>1</sup>、西田 豊<sup>1</sup>、滝沢 琢己<sup>1</sup>、井上 貴晴<sup>1,2</sup>、五十嵐 淑子<sup>1</sup>、羽鳥 麗子<sup>1</sup>、  
龍城 真衣子<sup>1</sup>、関根 和彦<sup>1,3</sup>、土屋 敦子<sup>1,4</sup>、櫻井 伸晴<sup>1,5</sup>、荒川 浩一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>群馬大学大学院 医学系研究科 小児科学、<sup>2</sup> 公立藤岡総合病院小児科、

<sup>3</sup> 高崎総合医療センター小児科、<sup>4</sup> 深谷赤十字病院小児科、<sup>5</sup> 利根中央病院小児科

【背景】ステロイド依存性の炎症性腸疾患（IBD）患者において、チオプリン製剤が広く使用されている。しかし、血球減少などによるチオプリン製剤の不耐例や、症状の改善に乏しい不応例が散見される。当院では近年、チオプリン製剤不応例を中心とした難治性 IBD 症例に対しメトトレキサート（MTX）を使用し、良好な結果を得ている。その症例の経過を報告する。【症例 1】17 歳男子。15 歳時に貧血・低栄養・体重減少を主訴に当院紹介。内視鏡にて小腸型クローン病と診断。栄養療法・6-MP にて寛解導入されたが再燃し、16 歳 4 ヶ月時にインフリキシマブを導入。症状は一旦消失したが二次無効となり 17 歳 0 ヶ月時に 10mg/kg に増量。しかし症状改善せず、17 歳 7 ヶ月時、MTX 14mg/日を導入した。以後、CRP・Alb ともに正常化した。【症例 2】17 歳女児。13 歳 11 ヶ月に肛門病変・発熱より当院にて内視鏡を行い小腸大腸型クローン病と診断。栄養療法・抗菌薬にて寛解導入。食事再開後に症状悪化し、14 歳 3 ヶ月時より MTX 6mg/日を開始。症状は改善傾向を示したものの寛解導入に至らず、PSL 短期投与及び MTX 14mg/日に増量を行い症状の改善を認めた。【症例 3】17 歳女児。12 歳時より反復する腹痛・下痢・血便にて当院紹介。内視鏡にて全大腸にびまん性炎症所見を認め、当初潰瘍性大腸炎と診断したが、2 週間後に上腹部痛・嘔吐が出現し上部消化管内視鏡にて胃・十二指腸の糜爛を認め分類不能型腸炎と診断した。栄養療法・プレドニゾロン内服などを行い寛解導入したが症状はステロイド依存性であり、関節炎合併を認めたことから 15 歳 5 ヶ月時にアザチオプリンを開始。血球減少を認めたものの症状改善に乏しく、15 歳 9 ヶ月時に MTX 10mg/日に変更した。以後腹部症状・関節症状ともに消失した。3 例共に一定の効果を認めたものの、クローン病の 2 例では嘔気が強く継続困難となり、減量に伴い症状の悪化を認めた。【結語】チオプリン製剤不応例・不耐例に対しても有効性を期待できる。一方、嘔気を認める頻度も少なくなく、副作用の出現に注意すべきかもしれない。

## P-32 抗好中球細胞質プロテナーゼ3抗体（PR3-ANCA）陽性を認めた分類不能型腸炎の一例

○山本 健、白鳥 恵理佳、鈴木 亮介、工藤 可奈子、長澤 耕男、山出 史也、  
井上 祐三朗、菱木 はるか、下条 直樹

千葉大学大学院 医学研究院 小児病態学

【はじめに】PR3-ANCA は、多発血管炎性肉芽腫症（GPA）において特異度が高いとされるが、感染症や全身性エリテマトーデスまた、炎症性腸疾患でも上昇することが知られている。PR3-ANCA の測定には、間接蛍光抗体法や酵素免疫測定法があり、特異度と感度は検査法と疾患によって異なる。今回、我々は、GPA の診断に特異度が高いとされている ELISA 法で PR3-ANCA 陽性を認めた分類不能型腸炎の一例を経験したので報告する。【症例】生来健康な 14 歳女児、とくに誘因なく入院 3 か月前から易疲労感が出現し、緩徐に進行する貧血を認めた。当科入院の 3 週間前から水様の黒色便が出現し、貧血と低アルブミン血症の進行を認め、炎症性腸疾患を疑われ当院へ紹介入院となった。受診時、気道症状はなし、腹部は膨満で、全体に圧痛を認めた。口唇や会陰部を含め、全身に皮疹はなく、リンパ節腫脹や肝脾腫も認めなかった。白血球数 20300/ $\mu$ l（Stab 80.5%、Seg 9.5%、Lym 1.5%）、ヘモグロビン 5.7g/dl、アルブミン 1.0g/dl、vWF 活性 392%、CRP 9.6 mg/dl、抗核抗体陰性、MPO-ANCA 陰性、PR3-ANCA 13.1 U/ml（PR3 IgG ELISA kit、IBL international GmbH）、尿蛋白 1+、尿潜血陰性、各種細菌培養検査は陰性であった。全身の画像検査では消化管以外の臓器に異常所見は認めなかった。内視鏡検査では小腸および全結腸にびまん性のびらんと易出血性を認めた。病理組織診では、軽度の炎症細胞浸潤と結腸の一部に陰窩膿瘍を認めたが、肉芽形成や血管炎、悪性所見は認めなかった。潰瘍性大腸炎（UC）、クローン病の診断は満たさず分類不能型腸炎と診断し、ステロイド投与とシクロホスファミドパルス療法を併用し、徐々に消化器症状は消退傾向となった。その後も、肺や腎の臓器障害や症状の出現は認めていない。また、治療開始後から PR3-ANCA は低下し、陰性化した。【考察】本症例は、GPA の症状は呈していないが、GPA に特異的とされる ELISA 法で PR3-ANCA 陽性であった。近年、稀ではある UC と GPA のオーバーラップ症例も散見されていることから、今後は上気道病変や腎障害の出現に注意して経過観察をする必要があると考えられる。



## P-33 ANCA関連糸球体腎炎と大動脈炎症候群を合併した非典型的Cogan症候群の1症例

○宮沢 朋生、杉本 圭相、塩谷 拓嗣、西 一美、岡田 満、竹村 司  
近畿大学 医学部 小児科学教室

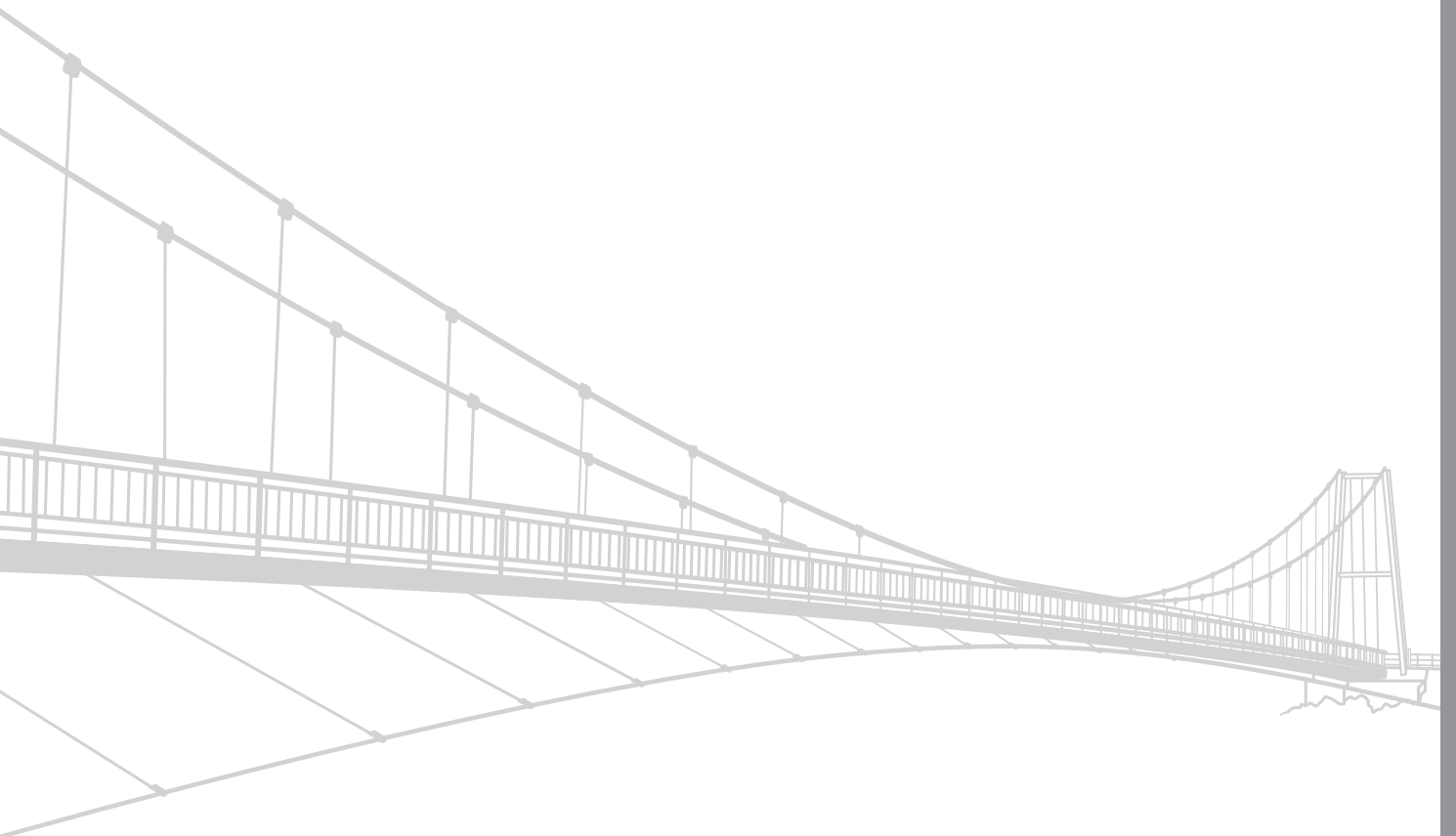
Cogan 症候群は、間質性角膜炎、感音性難聴、耳鳴、前庭神経障害による回転性眩暈を主症状とし、発熱や頭痛などの症状を呈する疾患である。実質性角膜炎を伴うものを典型的 Cogan 症候群、それ以外の眼病変を伴うものを非典型的 Cogan 症候群と分類される。自己免疫機序が推察されているが、その病態は不明な部分が多い。合併症として、50%に全身の壊死性血管炎を、10%程度に大動脈炎症候群を合併することが知られている。今回、我々は大動脈炎症候群と ANCA 関連腎炎を合併した非典型的 Cogan 症候群の 1 例を経験した。症例は 25 歳の男性。14 歳時に学校検尿で蛋白尿を指摘されて近医を受診した際に、右上肢の血圧が測定不能であったことを契機に大動脈炎症候群を疑われ、MRA にて右鎖骨下動脈狭窄を認めたことから診断に至った。その治療中の 16 歳時に、高度蛋白尿が出現したため当科を紹介された。受診時、尿中赤血球：50～99/HPF、尿蛋白 3.1 g/日と高度な血尿、蛋白尿がみられ、受診時の Ccr は、70.8ml/min と正常下限を示した。自己抗体は、MPO-ANCA のみ 21 EU と上昇しており、腎生検にて ANCA 陽性 pauci-immune 型の半月体形成性腎炎と診断した。カクテル療法にて治療を行ったが、寛解と増悪を繰り返し、現在の Ccr は 47.6 ml/min と腎機能障害の進行を認めている。また、18 歳頃より回転性眩暈、両側感音性難聴が出現し、両側白内障も指摘された。これらの所見より非典型的 Cogan 症候群の診断に至った。小児における Cogan 症候群の発症は極めてまれであり、ANCA 陽性血管炎を合併した症例は 1 例のみ報告されている。一方、ANCA 関連腎炎の合併例の報告は、我々の知る限りでは成人の 1 例のみであった。したがって、ANCA 関連腎炎と大動脈炎症候群を合併した非典型的 Cogan 症候群の小児例は非常にまれであり、本患者の病態について、文献的考察を加えて報告する。

## P-34 小腸の壊死型虚血性腸炎を発症し、血管炎症候群が疑われた一例

○進藤 圭介<sup>1</sup>、岡本 奈美<sup>1</sup>、謝花 幸祐<sup>1</sup>、村田 卓士<sup>1,2</sup>、奥平 尊<sup>1</sup>、梶 恵美里<sup>1</sup>、  
青松 友槻<sup>1</sup>、余田 篤<sup>1</sup>、玉井 浩<sup>1</sup>、田中 慶太郎<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>大阪医科大学附属病院 小児科、<sup>2</sup>むらた小児科、<sup>3</sup>同 一般・消化器外科

虚血性腸炎は腸管膜主要血管に閉塞がないにも関わらず腸管の虚血を来す疾患で、大腸・小腸どちらにも生じる。一過性型、狭窄型、壊死型の 3 型があり、多くが一過性型で自然軽快する。一方壊死型は重症で早期の手術が必要となるが、術前診断は困難とされている。虚血性腸炎のリスクとしては高齢者、糖尿病、血管炎症候群など血栓・塞栓・血管狭窄を起こしやすい病態が知られており、特に元来血流が豊富で虚血に陥りにくい小腸に虚血を生じる症例では先天性あるいは後天性の血管形成異常が示唆される。我々は若年性特発性関節炎 (JIA) と診断された患者の経過中に上記を発症した症例を経験したため文献的考察を加えて報告する。【症例】24 歳、女性【主訴】上腹部痛、嘔吐【既往歴】8 歳時より発熱、関節痛を繰り返し炎症反応高値より全身型 JIA と診断される。14 歳時メトトレキサート (MTX) 導入後は発熱消失、22 歳時トシリズマブ導入後は関節痛も改善。23 歳時右股関節人工関節術施行。【現病歴】X-4 か月時より WBC 減少あり。免疫抑制剤の作用を疑い MTX 等を中止。X-1 か月に数日間の臍下部痛、嘔気あり。X-10 日から再び同症状が出現、当初は間欠的であったが X-2 日頃から増悪したため X 日当科入院。腹部エックス線で麻痺性イレウス所見、造影 CT で小腸の造影不良を伴う壁肥厚を認めた。IgA 血管炎疑いで絶食・グルココルチコイド (GC) 開始し、症状は即座に消失した。X+21 日経腸栄養剤を開始翌日再び腹痛・嘔吐が出現。小腸内視鏡で腸粘膜壊死が疑われ、X+24 日に腹腔鏡下小腸切除術を施行。回盲部より口側 70cm の回腸に狭窄と色調変化を認め、同部位を切除。病理組織では小・細動脈内腔の狭窄や閉塞及び血管壁の炎症性細胞浸潤を認め、血管炎による腸管虚血と診断。GC、MTX、IVCY を開始、以降再燃は認めていない。途中 X+3 日目から腓骨の上昇を認め FOY 開始、X+2 か月には改善認める。既往から結節性多発動脈炎と考えているが、経過が長いこと血管型ベーチェット病も完全には否定できず、今後慎重に経過をみていく予定である。

# 発表者索引



## 発表者索引

S : シンポジウム、LS : ランチョンセミナー、  
O : 口演（一般演題）、P : ポスター

あ			
相澤 知美	O-1	糸井 隆夫	O-79
青松 友槻	P-34	伊藤 秀一	O-5,O-7,O-11,O-24,O-33,O-34
赤池 治美	O-41,O-44,O-58	伊藤 卓洋	O-4
赤羽 洋祐	O-45	伊藤 正範	P-23
赤峰 敬治	O-18	伊藤 美津江	O-55
秋岡 親司	O-23,P-24	伊藤 保彦	O-38,O-45
秋葉 靖	P-12	稲熊 洋祐	O-61
上松 一永	O-52,P-21,P-26	稲毛 康司	O-77
東 寛	O-22	井上 貴晴	O-53,P-31
足立 晃正	O-19	井上 なつみ	O-6,O-8,O-13,O-30,O-46,O-67, P-25,P-30
安達 みちる	P-19	井上 美保子	P-13
足立 雄一	O-42	井上 祐三朗	O-11,O-17,P-3,P-12,P-32
渥美 達也	教育講演	今川 智之	S1-1,特別企画 2,O-11,O-16, O-64,O-81,P-22
阿部 純也	O-62,P-27	今中 啓之	O-41,O-44,O-58
阿部 由香	O-71,O-72,P-9	今吉 美代子	O-40
天羽 康之	P-2,P-17	岩田 直美	O-3,O-11,O-26,O-73
荒川 浩一	O-53,P-31	上島 洋二	O-18,O-65
荒木 来太	O-32	植竹 公明	P-16
荒木 亮佑	O-62	植田 高弘	O-38
有馬 孝恭	O-17,P-12	上田 卓	P-18
安藤 寿	P-17,P-29	上野 和之	O-6,O-8,O-13,O-30,O-46,O-67, P-30
飯島 弘之	P-22	内田 賀子	P-18
五十嵐 徹	O-38,O-45	宇津 貴	O-2
五十嵐 登	O-29	梅田 陽	O-52,P-21
五十嵐 淑子	P-31	梅津 有紀子	O-82
伊川 泰広	O-32	梅林 宏明	O-71,O-72,P-3,P-9
池田 早希	O-64,O-81	浦木 諒	O-76
池田 由香	P-13	浦山 建治	O-80
井崎 和史	P-18	江口 真理子	P-23
石井 栄一	P-23	江波戸 孝輔	O-25,P-2,P-17,P-29
石井 正浩	O-25,P-2,P-17,P-29	塩谷 拓嗣	P-33
石川 さやか	O-6,O-8,O-13,O-30,O-46,O-67, P-30	扇原 義人	O-25
石毛 崇	O-53,P-31	大石 拓	O-76
石原 正行	O-76	大石 勉	O-18,O-79
石前 峰斉	P-23	大内 一孝	P-4,P-24
板澤 寿子	O-42	大賀 正一	O-9,O-54,P-15
板橋 寿和	O-38	大串 栄彦	O-40
市園 典子	O-15	大倉 有加	O-11
一見 良司	O-55	大隅 朋生	O-28
一色 啓二	O-2	太田 孝男	O-57,O-70,O-74
井出 智之	P-10,P-11,P-12		

大塚 泰史	O-40
大戸 秀恭	P-21
大西 秀典	P-20
大林 聡子	O-2
大原 亜沙実	O-69
大原 信一郎	O-47
大原 由利	O-43
緒方 昌平	O-25,P-2,P-17,P-29
岡田 晋一	O-21
岡田 正人	O-43
岡田 満	P-33
尾形 善康	O-40
岡藤 郁夫	P-1
岡 政史	O-40
岡本 奈美	S1-3,LS2,O-59,P-34
扇原 義人	P-2,P-17,P-29
奥田 雄介	O-2
奥平 尊	P-34
奥村 彰久	O-78
奥村 能城	O-23
小椋 雅夫	O-5,O-7,O-24,O-33,O-34
箴井 泰江	O-20
尾崎 優介	O-45
尾嶋 有美	O-80
小野 敦史	O-47
小畑 正子	O-71,O-72,P-9
小原 宏哉	P-17

# か

笠井 和子	O-14,O-61,P-3
梶 恵美里	P-34
柏木 保代	O-60
加藤 明子	P-4
加藤 幸子	O-79
加藤 政彦	O-37
金谷 誠久	O-80
金子 詩子	O-50,P-3
金子 雅紀	P-29
金下 峻也	O-43
金高 太一	O-31,O-36,O-69,P-28
金田 尚	O-42
兼安 秀信	O-9
加畑 多文	O-30
鎌崎 穂高	O-20
鎌 裕一	O-37
亀井 宏一	O-5,O-7,O-24,O-33,O-34
香山 一憲	O-77
河合 利尚	O-5,O-24,O-33,O-34

河合 朋樹	O-49
川崎 幸彦	O-47
河島 尚志	O-60,O-79
川野 豊	O-18,O-65,O-79
河野 嘉文	O-58
河場 康郎	O-21
川原 勇太	O-19
河邊 慎司	O-3,O-26
川本 典生	P-20
神崎 晋	O-21
菅野 修人	O-47
木内 善太郎	O-5,O-24,O-33,O-34
菊地 広朗	O-76
菊地 雅子	S2-4,O-15,O-31,O-36,O-68, O-69,O-75,P-3,P-28
木澤 敏毅	O-20,P-3
岸 崇之	O-28,O-48,O-56,P-14,P-19
岸本 暢将	O-43
北川 好郎	O-11,O-78,P-3
木谷 彰岐	P-23
北本 晃一	O-21
鬼頭 敏幸	O-11,O-78
金城 紀子	O-11,O-57,O-70,O-74
金城 学	O-82
楠原 浩一	O-39
工藤 可奈子	O-17,P-32
国島 知子	O-57,O-70
久保田 一生	P-20
久保田 知洋	S1-4,S2-1,O-11,O-41,O-44, O-58,P-3
久保田 真理	P-23
久保 俊英	O-80
汲田 明美	O-73
倉橋 宏和	O-78
栗原 光晴	S3-5
黒田 喜代子	P-5
鋤田 直美	O-66
小池 健一	P-26
肥沼 悟郎	O-65
小須賀 基通	LS3
小西 亮	O-23
小西 道雄	P-30
小林 一郎	特別企画 1-1,P-16
小林 崇俊	S1-3
小林 法元	特別企画 1-3,O-11,P-26
小林 正夫	O-51
小松 真紀	O-4
古宮 圭	P-13

近藤 良子 O-78  
 近藤 陽一 O-10  
 紺野 寿 O-25,P-17

## さ

斎藤 裕美 S1-1  
 齋藤 有希恵 P-7  
 佐伯 敏亮 O-18,O-65  
 坂井 聡 P-5  
 坂井 智行 O-2  
 榊原 敏記 O-23  
 榊原 康久 O-14  
 坂本 浩一 O-76  
 櫻井 のどか O-15,O-31,O-36,O-68,O-69,  
 O-75  
 櫻井 伸晴 P-31  
 佐古 まゆみ O-7  
 笹井 英雄 P-20  
 佐藤 智 S1-2,O-60,O-79  
 佐藤 慎二 LS1  
 佐藤 哲司 O-39  
 佐藤 知実 O-2,O-36,O-69,P-28  
 佐藤 舞 O-7  
 佐藤 美紀 O-60,O-79  
 佐原 真澄 O-28,O-56  
 澤井 孝典 O-76  
 澤井 俊宏 O-2  
 鹿間 芳明 O-16,O-64,O-81,P-22  
 重村 倫成 P-26  
 篠崎 健太郎 O-42  
 島貫 利津子 S1-1  
 清水 彰彦 O-16,O-64,P-22  
 清水 順也 O-80  
 清水 久徳 O-43  
 清水 正樹 O-6,O-8,O-11,O-12,O-13,O-14,  
 O-21,O-29,O-30,O-32,O-46,  
 O-67,P-3,P-25,P-30  
 下条 直樹 O-17,P-12,P-32  
 下寺 佐栄子 O-49  
 下村 麻衣子 P-15  
 謝花 幸祐 S1-3,O-59,P-34  
 白神 浩史 O-80  
 白木 真由香 O-3,O-26  
 白鳥 恵理佳 P-32  
 白山 理恵 O-39  
 進藤 圭介 O-59,P-34  
 杉本 圭相 P-33  
 鈴嶋 由美子 O-71,O-72,P-9

鈴木 一雄 O-69,P-3  
 鈴木 友子 O-73  
 鈴木 豊 O-82  
 鈴木 龍介 O-66  
 鈴木 亮介 P-32  
 須田 万勢 O-43  
 須藤 啓広 O-27  
 陶山 和秀 O-47  
 関根 和彦 P-31  
 関山 有紀 P-4  
 曾我 恭司 P-21  
 染谷 奈々子 S1-1

## た

田内 久道 P-23  
 高井 あかり O-23  
 高木 久美子 P-18  
 高倉 麻衣子 O-32  
 高梨 浩一郎 P-28  
 高野 忠将 O-18,O-65  
 高橋 悟 P-16  
 高橋 昌里 O-77  
 高橋 俊恵 P-13  
 高橋 英城 O-60,O-79  
 高橋 弘典 O-22  
 高柳 文貴 P-5  
 滝沢 琢己 O-53,P-31  
 田口 智英 P-6  
 武井 修治 S2-1,O-41,O-44,O-58  
 竹内 恵美子 O-25  
 竹内 孝子 O-20  
 竹内 義博 O-2  
 竹崎 俊一郎 特別企画 1-2  
 嶽崎 智子 O-41,O-44,O-58  
 竹下 輝 O-38,O-45  
 岳野 光洋 O-15  
 竹村 司 P-33  
 田崎 優子 O-6,O-8,O-13,O-30,O-46,O-67,  
 P-25,P-30  
 田鹿 牧子 P-21  
 多田 玲 P-4  
 龍城 真衣子 P-31  
 田中 一郎 P-18  
 田中 邦昭 O-62  
 田中 慶太朗 P-34  
 田中 完 O-1  
 田中 裕也 P-1  
 田中 理砂 O-18



田辺 雄次郎	O-45
田邊 芳樹	P-5
谷口 義典	O-76
玉井 浩	O-59,P-34
田村 正徳	O-52
千葉 浩輝	O-17,P-12
千代反田 雅子	O-79
塚原 宏一	P-7
津川 毅	O-20
津下 充	O-10
津田 篤太郎	O-43
土田 聡子	O-4
土屋 敦子	P-31
土屋 弘樹	O-80
堤 裕幸	O-20
敦賀 和志	O-1
鶴田 悟	P-1
寺本 貴英	P-20
東馬 智子	O-14
富板 美奈子	O-17,P-10,P-11,P-12
富沢 仙一	O-37
豊原 公司	P-22

# な

永井 和重	O-20
中川 憲夫	P-24
中岸 保夫	O-11,O-12,O-14,O-61,P-3
中久保 佐千子	P-16
長倉 智和	O-58
長澤 耕男	P-32
中島 由翔	P-18
中瀬古 春奈	O-3,O-26
永田 健児	P-4
永田 智	O-28,O-56,P-14,P-19
永田 裕子	O-66
中藤 大輔	O-55
中野 泰至	O-17,P-12
中野 直子	P-23
中野 由起子	P-4
長濱 隆明	P-21
中村 知樹	O-27
中村 雅博	P-5
中村 航	O-64
長森 恒久	O-22
名古 希実	O-78
名古屋 祐子	O-71,O-72,P-9
檜林 成之	P-1
南部 明華	O-18,O-65,O-79

新島 瞳	O-19
新関 昌枝	O-82
西小森 隆太	O-49
西田 光宏	P-5
西田 豊	O-53,P-31
西 一美	P-33
西村 明展	O-27
西村 謙一	S2-4,ハンズオンセミナー, O-15,O-31,O-36,O-68,O-69, O-75,P-28
西村 良成	O-32
根路銘 安仁	特別企画 2,O-11,O-44,O-58
野坂 宜之	P-7
野澤 智	S1-1,S2-4,O-15,O-31,O-36, O-68,O-69,O-75,P-28
能登 孝昇	O-77
野中 由希子	O-41,O-44,O-58
野村 滋	O-16,O-64,O-81
野元 けいこ	O-25

# は

萩 智仁	O-27
橋田 祐一郎	O-21
橋本 和彦	P-8
橋本 邦生	P-3,P-8
橋本 直樹	P-18
長谷川 俊史	O-9,O-54,P-15
長谷川 丈	P-26
秦 大資	O-62,P-27
服部 成良	O-75
服部 真理子	O-80
羽鳥 麗子	P-31
花岡 成典	O-28,O-56
花谷 あき	O-28,O-56
濱口 儒人	O-46
浜田 和弥	O-57,O-70,O-74
濱田 匡章	P-18
濱畑 啓悟	P-13
濱平 陽史	O-61
早川 潤	O-38
早川 朋人	O-78
原 茂人	P-13
原 拓磨	O-28,O-48,O-56,P-14,P-19
原 良紀	S2-4,ハンズオンセミナー, O-15, O-31,O-36,O-68,O-69,O-75,P-3, P-28
坂東 由紀	O-25,P-2
東川 正宗	O-55

檜佐 香織	O-16,O-64,O-81
菱木 はるか	P-32
兵頭 勇樹	O-80
平井 克樹	O-66
平郡 隆明	O-51
平野 玲史	O-54
平林 泰彦	S3-2
深尾 大輔	P-13
深尾 敏幸	P-20
福家 辰樹	P-6
福島 崇彰	O-82
福田 正基	O-32
福永 啓文	P-8
藤井 洋輔	P-7
藤枝 幹也	O-76
藤川 敏	O-43
藤田 健司	O-30
藤永 周一郎	O-18
藤永 祥子	O-80
藤巻 孝一郎	P-21
藤本 まゆ	P-17
古城 真秀子	O-80
古本 雅宏	P-26
平家 俊男	O-49
伯耆原 祥	P-26
鉾之原 昌	O-58
星岡 明	P-10,P-11,P-12
細井 創	O-23,P-4,P-24
細矢 光亮	O-47
堀 智行	P-17
堀 仁子	O-22
本多 貴実子	P-21
本田 雅敬	S3-4
本田 吉孝	P-27

ま

前島 英樹	P-2
前田 美穂	O-38
前馬 秀昭	O-32
前山 隆智	O-55
馬路 智昭	O-55
増本 純也	O-52
松井 征男	O-43
松岡 健太郎	S2-2
松尾 宗明	O-40
松田 和之	O-55
松林 正	O-11,O-63
松村 未希	O-76

儘田 光和	P-13
丸 光恵	S3-3
丸山 和一	P-4
丸山 健一	O-37
丸山 悠太	P-26
三井 純雪	P-17
右田 清志	O-52
右田 昌宏	O-66
水上 都	O-20
水田 麻雄	O-14,O-61
水谷 誠	P-15
三角 祥子	P-10,P-11,P-12
溝口 達弘	O-40
溝部 孝則	O-66
道之前 八重	P-18
宮内 寛子	O-61
宮沢 朋生	P-33
宮下 雄輔	O-66
宮前 多佳子	S3-1,O-28,O-48,O-56,P-14, P-19
宮本 尚幸	O-62,P-27
宮本 健	P-5
三好 麻里	O-61
関 治先	O-43
武藤 太一朗	O-78
武藤 雄一郎	O-66
村岡 正裕	O-14
村上 知隆	O-63
村瀬 絢子	O-34
村田 卓士	O-59,P-34
米良 智子	O-40
本村 秀樹	P-8
桃井 貴裕	O-15,O-31,O-68,O-75
百井 亨	P-13
森内 浩幸	P-8
森下 高弘	O-39
森下 祐介	O-76
森島 恒雄	P-7
森谷 京子	P-23
森田 慶紀	O-17,P-12
森 雅亮	S2-4,O-11,O-42
森本 哲	O-19

や

矢尾板 久雄	O-82
八木 久子	O-53
八木 正樹	O-19
矢島 周平	P-5

矢島 秀起	P-21
八代 将登	O-10,P-7
安井 耕三	O-10
安岡 竜平	P-6
八角 高裕	O-11,O-49
安村 純子	O-51,P-3
谷内江 昭宏	O-6,O-8,O-12,O-13,O-14,O-21, O-29,O-30,O-32,O-46,O-67, P-25,P-30
山出 晶子	P-10,P-11,P-12
山出 史也	O-17,P-12,P-32
山口 桂子	O-73
山口 賢一	S2-3,特別企画 2,O-43
山崎 和子	O-36,O-69,O-75
山崎 崇志	O-52
山崎 雄一	O-58,P-3
山下 利春	O-20
山田 恵子	P-30
山田 佳之	O-37
山田 隆太郎	O-77
山遠 剛	O-41,O-44,O-58
山中 岳	O-60
山中 寿	O-28,O-48,O-56,P-14,P-19
山西 愼吾	O-38,O-45
山邊 陽子	O-80
山本 健	O-17,P-12,P-32
山本 雅樹	O-76
要藤 裕孝	O-20

横井 広道	O-35
横田 俊平	特別講演,O-31,O-36,O-69,P-28
横山 宏司	P-13
横山 忠史	O-14
横山 麻里亜	O-60,O-79
吉岡 耕平	O-49
吉岡 孝和	O-62,P-27
吉田 晃	P-13
吉田 圭	O-77
吉野 綾子	O-55
余田 篤	P-34
米沢 龍太	O-77

ら

六反田 諒	O-43
-------	------

わ

若林 弘樹	O-27
脇口 宏之	O-9,O-54,O-58,P-15
和田 泰三	O-14
和田 拓也	O-42
渡邊 昭雄	P-18
渡邊 薫	O-64,O-81
渡辺 健	O-62
渡邊 俊明	O-66
渡部 登志雄	O-53
渡邊 季彦	ハンズオンセミナー

## 役員一覧

運営委員長	伊藤 保彦	日本医科大学小児科
運営委員	相原 雄幸	相原アレルギー科・小児科クリニック
	赤城 邦彦	神奈川県労働衛生福祉協会
	上松 一永	信州大学医学部小児科
	有賀 正	北海道大学大学院医学研究科小児科
	五十嵐 徹	日本医科大学小児科
	伊藤 秀一	国立成育医療研究センター
	井上 祐三朗	千葉大学大学院医学研究院小児病態学
	今川 智之	神奈川県立こども医療センター感染免疫科
	稲毛 康司	日本大学医学部附属板橋病院
	今中 啓之	鹿児島大学病院小児診療センター
	岩田 直美	あいち小児保健医療総合センター
	梅林 宏明	宮城県立こども病院
	大石 勉	埼玉県立小児医療センター
	岡本 奈美	大阪医科大学小児科
	金子 詩子	新潟大学小児科
	川合 博	伊那中央行政組合立伊那中央病院
	河島 尚志	東京医科大学小児科
	菊地 雅子	横浜市立大学小児科
	鬼頭 敏幸	愛知医科大学医学部小児科
	金城 紀子	琉球大学医学部病態解析医科学講座 育成医学分野
	河野 陽一	千葉大学大学院医学研究院小児病態学
	小林 一郎	北海道大学大学院医学研究科小児科
	清水 正樹	金沢大学医薬保健研究域医学系小児科
	下条 直樹	千葉大学大学院医学研究院小児病態学
	武井 修治	鹿児島大学医学部保健学科
	立澤 幸	
	富板 美奈子	千葉県こども病院アレルギー・膠原病科
	西小森 隆太	京都大学小児科
	根路銘 安仁	鹿児島大学医歯学総合研究科離島へき地医療人育成センター
	野間 剛	国際医療福祉大学熱海病院
	藤川 敏	藤川医院
	藤田 之彦	日本大学医学部小児科
	板東 由紀	北里大学医学部小児科
	原 良紀	横浜市立大学小児科
	鉾之原 昌	今給黎総合病院
	升永 憲治	久留米大学小児科
	松林 正	聖隷浜松病院
	宮前 多佳子	東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター
	三好 麻里	兵庫県立こども病院
	村田 卓士	むらた小児科
	森 雅亮	横浜市立大学附属市民総合医療センター
	八角 高裕	京都大学小児科
	谷内江 昭宏	金沢大学医薬保健研究域医学系小児科
	山口 賢一	聖路加国際病院アレルギー膠原病科
	横田 俊平	国際医療福祉大学熱海病院
	和田 紀之	和田小児科医院
	和田 靖之	東京慈恵会医科大学付属柏病院小児科
監 事	川合 博	伊那中央病院
	鉾之原 昌	今給黎総合病院
名誉会員	大国 真彦	
	兵頭 行夫	(敬称略)
事務局	五十嵐 徹	
	日本医科大学 小児科学教室内	
	〒113-8603 東京都文京区千駄木 1-1-5 TEL:03-3822-2131 FAX:03-5685-1792	

## 歴代会頭

回	会 期	会 頭	所 属
第 1 回	平成 3 年 11 月 30 日	渡辺 言夫	杏林大学
第 2 回	平成 4 年 11 月 21 日	小田 禎一	福岡大学
第 3 回	平成 5 年 11 月 27 日	藤川 敏	独協医科大学
第 4 回	平成 6 年 11 月 30 日	銚之原 晶	鹿児島大学
第 5 回	平成 7 年 10 月 28 日	矢田 純一	東京医科歯科大学
第 6 回	平成 8 年 10 月 26 日	横田 俊平	横浜市立大学
第 7 回	平成 9 年 10 月 25 日	立澤 宰	国立小児病院
第 8 回	平成 10 年 10 月 17～18 日	加藤 裕久	久留米大学
第 9 回	平成 11 年 10 月 23 日	和田 紀之	東京慈恵会医科大学
第 10 回	平成 12 年 10 月 14 日	河野 陽一	千葉大学
第 11 回	平成 13 年 10 月 27～28 日	武井 修治	鹿児島大学
第 12 回	平成 14 年 9 月 27～28 日	小宮山 淳	信州大学
第 13 回	平成 15 年 10 月 11～12 日	赤城 邦彦	神奈川県立こども医療センター
第 14 回	平成 16 年 10 月 9～10 日	稲毛 康司	日本大学
第 15 回	平成 17 年 10 月 8～9 日	伊藤 保彦	日本医科大学
第 16 回	平成 18 年 10 月 6～8 日	川合 博	長野県立こども病院
第 17 回	平成 19 年 9 月 28～30 日	野間 剛	北里大学
第 18 回	平成 20 年 10 月 3～5 日	有賀 正	北海道大学
第 19 回	平成 21 年 10 月 2～4 日	村田 卓士	大阪医科大学
第 20 回	平成 23 年 2 月 11 日～13 日	金城 紀子	琉球大学
第 21 回	平成 23 年 10 月 14 日～16 日	三好 麻里	兵庫県立こども病院
第 22 回	平成 24 年 10 月 5 日～7 日	岩田 直美	あいち小児保健医療総合センター
第 23 回	平成 25 年 10 月 11 日～13 日	大石 勉	埼玉県立小児医療センター
第 24 回	平成 26 年 10 月 3 日～5 日	梅林 宏明	宮城県立こども病院
第 25 回	平成 27 年 10 月 9 日～11 日	谷内江 昭宏	金沢大学

※第 11 回より小児科学会分科会として承認されました。



## 協賛・広告掲載企業

本大会の開催にあたり、下記の企業・団体の皆様よりご協力を賜りました。  
ここに深甚なる感謝の意を表します。

第 24 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会  
会 頭 梅林 宏明

アッヴィ合同会社

アンジェス MG 株式会社

エーザイ株式会社

MSD 株式会社

小野薬品工業株式会社

キッセイ薬品工業株式会社

参天製薬株式会社

CSL ベーリング株式会社

武田薬品工業株式会社

田辺三菱製薬株式会社

中外製薬株式会社

株式会社ツムラ

帝人ファーマ株式会社

東芝メディカルシステムズ株式会社

一般社団法人日本血液製剤機構

ノバルティスファーマ株式会社

ファイザー株式会社

ブリストル・マイヤーズ株式会社

Meiji Seika ファルマ株式会社

(五十音順)

平成 26 年 8 月 27 日現在