

PRAJ 2023

The 32nd Annual Meeting of Pediatric Rheumatology Association of Japan

Pediatric Rheumatology
Beyond



第32回

日本小児リウマチ学会

総会・学術集会

プログラム・抄録集

会
期

2023年10月13日(金)~15日(日)

会
場

TKPガーデンシティPREMIUM 大宮
〒330-0854 埼玉県さいたま市大宮区桜木町4-333-13

会
長

坂東 由紀
北里大学メディカルセンター・北里大学医学部 小児科

生命のリレー

善意の献血に支えられた、生命のお薬。

皆さまの温かい想いが込められた大切なバトンを、
必要とされる人たちへ、私たちがしっかりとつなぎます。



善意と医療のかけ橋

JB 一般社団法人
日本血液製剤機構

東京都港区芝浦3-1-1

<https://www.jbpo.or.jp>

JB-202007



Novartis Pharma K.K.

新しい発想で医療に貢献します

ノバルティスのミッションは、より充実した、
すこやかな毎日のために、新しい発想で医療に貢献することです。
イノベーションを推進することで、
治療法が確立されていない疾患にも積極的に取り組み、
新薬をより多くの患者さんにお届けします。

 **NOVARTIS**

ノバルティス ファーマ株式会社

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

第 32 回 日本小児リウマチ学会総会・学術集会

The 32nd Annual Meeting of Pediatric Rheumatology Association of Japan

Pediatric Rheumatology Beyond

プログラム・抄録集

会 期

2023 年 10 月 13 日 (金)～15 日 (日)

会 場

TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮
〒330-0854 埼玉県さいたま市大宮区桜木町 4-333-13

会 長

坂東 由紀
(北里大学メディカルセンター小児科・
北里大学医学部小児科学)

ご挨拶

第32回日本小児リウマチ学会総会・学術集会を2023年10月13日（金）～15日（日）に埼玉県さいたま市で開催いたします。本学会は1991年に発足した小児リウマチ研究会を前身とし現在に至ります。難病であるリウマチ性疾患を患う「only one」の患者さんたちに、学会の先生方が総力を挙げ治療の道を開拓してきました。その結果が実を結び予後やQOLが大きく改善されました。一方、子供の成育環境に影響する社会情勢は加速度的に変化し、さらに世界規模の新型ウイルスの台頭は想定外の社会変革をもたらしました。「未来の小児リウマチ診療」を紐解くためには、これまでとは異なる発想の転換や変化に対応してチャレンジすることが学会にも求められていると感じます。

昨年より新理事会体制が発足し、本学術大会より学術委員会の皆様とプログラムを立案計画してまいりました。Web講演が普及する中での学術集会の意義、小児リウマチ医を目指す若手の先生方に有用なコンテンツは何か、などの熱い議論が交わされました。その結果軸となるコンセプトとして、若手医師による運営と参加、Z世代患者の自立支援、多職種の連携強化などを掲げました。また近隣諸国の小児リウマチ診療、未来の免疫学やワクチン研究など各分野のフロンランナーをお呼びすることも企画しておりますので、ぜひご聴講ください。

今回のテーマである「Pediatric Rheumatology Beyond」には上述のキーメッセージが込められています。イラストにあるダンデライオン（タンポポ）の綿毛は、できるだけ種子が現地から離れた場所へ風が運べるようにできたものだそうです。親植物が生息する環境は常に安定しているとは限らず、種子が新たな時代を新たな土壌で育つことを期待して旅立たせる工夫でしょう。小児リウマチ学の夢が語られ、形になり、そして患者さんとともにこれからの医師・医療従事者が実行していくために、この学術集会がお手伝いできれば幸いです。

開催地の大宮は古くから江戸の重要地点として発展してきた歴史のある街です。あまりご存知ないかもしれませんが、埼玉県は年間晴天率、自転車保有率、小中学生の体力測定結果、さらに最近に住みたい街ランキングなど、いずれも上位にあります。ユニークな観光スポットを掲載したハンドメイドのみどころマップもHPに載せました。開催形式はハイブリッド学会の良い面を取り入れていく予定ですが、多くの皆様と現地でお会いできることを楽しみにしています。

第32回日本小児リウマチ学会総会・学術集会

会長 坂東 由紀（北里大学メディカルセンター小児科・北里大学医学部小児科学）

交通案内

空港からの所要時間

JR成田エクスプレス	成田空港 東京乗換／約105分	大宮駅
京成スカイライナー	 上野乗換／JR高崎・宇都宮線利用 約90分	
高速バスONライナー	 直通 120分～140分	
モノレール	羽田空港 浜松町乗換／JR京浜東北線利用約75分	
京急	 品川乗換／JR東海道本線(上野東京ライン)利用約70分	
高速バス	 直通 95分～105分	

新幹線での所要時間

東北・北海道新幹線	新函館北斗	直通218分	新青森	直通108分	盛岡	直通122分	仙台	直通75分	福島	直通63分	宇都宮	直通24分	大宮駅
秋田新幹線	秋田	直通214分											
山形新幹線	山形	直通130分											
上越新幹線	新潟	直通100分									高崎	直通25分	
北陸新幹線	金沢	直通125分	富山	直通105分		長野	直通60分						
東北・上越北陸新幹線	東京	直通23分											

在来線での所要時間

JR湘南新宿ライン	横浜	直通55分				新宿	直通27分	池袋	直通21分	大宮駅
JR上野東京ライン	東京	直通36分	上野	直通25分						
東武野田線	船橋	直通96分						春日部	直通15分	

第 32 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

第 32 回日本小児リウマチ学会 総会・学術集会は、現地（TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮）とオンデマンド配信とのハイブリッド形式にて開催いたします。

会期

現地開催：2023 年 10 月 13 日（金）～15 日（日）※ライブ配信はございません

オンデマンド配信：2023 年 11 月 1 日（水）～30 日（木）

会場

TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮

〒330-0854 埼玉県さいたま市大宮区桜木町 4-333-13

参加登録

後日オンデマンド配信のご案内がございますので、現地にお越し頂く場合も参加登録は必ずオンライン登録にてお願いいたします。当日会場にお越しの際は、受付でお名前をお申し出ください。

オンライン参加登録期間：2023 年 9 月 20 日（水）～11 月 30 日（木）

※詳細は学会ホームページをご確認ください。

現地受付時間：10 月 13 日（金）13：30～18：30

10 月 14 日（土） 7：30～18：00

10 月 15 日（日） 7：30～14：00

参加費：一般 12,000 円

メディカルスタッフ 6,000 円

初期臨床研修医、学部学生*、患者会 無料

※学部学生は学生証をスキャンして参加登録の際にアップロードしてください。

《領収証と参加証明書について》

領収証：参加登録マイページよりダウンロードをお願いします。

参加証：現地参加の方には「日本小児科学会専門医更新 参加単位」付の参加証をお渡しします。
氏名と所属をご記入の上、会期中は必ずご着用ください。

オンデマンドでご参加の方は参加登録マイページよりご自身でダウンロードをお願いします。
オンデマンドのみでのご参加の場合は「日本小児科学会専門医更新 参加単位」は付与されません。

《オンデマンド視聴用 ID とパスワードについて》

会期終了後、準備が整い次第、参加登録を頂いた皆様にオンデマンド視聴用 URL をメールにてご案内いたします。

プログラム・抄録集

【会員の皆さまへ】

会員の皆さまへは会員登録いただいたご住所へ発送いたします。

【非会員・学生の皆さまへ】

1冊 2,000円でご購入いただけます。

年会費・新入会の受付

学会開催当日、会場にて年会費の受付を行います。

年会費未納の方は受付窓口でお手続きください。新規入会ご希望の方もお申し出ください。

単位取得

日本小児科学会 専門医更新単位（新制度）

○参加1単位 ※現地参加の方のみ取得可能です。（オンデマンド参加の場合は不可）

現地受付にて申請用の参加証をお渡しします。

○小児科領域講習 各1単位 ※申請中。現地参加の方のみ取得可能です。（オンデマンド参加の場合は不可）

・10月13日（金）16：55～17：55 第1会場

シンポジウム1「自己炎症症候群—全国調査の現状と注意すべき小児リウマチ類似疾患—」

・10月14日（土）10：10～11：10 第1会場

特別講演1「生体防御における自己認識とその意義」

・10月14日（土）15：25～16：25 第1会場

教育講演「シェーグレン症候群 基礎と臨床」

※受講証は各会場で配布します。

○専門医共通講習（感染対策） ※申請中。現地参加の方のみ取得可能です。（オンデマンド参加の場合は不可）

・10月14日（土）11：15～12：25 第1会場

シンポジウム2「免疫不全状態における適切な予防接種をめざして Bench to Bedside, back to bench」

※受講証は第1会場で配布します。

懇親会

日 時：10月14日（土）18：45 開始予定

会 場：Ginger's Beach OMIYA

〒330-0854 埼玉県さいたま市大宮区桜木町1丁目401番地1 カンデオホテルズ大宮 1F

参加費：学会参加登録頂いた方は無料

託児室

本学術集会では、託児室の用意はございません。

その他ご案内

●関連会議のご案内

理事会

日時：10月13日（金）19：10～21：00

会場：TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮 2F ホール 2G（第2会場）

総会

日時：10月15日（日）11：40～12：40

会場：TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮 2F 大ホール（第1会場）

●ダイバーシティ推進委員会 Café コーナー

詳しくはHPをご参照ください。

●展示ブースコーナー

本学会では患者会のブース展示がありますので、ぜひお立ち寄りください。

1. あすなろ会
2. 北海道小児膠原病の会

●呼び出し

原則として会場内での呼び出しはいたしません。

緊急のご連絡は学会本部または総合受付までお申し出ください。

●クローク

下記の時間帯で設置いたします。各日、お引き取り忘れのないようお願いいたします。

【お預かり日時】

10月13日（金）13：30～19：30

10月14日（土） 7：30～19：00

10月15日（日） 7：30～15：15

お願い

会場内は禁煙です。

会場内での携帯電話の使用はご遠慮ください。マナーモードもしくは電源をお切りください。

講演会場内およびオンデマンド配信される講演の撮影、録音、録画は固く禁止いたします。ご理解、ご協力のほどお願いいたします。

発表者へのご案内

利益相反の開示について

筆頭演者は、スライドの最初に（または演題・発表などを紹介するスライドの次に）、もしくはポスターの最後に、今回の演題発表に関連する COI 状態を開示してください。

スライド、ポスターでの表示例は下記を参照して作成願います。

申告すべき COI 状態がない時

<p>第32回日本小児リウマチ学会学術集会 筆頭演者のCOI開示 筆頭発表者名: ○○ ○○</p> <p>演題発表に関連し、開示すべき COI 関係にある企業などはありません。</p>
--

申告すべき COI 状態がある時

<p>第32回日本小児リウマチ学会学術集会 筆頭演者のCOI開示 筆頭発表者名: ○○ ○○</p> <p>①企業や産科を目的とした団体の役員、顧問などの有価・企業名 (本人) ②他の所有と、その株式から得られる利益の有価・企業名 (本人) ③企業や産科を目的とした団体から特許使用料として支払われた報酬の有価・企業名 (本人) ④企業や産科を目的とした団体より、会議の出席(参加)に対し、研究を推進した時間・労力に謝して支払われた 日当、謝金などの有価・企業名 (本人) ⑤企業や産科を目的とした団体がパブリックなどの事業に謝して支払われた報酬などの有価・企業名 (本人) ⑥企業や産科を目的とした団体が提供した研究費(研究費助成金、共同研究)などの有価・企業名 (本人) ⑦企業や産科を目的とした団体が提供した奨学金(奨学金助成金)などの有価・企業名 (本人) ⑧企業や産科を目的とした団体が提供した寄付金などの有価・企業名 (本人) ⑨研究とは無関係な旅行、贈答品などの有価・企業名 (本人)</p>

口演発表の方へ

【企画講演】

個別にご案内しております。

【予防接種 ガイドライン】

発表 6 分・質疑応答 4 分

【一般演題】

発表 6 分・質疑応答 4 分

※会場では演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。

●発表形式

口頭発表はすべて PC を用いたプレゼンテーションとなります。

必ず PC 受付（下記参照）をお済ませの上、講演会場にお越しください。

- ・ Windows10：Microsoft PowerPoint 2013 以降のバージョン
- ・ Macintosh および動画使用の場合：必ず PC 本体をご持参ください。
- ・ 次演者は、発表予定時刻の 10 分前までに次演者席にお着きください。

●PC 受付

受付場所：TKP ガーデンシティ PREMIUM 大宮 2F ロビー

受付時間：10 月 13 日（金）13：30～18：30

10 月 14 日（土） 7：30～18：00

10 月 15 日（日） 7：30～14：00

※ご発表の 30 分前までに試写と動作確認を行ってください。

- ・ 受付されたデータは、サーバーに登録させていただき、メディアはその場で返却いたします。
- ・ 受付でのデータ修正や編集はご遠慮ください。

<PC お持ち込みの場合>

PC は、PC 受付で確認後、ご自身にて発表会場内の PC オペレータ席（演台横）にお持ちください。

発表終了後、PC は発表会場内の PC オペレータ席にてご返却いたします。

●データ作成

会場に準備する PC は、下記の通りです。

◆OS：Windows10

Macintosh および動画使用の場合は、必ず Windows で動作確認済みのデータをご持参いただくか、PC 本体をご持参ください。

◆対応アプリケーション：PowerPoint 2013 以降のバージョン

- 1) 動画ファイルを含む発表データには、所定の動画フォルダに動画データが格納されていることを事前にご確認ください。また、必ず事前に他の PC での動作確認を行ってください。
- 2) 音声出力や動画出力がある場合は、必ず係員にお申し出ください。
- 3) メディアを介したウイルス感染の事例がありますので、最新のウイルスソフトを使用してウイルスチェックを行ってください。
- 4) 文字化けを防ぐため下記のフォントにて作成してください。
【日本語】MS ゴシック、MSP ゴシック、MS 明朝、MSP 明朝
【英語】Arial、Times New Roman、Century、Century Gothic
- 5) スライドのサイズはワイド画面（16：9）を推奨いたします。
- 6) 発表データは、USB メモリーまたは CD-R にてお持ちください。持込みメディアの中には、当日発表分のデータのみ入れてください。データのファイル名は、「セッション名【演題番号】【氏名】」としてください。
- 7) 発表者ツールは使用できませんのでご注意ください。また、スクリーンは 1 面投影です。
- 8) 発表データにリンクファイル（静止画・動画・グラフ等）の複数のデータがある場合は、1 つのフォルダにまとめて保存してください。
- 9) データを CD-R にコピーする際には、ファイナライズ作業（セッションのクローズ・使用した CD のセッションを閉じる）を必ず行ってください。
- 10) 作成された PC 以外での動作確認を必ず行ってください。
- 11) お預かりしたデータは、学会終了後に主催者が責任をもって消去いたします。

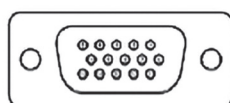
<PC お持ち込みの場合>

- 1) 会場のプロジェクターへは外部映像出力端子ミニ D-sub15 ピンもしくは HDMI（タイプ A）での接続となります。

Macintosh や一部の Windows マシンでは変換コネクタが必要となりますので、必ずご持参ください。

- 2) バッテリーのみでの駆動はトラブルの原因となる可能性がございますので、AC アダプターを必ずご持参ください。
- 3) スクリーンセーバー、ウイルスチェック、並びに省電力設定（Macintosh の場合はホットコーナー）は予め解除してください。

- 4) PC 受付にて動作確認後、PC を発表会場の左手前方のオペレーター席へお持ちください。
- 5) 発表終了後、オペレーター席にて PC を返却いたします。
- 6) PC のトラブルにより映像の投影が不可能となっても、事務局では責任を負いかねます。必ずバックアップデータを USB メモリにてご持参ください。



ミニD-sub15ピン



HDMI (タイプA)

ポスター発表の方へ

- ・現地での発表のみとなります。

ディスカッションは、発表時間に現地参集して頂きました座長・演者・参加者でお願いいたします。

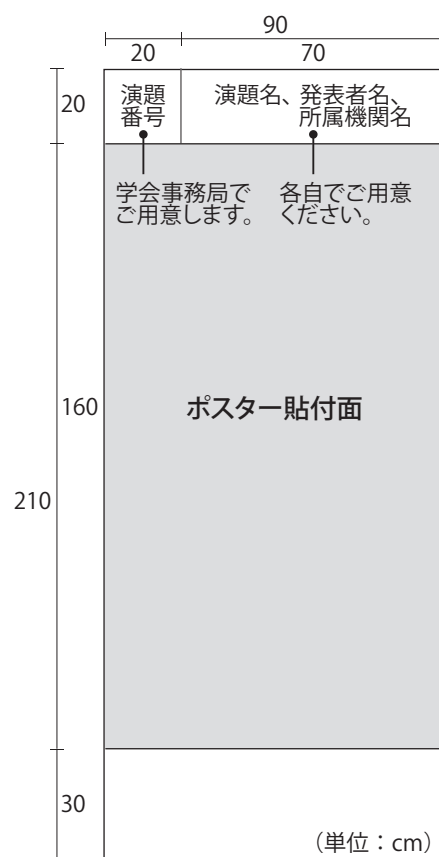
●発表時間

10 分（発表 6 分、討論 4 分）

●発表について

発表は座長の進行に従い、時間厳守でお願いします。

- ・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。
- ・ポスター本文の貼付面は縦 160cm×横 90cm です（右図参照）。
- ・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）は運営事務局でご用意いたします。
- ・画鋏など、貼付に必要な備品は、運営事務局で当日会場に準備いたします。



ポスター貼付（掲示）	10 月 13 日（金）14：30～10 月 14 日（土）10：00
ポスター閲覧	10 月 13 日（金）14：30～18：00 10 月 14 日（土） 9：00～14：45、16：15～17：00 10 月 15 日（日）11：00～14：00
ポスター発表	10 月 14 日（土）17：00～18：35
ポスター撤去	10 月 15 日（日）14：00～14：45

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

座長の方へ

ご担当されるセッションの開始 10 分前までに会場内右前方の次座長席へお着きください。

セッションの進行は時間厳守をお願いいたします。時間を延長しての質疑応答は行わないでください。

※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。

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。

Best Abstract Award・Best poster presentation

登録された研究部門・症例部門の一般演題に対し査読委員による審査が行われ、下記演題が上位5%の査読点を獲得しました。症例部門は3演題と規定されていますが、3位2名が同点でしたので、4名の選出となりました。また、Best poster presentation は当日の発表を審査した上で、1名選出いたします。

受賞者は総会（10月15日（日）11：40～12：40 第1会場）にて表彰をいたします。

【研究部門】

O-9 『関節型若年性特発性関節炎 121 例に対する生物学的製剤の使用状況と予後の解析』

佐藤 義剛（千葉県こども病院アレルギー・膠原病科）

セッション：一般演題 2 【研究】 JIA

10月13日（金）16：45～17：45（第2会場）

【症例部門】

VG-2 『「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」改訂に向けて：システムティックレビュー報告（Flu、TT、DT/DPT、IPV 班）』

八代 将登（岡山大学病院小児科）

セッション：予防接種 ガイドライン

10月14日（土）16：30～17：00（第1会場）

O-59 『多彩な症状を呈した幼児期発症若年性脊椎関節炎の1例』

作村 直人（富山県立中央病院小児科）

セッション：一般演題 11 【症例】 若年性特発性関節炎 2

10月15日（日）9：55～10：45（第2会場）

O-57 『初診時から脱臼を伴い関節破壊を呈した炎症性関節炎の2症例』

矢田部玲子（東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科）

セッション：一般演題 11 【症例】 若年性特発性関節炎 2

10月15日（日）9：55～10：45（第2会場）

VG-1 『「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」 システマティックレビュー報告（PCV、PPV、HAV、HBV、HPV 班）』

大西 卓磨（慶應義塾大学病院小児科）

セッション：予防接種 ガイドライン

10月14日（土）16：30～17：00（第1会場）

日程表

1日目 10月13日(金)

	第1会場 2F 大ホール	第2会場 2F ホール2G	ポスター会場 2F カンファレンスルーム
8:00			
9:00			
10:00			
11:00			
12:00			
13:00			
14:00			
14:30~14:40	開会式		14:30~18:00 ポスター貼付・閲覧
14:45~15:45	Year in review 座長：伊藤 秀一 小林 法元 演者：井澤 和司 赤峰 敬治		
15:50~16:50	BIO 臨床セミナー1 若年性特発性関節炎の病態からみた治療戦略 TNF α の役割とアダリムマブ治療の実際 座長：森 雅亮 演者：清水 正樹 共催：アツヴィ合同会社	15:50~16:40 一般演題1 【研究】 小児リウマチ性疾患 O-1~O-5 座長：今川 智之／岸 崇之	
16:55~17:55	シンポジウム1 自己炎症症候群—全国調査の現状と 注意すべき小児リウマチ類似疾患— Here, There and Everywhere 座長：八角 高裕／河合 利尚 演者：大西 秀典／前田 由可子／井澤 和司	16:45~17:45 一般演題2 【研究】 JIA O-6~O-11 座長：山崎 和子／大倉 有加	
18:00~19:00	一般演題4 【症例】 自己炎症症候群 O-17~O-22 座長：西小森 隆太／山崎 雄一	17:50~18:40 一般演題3 【研究】 SLE O-12~O-16 座長：山崎 崇志／野澤 智	
		19:10~21:00 理事会	

2日目 10月14日(土)

	第1会場	第2会場	ポスター会場
	2F 大ホール	2F ホール2G	2F カンファレンスルーム
8:00	8:00~8:55 Meet the Expert 1 リウマチ医が知っておくべき疼痛の知識 演者：秋岡 親司	8:00~8:55 Meet the Expert 2 小児の強皮症 演者：山口 賢一	
9:00	9:00~10:00 BIO 臨床セミナー 2 本邦における全身型若年性特発性関節炎の 治療戦略—カナキヌマブの適正使用— 座長：岡本 奈美 演者：西村 謙一 共催：ノバルティス ファーマ株式会社	9:00~10:10 一般演題 5 【症例】 SLE 1 O-23~O-29 座長：久保田 知洋／木澤 敏毅	9:00~14:45
10:00	10:10~11:10 特別講演 1 生体防御における自己認識とその意義 座長：坂東 由紀 演者：山崎 晶	10:15~11:15 一般演題 6 【症例】 MCTD/強皮症・シェーグレン症候群 O-30~O-35 座長：岩田 直美／原 良紀	ポスター閲覧
11:00	11:15~12:25 シンポジウム 2 免疫不全状態における 適切な予防接種をめざして Bench to Bedside, back to Bench 座長：小林 一郎／大友 義之 演者：中山 哲夫／小林 一郎／石井 健	11:20~12:20 一般演題 7 【症例】 血管炎 O-36~O-41 座長：安村 純子／大内 一孝	
12:00	12:35~13:35 ランチョンセミナー 1 移行期医療を見据えた、女性リウマチ性疾患診療 座長：金子 詩子 演者：土橋 浩章 共催：あゆみ製薬株式会社	12:35~13:35 ランチョンセミナー 2 SLE におけるステロイドスピアリング 座長：森 雅亮 演者：岡田 正人 共催：旭化成ファーマ株式会社	
13:00	13:45~15:15 スポンサードシンポジウム スティル病の病態連続性と移行医療 座長：武井 修治／三村 俊英 演者：清水 正樹／桐野 洋平 共催：ノバルティス ファーマ株式会社	13:45~14:45 一般演題 8 【症例】 SLE 2 O-42~O-47 座長：竹崎 俊一郎／橋本 邦生	
14:00	15:25~16:25 教育講演 シェーグレン症候群 基礎と臨床 座長：富板 美奈子 演者：田中 ゆり子／井上 祐三朗	15:25~16:25 共催セミナー 成人リウマチ性疾患専門医から見た 移行期診療の実践と課題 座長：宮前 多佳子 演者：山岡 邦宏 共催：中外製薬株式会社	Café コーナー ・色々聞きたいキャリアプラン 1 ～家庭と仕事の両立～ ・働き方改革でどう変わる？
15:00	16:30~17:00 予防接種 ガイドライン 座長：小林 一郎 演者：大西 卓磨／八代 将登／山崎 晋	16:35~17:35 BIO 臨床セミナー 3 アクテムラ研修会 座長：伊藤 秀一／梅林 宏明 演者：梅林 宏明／伊藤 秀一 共催：中外製薬株式会社	15:00~16:00 ダイバーシティ 推進委員会企画
16:00	17:05~18:05 シンポジウム 3 International symposium "Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Asian Countries" 座長：Masaki Shimizu / Yuzaburo Inoue 演者：Daechul Jeong / Elizabeth Ang / Winnie KY Chan	17:45~18:25 一般演題 9 【症例】 若年性皮膚筋炎 1 O-48~O-51 座長：小林 法元	16:15~17:00 ポスター閲覧
17:00			17:00~18:35 ポスターセッション
18:00			ポスターセッション 1 SLE P-1~P-4 座長：脇口 宏之 ポスターセッション 2 移行期支援・多職種連携・検査 P-5~P-9 座長：梅林 宏明
18:45~			
19:00	懇親会 (GINGER'S BEACH)		

3日目 10月15日(日)

	第1会場	第2会場	ポスター会場
	2F 大ホール	2F ホール2G	2F カンファレンスルーム
8:00	8:00~8:55 モーニングセミナー 1 演者：五十嵐 徹／松林 正	8:00~8:55 モーニングセミナー 2 演者：岩田 直美／金城 紀子	Café コーナー ・DEI (Diversity, Equity & Inclusion) 進捗に地域差ある？ ・色々聞きたいキャリアプラン 2 ～国内・海外の小児リウマチ専門研修～
9:00	9:00~10:30 シンポジウム 4 これからの成人移行支援； Challenge and Beyond 座長：松井 利浩／佐藤 智 演者：阿波連のり子／山崎 和子／西山 進／櫻井 育穂	9:00~9:50 一般演題 10 【症例】 若年性特発性関節炎 1 O-52~O-56 座長：中野 直子／篠木 敏彦	9:30~10:30 ダイバーシティ推進委員会企画
10:00		9:55~10:45 一般演題 11 【症例】 若年性特発性関節炎 2 O-57~O-61 座長：稲毛 康司／謝花 幸祐	
11:00	10:35~11:35 特別講演 2 科学と社会のよりよい関係を目指して 座長：坂東 由紀 演者：元村 有希子	10:50~11:20 一般演題 12 【症例】 若年性皮膚筋炎 2 O-62~O-64 座長：上島 洋二	11:00~14:00 ポスター閲覧
12:00	11:40~12:40 総会		
13:00	12:45~13:45 ランチョンセミナー 3 関節リウマチ病態から考える RA の診断と TNF 阻害療法の有効性 座長：宮前 多佳子 演者：松本 佳則／池田 啓 共催：ファイザー株式会社	12:45~13:45 ランチョンセミナー 4 ポストコロナ時代の 若年性特発性関節炎治療を再考する 座長：武井 修治 演者：岡本 奈美 共催：プリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社/ 小野薬品工業株式会社	
14:00	13:55~14:55 シンポジウム 5 小児リウマチ診療の近未来を語る 座長：檜崎 秀彦／中岸 保夫 演者：平川 毅／八代 将登	13:55~14:45 一般演題 13 【症例】 小児リウマチ類縁疾患 O-65~O-69 座長：小椋 雅夫／土田 聡子	14:00~14:45 ポスター撤去
15:00	14:55~ 閉会式		
16:00			
17:00			
18:00			
19:00			

プログラム

特別講演

特別講演 1

10月14日(土) 第1会場 2F 大ホール 10:10~11:10

座長：坂東 由紀（北里大学メディカルセンター小児科・北里大学医学部小児科学）

SL1 生体防御における自己認識とその意義

山崎 晶（大阪大学微生物病研究所分子免疫制御分野/免疫学フロンティア研究センター分子免疫学）

特別講演 2

10月15日(日) 第1会場 2F 大ホール 10:35~11:35

座長：坂東 由紀（北里大学メディカルセンター小児科・北里大学医学部小児科学）

SL2 科学と社会のよりよい関係を目指して

元村 有希子（毎日新聞社論説委員）

教育講演

教育講演 「シェーグレン症候群 基礎と臨床」

10月14日(土) 第1会場 2F 大ホール 15:25~16:25

座長：富板 美奈子（千葉県こども病院アレルギー・膠原病科）

EL-1 シェーグレン症候群モデルマウスによる病態解析

田中 ゆり子（東邦大学医学部免疫学講座）

EL-2 小児期シェーグレン症候群 臨床のトピックス

井上 祐三朗（千葉大学大学院医学研究院総合医科学）

シンポジウム

シンポジウム 1 「自己炎症症候群—全国調査の現状と注意すべき小児リウマチ類似疾患—Here, There and Everywhere」

10月13日(金) 第1会場 2F 大ホール 16:55~17:55

座長：八角 高裕（京都大学大学院医学研究科発達小児科学）

河合 利尚（国立成育医療研究センター免疫科）

SY1-1 A20 ハプロ不全症の全国調査の現状について

大西 秀典（岐阜大学大学院医学系研究科小児科学）

SY1-2 本邦初の慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）全国疫学調査

前田 由可子（京都大学大学院医学研究科発達小児科学）

SY1-3 注意すべき小児リウマチに類似する自己炎症性疾患

井澤 和司（京都大学大学院医学研究科発達小児科学）

**シンポジウム 2 「免疫不全状態における適切な予防接種をめざして
Bench to Bedside, back to Bench」**

10月14日（土） 第1会場 2F 大ホール 11:15~12:25

座長：小林 一郎（KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター）

大友 義之（順天堂大学練馬病院小児科）

SY2-1 ワクチン開発の歴史：ジェンナーから mRNA ワクチンまで

中山 哲夫（北里大学大村智記念研究所ウイルス感染制御）

SY2-2 免疫不全状態にある患者に対する予防接種ガイドライン—がん患者、移植患者、免疫抑制薬・生物学的製剤使用者、原発性免疫不全症等—改訂のポイント

小林 一郎（KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター/北海道大学大学院医学研究院
生殖発達医学分野小児科学）

SY2-3 これからのワクチンのサイエンスとデザイン

石井 健（東京大学医科学研究所ワクチン科学分野）

**Symposium 3 「International symposium “Current Status of Clinical Practice
of Juvenile Idiopathic Arthritis in Asian Countries”」**

October 14 (Sat.) Room1 2F Main hall 17:05~18:05

Chairpersons : Masaki Shimizu (Department of Pediatrics, Tokyo Medical and Dental University Hospital)

Yuzaburo Inoue (Department of General Science, Graduate School of Medicine, Chiba
University)

SY3-1 Population-based Big Data Analysis on Disease Patterns in Patients Identified with Juvenile Idiopathic Arthritis Using National Claims Data in Republic of Korea

Dae Chul Jeong (Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea)

SY3-2 Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Singapore

Elizabeth Ang (National University Hospital, Singapore)

SY3-3 Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Asian Countries

Winnie KY Chan (Department of Paediatrics, Queen Elizabeth Hospital, Hong Kong)

シンポジウム 4 「これからの成人移行支援；Challenge and Beyond」

10月15日（日） 第1会場 2F 大ホール 9：00～10：30

座長：松井 利浩（国立病院機構相模原病院臨床研究センターリウマチ性疾患研究部）
佐藤 智（埼玉県立小児医療センター感染免疫科）

- SY4-1 SLE と共に生きる～振り返り今、思うこと～**
阿波連 のり子（全国膠原病友の会沖縄県支部支部長）
- SY4-2 シームレスなリウマチ疾患診療への Challenge**
山崎 和子（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- SY4-3 内科（成人科）の視点から**
西山 進（倉敷成人病センターリウマチ膠原病センター）
- SY4-4 これからの成人移行支援を考える：看護師の立場から**
櫻井 育穂（埼玉県立大学保健医療福祉学部看護学科）
-

シンポジウム 5 「小児リウマチ診療の近未来を語る」

10月15日（日） 第1会場 2F 大ホール 13：55～14：55

座長：檜崎 秀彦（日本医科大学小児科）
中岸 保夫（兵庫県立こども病院リウマチ科）

- SY5-1 働き方改革に向けた医療 DX の動向と富士フィルムの取組み**
平川 毅（富士フィルムメディカルITソリューションズ株式会社）
- SY5-2 私たちにできる小児リウマチの未来の作り方、治療編**
八代 将登（独立行政法人医薬品医療機器総合機構新薬審査第四部審査専門員（臨床医学担当）/岡山大学病院小児科客員研究員）

ディスカッション

橋本 邦生（長崎大学）
八代 将登（独立行政法人医薬品医療機器総合機構）
脇口 宏之（山口大学）
西村 謙一（横浜市立大学）
大内 一孝（京都府立医科大学）
水田 麻雄（兵庫県立こども病院）

Meet the Expert

Meet the Expert 1

10月14日（土） 第1会場 2F 大ホール 8：00～8：55

- ME1 リウマチ医が知っておくべき疼痛の知識**
秋岡 親司（京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学）

Meet the Expert 2

10月14日(土) 第2会場 2F ホール2G 8:00~8:55

ME2 小児の強皮症

山口 賢一 (聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center)

モーニングセミナー

モーニングセミナー 1

10月15日(日) 第1会場 2F 大ホール 8:00~8:55

MS1-1 自己抗体測定法の変遷 全身性エリテマトーデスで見られる抗 dsDNA 抗体を中心に して

五十嵐 徹 (日本医科大学武蔵小杉病院小児科)

MS1-2 サイトカインと細胞表面マーカー

松林 正 (聖隷浜松病院小児科)

モーニングセミナー 2

10月15日(日) 第2会場 2F ホール2G 8:00~8:55

MS2-1 小児リウマチ性疾患診断時に気を付けるべきポイント

岩田 直美 (あいち小児保健医療センター小児科)

MS2-2 油断禁物! 診断後のピットホール!

金城 紀子 (琉球大学大学院医学研究科育成医学 (小児科) 講座)

Year in review

Year in review

10月13日(金) 第1会場 2F 大ホール 14:45~15:45

座長: 伊藤 秀一 (横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学)

YR1 Year in Review, Basics

井澤 和司 (京都大学大学院医学研究科発達小児科学)

座長: 小林 法元 (長野赤十字病院小児科)

YR2 Year in Review Clinical 2022-2023

赤峰 敬治 (東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科)

スポンサードシンポジウム

スポンサードシンポジウム 「スティル病の病態連続性と移行医療」

10月14日(土) 第1会場 2F 大ホール 13:45~15:15

座長：武井 修治(鹿児島大学)

三村 俊英(埼玉医科大学リウマチ膠原病科)

共催：ノバルティス ファーマ株式会社

SSY-1 小児科からみた全身型若年性特発性関節炎/成人発症スティル病の病態と移行医療

清水 正樹(東京医科歯科大学病院小児科)

SSY-2 成人科から見たスティル病の病態と移行医療の現状

桐野 洋平(横浜市立大学大学院医学研究科幹細胞免疫制御内科学)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー 1

10月14日(土) 第1会場 2F 大ホール 12:35~13:35

座長：金子 詩子(新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野)

共催：あゆみ製薬株式会社

LS1 移行期医療を見据えた、女性リウマチ性疾患診療

土橋 浩章(香川大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科)

ランチョンセミナー 2

10月14日(土) 第2会場 2F ホール2G 12:35~13:35

座長：森 雅亮(聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科)

共催：旭化成ファーマ株式会社

LS2 SLEにおけるステロイドスペアリング

岡田 正人(聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center)

ランチョンセミナー 3 「関節リウマチ病態から考える RA の診断と TNF 阻害療法の有効性」

10月15日(日) 第1会場 2F 大ホール 12:45~13:45

座長：宮前 多佳子(東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科)

共催：ファイザー株式会社

LS3-1 関節リウマチの病態形成から考える TNF- α 阻害療法の意義

松本 佳則(岡山大学学術研究院医歯薬学域腎・免疫・内分泌代謝内科学)

LS3-2 関節エコーによるリウマチ診療の最適化
池田 啓（獨協医科大学病院リウマチ・膠原病内科）

ランチョンセミナー 4

10月15日（日） 第2会場 2F ホール2G 12:45~13:45

座長：武井 修治（鹿児島大学名誉教授/大学院医歯学総合研究科（小児科）客員研究員）

共催：ブリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社/小野薬品工業株式会社

LS4 ポストコロナ時代の若年性特発性関節炎治療を再考する
岡本 奈美（大阪ろうさい病院小児科）

BIO 臨床セミナー

BIO 臨床セミナー 1

10月13日（金） 第1会場 2F 大ホール 15:50~16:50

座長：森 雅亮（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）

共催：アッヴィ合同会社

BS1 若年性特発性関節炎の病態からみた治療戦略 TNF α の役割とアダリムマブ治療の実践
清水 正樹（東京医科歯科大学病院小児科）

BIO 臨床セミナー 2 「イラリス研修会」

10月14日（土） 第1会場 2F 大ホール 9:00~10:00

座長：岡本 奈美（大阪ろうさい病院小児科）

共催：ノバルティス ファーマ株式会社

BS2 本邦における全身型若年性特発性関節炎の治療戦略—カナキマブの適正使用—
西村 謙一（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）

BIO 臨床セミナー 3 「アクテムラ研修会」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール2G 16:35~17:35

座長：伊藤 秀一（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）

梅林 宏明（宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科）

共催：中外製薬株式会社

BS3-1 若年性特発性関節炎治療におけるトシリズマブの使い方
梅林 宏明（宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科）

BS3-2 小児高安動脈炎の治療と管理のエッセンス トシリズマブ治療を中心に
伊藤 秀一（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）

共催セミナー

共催セミナー

10月14日(土) 第2会場 2F ホール2G 15:25~16:25

座長: 宮前 多佳子 (東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科)

共催: 中外製薬株式会社

SS

成人リウマチ性疾患専門医から見た移行期診療の実際と課題

山岡 邦宏 (北里大学医学部膠原病・感染内科学)

予防接種 ガイドライン

予防接種 ガイドライン

10月14日(土) 第1会場 2F 大ホール 16:30~17:00

座長: 小林 一郎 (KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター)

VG-1

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」
システムティックレビュー報告 (PCV、PPV、HAV、HBV、HPV 班)

大西 卓磨 (慶應義塾大学病院小児科)

VG-2

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」改訂に向けて:
システムティックレビュー報告 (Flu、TT、DT/DPT、IPV 班)

八代 将登 (岡山大学病院小児科)

VG-3

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」改訂に向けて:
システムティックレビュー報告 (生ワクチン班)

山崎 晋 (順天堂大学医学部附属練馬病院小児科)

一般演題

一般演題 1 【研究】 「小児リウマチ性疾患」

10月13日(金) 第2会場 2F ホール2G 15:50~16:40

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)

岸 崇之 (東京女子医科大学小児科)

O-1

抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎における 1 型インターフェロン介在性免疫応答

森田 篤志 (筑波大学附属病院小児科)

O-2

サイトカインストーム症候群の背景疾患の分類における血清サイトカインプロファイル
の有用性

金子 修也 (東京医科歯科大学小児科)

O-3

小児リウマチ性疾患における単球表面 CD169 発現の推移の検討

三村 卓矢 (金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)

- O-4 成人に達した小児期発症シェーグレン症候群の長期経過に関するアンケート調査
—第1報 腺症状**
伊藤 ありさ（千葉大学医学部附属病院小児科）

- O-5 小児期発症全身性強皮症の成人例と小児例の比較～全国疫学調査による検討**
金子 詩子（新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野）

一般演題2【研究】 「JIA」

10月13日（金） 第2会場 2F ホール2G 16:45～17:45

座長：山崎 和子（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
大倉 有加（KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター）

- O-6 若年性特発性関節炎患者に対するバリシチニブの有効性・安全性：
第3相，日本人を含む国際共同，二重盲検無作為化，プラセボ対照，治療中止試験**
岡本 奈美（大阪ろうさい病院小児科）
- O-7 バリシチニブによる若年性特発性関節炎患者の疾患活動性・QOL の改善：
日本人患者を含む国際共同，二重盲検無作為化，プラセボ対照，第3相試験**
岡本 奈美（大阪ろうさい病院小児科）
- O-8 関節型若年性特発性関節炎に対する TNF 阻害薬の継続率と無効例に関する検討**
服部 成良（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）
- O-9 関節型若年性特発性関節炎 121 例に対する生物学的製剤の使用状況と予後の解析**
佐藤 義剛（千葉県こども病院アレルギー・膠原病科）
- O-10 難治性小児リウマチ性疾患における分子標的薬（bDMARDs 及び tsDMARDs）
—その導入状況と全身型 JIA/関節型 JIA における有用性**
武井 修治（鹿児島大学病院小児科）
- O-11 カナキマブ投与中の全身型若年性特発性関節炎におけるマクロファージ活性化症候群
の病態解析**
水田 麻雄（兵庫県立こども病院リウマチ科）

一般演題3【研究】 「SLE」

10月13日（金） 第2会場 2F ホール2G 17:50～18:40

座長：山崎 崇志（東京医科大学小児科・思春期科）
野澤 智（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）

- O-12 HCQ と MMF の登場前後における当科での小児 SLE 治療の変化**
中村 陽（鹿児島大学病院小児科）
- O-13 当院で小児期発症 Lupus 腎炎に対して使用した Belimumab の検討**
末松 真弥（九州大学病院成長発達医学（小児科））
- O-14 小児期発症全身性エリテマトーデスの免疫学的フェノタイプ解析
—既存治療への不応性と IL-12/IL-23-Th17 axis の関連について**
真保 麻実（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生成育発達病態学（小児科））

- O-15 **統合プロテオミクスを用いた小児期シェーグレン症候群の疾患モニタリングとバイオマーカー探索**
佐藤 裕範（千葉大学大学院医学研究院小児病態学/千葉大学医学部附属病院臨床研究開発推進センター/千葉大学医学部附属病院小児科）
- O-16 **長期に免疫抑制療法をおこなった若年発症 Primary Sjogren Syndrome 症例の検討**
橋本 邦生（長崎大学医歯薬学総合研究科小児科）
-

一般演題 4【症例】 「自己炎症症候群」

10月13日（金） 第1会場 2F 大ホール 18:00～19:00

座長：西小森 隆太（久留米大学医学部小児科）
山崎 雄一（鹿児島大学病院小児科）

- O-17 **慢性非化膿性骨髄炎に潰瘍性大腸炎、仙腸関節炎を合併した女児例**
伊良部 仁（東京医科歯科大学小児科）
- O-18 **結節性紅斑を合併し、サラゾスルファピリジンが奏功した慢性非細菌性骨髄炎の9歳女児例**
下村 真毅（KKR 札幌医療センター小児科）
- O-19 **カナキヌマブによる早期治療を開始できた CINCA 症候群/NOMID の乳児例
～その有効性と問題点～**
畠野 真帆（東京医科歯科大学発生発達病態学（小児科））
- O-20 **家族性地中海熱様の周期的な発熱や腹痛を認め、網羅的遺伝子解析にてプロテイン S 欠損症と診断された男児例**
大植 啓史（京都大学医学部附属病院小児科）
- O-21 **コルヒチンが奏功した IgA 腎症と腸炎を合併した周期性発熱の女児例**
北本 晃一（津山中央病院小児科）
- O-22 **特徴的な画像所見を認めた Caffey 病の乳児例**
大嶋 明（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）
-

一般演題 5【症例】 「SLE 1」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール 2G 9:00～10:10

座長：久保田 知洋（鹿児島県立薩南病院小児科）
木澤 敏毅（JCHO 札幌北辰病院小児科）

- O-23 **カタトニアを併発した小児神経精神ループス**
谷本 迪郎（関西医科大学附属病院小児科）
- O-24 **ループス脂肪織炎にミコフェノール酸モフェチル、ヒドロキシクロロキン、シクロスポリンの combination therapy が奏功した一例**
山崎 和子（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- O-25 **ループス血管炎の急性増悪時に顔面・四肢に水疱性病変を伴った1例**
宮岡 双葉（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- O-26 **ループス腸炎の3例**
森 翔（聖マリアンナ医科大学病院リウマチ・膠原病・アレルギー内科）

- O-27 全身性エリテマトーデスに両側網膜中心動脈閉塞症を来した症例
豊福 悦史（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- O-28 無症候性多発微小脳梗塞を合併した全身性エリテマトーデスの 1 例
土橋 里美（群馬大学大学院医学系研究科小児科学）
- O-29 難治性血小板減少に対しベリムマブが有効であった全身性エリテマトーデスの一例
西田 豊（群馬大学大学院医学系研究科小児科）

一般演題 6【症例】 「MCTD/強皮症・シェーグレン症候群」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール 2G 10:15~11:15

座長：岩田 直美（あいち小児保健医療総合センター小児科）

原 良紀（国立病院機構横浜医療センター小児科）

- O-30 小児期発症混合性結合組織病に卵巣奇形腫を合併した一例
太田 悠佳（日本医科大学武蔵小杉病院小児科）
- O-31 リツキシマブ投与が有効であった全身性強皮症の小児例
神山 裕二（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）
- O-32 筋膜・腱まで炎症性病変を呈し全身療法を施行した重症限局性強皮症の 1 例
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）
- O-33 網膜病変と精神神経症状などの非特異的な経過を呈したシェーグレン症候群の女子例
山本 萌（東京医科大学小児科・思春期科学分野）
- O-34 シェーグレン症候群とベーチェット病を合併した姉妹例
弘田 由紀子（米原市地域包括医療福祉センター小児科）
- O-35 移行期にリウマトイド因子陽性多関節型若年性特発性関節炎の再燃とシェーグレン症候群の顕在化を認めた 1 例
久保 裕（京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学/京都第二赤十字病院小児科）

一般演題 7【症例】 「血管炎」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール 2G 11:20~12:20

座長：安村 純子（JR 広島病院小児科）

大内 一孝（京都府立医科大学小児科学教室）

- O-36 全身性エリテマトーデスとの鑑別を要した抗リン脂質抗体症候群合併 IgA 腎症の女児例
横山 忠史（金沢大学附属病院小児科）
- O-37 高安動脈炎を合併しトシリズマブが有効であった若年性サルコイドーシスの一例
林 祐子（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学）
- O-38 クローン病と若年性脊椎関節炎を合併し、インフリキシマブ投与中に再発した高安動脈炎の男児例
吉岡 耕平（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- O-39 進行する視力低下を伴う非感染性ぶどう膜炎で発症し、治療早期からインフリキシマブを導入した不全型ベーチェット病の一例
野村 詠史（福井大学医学部小児科病態制御学講座小児科学）

O-40 持続する口唇腫脹から Crohn 病の診断に至った 2 例

光延 拓朗（鹿児島大学病院小児科）

O-41 トシリズマブと免疫抑制薬を併用した治療効果の評価に IL-6 が有用であった高安動脈炎

田辺 雄次郎（日本医科大学小児科）

一般演題 8【症例】 「SLE 2」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール 2G 13:45～14:45

座長：竹崎 俊一郎（北海道大学大学院医学研究院小児科学教室）

橋本 邦生（長崎大学医歯薬学総合研究科小児科学）

O-42 難治性ループス腎炎に対してベリムマブとリツキシマブの併用により寛解を得た 1 例

金田 朋也（国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科）

O-43 当院でベリムマブを導入した小児期発症全身性エリテマトーデス患者 5 例の検討

大原 亜沙実（横浜市立大学附属病院発生成育小児医療学）

O-44 当院におけるサイレントループス腎炎の臨床経過

北城 恵史郎（久留米大学小児科）

O-45 集学的治療およびリツキシマブの投与が有効であった重症全身性エリテマトーデスの 1 例

飯尾 享平（京都大学医学部附属病院小児科）

O-46 ネフローゼ症候群と著明な腹水貯留を契機に診断された小児期発症全身性エリテマトーデスの一例

杉田 侑子（大阪医科薬科大学医学部小児科）

O-47 抗リン脂質抗体症候群腎症を呈した全身性エリテマトーデス・急性腎障害の 14 歳男児例

河邊 慎司（あいち小児保健医療総合センター感染免疫科）

一般演題 9【症例】 「若年性皮膚筋炎 1」

10月14日（土） 第2会場 2F ホール 2G 17:45～18:25

座長：小林 法元（長野赤十字病院小児科）

O-48 Interferonopathy を来す自己炎症疾患との鑑別に苦慮した抗 NXP2 抗体陽性小児例

川邊 智宏（東京女子医科大学病院小児リウマチ科）

O-49 Whole-Body MRI で広範な皮下浮腫を認めた抗 NXP-2 抗体陽性若年性皮膚筋炎の 5 歳女児

藤田 雄治（獨協医科大学医学部小児科学）

O-50 抗 NXP2 抗体陽性若年性皮膚筋炎の石灰化に対してアバタセプトが奏功した一例

清水 真帆（あいち小児保健医療総合センター感染免疫科）

O-51 Multi-target 療法にてシクロホスファミド投与を回避した間質性肺疾患を伴う抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の思春期女児例

横山 忠史（金沢大学附属病院小児科）

一般演題 10【症例】 「若年性特発性関節炎 1」

10月15日(日) 第2会場 2F ホール2G 9:00~9:50

座長：中野 直子(愛媛県立中央病院小児科)

篠木 敏彦(国立病院機構三重病院小児科)

O-52 菊池病で発症し非典型的な経過をたどった全身型若年性特発性関節炎の女子例

笹本 武明(東京医科大学病院八王子医療センター小児科)

O-53 COVID-19 関連小児多系統炎症症候群(MIS-C)との鑑別を要した全身型若年性特発性関節炎(sJIA)の2例

遠藤 琢也(東京医科歯科大学発生発達病態学小児科/埼玉医科大学病院小児科)

O-54 Baker 嚢腫を合併した少関節炎型・若年性特発性関節炎の1例

白根 正一郎(東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科/東京都立多摩北部医療センター小児科)

O-55 若年性特発性関節炎の治療中に抗 TIF- γ 抗体/抗 Mi-2 抗体陽性若年性皮膚筋炎を発症した一例

町原 功実(労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科)

O-56 TNF α 阻害薬による薬剤誘発性ループスを疑った多関節型若年性特発性関節炎の1例

合田 由香利(兵庫県立こども病院リウマチ科)

一般演題 11【症例】 「若年性特発性関節炎 2」

10月15日(日) 第2会場 2F ホール2G 9:55~10:45

座長：稲毛 康司(帝京科学大学)

謝花 幸祐(第一東和病院小児科)

O-57 初診時から脱臼を伴い関節破壊を呈した炎症性関節炎の2症例

矢田部 玲子(東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科)

O-58 ワクチン接種後に反応性血小板増多症を呈した若年性特発性関節炎の1例

尾野 花純(獨協医科大学埼玉医療センター小児科)

O-59 多彩な症状を呈した幼児期発症若年性脊椎関節炎の1例

作村 直人(富山県立中央病院小児科)

O-60 若年性特発性関節炎として加療中のパルボウイルス B19 感染後慢性関節炎の一例

藤森 大輔(鳥取大学医学部周産期・小児医学分野)

O-61 関節炎が先行し診断確定までに9年を要した若年性乾癬性関節炎の1例

木澤 敏毅(JCHO 札幌北辰病院小児科)

一般演題 12【症例】 「若年性皮膚筋炎 2」

10月15日(日) 第2会場 2F ホール2G 10:50~11:20

座長：上島 洋二 (埼玉県立小児医療センター感染免疫・アレルギー科)

- O-62 シクロスファミドを含まない3剤併用療法にて寛解に至った抗MDA5抗体陽性若年性皮膚筋炎の1女児例
黒川 優 (近畿大学病院小児科思春期科)
- O-63 皮下石灰化を契機に診断に至った抗Mi-2抗体、抗NXP2抗体陽性若年性皮膚筋炎の一例
白波瀬 明子 (近江八幡市立総合医療センター小児科)
- O-64 乳児期に発症した抗MDA5抗体強陽性の若年性皮膚筋炎の1例
門脇 朋範 (岐阜大学医学系研究科小児科学)
-

一般演題 13【症例】 「小児リウマチ類縁疾患」

10月15日(日) 第2会場 2F ホール2G 13:55~14:45

座長：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)
土田 聡子 (秋田病院小児科)

- O-65 抗3-ヒドロキシ-3-メチルグルタルイル-コエンザイムA還元酵素ミオパチーの13歳男児例
綿貫 圭介 (国立病院機構別府医療センター小児科)
- O-66 抗アクアポリン4抗体および抗SS-A/Ro抗体陽性視神経脊髄炎スペクトラム障害の2歳女児
早田 衣里 (千葉大学医学部附属病院小児科)
- O-67 IgG4関連疾患を疑う硬化性腸間膜炎の小児例
中田 紘乃 (横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学)
- O-68 網状皮斑を呈し血管炎を疑われた体位性頻脈症候群の一例
土田 聡子 (秋田赤十字病院小児科)
- O-69 大殿筋炎を合併し、腹腔内多発リンパ節腫脹を呈した菊池病の男児例
渡邊 一寿 (聖隷浜松病院小児科)

ポスターセッション

ポスターセッション 1 「SLE」

10月14日(土) ポスター会場 2F カンファレンスルーム2F 17:00~17:40

座長：脇口 宏之 (山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座)

- P-1 急性腭炎や蛋白漏出性胃腸症など重篤な消化器症状を含む多彩な臓器障害を呈したSLEの14歳女児例
小林 杏奈 (山梨大学医学部小児科)

- P-2 発症後 8 年の経過で多彩な病像を呈した小児期発症全身性エリテマトーデスの一例
大内 一孝（京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学）
- P-3 髄液中の IL-6 や抗神経細胞抗体を一助に診断した NPSLE1 女児例
金子 雅紀（神奈川県立こども医療センター感染免疫科/北里大学医学部小児科学）
- P-4 大量ステロイド治療により回復したマクロファージ活性化症候群合併の全身性エリテマトーデス
竹本 隼（愛媛県立中央病院小児科）
-

ポスターセッション 2 「移行期支援・多職種連携・検査」

10 月 14 日（土） ポスター会場 2F カンファレンスルーム 2F 17:45~18:35

座長：梅林 宏明（宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科）

- P-5 成人移行の遅延因子に対する多職種連携による要因解析と介入の効果
上島 洋二（埼玉県立小児医療センター感染免疫・アレルギー科）
- P-6 専門・認定看護師看護外来における小児リウマチ患者の支援
西田 幹子（独立行政法人東京都立病院機構東京都立小児総合医療センター看護部）
- P-7 当科のリウマチ外来における移行期支援プログラムの実践報告
西村 謙一（横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学）
- P-8 小児科クリニックと運動器エコー
村田 卓士（むらた小児科）
- P-9 学童期でリウマチ疾患を発症したこどもと家族への移行期支援
辻田 利香（兵庫県立こども病院看護部）

特別講演

免疫系は、病原体など異物の認識・排除に特化したシステムである。そのため、免疫系は、専ら「外」を見ていると考えられてきた。ところが近年、自然免疫、獲得免疫を問わず多くの免疫センサーが自己分子を認識することが明らかとなり、免疫系は常に「内」も見ていると考えられるようになってきた。こうした免疫系による自己認識は、自己免疫疾患などの有害な側面だけでなく、自己分子の量的・質的変動を感知することで恒常性を維持する有益な役割を持っていることも少しずつわかってきた。本講演では、近年我々が見出した具体例をいくつか紹介し、免疫系の自己認識が担う功罪について議論したい。

略 歴

1991 年 京都大学農学部卒業
1993 年 京都大学大学院農学研究科修了
1993 年 三菱化成総合研究所勤務
1999 年 論文博士取得（京都大学）
1999 年 千葉大学大学院医学研究科遺伝子制御学 助手
2004 年 理化学研究所 免疫アレルギー科学総合研究センター 免疫シグナル研究グループ 上級研究員
2009 年 九州大学 生体防御医学研究所 分子免疫学分野 教授
2011 年 九州大学 生体防御医学研究所 免疫制御学分野 教授
2014 年 千葉大学 真菌医学研究センター 感染免疫分野 宿主応答プロジェクト 客員教授 兼任
2017 年 大阪大学 微生物病研究所 分子免疫制御分野 教授
2017 年 大阪大学 免疫学フロンティア研究センター 分子免疫学 教授 兼任
2019 年 九州大学 生体防御医学研究所 客員教授 併任（-2022 年 3 月）
2019 年 大阪大学 免疫学フロンティア研究センター 副拠点長

科学と社会のよりよい関係を目指して

元村 有希子

毎日新聞社論説委員

科学は、現代生活に深く根ざし、切り離すことはできない。にもかかわらず、多くの人は普段、科学の恩恵を意識することはない。意識されるのは、科学が歓迎されない結果をもたらしたときだ。地震や災害は、専門家の予測が外れて被害が生じれば非難される。新型コロナウイルスとの戦いでは、流行の動向を見通せない政府や専門家に多くの国民が落胆を感じたはずだ。こうした、社会と科学との間の溝は、今後も縮まることはないのだろうか。科学ジャーナリズムの世界に身を置き、正しく伝えようとしても「伝わらない」もどかしさを常々感じている。このコミュニケーションギャップは、専門家と非専門家、医療関係者と患者、さまざまな場面で起きる。複雑化・先端化していく科学を展望しながら、社会とのよりよい関係について考えたい。

略 歴

もとむら・ゆきこ 九州大教育学部を卒業後、1989年毎日新聞入社。西部本社、東京本社科学環境部記者、同部長などを経て2019年から論説委員。朝刊コラム「水説」、サンデー毎日「淑女の養生訓」を連載。TBS「サンデーモーニング」、NHK—BS「ヒューマニエンス」レギュラーコメンテーター。著書に「科学のトリセツ」(毎日新聞出版)「カガク力を強くする！」(岩波ジュニア新書)など。趣味は山歩き、数独。

教育講演

シェーグレン症候群モデルマウスによる病態解析

田中 ゆり子

東邦大学医学部免疫学講座

シェーグレン症候群 (SS) は、涙腺、唾液腺などの外分泌腺機能障害を呈し、間質性肺炎など腺外病変の合併や、悪性リンパ腫を続発することもある難治性の自己免疫疾患である。これまでに、患者検体および、動物モデルを用いて、SS 発症メカニズムの解析が精力的に行われ、その結果 SS の病態形成には獲得免疫応答のみならず、自然免疫応答も関与することが報告されている。しかし、SS 患者検体による検討では、乾燥症状などが進行してから採取される検体も多く、発症初期の病態を解析することは不可能に近い。一方、モデルマウスを用いた検討では、病態発症初期から、経時的に解析することができる。もちろん動物モデルの場合、得られた結果が全てヒトに展開できないこともある。しかし、SS 発症後の唾液腺細胞における遺伝子発現クラスタリング解析の結果では、SS 患者と重複する遺伝子発現も認められており、モデルマウスでの検討も SS 発症メカニズムの解析には十分寄与すると考えられる。近年我々は、生後初期から SS 症状を呈するモデルマウス (Special AT-rich sequence binding protein-1 コンディショナルノックアウトマウス: SATB1 cKO) を用いて、SS 発症初期病態の解析を行ってきた。SATB1 は T 細胞の分化、機能にかかわる様々な遺伝子の発現制御を行っている核タンパクである。SATB1 cKO マウスは、生後 4 週齢から涙液・唾液分泌障害など、ヒト SS 様症状を呈し始め、さらに生後 8-9 週齢を過ぎると、抗二本鎖 DNA 抗体の上昇、尿蛋白の上昇など、全身性エリテマトーデス (SLE) 様の自己免疫症状が出現する。また、SATB1 cKO マウス頸部リンパ節には、唾液分泌障害を誘導する、病原性 T 細胞が存在することが明らかとなり、これらの知見から、SATB1 cKO マウスはヒト SS モデルマウスとして有用であると報告した。本発表では、これまでに報告された SS モデルマウスを用いた病態解析の知見とともに、我々が現在解析を進めている SATB1 cKO マウスで得られた結果を交えて、SS 発症メカニズムについて概説する。

略 歴

2002 年 東邦大学大学院医学研究科機能系免疫学専攻修了
2002 年 国立感染症研究所血液・安全性研究部流動研究員
2004 年 千葉大学大学院医学研究院免疫発生学講座産学官連携研究員 (助手相当)
2006 年 東邦大学医学部免疫学講座助手
2007 年 東邦大学医学部免疫学講座助教
2019 年 東邦大学医学部免疫学講座講師

シェーグレン症候群（SS）は、唾液腺や涙腺などの外分泌腺の炎症を特徴とする慢性の自己免疫疾患である。本講演では、小児期 SS（cSS）の最新のトピックスについて概説する。

大部分が乾燥症状を訴える成人期 SS と比較すると、乾燥感を自ら訴える cSS は少ない。これは、cSS では罹病期間が短いため、唾液腺や涙腺の炎症が存在しても外分泌機能の低下が乏しいことが、主な原因と考えられている。このため、成人で用いられる分類基準を用いても、cSS では診断に至らない場合が多い。

近年、大規模コホート研究により、cSS の多様な症状が明らかとなっており、cSS を適切に診断する新たな分類基準が模索されている。特に低年齢においては、再発性耳下腺炎が特徴的な症状であり、診断の重要な手がかりと考えられている。また、唾液腺超音波検査では、cSS の約 60% が異常所見を呈しているにも関わらず、口腔乾燥症状や唾液腺腫脹との関連はなく、診断における有用性が示されている。同様に、唾液バイオマーカーは非侵襲的に評価できることから、cSS の診断への活用が検討されている。既報のバイオマーカーに加えて、我々の唾液バイオマーカー探索の進捗について提示する。

また、cSS の特徴として、腺外症状が多く見られることが知られている。腺外症状に対しては、ステロイドや免疫抑制薬などによる治療介入を必要とすることが多く、出版バイアスはあるが、過去に報告された cSS 症例の 62% に、csDMARDs あるいは bDMARDs が使用されている。Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance の cSS WG では、cSS への治療指針の策定を見据え、国際的な情報共有と症例レジストリの構築を行っており、その活動を報告する。

略 歴

1999 年 千葉大学医学部卒業
2007 年 医学博士取得
2008 年 米国 Cincinnati Children's Hospital 研究員
2011 年 千葉大学医学部附属病院 小児科 助教
2014 年 千葉大学大学院医学研究院 小児病態学 助教
2015 年 千葉大学大学院医学研究院 小児病態学 講師
2016 年 千葉大学大学院医学研究院 総合医科学 特任講師
2018 年 千葉県こども病院 アレルギー・膠原病科 主任医長
2022 年 千葉大学大学院医学研究院 総合医科学 特任講師
2023 年 千葉大学大学院医学研究院 総合医科学 特任准教授

シンポジウム 1

自己炎症症候群—全国調査の現状と注意すべき小児リウマチ類似疾患—
Here, There and Everywhere

A20 ハプロ不全症の全国調査の現状について

大西 秀典、白木 真由香、三輪 友紀、門脇 紗織、門脇 朋範
岐阜大学大学院医学系研究科小児科学

A20 ハプロ不全症 (HA20) は TNFAIP3 遺伝子のハプロ不全変異により発症するベーチェット病様症状を呈する早発型遺伝性自己炎症性疾患である。先行研究により反復性口内炎、陰部潰瘍、消化器症状といったベーチェット病様症状だけでなく、肝機能異常や自己免疫疾患を併発する例が多いことが明らかとなっている。現在、厚生労働科学研究委託費(難治性疾患政策研究事業)「自己炎症性疾患とその類縁疾患の全国診療体制整備、移行医療体制の構築、診療ガイドライン確立に関する研究」班の研究の一環として令和3年度より HA20 に関する全国調査を実施しているので、その現状について紹介する。論文や学会での報告例、PIDJ での解析症例などに対してアンケート票を送付して担当医に記入、返送いただき情報を収集した。これまでに 35 家系 52 症例の情報が得られた。遺伝学的検査の結果、新規変異が検出された症例については in vitro 実験による病原性の評価を行い診断を確定した。臨床症状は既報告同様、大部分の症例が5歳以下で発症しており、周期熱、反復性口内炎、消化器症状を呈する頻度が多く、様々な自己免疫疾患の併発が確認された。治療については約 40% の症例で抗 TNF- α 製剤を中心として様々な分子標的薬が使用されていた。本全国調査を通じて HA20 におけるアンメットニーズを集積し、今後の研究、医療に還元すべき情報を得ることができた。特に大きな問題点として分子標的薬に対する二次無効を呈する症例が多いことから、HA20 の治療手順についてさらなる検討が必要と考えられた。

略 歴

1998 年 岐阜大学医学部医学科 卒業
2003 年 岐阜大学大学院医学研究科内科系専攻(小児科学) 修了
2003 年 横浜市立大学大学院総合理学研究科生体超分子システム科学専攻 共同研究員
2004 年 財団法人日本予防医学協会 リサーチレジデント
2006 年 岐阜大学医学部附属病院小児科 医員
2008 年 岐阜大学大学院医学系研究科小児病態学 助教
2015 年 岐阜大学医学部附属病院小児科 講師
2017 年 岐阜大学医学部附属病院新生児集中治療部 准教授
2019 年 岐阜大学医学部附属病院小児科 准教授
2021 年 岐阜大学大学院医学系研究科小児科学(旧小児病態学)分野 分野主任・教授

本邦初の慢性再発性多発性骨髓炎（CRMO）全国疫学調査

前田 由可子¹、道倉 雅仁²、石川 秀樹²、伊藤 秀一³、中村 好一⁴、日衛嶋 栄太郎¹、井澤 和司¹、西小森 隆太⁵、八角 高裕¹京都大学大学院医学研究科発達小児科学¹、京都府立医科大学分子標的予防医学²、横浜市立大学大学院医学研究科産生成育小児医療学³、自治医科大学地域医療学センター公衆衛生学部門⁴、久留米大学医学部小児科⁵

【目的】慢性再発性多発性骨髓炎（Chronic recurrent multifocal osteomyelitis；CRMO）は、全身の骨組織に多発性・再発性の無菌性骨髓炎を呈する原因不明の疾患である。その炎症病態は自然免疫系の異常反応と考えられており、広義の自己炎症性疾患に分類される。本疾患は指定難病に登録されているが、本邦での全国疫学調査は行われておらず、患者数や臨床像は不明であった。そこで、本邦における CRMO の実態を調査することを目的として、本邦初の全国疫学調査を施行した。【方法】一次調査は患者数の把握を、二次調査は臨床像の把握を目的とした。対象診療科は小児科、リウマチ科、整形外科、皮膚科とした。病床数に応じた抽出率で調査対象施設を抽出し、一次調査として 2015 年 1 月 1 日から 2019 年 12 月 31 日までに受診（初診・再診を問わない）し、CRMO と診断された患者数を調査した。平成 24 年度厚生労働省研究班で定めた診断基準を満たす症例とともに、単発例や生検未施行の臨床的診断例も調査した。また、一次調査にて患者ありと回答した施設に対し、二次調査として患者の臨床像についてのアンケート調査を実施した。【結果】一次調査では 2681 施設が抽出され、うち 1894 施設から回答を得た。回収率は 70.6% であった。CRMO と診断された患者ありと回答した施設は 119 施設で、報告された患者数は計 289 人であった。この結果から算出された全国の推定患者数（生検未施行例含む）は 434（95% 信頼区間：367-501）人であった。発症から診断までに要した期間は平均 11.5 ± 17.1 か月で、画像検査で検出された平均病変数は 4.6 ± 4.4 か所であった。NSAIDs の有効率は約 80% と高いが使用中に 70% 程度が再発し、第二選択薬としてビスホスホネート製剤や TNF 阻害剤が使用された。約半数が経過中に再発を経験した。【結論】本邦初の全国疫学調査により CRMO 患者数と臨床像が明らかになった。この調査は早期診断や治療法確立に寄与すると考える。今後も症例の蓄積と標準治療の確立が望まれる。

略 歴

2014 年 京都大学医学部卒業

2014 年 西神戸医療センター初期研修医

2016 年 京都大学医学部附属病院小児科医員

2017 年 大津赤十字病院小児科レジデント

2019 年 京都大学大学院発達小児科学博士課程

2023 年 京都大学医学部附属病院小児科医員

注意すべき小児リウマチに類似する自己炎症性疾患

井澤 和司

京都大学大学院医学研究科発達小児科学

自己炎症性疾患は Kastner らが提唱した疾患概念であり、主として自然免疫系の異常により発症する遺伝性疾患である。当初、自己炎症性疾患においては、自己免疫性疾患の特徴である自己抗体や自己反応性 T 細胞などは検出されてないとされてきた。しかしながら、新規責任遺伝子の同定が進むとともに、自己抗体が検出される自己炎症性疾患も多数報告されるようになってきた。また、自己抗体の有無にかかわらず、症状からのみでは、自己炎症性疾患と自己免疫性疾患の鑑別はしばしば容易ではない。本講演においては、小児リウマチ性疾患に類似する自己炎症性疾患について、注意すべき点などを踏まえつつ自験例を中心に報告する。

略 歴

2003 年 京都大学医学部医学科 卒業
2003 年 京都大学医学部附属病院 小児科 研修医
2004 年 島根県立中央病院 小児科 医員
2008 年 京都大学大学院医学研究科博士課程 入学
2012 年 京都大学大学院医学研究科博士課程 修了
2012 年 京都大学医学部附属病院 小児科 医員
2013 年 INSERM/Imagine institute (パリ) 博士研究員
2015 年 京都大学医学部附属病院 小児科 特定病院助教
2016 年 京都大学医学部附属病院 周産母子診療部 助教
2019 年 京都大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 助教

シンポジウム 2

免疫不全状態における適切な予防接種をめざして
Bench to Bedside, back to Bench

ワクチン開発の歴史：ジェンナーから mRNA ワクチンまで

中山 哲夫

北里大学大村智記念研究所ウイルス感染制御

ワクチンには大別して生ワクチンと不活化ワクチンがある。生ワクチンのはじまりはジェンナーでヒトの天然痘ウイルスに近縁の牛痘ウイルスを人為的に接種することで天然痘から免れたことから種痘法が開発された。当時、牛痘の流行はなく馬痘に感染した雌牛の乳房炎から始まったことは後日、塩基配列から証明された。パスツールは室温に放置してあったニワトリコレラの培養液が感染防御能を示したことから狂犬病に感染したウサギの脊髄を空気中に晒し、長く晒した順番に接種して狂犬に咬まれた少年の狂犬病発症を抑え不活化ワクチンによる暴露後免疫を確立した。天然痘や狂犬病の病原体が発見される前に先駆者のたゆみない観察と勇気ある決断によりワクチンが開発された。その後、細胞培養、遺伝子組換えによる蛋白精製と大きな技術革新があった。欧米では「感染症はワクチンで予防する」という基本的な考え方でワクチンの開発研究に取り組んできた。急速に感染が拡大する重症感染症に対して細胞培養の工程を必要とする従来の剤型のワクチンでは対応できないことから遺伝子配列が解ればすぐに開発できる DNA、mRNA、ウイルスベクターワクチンが新興ウイルス感染症をモデルに研究された。RNA は壊れやすいので脂質ナノ粒子に包埋することで細胞内に取り込ませることができた。RNA は自然免疫系に強い刺激を入れることで強い副反応が懸念されたが、この課題はヒトの細胞内に存在する修飾核酸を用いることで克服できた。こうした基盤技術を応用し mRNA ワクチンが開発され 1 年足らずで緊急使用のワクチンとして承認された。mRNA ワクチンは強い自然免疫応答を誘導し自然感染を超える免疫応答を誘導することで priming に適したワクチンであるが、接種 3, 6 カ月経過すると中和抗体価は減衰し、変異株に対するワクチンの有効性にも陰りが見えてきた。開発の遅れが指摘された国産ワクチンも遺伝子組換え精製蛋白、全粒子不活化、mRNA ワクチンが開発され Phase II/III 試験が行われ既に終了したものもあり各ワクチンの特徴を考慮したワクチンの利用を考える必要がある。

略 歴

1976 年 慶應義塾大学 医学部 卒業
1976 年 慶應義塾大学 医学部 小児科学教室 入局
1978 年 東京都済生会中央病院小児科 勤務
1992 年 北里研究所 ウイルス部 入所
2001 年 北里生命科学研究所 ウイルス感染制御 I 教授
2010 年 北里生命科学研究所 所長
2016 年 北里生命科学研究所 特任教授
2021 年 北里大学 大村智記念研究所 特任教授

免期不全状態にある患者に対する予防接種ガイドライン ーがん患者、移植患者、免疫抑制薬・生物学的製剤使用者、原 発性免疫不全症等ー改訂のポイント

小林 一郎^{1,2}

KKR札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター¹、
北海道大学大学院医学研究院生殖発達医学分野小児科学²

【緒言】2014年に日本小児感染症学会および関連する日本小児科学会分科会で「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」を作成した。その後、新たな治療法やワクチンが普及し、ステロイド薬・免疫抑制薬使用中の弱毒生ワクチンに関するエビデンスも蓄積されてきた。今回は移行期患者への対応も念頭に題名から「小児」を除き、2023年版を作成中である。本講演では小児リウマチ領域における2023年版の改定点を中心に紹介する。なお、本抄録作成の段階では最終決定に至っていないため、講演までに変更される可能性がある。【方法】PRAJ 学術委員会を中心とした作成委員が5つのCQを作成し、うち2つのCQに対してSRを行った。SRチームは作成委員2名と公募で選ばれた4名で構成され、日本図書館協会に依頼して検索された217文献をスクリーニングし、これにハンドサーチによる文献と二次資料を加えた。SRレポートを元に推奨文を作成し、PRAJ 理事会の意見を取り入れて改定した後、各分科会代表者で構成される統括委員会で推奨度や記載方法などの調整を行っている。【結論】2014年版作成前後から免疫抑制中の小児リウマチ性疾患における水痘ワクチン初回接種およびMMR ワクチン追加接種の有効性と安全性を示すエビデンスが報告された。これを踏まえて2014年版においてはステロイド薬・免疫抑制薬使用中の弱毒生ワクチンは「あくまでも臨床研究として施設倫理委員会の承認を得て接種」とされていたが、2023年版では推奨度を変更すると共に、接種の条件を緩める方向で検討している。また、アジュバント添加リコンビナント带状疱疹ワクチンにつき言及した。生物学製剤投与中の母胎から出生した児に対するロタウイルスワクチンおよびBCGに関しては、各分野共通のCQとして小児リウマチ領域の各論から除外した。

略 歴

1984年 3月 北海道大学医学部卒業
1984年 4月より北大病院・王子総合病院・北見赤十字病院・国立函館病院等で小児科研修
1989年 4月より大阪大学細胞工学センター（岸本忠三教授）研究生（マウス IL-6R の研究）
1991年 4月より北大小児科医員：自己免疫疾患・免疫不全・アレルギーの臨床と研究
1996年 12.25. 医学博士
1997年 2月より米国国立衛生研究所で転写因子に関する研究
1998年 4月より北大小児科医員：自己免疫疾患・免疫不全・アレルギーの臨床と研究
2003年 9月より北見赤十字病院小児科部長
2010年 4月より北海道大学大学院医学研究科小児科学分野助教
2011年 10月1日より北海道大学大学院医学研究科小児科学分野講師
2016年 4月1日より現職

これからのワクチンのサイエンスとデザイン

石井 健

東京大学医科学研究所ワクチン科学分野

2020 年はコロナ禍で起きたワクチン開発研究において、いままでになかった新しいタイプのワクチンが約 300 日で実用化され、ワクチン開発研究の革命が 2 つ起きた年として歴史に刻まれるであろう。一つは mRNA という新たなワクチンの登場、2 つ目はワクチンの臨床試験方法の革命である。日本では、国産ワクチン開発が遅れ、「ワクチン敗戦」と揶揄されたが、ようやく 2023 年に向けて国産ワクチンが実用化されようとしている。その間に私の見聞きした事象、そしてこれから近未来に起こるワクチンに関する話題を提供したい。特に DNA や RNA で作られたワクチンや次世代のモダリティー、アジュバントの開発、その免疫学的作用機序、副反応との関連、今後の展開について議論したい。ワクチンのサイエンスはコロナ禍以前はあまり注目度の高い研究領域ではなかったが、過去 3 年のパンデミックで一変した。その波及効果は予想をはるかに超え分子（学術）から倫理（社会との接点）まで広くいきわたり、以前は感染症やワクチンの研究とは無縁だった基礎生物学、医学研究、臨床研究、社会科学分野にも新しい潮流が生まれている。しかも、これまでになかった速度、スケールで異分野融合が進み、次なる破壊的イノベーションがおこることが期待される。次にパンデミックが来た時には 100 日で安全で有効なワクチンを世界に届ける、といった高い目標が G7 や WHO で掲げられている。一方、広く世界を見渡すと、ワクチン忌避や、ワクチン接種が進んでいない地域、国も多くあり、このようなところで感染がくすぶり、変異株が頻出するリスクも続いている。日本では以前からワクチン禍といわれる課題が長年存在し、HPV ワクチン（通称子宮頸がんワクチン）の低い接種率の原因となつて久しい。難題ばかりではあるが、急がば回れで、安全で安心なワクチンを開発するための基礎研究、臨床研究を日本から発信し、世界全体が健康になるべくユニバーサルヘルスカバレッジという言葉を実現化できることを期待したい。ラボ HP ; <https://vaccine-science.ims.u-tokyo.ac.jp/en/message/> 東大基金 ; <https://utf.u-tokyo.ac.jp/project/pjt142>

略 歴

1993 年横浜市立大学医学部卒業、3 年半の臨床経験の後米国 FDA に留学、ワクチンの基礎研究および新規ワクチンの審査を経験。2003 年に帰国、大阪大学、独立研究法人医薬基盤研究所（現医薬基盤健康栄養研究所）にてワクチン、とくにアジュバントに関する基礎免疫学、臨床開発を進め、AMED 戦略推進部長への出向などを経て 2019 年より現職。はたらく細胞ワクチン & おくすり図鑑（2022）監修ラボ HP ; <https://vaccine-science.ims.u-tokyo.ac.jp/> 国際ワクチンデザインセンター HP ; <https://vdesc.ims.u-tokyo.ac.jp/> 新世代感染症センター HP ; <https://www.utopia.u-tokyo.ac.jp/>

Symposium 3

International Committee & Scientific Committee Joint Program

International symposium “Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Asian Countries”

Message from President and chairpersons

In recent years, much progress has been made in the field of pediatric rheumatology worldwide. There are approximately 2 to 4 million pediatric rheumatology patients in the Asia-Pacific region. We need to know the current status of pediatric rheumatology practice in our respective regions.

At the 32nd PRAJ Annual Meeting, we organized an international session for the first time and invited speakers from Korea, Singapore, and Hong Kong. We hope to share and discuss the latest findings, including disease registries.

Population-based Big Data Analysis on Disease Patterns in Patients Identified with Juvenile Idiopathic Arthritis Using National Claims Data in Republic of Korea

Dae Chul Jeong¹, Jong Gyun Ahn², Eun Jeong Min³

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea¹,

Department of Pediatrics, College of Medicine, Yonsei University²,

Department of Medical Life Sciences, College of Medicine, The Catholic University of Korea³

Background : This study aims to identify the disease pattern including prevalence and incidence of the patients diagnosed with Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) in accordance with diseases diagnostic code and catastrophic illness certificate code using the claims data of the Health Insurance Review and Assessment Service (HIRA), the representative secondary data in Korea.

Methods : We conducted a retrospective analysis using the national claims data of the HIRA. Our study population includes JIA patients who have records of diagnostic code in the format of the International Classification of Disease, 10th Revision (ICD-10-code) M08 and catastrophic illness certificate code V133, between January 1, 2010 and December 31, 2019. Specifically, we considered two different groups by age, the primary group includes patients aged under 16 (N=1,729) following the definition of JIA and the other group includes patients aged between 16 and 18 (N=362), which is expected to reflect unique situations in which juveniles include those up to the age of 18 by administrative standards in Korea. For both populations, we calculated annual prevalence and incidence per 100,000 individuals for study periods. The denominators for prevalence and incidence were the census population and the at-risk population defined as the population without respective disease 1 year prior to JIA identification, respectively. Also, we stratified our study populations by sex for subgroup analysis.

Result : Annually cumulative prevalence are 8.8 (range : 7.0-16.9) and 4.7 (3.0-6.3) per 100,000 people on average while annually cumulative incidence are 2.2 (1.8-2.8) and 1.9 (1.5-3.5), for patients aged under 16 and between 16 and 18, respectively. For the group aged under 16, annually cumulative prevalence are 9.1 (7.0-17.0) and 8.5 (6.7-16.7) per 100,000 people on average while annually cumulative incidence are 2.3 (1.7-2.9) and 2.1 (1.9-2.6), for male and female respectively. On the contrary, for the group aged between 16 and 18, annually cumulative prevalence and incidence for male are 4.9 (3.0-6.8) and 2.0 (1.1-3.7) per 100,000 people on average, respectively while those for female are 4.6 (3.0-6.7) and 1.7 (1.0-3.3) respectively.

Conclusion : This is the first study presenting disease patterns including prevalence and incidence in patients identified with JIA using population-based big claims data in Korea. The two age-differentiated groups show quite different patterns of disease trends. Specifically, the annual prevalence and incidence for the older group reached a peak specifically in 2016 when the health insurance reimbursement policy of JIA treatment has been changed. Subgroup analyses results show higher prevalence and incidence in male group than in female group unlike previous studies.

Keywords : Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA), Prevalence, Incidence, national claims data,

Acknowledgement : This study was sponsored by Pfizer Pharmaceuticals Korea Ltd.(X9001310).

Curriculum Vitae

Personal Status

Name : Dae Chul Jeong, M.D. & Ph.D.

Work : Department of Pediatrics, Division of Pediatric Rheumatology
Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea
222, Banpodaero, Seocho-Gu, Seoul, 06591, Republic of Korea

Educational Background :

- 1981 - 1987 College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
Graduated in February, 1987 with the M.D. degree
- 1990 - 1995 Post-Graduated School, The Catholic University of Korea, Seoul
Awarded the degree of M.M.S. in Pediatrics (February, 1995)
- 1995 - 1998 Post-Graduated School, The Catholic University of Korea, Seoul
Awarded the degree of Ph.D. in Pediatrics (February, 1998)

Business Background :

- 1987 - 1991 Rotating Internship and Resident training in the Department of Pediatrics,
St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
- 1991 Pass the Examination for National Speciality Board of Pediatrics
- 1994 - 1995 Fellow of the Department of Pediatrics, Division of Hemato-Oncology
St. Mary's Hospital, college of Medicine, The Catholic University of Korea,
- 1995 - 1997 Instructor of the Department of Pediatrics, Division of Hemato-Oncology
- 1998 - 2002 Assistant professor of Department of Pediatrics,
- 2000.3 - 2001.9 Visiting Assistant Professor, Johns Hopkins Oncology Center,
Johns Hopkins Hospital, Baltimore, MD, USA
- 2002.4 - 2007.3 Associate professor
- 2007.4 - present Professor, Division of Pediatric Clinical Immunology, Department of Pediatrics,
College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul St. Mary's Hospital
- 2011.9 - 2015.8 Vice Dean for Education, College of Medicine, The Catholic University of Korea
- 2019.9-2021.8 Vice Dean for Affair, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
- 2021.3-present Chairman, Department of Pediatrics,
College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul

Academic Background

- 1991. - present Member, Korean Society of Pediatrics
- 1996. - present Member, International Society of Cell Therapy (ISCT)
- 1995. - present Member, Korean Society of Pediatric Hematology/Oncology
- 2004. - present Member, American Society of Hematology (ASH)
- 2004. - present Member, Korean Society of Hematology
- 2012. - present Member, Korean College of Pediatric Clinical Immunology (KCPCI)
- 2013. - present Member, Korean College of Rheumatology (KCR)
- 2014. - present Member, European Society of Pediatric Rheumatology (PREs)
- 2017. - Present Member, European Society of Immunodeficiency (ESID)
- 2020. - Present Executive member, Korean College of Rheumatology
- 2020. - Present President, Korean College of Pediatric Clinical Immunology (KCPCI)

Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Singapore

Elizabeth Ang

National University Hospital, Singapore

Asia is the largest continent in the world by land area and population, which lends to the great diversity of its peoples—whether language, ethnicity, health-seeking behaviour and/or beliefs. Singapore is the second smallest country in Asia, yet one of the most multicultural. She is interesting in that she sits in the middle of South East Asia and is a popular choice for visiting patients. In this session, I will share observations of Juvenile Idiopathic Arthritis and the care of such patients on this little red dot.

Curriculum Vitae

Dr Elizabeth Ang, MBBS (Hons) (S'pore), MMed (Paeds) (S'pore), MRCPCH (UK)
National University Hospital, Singapore

Dr Elizabeth Ang is Senior Consultant, Paediatric Rheumatology in the Khoo Teck Puat - National University Children's Medical Institute, National University Hospital, and Assistant Professor at the with the Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore. She did her clinical Paediatric Rheumatology Fellowship in Boston Children's Hospital/Harvard School of Medicine.

She is also Co-Convenor for the Paediatric Special Interest Group in the Asia Pacific League of Associations for Rheumatology (APLAR). In this role, she leads Paediatric Rheumatology webinars for the region, and is part of various collaborative work-groups.

In her free time, she loves flying to surrounding South East Asian countries like Cambodia, Indonesia, Vietnam, etc... to spread her love of Paediatric Rheumatology and to try and understand (and sometimes tackle, alongside the local healthcare professionals) the challenges of caring for children with rheumatic diseases there. She counts it her privilege to have made many friends and learnt so much in the process.

Current Status of Clinical Practice of Juvenile Idiopathic Arthritis in Asian Countries

Winnie KY Chan

Department of Paediatrics, Queen Elizabeth Hospital, Hong Kong

Paediatric rheumatology is one of the newest and least populated pediatric subspecialties. It only comes slowly to the attention of medical societies after the Second World War. With the realization that rheumatic diseases in children are distinct, the burgeoning of new technology, and the advent of modern medications, the organization of pediatric rheumatology as a subspecialty blossomed since the 1970s. It is a developed subspecialty in many countries and continues to thrive with support from two large international networks, i.e., the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG) and the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Despite the rapid progression in its international development, local data on JIA was only first collected and published in 2003 (1).

In Hong Kong, paediatricians interested in children with rheumatological diseases first met in 2010 to discuss and share views on managing these children. Finally, the Hong Kong Society of Paediatric Rheumatology (3) was established in 2012. With the development of the Society, the local guidelines on JIA were established in 2020, patients' educational pamphlets were published, and collaboration among hospitals on JIA and the biologics registry was in progress.

With the support from the Samaritan Fund of the Hospital Authority, anti-TNF blockers like Etanercept, Adalimumab and Infliximab have been available for patients in need since 2016. The funding had expanded over the years to cover a broader range of biologics treatments, including Tocilizumab, Anakinra, canakinumab, Abatacept, Secukinumab and tofacitinib for various groups of JIA patients.

1. Lee, T. I., Y. L. Lau, and Inter-hospital JIA Surveillance Group. "Juvenile idiopathic arthritis in Hong Kong and its current management." *HK J Paediatr (new series)* 8.1 (2003) : 21-30.
2. <https://hksprheumatology.wixsite.com/hksprh>
3. Ho, Assunta CH, et al. "Biological disease-modifying antirheumatic drugs in juvenile idiopathic arthritis of polyarticular course, enthesitis-related arthritis, and psoriatic arthritis : a consensus statement." *Hong Kong Medical Journal* 26.1 (2020) : 56.

Curriculum Vitae

Dr Chan Kwai Yu Winnie is currently the Chief-of-Service of the Department of Paediatrics, Queen Elizabeth Hospital, Hong Kong. She graduated from the Medical School, University of Hong Kong and joined the Department of Paediatrics of Queen Elizabeth Hospital in 1990. She obtained her FHKAM and FHKCPaed in 1996 and became a Fellow of The Royal College of Paediatrics and Child Health in 2018. Dr Chan had her clinical attachment to the Paediatric Rheumatology Department in Chicago's Ann & Robert H Lurie Children's Hospital, a centre with a leading role in Juvenile Dermatomyositis and Systemic Lupus Erythematosus science. To expand the scope of exposure, she studied with Ivan Foeldvari, MD, in Germany, focusing on Juvenile Idiopathic Arthritis and scleroderma. She was the Chairperson of the Hong Kong Society for Paediatric Rheumatology (2018-2022) and led the group in various projects in Paediatric Rheumatology.

シンポジウム 4

成人移行支援委員会企画

これからの成人移行支援

Challenge and Beyond

シームレスなリウマチ疾患診療への Challenge

山崎 和子

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

小児医療の進歩とともに原疾患や合併症が持続しながら AYA 期を迎える患者は増加している。小児慢性特定疾病児童等データベース (2018 年度) では、16 歳以上 20 歳未満の登録者数は 17,302 人であり、移行期年齢の小児期発症慢性疾患患者への医療・ケアの支援は、小児科学における重要な課題である。

小児期から成人期に移っていく慢性疾患患者には、患者の年齢や理解度に応じた移行医療・移行支援が必要である。移行医療・移行支援の目標は、単なる成人診療科への移行ではなく、患児が自分自身の病気に対する理解を深めて、成人としてよりよい自立をしてくための自己管理能力を習得し、主体的な健康管理ができるようにすることである。そのためには、移行医療・移行支援を提供する側も思春期および AYA 世代が抱える特有の課題を十分に理解し、スキルをもって対処するとともに、成人診療科と小児科の「2つの医療の担い手」によるシームレスな診療が必須である。

聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科では、小児リウマチ医と成人リウマチ医の融合により、リウマチ・膠原病分野におけるシームレスな診療を目指している。年齢による従来の診療概念を取り払い、小児リウマチ医は、小児・若年成人から壮年期まで、成人リウマチ医は、前思春期から成人まで診療の枠を拡大する試みを行っている。小児リウマチ医と内科リウマチ医が同じチームでリウマチ膠原病患者を担当し、情報交換を行える環境を持つことで、年齢による特性を理解し、治療が異なる場合も話し合いにより最善の方針を決定することができる。

この取り組みを行うに当たっては、我々医師の意識改革が必要で、川畑教授を中心に医局内でよく話し合い、全員対象の事前学習、Faculty Development を行った。取り組みを通じて、小児リウマチ、成人リウマチそれぞれの優れた点、相違点が明らかになり、互いの理解が進んだ。本シンポジウムでは、当科の取り組みを紹介し、小児科医の立場から見た小児リウマチと成人リウマチ診療の相違点、良い点を提示し、AYA 世代の医療の課題について討議したい。

略 歴

1993 年 大分大学医学部 卒業
 1994 年 長野県立こども病院 新生児科 レジデント
 1997 年 佐久総合病院 小児科 医員
 2001 年 長野県立こども病院 小児神経科・新生児科 医員
 2005 年 長野県立こども病院 総合診療科 医長
 2009 年 信州大学大学院医学系研究科臓器移植細胞工学系医科学系専攻
 2014 年 埼玉医科大学総合医療センター小児科 講師 (厚生労働省小児等在宅医療拠点事業担当兼務)
 2019 年 聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 助教
 2020 年 聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 講師
 日本小児科学会専門医 指導医
 日本リウマチ学会専門医 指導医

日本小児科学会ワーキンググループ（WG）は2014年に「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」を行うも、2020年のアンケートで提言全文を読んだのは小児科学会代議員・指導医のわずか28%であった。本年WGは「成人移行支援」を推進するために新たに提言（日本小児科学会雑誌 2023；127：61-78）を発表したが、小児科医の視点で書かれており、成人科の関与が希薄なものとなっている。

上記のことから、移行期医療において熱意ある一部の小児科医が頑張っている一方で、周囲は冷めているか無関心であることは想像に難くない。この現状を打破し、より良い成人移行支援ができるようにするために以下に私見であるが、課題と対策を述べる。

【課題】

1. 期待に応えてくれる成人期医療機関の不足：送り出す小児科医の気持ちとして、少なくとも自分と同レベルの医療を継続してくれる所へ紹介したいが、そのような病院は皆無に近い。
2. 自立（自律）支援不足：成人移行後も保護者が常に付き添って受診することは成人科医師にとって異質な光景であり、特別扱いされることを求める保護者への対応に苦慮する場合がある。自分の病気の理解が不十分であれば成人移行期に退薬や受診中断からをもたらず危険がある。
3. 予算不足：少子高齢化がすすみ、高齢者の医療費が年々増加する一方で医療費の財源は不足している。必要な人材や設備に投資できる予算は限られる。

【対策】

1. 小児科医と成人科医の相互理解のため、小児リウマチ学会と日本リウマチ学会間で一定数の医師を交換留学させる。それぞれの考えや医療制度の違いを理解したうえで、移行期における標準医療を双方が協力して作成する。
2. 患者の発達段階に応じた自立（自律）支援プログラムを作成し、標準化された評価法を用いて複数の医療機関がチームを作って相互的に他医療機関を評価する。
3. 今ある資源を利用する。未来ある子供のために現在高齢者に対応しているケアマネジャーやソーシャルワーカーは移行期における医療コーディネーターとして活躍してもらう。移行期加算をつけて移行期に携わるスタッフの増員や研修費に充てる。

略 歴

昭和59年3月 国立大阪教育大学教育学部附属高等学校 天王寺校舎卒業
平成2年3月 国立大阪大学医学部卒業
平成17年3月 国立香川医科大学大学院卒業 甲種博士号取得
平成22年7月 国立大阪大学医学部付属病院皮膚科にて研修
平成23年7月 国立大阪病院 皮膚科膠原病センターにて研修
平成25年7月 （財）倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 勤務
平成31年4月 （財）倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 医長
平成42年4月 （財）倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 部長
平成45年4月 （財）倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 主任部長

これからの成人移行支援を考える：看護師の立場から

櫻井 育穂

埼玉県立大学保健医療福祉学部看護学科

小児リウマチ性疾患の子どもたちは、近年の医療・福祉の進歩により、患者家族が望む生活が送れるようになっている。しかし、長い療養生活において、疾患や病型によって本人の努力や自覚とは関係なく安定した病状が再燃・増悪することもある。また、SLEは発症年齢が学童期であることが多いことから、急性期を脱しても、思春期における自我同一性の獲得に病気である自分を受け入れる課題が新たに加わり精神的混乱を招く。そのため、入院中は医療者や親の期待に応えるべく治療に協力的であった患者も、退院後に怠薬等のアドヒアランスの低下が起こることも少なくない。また、進学や就職、結婚などのライフイベントを乗り越えていくことが求められ、年齢に応じた病気の理解とともに、診療の継続および患者が望む生活を送る上で必要なセルフマネジメントや、医療者や第三者と様々な調整を行うためのコミュニケーション・意思決定能力の獲得にむけた支援が必要である。これらの患者の療養を支える看護師の役割として、特に移行期においては、親以外の大人（医療者）からの影響は大きい。また、小児看護の中心的役割でもある成長発達支援に加えて、患者が大人としてその人らしく生きていくための準備にどのような支援が必要か検討したい。筆者が実施した小児医療機関への全国調査では成人診療科への転科が8割強であったものの、その支援の多くは疾患関連のみの情報提供（メディカルサマリー）という従来の転科支援にとどまっていた。円滑な移行は、患者のニーズに応じて適切な成人型の医療システムに移行し、適切な医療が受けられ、患者が望む生活が受けられることである。米国では患者の自立支援を含めた構造化された移行プログラムの実施が推奨され、それが患者のケア経験や満足度を高めるという肯定的な結果も示されている。チェックリストやサマリー等の断片的活用にとどまらない移行プログラムとは何か、成人移行支援における看護師の役割について、米国の提言とともに、これまでの筆者の研究結果および2009年より企画運営に携わっている思春期看護研究会での看護師の取り組み（実践）から学び得た内容をご紹介します。

略 歴

- 1997年 北里大学看護学部看護学科卒業
- 1997年 北里大学病院（小児病棟）看護師勤務
- 2007年 北里大学大学院博士前期課程（看護学）修了
- 2013年 埼玉県立大学保健医療福祉学部看護学科/研究科 講師
- 2018年 埼玉県立大学保健医療福祉学部看護学科/研究科 准教授

シンポジウム 5

小児リウマチ診療の近未来を語る

会長・座長よりメッセージ

IT 革命、医療 DX は猛スピードで進んでいます。医療の地域格差がなくなるのも、夢ではないかもしれません。小児リウマチを学ぶ仲間を増やし、可能な限り一人一人の患者に届く医療をするためのヒントを見つけませんか？
学術集会「大トリ」セッション、ぜひ皆様のご聴講をお待ちします！

働き方改革に向けた医療 DX の動向と富士フィルムの取組み

平川 毅

富士フィルムメディカルITソリューションズ株式会社

2017年3月の「働き方改革実行計画」の決定を契機に、全国の病院でタスクシフト・タスクシェアを中心として、医師の働き方改革の実現に向けた各種施策の実施・検討や、医師労働時間短縮計画の作成が進んでいる。しかし、患者の高齢化に伴う治療の複雑化が進むと共に、診療文書作成やインフォームドコンセントをはじめとする診療以外の間接的な業務も増加傾向にあり、2024年4月の改正医療法施行が数か月後に迫る現時点においても、医師等の医療従事者の負担軽減は、十分には進んでいない。また国内の労働力の減少は医療業界においても例外ではなく、多くの医療圏で地域医療提供体制の維持・継続も懸念されている。

そのような中、COVID-19の流行を背景としたオンライン診療やスマートデバイスを活用した問診の普及や、プログラム医療機器の承認など、これまでになかった様々な診療支援に向けたサービスが開始されている。また2022年10月には、政府より「医療DX推進本部」が立ち上げられ、国民への医療サービスの効率化・質の向上と、医療従事者の負担軽減を両立する施策の検討が進められている。

当社においても、医療の質・安全性を落とすことなく、診療業務を効率化することは必須と考え、ITやAI技術を活用した、診療業務効率化や医療の質・安全性の向上の提案に注力している。特にこれまでの当社は、放射線検査や内視鏡等の検査画像に対するAI技術の活用で、革新的な診断支援を進めてきたが、現在は電子カルテや部門システムで扱われる診療情報全体を対象として、統合的な診療情報を活用した業務支援機能や、自然言語処理等のAI技術を活用した機能開発、またChatGTP等を代表とする生成系AIの活用等による診療業務改善の検討を進めている。

本セミナーでは、このような昨今の医療DXに関わる動向や、当社が注力している診療業務効率化と医療の質・安全性の両立を目指した診療支援システムを紹介する。

略 歴

2009年：富士フィルムメディカルITソリューションズ設立、入社
システム構築部長 兼 開発部長 就任
2010年：執行役員、第一事業本部 副本部長 就任
2011年：東京女子医科大学 バイオメディカル・カリキュラム卒業
2014年：第一事業本部 本部長 就任
2017年：日本医療経営実践協会 医療経営士3級取得
2020年：システムソリューション本部 本部長 就任

私たちにできる小児リウマチの未来の作り方、治療編

八代 将登^{1,2}独立行政法人医薬品医療機器総合機構新薬審査第四部審査専門員（臨床医学担当）¹、
岡山大学病院小児科客員研究員²

私たちは目の前の患者さんの明るい未来について日々考え診療しています。一方、新しい薬剤が使用できるように取り組んでいる人は一部の人に限られていると思われます。小児リウマチの未来を考える時、「このようなお薬が使えたらいいのに」とは思いますが、新薬開発については「私の病院では治験に関わっていないし…」とか、「日々の診療が忙しいから、専門の先生にお任せしよう。」とか思っていないですか、かく言う私がそうでした。

私は今年の4月からPMDA（医薬品医療機器総合機構）で勤務しています。PMDAは本邦における新薬誕生の流れの中で重要な役割を担っています。私は初期研修医に戻った気持ちで日々精進しています。その中で新薬が切り開く小児リウマチの未来には私たち全員が関わることができることに気づきました。治験への関わりや、世に出た薬剤を上手に育てていくことなど、小児リウマチ診療に携わる医師一人一人にできることがあります。新薬の開発は成人疾患で多いためPMDAと小児との接点は一見小さそうですが、実は非常に大きく関わっています。小児には特有の新薬開発の難しさがあります。さらに小児リウマチ性疾患の多くは希少疾患であり、その一部は病態が急激に増悪するなど臨床試験の難しさもあります。本日はまず新薬開発のプロセスと其中でPMDAが担っている役割について説明します。続いて小児リウマチ性疾患に関する新薬開発の中で私たちができることについてお伝えします。

小児リウマチ医の皆様が患者さんのためには苦勞を厭わないことを私は知っています。その内の一手間を新薬の誕生に割いていただくことで、患者さんや私たちが望んでいる未来をぐっと引き寄せることができます。私たち全員で小児リウマチの未来を作っていきましょう。

略 歴

2002年 3月 愛媛大学医学部卒業
2002年 4月 岡山大学医学部附属病院
2003年 7月 国立岩国病院
2007年 4月 興生総合病院
2010年 4月 岡山大学病院医員
2011年 4月 日本鋼管福山病院
2012年 10月 岡山大学病院助教
2021年 2月 岡山大学病院運動器疼痛センターリウマチ性疾患治療部門副センター長（兼任）
2023年 4月 医薬品医療機器総合機構（PMDA）新薬審査第四部審査専門員（臨床医学担当）、岡山大学病院客員研究員
【資格】

日本小児科学会専門医・指導医、日本リウマチ学会専門医・指導医、日本アレルギー学会専門医、日本感染症学会専門医、日本小児感染症学会暫定指導医、ICD、日本旅行医学会認定医、医学博士

Meet the Expert

リウマチ医が知っておくべき疼痛の知識

秋岡 親司

京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学

痛みは、不快な感覚及び情動の体験であり、様々な原因を基に、また病態・疾患に伴い認める。痛みとは、本来、外界刺激による知覚神経の興奮により脳が示す生理反応である。皮膚に存在する侵害受容体を活性化させ生じたシグナルは、求心性の知覚神経（一次ニューロン）であるA δ 線維あるいはC線維を上行し、後根神経節を介して脊髄後角（二次ニューロン）に入り、脊髄視床路を上行して視床に至り、体性感覚野に投射される（三次ニューロン）。このシグナルには下行性の抑制性ニューロンが関与し、適切な制御が行われる。物理刺激や炎症等による侵害受容体性疼痛は、急性痛の形をとり生体防御的な意味をもつ一方、それ以外の神経障害性疼痛及び社会心理的疼痛は病的であり、慢性痛に区分される。NSAIDsは侵害受容体性疼痛に有効である一方、他には無効であることから、病型の鑑別は容易と考えがちであるが、両者の混在は稀ではない。四肢痛を来す神経障害性疼痛は、糖尿病性神経症、帯状疱疹後、絞扼性、アルコール性、中毒性など原因は様々である。A δ 線維およびC線維は小径線維 small fiber と呼ばれ、これらの障害 small fiber neuropathy は、小児でも二次性を中心に認められる。一次性としては、電位依存型NaチャンネルをコードするSCN10A、SCN11A遺伝子の変異によるものが知られる。同じSCN11A遺伝子変異による単一遺伝子疾患である小児四肢疼痛発作症は症状が発作性であり、鑑別は難しくない。遺伝性肢端紅痛症ではSCN9A遺伝子変異を認める。ニコチン性アセチルコリン受容体は末梢では自律神経の節前線維終末に存在するが、その $\alpha 3$ サブセットに対する抗体がシェーグレン症候群でしばしば認められ、疼痛障害を示す。Charcot-Marie-Tooth病、筋ジストロフィー、テンプル症候群など成長障害を示す疾患も神経障害性疼痛を訴えることが多いが、腱付着部に炎症性疼痛を合併する場合があります。病型を理解した治療・管理が必要である。リウマチ医は、四肢の痛みについてファーストタッチを司る立場にある。痛みを総合的に理解しておくことが必須である。

略 歴

- 1991年 京都府立医科大学医学部卒業
- 1991年 京都府立医科大学附属病院研修医
- 1992年 恩賜財団済生会京都府病院医員
- 1995年 京都府立医科大学大学院医学研究科博士課程入学
- 1999年 京都府立医科大学大学院医学研究科博士課程修了
- 1999年 恩賜財団済生会京都府病院医長
- 2000年 医学博士
- 2001年 愛生会山科病院部長、小児科勤務
- 2002年 Dana-Farber Cancer Institute, Harvard Medical School 博士研究員
- 2006年 恩賜財団済生会京都府病院副部長
- 2010年 京都府立医科大学特任講師
- 2011年 恩賜財団済生会京都府病院部長
- 2013年 京都府立医科大学医学部講師
- 2020年 京都府立医科大学医学部准教授

小児の強皮症

山口 賢一

聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center

強皮症 (scleroderma) は皮膚の肥厚と硬化を主症状とする炎症性疾患である。多彩な臓器に硬化を生じる全身性強皮症 (systemic scleroderma : SSc) と、主として皮膚・皮下組織・筋膜・筋肉・腱・骨をおかす限局性強皮症 (localized scleroderma : LS) のカテゴリーに大きく分けられ、さらに臨床的特徴に基づきこまかく分類される。小児期発症はまれであり、とくに SSc の頻度は少ない。基本病態として、微小血管障害、免疫異常、線維化の3要素が関与する。SSc は皮膚硬化の範囲により限局皮膚硬化型 SSc (limited cutaneous SSc : lcSSc) とびまん皮膚硬化型 (diffuse cutaneous SSc : dcSSc) とに分類される。SSc では、皮膚硬化以外に皮膚症状 (毛細血管拡張、色素沈着、皮下石灰化)、血管症状 (Raynaud 現象、爪郭毛細血管の変化、指尖潰瘍)、消化器症状 (舌小帯短縮・肥厚、胃食道逆流、下痢、消化不良)、呼吸器症状 (間質性肺炎)、循環器症状 (肺高血圧症、不整脈、心筋梗塞)、腎症状 (強皮症腎クリーゼ)、筋骨格症状 (炎症性関節炎)、神経症状 (頭痛、末梢神経障害) などの多彩な臨床症状を呈し、下線のあるものは生命予後に影響を及ぼす。抗核抗体陰性の場合 SSc は否定的であり、疾患特異的自己抗体は SSc の臓器合併症のリスク予測に有用である。小児 LS の 19% に皮膚以外の合併症を生じる。筋肉の萎縮、関節拘縮、四肢長の左右差は機能的予後不良に繋がるし、顔面に生じた場合は美容的な問題や神経合併症が生じ得る。治療は、寒冷刺激・外傷・過度の紫外線暴露の回避、ヘパリン類似物質などを用いたスキンケア、スタチンといった基本的な治療に加え、合併する臓器障害の種類と重症度に応じた適切な薬物治療を併用する。Meet the Expert 2 のなかでは、これら薬物治療の詳細についての解説に加え、重症度の評価のための診察手技、長期経過および予後について紹介する予定である。

略 歴

1991 年 千葉大学医学部卒業。千葉大学小児科に入局。千葉大学医学部附属病院 小児科、千葉県こども病院 アレルギー科、千葉市立海浜病院小児科 などの勤務を経て 2008 年より 聖路加国際病院に勤務。所属学会日本小児リウマチ学会 理事日本リウマチ学会 指導医・専門医日本アレルギー学会 指導医・専門医日本小児科学会 指導医・専門医 PRINTO (欧州小児リウマチ学会) 会員 PReS (小児リウマチヨーロッパ協会) 会員

モーニングセミナー

自己抗体測定法の変遷 全身性エリテマトーデスで見られる抗 dsDNA 抗体を中心にして

五十嵐 徹

日本医科大学武蔵小杉病院小児科

全身性エリテマトーデス (SLE) の自己抗体研究においては、血漿あるいは血清からカラムを用いて溶出した抗体を精製して得られる抗 dsDNA IgG 抗体を使用する。しかし、臨床検査では、操作性の容易さ、結果の迅速性、結果の変動の幅が少ないことが求められるため、血清が希釈等を行って使用される。抗原と抗体の結合と遊離から考える親和力を意識しつつ、それぞれの検査の特性を知った上で検査値を使用する。全身性エリテマトーデス (SLE) の診断で使用される臨床検査の抗 dsDNA 抗体の測定法が最近 30 年間で変化してきた。Crithidia luciliae を基質として使用する間接免疫蛍光抗体法 (indirect immunofluorescent assay) では、Crithidia luciliae の鞭毛の近くに位置する kinetoplast には多量に dsDNA を含んでいるので、スライドガラスを蛍光顕微鏡で観察すると Kinetoplast に特異蛍光を認めることを利用する。洗浄操作により親和性の低い抗体が検出しにくいとされる。国内ではフルオロ nDNA テストとして販売されていたが現在は終了している。Radioimmunoassay 法 (RIA) 法は、ヨウ化 DNA (125I) と患者血清中の抗 DNA 抗体の複合体を形成させ、これを硫酸アンモニウムで沈降させ、複合体の放射能を測定する。硫酸塩析法と言われ、結合力の高い抗体を見ていると言われる。脱アイソトープの点から酵素免疫測定法 (Enzyme Linked Immunosorbent Assay ; ELISA) が使用されるようになった。抗原を固相化したマイクロカップに患者血清を加えて抗原抗体反応をさせる。酵素により発色させ吸光度を測定する。使用する洗浄液が、他の検査法と異なり、親和性の低い抗体から親和性の高い抗体までを広く検出する。最近では ELISA よりも短時間で結果を出すことができる蛍光酵素免疫測定法 (fluorescence enzyme immunoassay ; FEIA 法)、化学発光酵素免疫測定法 (chemiluminescent enzyme immunoassay ; CLEIA 法) に変わりつつある。検査過程で使用する洗浄液の濃度の違いにより、親和性の異なる抗体を検出している可能性がある。そこで、塩濃度が高い洗浄液を採用された検査では、高親和性の抗 dsDNA を検出するとされている。

略 歴

1988 年	日本医科大学卒業
1988 年	日本医科大学付属病院
1999 年	Oklahoma Medical Research Foundation, arthritis and immunology program, research associate
2002 年	日本医科大学付属病院
2006 年 - 2018 年	東京女子医科大学附属リウマチ膠原病センター 非常勤
2008 年 - 2023 年	茨城県立こども病院 非常勤
2008 年 - 2023 年	日本医科大学千葉北総病院 非常勤
2021 年	日本医科大学武蔵小杉病院小児科准教授

サイトカインと細胞表面マーカー

松林 正

聖隷浜松病院小児科

サイトカインは主に免疫系細胞から分泌される低分子糖タンパク質で、炎症の重要な調節因子である。さまざまな炎症性疾患の病態把握のためにサイトカインやその受容体が臨床の場で測定されるようになった。しかし、測定可能なサイトカインが限定されていること、結果が出るまでに数日以上の時間を要することなど、検査を提出する上での問題点もある。また、血中サイトカイン値が必ずしも局所の炎症を十分に反映しないこと、各々のサイトカインが複雑に絡み合って作用してサイトカインネットワークを形成していること、疾患の時期によって病態形成に関与する免疫系細胞・サイトカインが変化するから、その解釈にも注意が必要である。血球貪食性リンパ組織球症などのサイトカインストームでは早期にTNF- α が分泌されるが、TNF 受容体により補足されるため、TNF- α 分泌が持続していても低値や不安定な値を呈する。可溶性IL-2 受容体は年齢により基準値が異なり、乳児・幼児期早期や高齢者では高値を呈する。IL-1 β の過剰産生が病態であるクリオピリン関連周期熱症候群では、血中IL-1 β は必ずしも上昇しない。サイトカイン値を参考にしながら、ベッドサイドで迅速に結果が出る検査値や臨床症状の経過を併せて総合的に病態を理解していくことが重要である。

これらの免疫系細胞の表面にはその機能や活性化状態に関連して細胞帰属や分化段階の同定、細胞の性状の指標になりうる分子(細胞表面マーカー)が発現している。この表面マーカーをフローサイトメトリーで解析することにより、炎症性疾患のみならず、免疫状態の把握や白血病などの病型診断に有用である。乳児期にはほとんどのT細胞はCD45RA+ナイーブT細胞であるが、大部分がCD45RO+メモリーT細胞であればT細胞機能異常が疑われる。CD45はリンパ球と単球で発現が強いが、急性白血病細胞ではCD45の発現強度が低いことを利用して、CD45ゲーティング法により抽出したCD45低発現細胞群を抽出・解析して病型診断することが可能である。

本セミナーでは、主たるサイトカインの特徴・測定意義とともに、フローサイトメトリーによる細胞表面マーカー解析について概説する予定である。

略 歴

1984年3月 名古屋市立大学医学部卒業
1984年4月 名古屋市立大学医学部小児科
1984年9月 豊橋市民病院小児科
1990年4月 厚生連渥美病院小児科
1993年9月 名古屋市立大学医学部小児科
1995年4月 愛知県がんセンター研究所免疫学部
1997年7月 聖隷浜松病院小児科

小児リウマチ性疾患診断時に気を付けるべきポイント

岩田 直美

あいち小児保健医療センター小児科

リウマチ性疾患は罹患範囲が全身の様々な臓器におよぶため、多彩な症状が初発症状となりえ、主訴も様々である。実際に、臨床で小児リウマチ性疾患が疑われ紹介される理由は、説明が難しいCRP上昇の持続や、原因がはっきりしない皮疹や疼痛など多岐にわたる。持続する発熱のため不明熱として紹介される症例もいれば、単一臓器の不全症状が進行して病院を受診する症例もあり、疾患の初発症状を単純に記憶しておくのみでは臨床で応用をすることが難しい場合が少なくない。一方で、患児自身から詳細な症状を問診することが少なくなく、時に診察自体も難しい場合がある。加えて小児リウマチ性疾患は発症頻度が低い疾患も多く、たとえ小児リウマチを専門に診療する医師であっても遭遇する機会が稀な疾患がある。これらの様々な要因のため、小児リウマチ性疾患の診断は困難となることがある。

こうした複数のシチュエーションの中に、小児リウマチを専門とする医師にとっては初診時に比較的繰り返し経験する状況があり、初学者の先生方に伝えておきたい鑑別診断がある。

本講演では、小児リウマチ初学者の先生方が小児リウマチ性疾患を診断する際にピットホールへ陥らないために気を付けるべきポイントをいくつか取り上げてみたい。

略 歴

1996年3月	山梨医科大学医学部卒
1996年4月	名古屋第二赤十字病院 研修
2000年4月	名古屋市立大学小児科 臨床研究医
2001年4月	横浜市立大学小児科 国内留学
2003年4月	あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科医長
2020年4月	あいち小児保健医療総合センター 免疫・アレルギーセンター 副センター長

【学会・ガイドライン関連】

日本小児リウマチ学会 理事
日本リウマチ学会 評議員
日本小児IBD研究会 監事

2012年	日本小児リウマチ学会総会・学術集会 会頭
2014年	日本小児感染症学会 「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」作成委員
2015年	若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015年度版編集委員
2018年	小児シェーグレン症候群診療の手引き 2018年度版編集委員
2022年	小児全身性エリテマトーデスガイドライン作成委員

油断禁物！診断後のピットホール！

金城 紀子

琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）講座

小児期発症のリウマチ性疾患は、非常に多岐にわたる疾患の鑑別とさらに治療選択をせまられることが多い。近年は、種々の疾患ガイドラインも発表されており、ある程度は早期から疾患概念をとらえることが可能となっている。

早急な治療介入が必要である際には、ガイドラインや治療指針を駆使して、救命できることが多くなった。しかしながら、私自身の経験では、最初の関門を突破して初期診断のみにとらわれていると、経過中のピットホールに気がつかずに病態把握が遅れてしまう事もあった。

ここでは、いくつかの症例を呈示し、参加者の方と問題点を討論させていただき、小児リウマチ医療の多面性を共有させていただく。

略 歴

昭和 62 年（1987） 琉球大学医学部医学科（1 期）卒業
平成 3 年（1991） 琉球大学大学院 修了（医学博士）
平成 19 年（2007） リウマチ専門医取得
令和 元年（2019） リウマチ指導医取得

第 4 回日本小児リウマチ学会が初参加。

第 20 回日本小児リウマチ学会を沖縄で開催させていただきました。

Year in review

Year in Review, Basics

井澤 和司

京都大学大学院医学研究科発達小児科学

2022 年 4 月から 2023 年夏頃までに high impact journal に掲載されたりウマチ・膠原病・自己炎症性疾患に関する基礎的論文から、重要と思われるものを取り上げてご紹介させていただきます。

略 歴

2003 年 京都大学医学部医学科 卒業
2003 年 京都大学医学部附属病院 小児科 研修医
2004 年 島根県立中央病院 小児科 医員
2008 年 京都大学大学院医学研究科博士課程 入学
2012 年 京都大学大学院医学研究科博士課程 修了
2012 年 京都大学医学部附属病院 小児科 医員
2013 年 INSERM/Imagine institute (パリ) 博士研究員
2015 年 京都大学医学部附属病院 小児科 特定病院助教
2016 年 京都大学医学部附属病院 周産母子診療部 助教
2019 年 京都大学医学部附属病院 総合周産期母子医療センター 助教

Year in Review Clinical 2022-2023

赤峰 敬治

東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科

2022年に発表された小児リウマチ性疾患関連の論文のうち、日常診療に有用あるいは示唆に富む論文を紹介します。1. 論文出版年：2022年度(2022年4月～2023年3月) 2. 対象雑誌：Pediatric Rheumatology のIF 3.413以上 3. Study Design：Case reportを除き、Clinical trialを含む 4. 対象疾患：若年性特発性関節炎(JIA)、全身性エリテマトーデス(SLE)、若年性皮膚筋炎(JDM)、自己炎症性疾患など以上1～4を論文の基準とします。演者の好みというバイアスもあると思いますが、ご容赦頂けると幸いです。抄録は簡潔ですが、学術集会では皆様の参考となる論文を紹介いたします。

略歴

2005年 大分大学 医学部医学科 卒
2005年 中部徳州会病院 初期研修医
2007年 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児科後期研修医
2009年 沖縄県立宮古病院 小児科
2011年 沖縄県立中部病院 小児科
2012年 埼玉県立小児医療センター 感染免疫科
2013年 U.S. Naval Hospital Okinawa, Japanese intern
2014年 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児総合診療科
2015年 University of Texas Southwestern Medical Center, Pediatric Rheumatology fellow
2018年 東京都立小児総合医療センター 腎臓・リウマチ膠原病科

スポンサードシンポジウム

小児科からみた全身型若年性特発性関節炎/成人発症ステイル病の病態と移行医療

清水 正樹

東京医科歯科大学病院小児科

全身型若年性特発性関節炎(s-JIA)は、現在の ILAR 分類基準では、2 週間以上続く弛張熱、リウマトイド疹、全身のリンパ節腫脹、肝腫大、脾腫大、漿膜炎を伴う関節炎と定義されている。しかしながらその臨床像と経過は多彩であり、経過を通じて関節炎が出現しない症例も存在する。また s-JIA の病態は、成人発症ステイル病 (AOSD) と同様に、自然免疫系の異常を背景とし、全身性の炎症を繰り返す自己炎症性疾患と考えられており、T リンパ球やマクロファージの異常活性化とこれらの細胞による IL-6, IL-1 β , IL-18 などの炎症性サイトカインの過剰産生が深く関与している。このような知見に基づき、現在の JIA の改訂分類基準 (PRINTO 基準) では、AOSD との関連を重視し、少なくとも 3 日間以上連続する原因不明の発熱が少なくとも 2 週間以上持続し、サーモンピンク疹および関節炎の 2 つの大項目を満たすか、いずれか一つの項目のみでも、全身性リンパ節腫大、肝腫大または脾腫大あるいはその両方、漿膜炎、2 週間以上持続する関節痛、白血球増多 ($>15,000/\mu\text{L}$) の 5 つの小項目のうち 2 つ以上を満たせば、s-JIA と分類されるという新しい分類基準が提唱されている。治療については、トシリズマブおよびカナキヌマブが臨床応用され、良好な臨床効果と予後の改善が得られている。近年トシリズマブは AOSD に対しても臨床応用され、同様の有効性が示されている。一方でこれらの薬剤をもってしても二次性の血球貪食性リンパ組織症であるマクロファージ活性化症候群 (MAS) への移行や慢性関節炎の制御は困難であり、また、欧米では抗 IL-1 治療後に発症する間質性肺炎が大きな臨床的課題となっている。本講演では、s-JIA および MAS の概要、病態、治療に関するトピックを紹介するとともに、AOSD との異同についても触れ、s-JIA/AOSD の移行医療について考える機会としたい。

略 歴

1998 年 3 月	金沢大学 医学部 卒業
2005 年 3 月	金沢大学大学院 医学系研究科 修了
2005 年 4 月	金沢大学 小児科 助手
2005 年 8 月	米国 NIH 客員研究員
2007 年 9 月	金沢大学 小児科 助教
2012 年 9~11 月	イタリア ジェノバ大学 小児リウマチ科
2018 年 4 月	金沢大学附属病院 小児科 講師
2020 年 4 月	東京医科歯科大学大学院 小児地域成育医療学 寄付講座講師
2022 年 10 月	東京医科歯科大学病院 小児科 講師

成人科から見たスティル病の病態と移行医療の現状

桐野 洋平

横浜市立大学大学院医学研究科幹細胞免疫制御内科学

全身型若年性特発性関節炎（スティル病、以下 sJIA）と成人スティル病（AOSD）との病態や臨床的類似性については以前から議論されているが、最近欧米では同一疾患として考える報告も増えてきている。最近私共はインフラマソームによって活性化される Gasdermin D の N 末端が sJIA と AOSD とともに血清中で上昇していることを報告した。また、血清 Gasdermin D は血清フェリチンや IL-18 と正の相関を示した。Gasdermin D が活性化すると、細胞膜に穴が形成され、細胞内の IL-1 β や IL-18 が細胞外に放出され、pyroptosis という細胞死をもたらす。Gasdermin D より放出される IL-18 は sJIA/AOSD とともにバイオマーカーとして広く使用されているが、この 2 疾患における血清 Gasdermin D の上昇は、インフラマソーム活性化を介した pyroptosis が両疾患において亢進していることを間接的に示唆している。このような共通した病態が存在する一方で、実臨床においては、分類基準や保険適応の治療薬などが異なっており、特に小児科より成人に移行するタイミングで問題となることがある。本シンポジウムでは、成人科の立場から、実際に経験した sJIA の成人移行例や AOSD の症例を通じて、これら 2 疾患の類似性、相違点と移行医療の問題点について考えてみたい。

略 歴

2001 年	横浜市立大学医学部卒業
2006 年	横浜市立大学大学院医学研究科 博士課程修了
2009 年～2012 年	米国 NIH Research fellow (Kastner lab)
2012 年	横浜市立大学市民総合医療センター 助教
2013 年	横浜市立大学大学院医学研究科幹細胞免疫制御内科学 助教
2015 年～	横浜市立大学大学院医学研究科幹細胞免疫制御内科学 講師

ランチョンセミナー

移行期医療を見据えた、女性リウマチ性疾患診療

土橋 浩章

香川大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科

小児リウマチ性疾患を患う患児の継続した治療に関し、患児が思春期を迎え更には成人へと移行してもなお小児科医師を頼り続けることは、小児科医療の逼迫は元より医療体制全体を通し疾患の治療そのものに最適なものとは言えない。このような状況を鑑み、日本小児リウマチ学会を中心に日本リウマチ学会と共同で移行期医療の問題に取り組んでいる。その中でも思春期を迎える女性患児の治療において妊娠という問題は避けて通ることはできず、妊娠可能な女性（WoCBA；Women of Child Bearing Age）に対する治療、疾患コントロールにおいて薬物療法に関する知識とインフォームドコンセントは特に重要であり、慎重に対応する必要がある。演者は日頃から、女性リウマチ性疾患患者の願いを叶えるためにリウマチ医師ができることは何かを考え診療にあたっており、プレコンセプションケアに取り組んでいる。その取り組みと必要とされる基本的事項、リスク管理について紹介するとともに、リウマチ性疾患を抱える妊娠可能な女性患者の特徴と病態、sDMARD(synthetic Disease-Modifying Anti-Rheumatic Drug；合成型疾患修飾性抗リウマチ薬)、bDMARD(biological DMARD；分子標的型 DMARD)、免疫抑制薬を含めて数多く用いられる治療薬の特性と WoCBA に対する使用における注意点について解説し、移行期医療に取り組んでいる小児リウマチ専門医の皆さんと議論を進めることにより、より良い小児リウマチ性疾患を抱える患児の治療、ご家族の医療環境の改善に繋がる一助とした。

略 歴

平成 4 年 3 月 香川医科大学医学部医学科 卒業
同年 香川医科大学医学部附属病院・研修医 勤務
平成 5 年 香川労災病院内科 勤務
平成 7 年 香川医科大学医学部附属病院・医員 勤務
平成 8 年 国立病院機構 宇多野病院
平成 13 年 米国 national Institute of health associated fellow
平成 14 年 香川医科大学医学部附属病院・医員 勤務
平成 15 年 香川大学と香川医科大学が統合される。
平成 17 年 香川大学医学部内科学講座第一内科学・助手
平成 18 年 香川大学医学部内科学講座第一内科学・講師
平成 26 年 香川大学医学部 血液・免疫・呼吸器内科学 講師
平成 29 年 香川大学医学部 血液・免疫・呼吸器内科学 准教授
平成 31 年 香川大学医学部附属病院 病院教授

SLE におけるステロイドスペアリング

岡田 正人

聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center

SLE は全身性の多臓器疾患であり、定期的な定型診療を組み込んだ外来フォローが必須である。常に Pro-Active である必要があり、臨床症状や臓器障害が発生してからの後手に回らないように留意する。信頼できる専門医師が通院可能な範囲に存在すれば診断が疑われた時点で紹介をするべき疾患である。他の膠原病と同様に、SLE の治療というものは存在しない。SLE の各臓器病態に対する治療が存在するのみである。臓器病変を伴わない免疫学的な異常は一般的には治療対象とはならない。治療においては、薬剤の選択、用量の選択は重要であるが、もっとも重要なのは早期の治療開始である。SLE のほとんどの病態は入院治療は必須ではない。また、入院期間の短縮は、骨粗鬆症の予防、耐性菌による感染症の回避、社会生活と QOL の維持にもっとも重要である。現在の治療目標は通常の日常生活の維持であり、末期臓器障害の回避や生命予後の改善ではもはやない。普通に受験し、就職し、海外旅行などの余暇を享受し、婚姻、出産にも問題のない生活が現実的な目標である。寛解導入と寛解維持を意識して治療を調整し、早期の寛解導入と寛解維持期の副作用低減に努める。Damage と定義される不可逆的な変化は約 5 分の 1 は SLE の病態から残りはステロイドの副作用などからと報告されている。LLDAS (Lupus Low Disease Activity State) の定義はプレドニゾロン換算で 0.1mg/kg 以下のステロイドでの疾患コントロールであり、これが維持されることにより Damage が予防できる。よって、ステロイド以外の薬剤を適切に使用することによって、ステロイドを 0.1mg/kg 以下似減量することは最低限の目標であり、多くの症例ではステロイドは中止されるべきである。SLE 自体に保険適応のある薬剤としては、ヒドロキシクロロキン、ベリムマブ、アニフロルマブなどがある。これらにはステロイドの減量効果などが報告されている。今回は、ステロイド中止が現実的な目標となった現在の SLE 診療における治療戦略を考察する。

略 歴

現職：聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center Beth Israel Medical Center in New York 内科研修米国 Yale University リウマチ膠原病内科 後期研修米国 Yale University アレルギー臨床免疫科 後期研修米国 Yale University リウマチ膠原病内科 助手 仏国パリアメリカンホスピタル セクションチーフ

関節リウマチの病態形成から考える TNF- α 阻害療法の意義

松本 佳則

岡山大学学術研究院医歯薬学域腎・免疫・内分泌代謝内科学

TNF- α を標的とした生物学的製剤が登場してから 20 年が経過した。その間に関節リウマチの治療は激変し、そこから多くの知見を得て、関節リウマチ以外の膠原病の治療にも徐々に光が当たり始めている。関節リウマチ治療はメトトレキサートをアンカードラッグとした生物学的製剤、JAK 阻害剤の併用により、寛解が目指せる時代となり、著しい関節変形を呈する患者は少なくなった。しかし寛解と低疾患活動性を併せても 7 割程度で、未だに活動性のコントロールが難しく、関節破壊の進行や機能障害が出現するケースが存在する。臨床的・構造的・機能的寛解を達成し、リウマチ患者の社会活動への復帰を目指すためにも、発症早期から適切な診断・治療を選択し、臓器合併症や慢性感染症併存などの治療困難例にも対処することが、今後の課題である。関節リウマチの発症・病態形成には、遺伝的素因・環境要因などが複雑に絡み合い、自然免疫・獲得免疫系の異常活性化から産生される TNF- α をはじめとする炎症性サイトカインが関与する。それらが免疫細胞や滑膜線維芽細胞を刺激し RANKL を発現させ、破骨細胞の分化誘導を介して、骨破壊や骨粗鬆症を惹起する。また VEGF 産生がパンスの形成を、更に MMP-3 産生がコラーゲン分解を促進して関節裂隙狭小化を引き起こすことも知られており、RANKL・MMP-3 の詳細な制御機構も徐々に明らかになっている。関節破壊抑制には、骨破壊のみならず、軟骨破壊抑制も見据えた治療が求められる。本セミナーでは、関節リウマチの病態形成や関節破壊に関わる TNF- α を基礎的観点から眺め、更に関節リウマチ治療における TNF- α 阻害薬エタネルセプトの臨床的エビデンスも解説する。最後に遺伝性炎症性骨疾患“チェルビズム”の研究から発展させ、TNF- α 制御機構の解明を進める我々の最新研究を紹介する。

略 歴

2003 年 3 月 岡山大学医学部医学科 卒業
2003 年 5 月 住友別子病院 内科
2005 年 4 月 尾道市立市民病院 内科
2008 年 4 月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 入学（2011 年 3 月修了）
2011 年 10 月 トロント大学（カナダ）、ポストドクトラルフェロー
2014 年 4 月 日本学術振興会 海外特別研究員（兼任）
2016 年 4 月 トロント大学（カナダ）、リサーチアソシエイト
2017 年 4 月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 腎・免疫・内分泌代謝内科学 助教
2019 年 7 月 岡山大学病院 リウマチ膠原病内科 診療副科長
2020 年 4 月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 研究准教授
2021 年 2 月 岡山大学病院運動器疼痛センター 副センター長
2021 年 4 月 岡山大学学術研究院医歯薬学域 研究准教授

関節エコーによるリウマチ診療の最適化

池田 啓

獨協医科大学病院リウマチ・膠原病内科

近年、如何に関節リウマチ（RA）を関節炎発症前（pre-clinical）に捉え、治療あるいは予防をするかが大きな課題となっているが、関節エコーを含む画像診断はその強力なツールである。複数の画像診断の研究により、関節外病態の重要性が認識され、超早期の RA 病態の理解が進んでいる。一方、関節炎の鑑別にも関節エコーは有用である。特に近年分子標的薬の開発が進んでいる乾癬性関節炎と RA との鑑別、また特に高齢者において重要な鑑別疾患である変形性関節症、結晶誘発性関節炎、ならびにリウマチ性多発筋痛症の診断において、関節エコーは重要な役割を果たす。関節エコーは欧州リウマチ学会(EULAR)が定義した難治性 RA、Difficult-to-treat rheumatoid arthritis (D2TRA) の定義に含まれる。また、D2TRA の対処につき EULAR が Points to consider を発表しているが、大原則として強調されているのは、「薬物的/非薬物的治療介入を決定するために、本当に関節炎の活動性があるのかを明らかにするべき」ということである。そして臨床情報で明確な答えが得られない場合は、関節エコーの実施を検討することが推奨されており、実診療を反映した推奨となっている。また、関節エコーは早期症例における滑膜生検検体採取のための強力なツールである。生検検体は、実診療において悩ましい症例の方針を決定するための貴重な材料となり、また個別化医療の実現、本当の多剤抵抗性 RA の病態解析と治療標的の同定に寄与することが期待される。

略 歴

- 1997 年 3 月 千葉大学医学部卒業
- 1997 年 5 月 千葉大学医学部第二内科
- 1998 年 4 月 国保旭中央病院内科
- 2000 年 4 月 千葉大学大学院細胞治療学（旧第二内科）
- 2005 年 4 月 シンガポール、タントクセン病院リウマチ・アレルギー・免疫科(Rheumatology, Allergy and Immunology, Tan Tock Seng Hospital, Singapore) 研究員
- 2006 年 6 月 英国、リーズ大学筋骨格疾患研究所(Academic Unit of Musculoskeletal Diseases, Leeds University, United Kingdom) 研究員
- 2007 年 5 月 千葉大学医学部附属病院 アレルギー・膠原病内科 助教
- 2017 年 11 月 同 講師
- 2021 年 9 月 同 診療准教授
- 2023 年 4 月 獨協医科大学病院 リウマチ・膠原病内科 教授

ポストコロナ時代の若年性特発性関節炎治療を再考する

岡本 奈美

大阪ろうさい病院小児科

2019年に中国武漢市で最初に分離された SARS-CoV2 による COVID-19 は 2020 年に世界中で pandemic な流行を起こし、我々人類の生活を大きく変えた。我々の医療界においても、有効なワクチンや治療薬が開発されるまでは、人流制限によりさまざまな分野の研究・学会活動に停滞・遅れが生じた。重症化率の高いデルタ株や、感染力の強いオミクロン株による波が来た際は、ベッド数不足・治療薬不足・人手不足・検査キット不足等により医療は逼迫し、COVID-19 診療だけでなく通常の健(検)診・診療業務も中止や延期を余儀なくされた。このような中、小児リウマチ性疾患の患者に及ぼした影響は「免疫抑制治療による感染率上昇」「基礎疾患や治療による重症化リスクの可能性」「休園・休校など外出制限による身体機能の低下」「移動制限や恐怖感による受診/検査延期(電話診療含む)」「ネガティブな情報の視聴、園・学校行事の中止、会話や接触制限が3年間続いたことによる精神・発達面への影響」「感染時の治療中断やワクチン後の症状悪化」などがあげられる。2023年5月に5類に引き下げられてからも第9波が発生しており、まだまだアフターコロナ(感染収束)とはいかず、ウィズコロナ時代は続きそうである。悪い面ばかりではなく、3年間で新たに多くの技術や医薬品、免疫分野の研究成果を得た。COVID-19 による MIS-C の病態や、一般感染症が減少したことによる疾患発生の変化は、感染症が免疫疾患の病態・発症にどのように関与しているかを示唆するきっかけとなった。また、新たな仕組みの mRNA ワクチンの開発や、回復患者血清からの抗ウィルス抗体製剤の開発、抗リウマチ薬の転用など、常時ではできない/できたとしても長大な時間がかかる仕事が驚くべき速さで進行した。免疫疾患や治療に対する一般市民の理解・関心も深まった。ポストコロナ時代は、これらを生かした診療体制を構築することになる。本講演ではポストコロナ/ウィズコロナ時代における、若年性特発性関節炎の病態からみた治療戦略、作用機序から考えられるアバタセプトの使いどころ、治療中の注意点などについて、文献報告を交えて概説する。

略 歴

平成 10 年 3 月大阪医科大学(現:大阪医科薬科大学)卒業、同 4 月大学小児科学教室入局
平成 12 年 4 月大阪医科大学大学院博士課程入学
平成 16 年 12 月医学博士号取得、枚方市民病院小児科 医長
平成 19 年 4 月済生会吹田病院小児科 医長
平成 24 年 1 月大阪医科大学 小児科 助教
平成 27 年 4 月大阪医科大学 難病総合センター 副センター長(兼務)
令和 3 年 2 月大阪医科大学 小児科 講師(准)
令和 3 年 3 月大阪労災病院(現 大阪ろうさい病院)小児科 部長
令和 3 年 4 月大阪医科薬科大学医学部 小児科 非常勤講師(兼任)現在に至る

BIO 臨床セミナー

若年性特発性関節炎の病態からみた治療戦略 TNF α の役割とアダリムマブ治療の実際

清水 正樹

東京医科歯科大学病院小児科

若年性特発性関節炎 (Juvenile Idiopathic Arthritis : JIA) は、16 歳未満に発症し、少なくとも 6 週間以上持続する原因不明の慢性関節炎と定義され、現在の ILAR 分類基準では、1. 全身型、2. 少関節炎、3. RF 陰性多関節炎、4. RF 陽性多関節炎、5. 乾癬性関節炎、6. 付着部炎関連関節炎、7. 未分類関節炎の 7 つの病型に分類されている。

JIA の関節炎局所では、滑膜線維芽細胞、破骨細胞、血管内皮細胞、そして、樹状細胞、リンパ球、マクロファージなどの免疫細胞の interaction により炎症病態が形成され、その中で炎症性サイトカインも重要な役割を果たしている。TNF α は、主としてマクロファージによって産生され、その受容体である TNFR1 および TNFR2 に結合し、NF- κ B などの転写因子を介して炎症を惹起する。JIA の病態において TNF- α は、関節炎症を引き起こすサイトカインカスケードの上流に存在し、滑膜線維芽細胞の増殖、血管内皮細胞における接着分子の発現更新、好中球の活性化および炎症局所への遊走、RANKL の発現更新、破骨細胞の分化と活性化を介して、炎症病態の形成に重要な役割を果たしている。また、プロスタグランジン E2 の産生を介して関節の疼痛も引き起こす。

アダリムマブはヒト型抗ヒト TNF α モノクローナル抗体であり、上記の TNF α の生物学的作用を中和することで関節炎症を強力に抑制する。現在 JIA に対しては、全身症状が安定し多関節炎が主症状となる全身型も含め、過去の治療において、少なくとも 1 剤の抗リウマチ薬(生物製剤を除く)等による適切な治療を行っても、疾患に起因する明らかな臨床症状が残る多関節に活動性を有する患者に適用がある。また、関節症性乾癬や強直性脊椎炎、非感染性のぶどう膜炎に対しても有効な薬剤である。

本講演では、TNF α の役割を中心に JIA の病態について最新の研究成果を紹介し、ガイドラインに基づく標準的な治療指針と東京医科歯科大学小児科での治療の実際について提示する。

略 歴

1998 年 金沢大学医学部卒業
 2005 年 金沢大学大学院医学系研究科修了
 2005 年 金沢大学 小児科 助手
 2005 年 米国 NIH 客員研究員
 2007 年 金沢大学 小児科 助教
 2012 年 イタリア ジェノバ大学 小児リウマチ科
 2018 年 金沢大学附属病院 小児科 講師
 2020 年 東京医科歯科大学大学院 小児地域成育医療学 寄付講座講師
 2022 年 東京医科歯科大学病院 小児科 講師

本邦における全身型若年性特発性関節炎の治療戦略 —カナキヌマブの適正使用—

西村 謙一

横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学

全身型若年性特発性関節炎(sJIA)は関節痛/関節炎に加えて、弛張熱/間欠熱、皮疹、肝脾腫などの全身症状を特徴とする、若年性特発性関節炎の1病型である。注意すべき合併症としてマクロファージ活性化症候群(MAS)がある。病態に関わるサイトカインとしてIL-1 β 、IL-6、IL-18などが重要と考えられている。寛解導入療法としてはステロイドパルス療法を含めたグルココルチコイド(GC)が標準治療であるが、高用量のGCで寛解に至らない例、GC減量時に再燃を来す例には、追加治療として生物学的製剤の導入を検討する。

カナキヌマブ(CAN)はIL-1 β に対する遺伝子組換えヒトIgG1モノクローナル抗体である。IL-1 β に結合し、IL-1 β の受容体への結合を阻害することにより、その活性を中和する。米国では2013年5月に、EUでは同年8月にsJIAに対して承認されたが、日本ではクリオピリン関連周期性症候群などの自己炎症性疾患に承認されているのみであった。

2018年7月、CANがsJIAに対して効能追加の承認を得た。しかし同日に「原則として他の生物製剤で効果不十分な場合に本製剤の使用を検討すること」と、留意事項通知書の公示があり、実質、日本においてsJIA患者に対して最初に導入する生物学的製剤の選択肢は、トシリズマブ(TCZ)に限られた。

本研修会では、症例をベースにして、1) TCZからCANへの変更を検討すべきsJIA患者と変更の適切なタイミング、2) CAN投与中の注意点と対応(MAS、感染症、周術期管理など)について解説する。その後、PReS/ACRのメンバーを中心に作成されたTreat to TargetやACRガイドライン2021に触れながら、本邦におけるsJIAの治療戦略をまとめ、残された課題について考えたい。

略 歴

2007年3月 東海大学医学部卒業

2009年3月 東海大学臨床研修病院群研修プログラム修了

2009年4月 横浜市立大学小児科学教室入局、横浜労災病院小児科 後期研修医

2010年7月 済生会横浜市東部病院 小児科 後期研修医、2012年4月 同 医員

2013年4月 横浜市立大学附属病院 小児科 指導診療医

2016年4月 横浜市立大学大学院医学研究科 発生成育小児医療学 助教(現在に至る)

資格

日本小児科学会 専門医・指導医、日本リウマチ学会 専門医、日本小児感染症学会 小児感染症認定医、インフェクションコントロールドクター、臨床研修指導医、現場で働く指導医のための医学教育学プログラム-基礎編 修了

所属学会

日本小児科学会、日本小児リウマチ学会、日本リウマチ学会、日本川崎病学会、日本小児感染症学会、日本感染症学会、日本医学教育学会

賞罰

2017年 日本川崎病学会・学術集会 優秀演題賞

2019年 日本小児感染症学会・学術集会 Young Investigator Award

2023年 TeMPRA in Yamaguchi 優秀演題賞

若年性特発性関節炎治療におけるトシリズマブの使い方

梅林 宏明

宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科

トシリズマブが2008年に「既存治療で効果不十分な多関節に活動性を有する若年性特発性関節炎」および「既存治療で効果不十分な全身型若年性特発性関節炎」に適応を取得して15年が経過した。世界初の全身型若年性特発性関節炎に対するトシリズマブの臨床試験が日本発で行われ、その効果を目の当たりにしてきた。一方、トシリズマブ使用中に生じうる有害事象のデータも蓄積され、より安全にこの薬剤を使用するために注意すべき点も整理されてきた。

若年性特発性関節炎は、2001年のILAR分類基準において異なる病態が混在する7病型に分かれる。そのうち、広義の自己炎症性疾患にも属する全身型若年性特発性関節炎と、自己免疫疾患としての病態を背景とする少関節炎やリウマトイド因子陽性/陰性多関節炎を含む関節型若年性特発性関節炎が、多くの割合を占める。トシリズマブは、この全身型と関節型の両方の病態に対して有効性を持ち、適応範囲が広い。しかしながら、病態が異なる若年性特発性関節炎に対して、同じようにトシリズマブを使用するわけではない。全身型と関節型で用法が異なることは添付文書上明記されており、他方、マクロファージ活性化症候群やぶどう膜炎など、病態により注意すべき合併症が異なることをふまえ、使用する必要がある。

このセミナーでは、若年性特発性関節炎に対してトシリズマブを用いて治療する経験が比較的浅い方々を主な対象として、全身型と関節型に分けその使い方について述べたい。

略 歴

<学歴・職歴>

2000年3月 秋田大学医学部医学科卒業
 2000年5月 いわき市立総合磐城共立病院（現いわき市医療センター）初期研修
 2002年9月 東北大学医学部附属病院 小児科
 2003年4月 横浜国立大学医学部附属病院 小児科
 2005年2月 ～ 現在 宮城県立こども病院 総合診療科
 2016年4月 宮城県立こども病院 リウマチ科（科長）
 2017年4月 ～ 現在 宮城県立こども病院リウマチ・感染症科（科長）

<資格>

日本小児科学会専門医・指導医
 日本リウマチ学会リウマチ専門医・指導医

小児高安動脈炎の治療と管理のエッセンス トシリズマブ治療を中心に

伊藤 秀一

横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学

高安動脈炎は、大動脈とその主要分枝及び肺動脈、冠動脈に狭窄、閉塞又は拡張病変をきたす原因不明の非特異性炎症性疾患であり、大型血管炎に分類される疾患である。わが国における小児患者数は不明だが、少なくとも 100 名以上は存在すると推定されている。

小児高安動脈炎は希少疾患であり、小児への治療エビデンスは、海外のガイドラインを含め限定的である。そのため、小児への治療法は成人の治療法に倣い、ステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤などが用いられている。しかしながら、ステロイドの減量困難、再発、血管障害に起因する慢性臓器障害などの問題が生じることも少なくない。そのため、ステロイド薬を中心に据えつつも、再発防止やステロイド薬の早期減量のために、発症早期から免疫抑制薬や生物学的製剤を積極的に併用することが多い。

現在、本症に唯一適応がある生物学的製剤であるトシリズマブは、小児を含め広く使用されている。しかしながら、その使用下では IL-6 により誘導される CRP、アミロイド A、血沈などの炎症マーカーの上昇は抑制され、発熱や疼痛などの身体症状も目立ちにくくなる。ゆえに疾患活動性の評価には、身体所見、臨床症状、検査値、画像検査など、多くの指標を総合的に考慮する必要がある。本講演では小児高安病の治療と管理のポイント、さらに治験データの解釈などについて解説する。

略 歴

【学歴・職歴】

1993 年 3 月 横浜市立大学医学部卒業
 1993 年 4 月 神奈川県立こども医療センター 小児科研修医
 1998 年 3 月 東京都立清瀬小児病院 腎内科
 2002 年 6 月 米国 FDA, CBER, Division of Viral Product postdoctoral fellow
 2008 年 4 月 横浜市立大学附属市民総合医療センター 准教授
 2008 年 7 月 国立成育医療研究センター 腎臓リウマチ膠原病科医長
 2014 年 11 月 横浜市立大学大学院医学研究科 発生成育小児医療学 主任教授
 2020 年 4 月 国立成育医療研究センター 理事（兼務）

【現在の専門】 小児腎臓病学、小児リウマチ学、川崎病、臨床遺伝学

【賞罰】

2013 年 日本小児腎臓病学会 最優秀演題賞
 2014 年 日本小児腎不全学会 優秀演題賞
 2012 年～2021 年 Best Doctors in Japan（2 年毎、5 期連続）

【著書（編集・監修）】

小児リウマチ学 監修（朝倉書店）
 新・こどもの腎炎・ネフローゼ（東京医学社）
 小児急性血液浄化療法ハンドブック（東京医学社）
 今日の小児の治療指針 監修 第 17 版（医学書院）

共催セミナー

成人リウマチ性疾患専門医から見た移行期診療の実際と課題

山岡 邦宏

北里大学医学部膠原病・感染内科学

リウマチ性疾患の治療成績は標的性の高い薬剤である生物学的製剤や Janus kinase (JAK) 阻害薬の登場と治療戦略の整備・均霑化に伴って向上し、臨床症状の改善のみならず臓器障害と機能障害の進行抑制が治療目標となっている¹。その一方で、移行期における診療連携体制の構築は十分とは言えず、本邦のリウマチ対策でも課題への対処が求められている²。最近では、小児期と成人期の病態を同一と考え、一貫した治療方針で進めることが推奨される疾患もあり、小児科と内科の専門医間の治療方針と意思統一の重要性が増している。しかし、移行期医療は医師のみならず看護師、薬剤師、リハビリテーションスタッフなどのメディカルスタッフ間での意志共有がなくてはスムーズに進めることは難しい。いわゆるタスクシフト、タスクシェアの一つとして取り組むことも重要である。日本リウマチ学会と小児リウマチ学会による取り組みとしては、「関節リウマチ診療ガイドライン 2020」において、移行期を含む多様な患者背景に対応するためにライフステージ別の RA 診療に関する項目が追加されたことや、「成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド」、「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」の公表などがあり、問題意識は高まっている。当科で経験している移行期医療では、生物学的製剤、ステロイドの使用方法に違いがあることを実感しており、本講演では、実際に当院で行っている小児科との連携および膠原病・感染内科への転科後の諸問題について具体的なケースをもとに紹介することで、小児科と膠原病内科における相互理解の一助としたい。

1. GR Burmester, et al. Nat Rev Rheumatol. 2017 Jul ; 13 (7) : 443-448.
2. 平成 30 年 11 月 7 日厚生科学審議会疾病対策部会リウマチ等対策委員会報告書

略 歴

1993 年 3 月産業医科大学医学部卒業
1994 年 6 月九州大学付属病院第一内科
2001 年 3 月九州大学大学院医学専攻博士号取得
2001 年 7 月米国立衛生学研究所 (NIH) /NIAMPostdoctoral fellow
2005 年 7 月産業医科大学医学部第一内科学講座助手
2011 年 2 月産業医科大学医学部第一内科学講座講師
2014 年 9 月慶應義塾大学医学部リウマチ内科准教授
2018 年 10 月北里大学医学部膠原病・感染内科学主任教授
2018 年 10 月北里大学病院膠原病・感染内科科長《専門》膠原病全般、関節リウマチ、感染症全般

予防接種 ガイドライン

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」 システマティックレビュー報告（PCV、PPV、HAV、HBV、HPV 班）

○大西 卓磨¹、伊藤 尚弘²、山崎 晋³、脇口 宏之⁴、石森 真吾⁵、八代 将登⁶、
大友 義之³、岡藤 郁夫⁷、小林 一郎⁸

慶應義塾大学病院小児科¹、福井大学医学部附属病院小児科²、順天堂大学医学部附属練馬病院小児科³、
山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座⁴、社会医療法人愛仁会高槻病院小児科⁵、
岡山大学病院小児科⁶、神戸市立医療センター中央市民病院小児科⁷、
KKR札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター⁸

[緒言]2023年6月現在、「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」の改訂を行っている。「免疫抑制薬、コルチコステロイド使用中のリウマチ性疾患に不活化ワクチンは接種すべきか」というクリニカルクエスチョンに関して肺炎球菌ワクチン（PCV、PPV）、A型肝炎（HAV）ワクチン、B型肝炎（HBV）ワクチン、ヒトパピローマウイルス（HPV）ワクチンについてシステマティックレビュー（SR）を行い結果を報告する。[方法]SRに用いる文献は、PubMedから設定したキーワードを用いてメタアナリシス、SR、ガイドライン、ランダム化試験などが検索された。その結果リストアップされた文献をSR委員2名によりスクリーニングを行い、感染予防効果、抗体産生能、基礎疾患の増悪、ワクチン株による感染症の発症をアウトカムとして検討した。また、適宜ハンドサーチによる文献を追加した。[結果]PCV・PPVは56文献、HAV・HBVワクチンは16文献、HPVワクチンは10文献がリストアップされた。スクリーニングおよびハンドサーチの結果、PCV・PPVは32文献、HAVワクチンは2文献、HBVワクチンは9文献、HPVワクチンは6文献が対象となった。[考察]小児でのアウトカムを示した論文は少なかったが、PCV、HBVワクチンを始めとする不活化ワクチンはコルチコステロイド・免疫抑制薬・生物学的製剤使用中においても、有効性・安全性が報告されている。ただし、治療内容によっては抗体価の上昇が健常者に比較して低く、とくにリツキシマブにおいて顕著である。膠原病、特にSLEはHPVのハイリスクであり、免疫抑制下でもHPVワクチンの安全性・有効性が示されている。HAVワクチンは現在日本では流行はないものの流行地域に渡航する場合に接種が必要である。[結論]免疫抑制下のリウマチ膠原病患者においては感染症の重症化が懸念される。こうした状態でも不活化ワクチン（PCV、PPV、HAV、HBV、HPV）おおよそ有効かつ安全と考えられるが、可能な限り基礎疾患の病勢が安定している時期に接種することが望ましい。

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」 改訂に向けて：システマティックレビュー報告（Flu、TT、DT/DPT、 IPV班）

○八代 将登¹、石森 真吾²、山崎 晋³、脇口 宏之⁴、伊藤 尚弘⁵、大西 卓磨⁶、
大友 義之³、岡藤 郁夫⁷、小林 一郎⁸

岡山大学病院小児科¹、社会医療法人愛仁会高槻病院小児科²、順天堂大学医学部附属練馬病院小児科³、
山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座⁴、福井大学医学部附属病院小児科⁵、
慶應義塾大学病院小児科小児科⁶、神戸市立医療センター中央市民病院小児科⁷、
KKR札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター⁸

[緒言]2023年6月現在、「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」の改訂を行っている。「免疫抑制薬、コルチコステロイド使用中のリウマチ性疾患に不活化ワクチンは接種すべきか」というクリニカルクエスチョンに関してインフルエンザ（Flu）ワクチン、破傷風トキソイド（TT）、ジフテリア破傷風（DT）ワクチン、ジフテリア百日咳破傷風（DPT）ワクチン、不活化ポリオワクチンについてシステマティックレビュー（SR）を行い結果を報告する。[方法]SRに用いる文献は、PubMedから設定したキーワードを用いてメタアナリシス、SR、ガイドライン、ランダム化試験などが検索された。その結果リストアップされた文献をSR委員2名によりスクリーニングを行い、感染予防効果、抗体産生能、基礎疾患の増悪、ワクチン株による感染症の発症をアウトカムとして検討した。また、適宜ハンドサーチによる文献を追加した。[結果]Fluワクチン69文献、TTおよびDT/DPTワクチン16文献、不活化ポリオワクチン2文献が対象となった。スクリーニングおよびハンドサーチの結果、Fluワクチン15文献、TTおよびDT/DPTワクチン1文献を参考文献として選出し、不活化ポリオワクチンは参考となる文献はなかった。[考察]設定したアウトカムを明示した論文は少なかったが、Fluワクチン、DPT/DTワクチンを始めとする不活化ワクチンはコルチコステロイド・免疫抑制薬・生物学的製剤使用中においても、有効性・安全性が報告されている。ただし、治療内容によっては抗体価の上昇が健常者に比較して低く、とくにリツキシマブにおいて顕著である。免疫抑制薬・大量コルチコステロイド・生物学的製剤などの使用中に汚染創を生じた場合は抗破傷風ヒト免疫グロブリン投与を考慮する。不活化ポリオワクチン接種による重篤な副反応や基礎疾患の増悪は認めていない。[結論]免疫抑制下のリウマチ膠原病患者においては感染症の重症化が懸念される。こうした状態でも不活化ワクチン（Flu、DT/DPT、不活化ポリオワクチン）はおおよそ有効かつ安全と考えられるが、可能な限り基礎疾患の病勢が安定している時期に接種することが望ましい。

「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」改訂に向けて：システマティックレビュー報告（生ワクチン班）

○山崎 晋¹、脇口 宏之²、伊藤 尚弘³、石森 真吾⁴、大西 卓磨⁵、八代 将登⁶、大友 義之¹、岡藤 郁夫⁷、小林 一郎⁸

順天堂大学医学部附属練馬病院小児科¹、山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座²、福井大学医学部附属病院小児科³、社会医療法人愛仁会高槻病院小児科⁴、慶應義塾大学病院小児科⁵、岡山大学病院小児科⁶、神戸市立医療センター中央市民病院小児科⁷、KKR札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター⁸

[緒言]2023年6月現在、「小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン」の改訂を行っている。リウマチ性疾患患者において「少量コルチコステロイドもしくはcsDMARD、bDMARD、tsDMARD使用中の弱毒生ワクチンは接種すべきか」のclinical questionに関する生ワクチン班（BCG、ムンプス麻疹風疹 [MR/MMR]、水痘帯状疱疹 [VZV]）のシステマティックレビュー活動をまとめ、報告する。[方法]システマティックレビュー委員2名により、以下のことを行なった。検索式(“rheumatic diseases”[majr]OR “connective tissue diseases”[majr])AND (“Immunosuppressive Agents”[mesh] OR “Immunosuppressive Agents”[pa] OR steroids [mesh] OR “Adrenal Cortex Hormones”[mesh]) AND “vaccines”[mesh] AND (english [la] OR japanese [la])または (“connective tissue disease” AND “vaccines” AND “zoster”)を用い、PubMedで検索した。題名と抄録から1次スクリーニングを行い、全文抄読による2次スクリーニングで感染予防効果、抗体産生能、基礎疾患の増悪、ワクチン株による感染症の発症をアウトカムとして検討した。また、適宜ハンドサーチによる文献を追加した。[結果]BCGワクチン6文献、MR/MMRワクチン10文献、VZVワクチン19文献が対象となった。スクリーニングおよびハンドサーチの結果、BCGワクチン3文献、MMRワクチン6文献、VZVワクチン17文献を参考文献として選出した。[考察]設定したアウトカムを明示した論文は少なかったが、少量の副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬使用中のVZV初回接種およびMR/MMRワクチン追加接種は大凡安全かつ有効と考えられ、EULAR/PReSも条件によりこれらのワクチン接種を推奨している。

一般演題

(○は発表者です)

一般演題1

抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎における 1 型インターフェロン介在性免疫応答

O-1

○森田 篤志¹、今川 和生^{1,2}、原 モナミ¹、酒井 愛子³、天野 峻平¹、岩崎 友哉¹、矢板 克之¹、高田 英俊^{1,2}

筑波大学附属病院小児科¹、筑波大学医学医療系小児科²、国立国際医療研究センター感染病態研究部³

【背景】パターン認識受容体である MDA5 は 1 型インターフェロン (IFN) 経路を活性化し、単球機能、T 細胞のエフェクター機能、B 細胞の抗体産生能を強化することで、ウイルス防御に重要な役割を果たす。一方で、抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎 (JDM) では 1 型 IFN 経路が過剰に活性化する悪循環によって病態が形成されていることが示唆されている。

【症例】13 歳女児。倦怠感に続いて、発熱、皮疹、関節痛、咳嗽が出現し、前医受診した。画像検査にて胸部異常陰影が認められ、当院へ紹介入院した。COVID-19 は未罹患であり、SARS-CoV-2 抗体価はワクチン接種後として矛盾しなかった。診察にてゴットロン徴候、大腿伸側の紫紅色紅斑、爪囲紅斑を認め、皮膚生検にて interface dermatitis の所見を認めた。両側握力は 4kg と低下しており、筋原性酵素高値であり、大腿造影 MRI にて筋炎の所見を認めた。血清学的に抗 MDA5 抗体陽性であり JDM と診断した。胸部異常陰影は JDM に伴う間質性肺炎と考えられ、診断時はマクロファージ活性化症候群 (MAS) を伴っていた。治療はステロイドパルス療法にて軽快し、後療法としてプレドニゾロンおよびタクロリムス内服継続にて退院した。診断時、血清 IFN- α 高値を認めた。また、T 細胞受容体 (TCR) $V\beta 9$ への偏りを伴う末梢血 CD8+ T 細胞の活性化を認め、CDR3 シークエンス解析からクローン性活性化増殖であることが示唆された。IFN- α は治療後に低下を認め、活性化 CD8+ T 細胞は病勢と一致して減少し、TCR レパトアは均一化した。

【考察】間質性肺炎および MAS を合併した抗 MDA5 抗体陽性 JDM において、IFN- α 高値が認められ、1 型 IFN 経路の活性化が示唆された。また、CD8+ T 細胞のクローン性活性化増殖が認められ、何らかの抗原特異的 T 細胞の関与が示唆された。治療開始後、IFN- α の速やかな低下に伴って MAS 病態は軽快し、これに引き続いて活性化 CD8+ T 細胞が病勢と一致して減少して TCR レパトアが均一化し、さらに抗 MDA5 抗体も低下傾向となった。以上から、1 型 IFN 介在性の単球・T 細胞・B 細胞の各免疫応答が抗 MDA5 抗体陽性 JDM の病態に重要な役割を果たしていると考えられた。

一般演題1

サイトカインストーム症候群の背景疾患の分類における血清サイトカインプロファイルの有用性

O-2

○金子 修也¹、畠野 真帆¹、真保 麻実¹、伊良部 仁¹、清水 正樹¹、森 雅亮²、森尾 友宏¹

東京医科歯科大学小児科¹、東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科生涯免疫難病学²

【目的】サイトカインストーム症候群 (CSS) はサイトカインの過剰産生に伴う強い炎症病態を指す。その定義は明確ではなく単一の病態を指す用語ではないが、血球貪食症候群 (HLH) やマクロファージ活性化症候群 (MAS) などの免疫細胞の致死的な暴走状態を指すこともある。CSS 発症には自己炎症性疾患や免疫不全症、悪性疾患や感染症など様々な原因・背景疾患が関与するが、臨床所見・検査所見は類似しており鑑別は容易ではない。一方でその背景疾患により有効な治療も異なるため、早期診断のためのツールが求められている。今回我々は血清サイトカインプロファイルの CSS の背景疾患鑑別における有効性を検証した。【方法】先天性免疫異常症として家族性血球貪食症候群 (FHL)、NLR family CARD domain-containing Protein 4 (NLRC4) 機能獲得変異 (NLRC4GOF)、X-linked inhibitor of apoptosis protein (XIAP-HLH) 欠損症を、二次性 CSS として EB ウイルス感染症 (EBV-HLH)、悪性リンパ腫 (LAHS)、全身型若年性特発性関節炎 (sJIA-MAS)、成人発症 Still 病 (AOSD-MAS)、組織球性壊死性リンパ節炎 (HNL-HLH)、全身性エリテマトーデス (SLE-MAS) を背景に CSS を発症した症例を対象とした。さらに小児で頻度の高い CSS として MAS を合併した川崎病 (KD-MAS)、川崎病ショック症候群 (KDSS)、小児 COVID-19 関連多系統炎症性症候群 (MIS-C)、トキシックショック症候群 (TSS) も対象疾患に加えた。血清中の interferon- α (IFN- α)、interleukin (IL) -18、C-X-C ligand motif 9 (CXCL9)、IL-6 を ELISA 法で測定した。【結果】HNL-HLH、SLE-MAS では他の群と比較し血清 IFN- α の高度上昇がみられた。sJIA-MAS、AOSD-MAS、NLRC4GOF、XIAP-HLH では、血清 IL-18 値が他の群に比べて非常に高値を呈した。KDSS では血清 IL-6 の非常に高度な上昇がみられた一方で、FHL、EBV-HLH、LAHS、KD-MAS では、CXCL9 の上昇が著明であった。MIS-C、TSS では血清 CXCL9 値と IL-6 値のどちらも高度に上昇していた。これらのサイトカインの上昇パターンにより、CSS を鑑別することが可能であった。【結論】CSS の背景疾患の鑑別において、血清サイトカインプロファイルが有用である。

小児リウマチ性疾患における単球表面 CD169 発現の推移の検討

○三村 卓矢¹、宇佐美 雅章¹、作村 直人^{1,2}、横山 忠史¹、和田 泰三¹金沢大学医薬保健研究域医学系小児科¹、富山県立中央病院小児科²

【背景】全身性エリテマトーデス (SLE)、菊池病 (KFD)、若年性皮膚筋炎 (JDM)、シェーグレン症候群 (SjS) などの炎症性疾患では1型インターフェロン (IFN) が病態に関与していることが知られている。我々は、これらの疾患の急性期には単球表面 CD169 の発現が亢進するため、その発現レベルをフローサイトメトリーにて評価することは診断に有用であることを報告した。しかし、治療とともに単球表面 CD169 発現がどのような推移をたどるかについては明らかではない。今回、1型 IFN が関与する疾患において、臨床経過と単球表面 CD169 発現の推移との関係について検討した。

【方法】2019年から2023年の間に、当院に継続的に受診したSLE、KFD、JDM、SjSの症例を対象とした。単球表面CD169の発現を時系列で測定し、臨床像や検査所見の推移との比較を行った。

【結果】症例数はSLE11例、KFD7例、JDM5例、SjS4例であった。いずれの疾患でも治療開始前や急性期の単球表面CD169の発現は亢進していた。急性期以降の経過について、KFDでは単球表面CD169は臨床症状の改善とともに速やかに発現が低下した。一方、SLEとSjSでは、臨床症状の改善を認めても単球表面CD169の発現は持続的に亢進していた。また、JDMでは抗MDA5抗体陽性例では症状の改善とともに単球表面CD169の発現は低下したが、抗NXP-2抗体陽性例では持続的に単球表面CD169の発現が亢進していた。持続的に単球表面CD169の発現が亢進している疾患においては、単球表面CD169発現の程度と疾患活動性や他の検査所見との間に相関は認めなかった。

【考察】臨床症状の改善とともに単球表面CD169の発現が低下したKFDや抗MDA5抗体陽性JDMでは、疾患そのものが単相性の経過をたどることが多い。一方で、慢性の経過をたどるSLEやSjS、抗NXP-2抗体陽性JDMでは疾患活動性に関わらず単球表面CD169の持続的な発現亢進がみられた。このような臨床経過の違いが単球表面CD169発現の推移に表れているものと推察された。単相性の経過をたどるKFDや抗MDA5抗体陽性JDMでは、単球表面CD169は疾患活動性を反映する病態把握マーカーとして有用である可能性が示された。

成人に達した小児期発症シェーグレン症候群の長期経過に関するアンケート調査—第1報 腺症状

○伊藤 ありさ¹、富板 美奈子²、早田 衣里¹、佐藤 裕範¹、山本 健¹、中野 泰至¹、濱田 洋通¹千葉大学医学部附属病院小児科¹、千葉県こども病院アレルギー・膠原病科²

【背景】小児期発症シェーグレン症候群 (SS) は、外分泌腺障害が軽度で非特異的な症状を主訴として受診することが多いことから診断されていない症例も多く、その長期予後は不明な点が多い。そこで、小児期発症SSの長期経過を明らかにすることを目的として、成人に達した症例を後方視的に調査した。

【対象と方法】SSあるいはSS疑いと診断され、1988年から2013年に千葉大学医学部附属病院小児科に通院した患者64人を対象とした。現在および過去の症状や治療に関して、自記式アンケート用紙を郵送し調査を行った。

【結果】アンケート用紙が不達であった12名を除いた52人のうち、43人から回答を得た (回収率82.7%)。回答した患者は、一次性が25人、二次性が18人であった。診断時に腺症状を自覚していた患者は、一次性で20% (5/25)、二次性で38.8% (7/18)であった。回答時点で腺症状を自覚している患者は、一次性で68% (17/25)、二次性で72.2% (13/18)であった。また、小児期に免疫抑制剤・免疫調整剤を使用していた患者の中で現在腺症状を自覚する患者は、一次性で77.8% (7/9)、二次性で69.2% (9/13)であり、小児期に同薬剤を使用しなかった患者で現在腺症状のある患者は、一次性で71.4% (10/14)、二次性で80% (4/5)と両群での差はほぼみられなかった。

【考察】小児期にSSと診断あるいは疑われた時点で外分泌腺障害を自覚する患者は少なく、受診契機は腺外症状である患者がほとんどであった。一方回答時には、小児期の免疫抑制療法の有無にかかわらず、乾燥自覚症状を有する患者は増加していた。この調査は後方視的なアンケート調査であり、想起バイアスがかかっている。また、自身の病名や過去に使用した薬剤を把握していないと回答する患者も多く、患者自身への疾患理解は移行医療における課題と考えられた。

【結語】小児期発症SSでは初期症状として乾燥症状を認める例は少ないが、長期的には乾燥自覚症状が出現する症例が多い。特に小児では腺症状が無くてもSSを鑑別に挙げる必要がある。どのような症例にどのような介入を行うべきかについては更なる解析を行っていく。

一般演題1

O-5

小児期発症全身性強皮症の成人例と小児例の比較～全国疫学調査による検討

○金子 詩子¹、宮前 多佳子²、濱口 儒人³、清水 正樹⁴、植田 郁子⁵、藤本 学⁵

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野¹、東京女子医科大学膠原病リウマチ内科²、
金沢大学皮膚科³、東京医科歯科大学医歯学総合研究科発生発達病態学⁴、
大阪大学大学院医歯学系研究科皮膚科学⁵

【目的】18歳未満で発症した全身性強皮症（SSc）患者を対象とした全国疫学調査において、罹病期間による臨床像の相違を明らかにするため、調査時年齢20歳未満と20歳以上の2群に分けて比較した。

【方法】2016年1月1日～2020年12月31日に受診歴のある18歳未満で発症したSScについて、厚生労働省の難治性疾患政策研究事業「強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン・疾患レジストリに関する研究」の分担研究として全国疫学調査を行った。解析対象130例のうち、調査時年齢20歳未満の55例（A群）、20歳以上の75例（B群）の2群に分けて病型、性差、自己抗体の陽性率を比較した。

【結果】発症年齢の中央値はA群9歳、B群13歳、調査時年齢の中央値はA群14歳、B群26歳であった。びまん性皮膚硬化型（dcSSc）はA群、B群それぞれ56.4%、72.0%、限局性皮膚硬化型（lcSSc）は38.2%、22.7%で、女性の割合は全病型76.3%、78.6%、dcSSc 67.7%、79.6%、lcSSc 90.5%、82.3%であった。自己抗体の陽性率はA群、B群それぞれ抗トポイソメラーゼⅠ抗体が61.1%、63.4%、抗セントロメア抗体（ACA）は5.8%、18.8%であった。dcSScにおけるACAはA群では全て陰性であったが、B群では13.3%が陽性であった。lcSScのACA陽性率はA群15.8%、B群40%であった。その他、抗U1RNP抗体の陽性率はA群、B群それぞれ9.4%、26.9%、抗SSA抗体は7.7%、29.7%とB群で有意に高く、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体、抗SSB抗体、RFは2群で差がなかった。

【結語】小児期発症SScの成人例でdcSScの頻度がより高いことは諸外国の既報とは異なっていた。長期に治療を要するdcSScが組み入れられ易く、より軽症のlcSScが対象から外れた可能性など様々なバイアスが考えられた。自己抗体の陽性率も小児期発症の成人と小児では異なっていた。

一般演題2

O-6

若年性特発性関節炎患者に対するバリシチニブの有効性・安全性：第3相、日本人を含む国際共同、二重盲検無作為化、プラセボ対照、治療中止試験

○岡本 奈美¹、Athimalaipet V Ramanan²、Pierre Quartier³、
Zhongkai Wang⁴、Stuart Keller⁴、松尾 浩司⁵、許斐 綾子⁵、大佐賀 智⁵、
Hermine Brunner⁶、Nicolino Ruperto⁷

大阪ろうさい病院小児科¹、
Bristol Royal Hospital for Children, Bristol Medical School, Bristol, UK²、
Pediatric Immunology, Hematology and Rheumatology, Necker Hospital, Paris, France³、
Eli Lilly and Company, Indianapolis, USA⁴、
日本イーライリリー株式会社研究開発・メディカルアフェアーズ統括本部⁵、
Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, USA⁶、
I.R.C.C.S. Giannina Gaslini, Genova, Italy⁷

目的：若年性特発性関節炎（JIA）を有する小児患者を対象とした多施設共同、二重盲検無作為化、プラセボ（PBO）対照、治療中止、国際共同第3相試験（NCT 03773978）で、バリシチニブ（Bari）の有効性・安全性を評価した。方法：JIA（多関節炎、進展型少関節炎、付着部炎関連関節炎、又は若年性乾癬性関節炎）と診断され、1種類以上の従来型DMARD又は生物学的DMARDで効果不十分な2～17歳の患者を対象とした。2週間の薬物動態・安全性評価（PKS）期にBariの用量・安全性を確認後、12週間の非盲検導入（OLLI）期に、9歳未満には2 mg、9歳以上には4 mgのBariが1日1回経口投与された。OLLI期終了時（12週時）にJIA-ACR30%以上の改善基準（JIA-ACR30反応）を達成した患者は32週間の二重盲検治療中止（DBW）期に移行し、Bari継続投与群（Bari群）又はPBO群に1:1の比で無作為割付され、再燃又はDBW期終了時（44週時）まで試験薬が投与された。主要評価項目はDBW期に認められた再燃までの期間とした。主な副次評価項目は、DBW期に再燃が認められた患者の割合及び12週時にJIA-ACR30/50/70/90反応を達成した患者の割合とした。結果：本試験に組み入れられた220名（日本人集団：25名）のうち、29名がPKS期に、219名がOLLI期に、163名がDBW期に移行した。DBW期に認められた再燃までの期間は、PBO群と比べBari群で有意に長かった（ $p<0.001$ 、ハザード比0.24）。DBW期に再燃を認めた患者の割合は、PBO群（50.6%）に比べてBari群（17.1%）で低かった。12週時にJIA-ACR30/50/70/90反応を達成した患者の割合はそれぞれ76.3%、63.5%、46.1%、20.1%であった。また、日本人集団の有効性は全体集団と同様の傾向であった。PKS・OLLI期に試験治療下の有害事象（TEAE）を認めた患者の割合は57.3%〔重篤な有害事象（SAE）は2.7%〕で、帯状疱疹が1名に認められた。DBW期にTEAEを認めた患者の割合は、Bari群、PBO群でそれぞれ65.9%、46.9%（SAEはそれぞれ4.9%、3.7%）であった。試験期間を通じて死亡、心血管イベント、ぶどう膜炎は認められなかった。結論：Bariは既存治療で効果不十分な小児JIA患者に対する治療法になり得ると考えられた。

バリシチニブによる若年性特発性関節炎患者の疾患活動性・QOLの改善：日本人患者を含む国際共同、二重盲検無作為化、プラセボ対照、第3相試験

○岡本 奈美¹、Athimalaipet V Ramanan²、Pierre Quartier³、Zhongkai Wang⁴、Stuart Keller⁴、松尾 浩司⁵、許斐 綾子⁵、大佐賀 智⁵、Hermine Brunner⁶、Nicolino Ruperto⁷

大阪ろうさい病院小児科¹、
Bristol Royal Hospital for Children, Bristol Medical School, Bristol, UK²、
Pediatric Immunology, Hematology and Rheumatology, Necker Hospital, Paris, France³、
Eli Lilly and Company, Indianapolis, USA⁴、
日本イーライリリー株式会社研究開発・メディカルアフェアーズ統括本部⁵、
Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, USA⁶、
I.R.C.C.S. Giannina Gaslini, Genova, Italy⁷

目的：若年性特発性関節炎（JIA）患者を対象とした無作為化国際共同試験（NCT03773978）では、二重盲検治療中止（DBW）期に認められた再燃までの期間を主要評価指標としてバリシチニブ（Bari）の有効性を確認した。本発表では、本試験で副次的に評価した疾患活動性及び健康関連 QOL の成績を報告する。
方法：JIA と診断され、従来型/生物学的 DMARD で効果不十分な 2～17 歳の患者を対象とした。非盲検下、年齢に応じた用量の Bari が 12 週間経口投与された（OLLI 期）。OLLI 期終了時（12 週時）に JIA-American College of Rheumatology Responder Index 30% 以上の改善基準を達成した患者は、32 週間の DBW 期に移行し、Bari 継続投与群（Bari 群）又はプラセボ（PBO）群に 1:1 の比で無作為割付され、再燃又は DBW 期終了時まで治験薬が投与された。低疾患活動性、非活動性疾患を達成した患者の割合及び Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27（JADAS-27）を評価した。健康関連 QOL の指標には Childhood Health Assessment Questionnaire pain severity visual analogue scale（CHAQ 疼痛 VAS）、Child Health Questionnaire-Parent Form 50（CHQ-PF50）を用いた。
結果：組み入れられた 220 名（日本人集団 25 名）のうち、219 名が OLLI 期に、163 名が DBW 期に移行した。低疾患活動性を達成した患者の割合は、12 週時 28.8%、44 週時、Bari 群で 43.9%、PBO 群で 27.2% であった。非活動性疾患を達成した患者の割合は、12 週時 7.3%、44 週時、Bari 群で 23.2%、PBO 群で 13.6% であった。12 週の初回投与時からの平均変化量（SE）は、JADAS-27 で -12.37（0.502）、CHAQ 疼痛 VAS スコアで -25.15（1.638）、CHQ-PF50 の心理社会的スコアで 5.45（0.553）、身体的スコアで 13.07（0.862）であった。44 週時、JADAS-27 及びいずれの健康関連 QOL 指標でも初回投与時からの平均変化量は両群で有意な改善を示した（ $p < 0.001$ ）。CHAQ 疼痛 VAS スコア及び CHQ-PF50 の身体的スコアの 44 週時の平均変化量は PBO 群に比べ Bari 群で有意な改善を示した（ $p < 0.01$ ）。**結論：**Bari は既存治療で効果不十分又は不耐性の小児 JIA 患者の疾患活動性・健康関連 QOL を改善することが示唆された。

関節型若年性特発性関節炎に対する TNF 阻害薬の継続率と無効例に関する検討

○服部 成良、神山 裕二、大原 亜沙実、西村 謙一、野澤 智、伊藤 秀一

横浜市立大学大学院医学研究科発生小児医療学

【目的】関節型の若年性特発性関節炎（以下 JIA）における生物学的製剤の選択肢として TNF 阻害薬があるが、その継続率と無効例の特徴を検討した報告は少ない。当院で診断した関節型 JIA 患者のうち、関節炎に対する最初の生物学的製剤として TNF 阻害薬を使用した患者の継続率と無効例の特徴について検討した。

【方法】2013 年 1 月～2023 年 1 月までに当院で診断した少関節型 JIA（以下 o-JIA）と多関節型 JIA（以下 p-JIA）の中で、最初の生物学的製剤として TNF 阻害薬を選択した患者を対象とした。TNF 阻害薬開始後 3 か月の時点で疾患活動性が高く、生物学的製剤を変更した症例を一次無効例とし、3 か月時点で疾患活動性が低かったが、再燃した症例を二次無効例と定義した。電子診療録を用いて、患者背景、発症から診断までの期間、罹患関節、診断時の JADAS-10、cJADAS-10、診断時の RF、抗 CCP 抗体、赤沈値、CRP、MMP-3、IgG、TNF 阻害薬開始時の MTX 投与量を抽出し、後ろ向きに観察した。

【結果】関節炎に対する最初の生物学的製剤として TNF 阻害薬を導入した患者は 27 名（o-JIA：8 名、p-JIA：19 名）であった。観察期間の中央値（四分位範囲）は 65 か月（43-76 か月）で、o-JIA の TNF 阻害薬継続率は 8/8（100%）であったが、p-JIA の TNF 阻害薬継続率は 11/19（58%）と低く、p-JIA の無効例の内訳は一次無効が 5 名、二次無効が 3 名であった。p-JIA の一次無効例は抗 CCP 抗体陽性例が 5/5 と高く、二次無効例では 0/3 と低く、有効例では 9/11 であった（ $p=0.014$ ）。また一次無効例と二次無効例は、有効例と比較して診断時の赤沈値（45 vs 30 vs 19 mm/h）、CRP（2.4 vs 2.01 vs 0.39 mg/dL）が高い傾向にあったが、発症から診断までの期間や診断時の JADAS-10、cJADAS-10、RF・抗 CCP 抗体の力価、IgG、MMP-3、TNF 阻害薬開始時の MTX の投与量に差は認めなかった。抗 CCP 抗体陽性かつ CRP ≥ 1.27 mg/dL の症例に限ると、有意に一次無効例が多かった（5/6 vs 0/13, $p < 0.001$ ）。

【結語】o-JIA の関節炎に対する TNF 阻害薬の継続率は 100% と良好であったが、p-JIA の関節炎においては 58% と低かった。p-JIA の中で抗 CCP 抗体陽性かつ CRP が高い症例において一次無効が多かった。

関節型若年性特発性関節炎 121 例に対する生物学的製剤の使用状況と予後の解析

○佐藤 義剛¹、加藤 大吾¹、光永 可奈子¹、井上 祐三朗^{1,2}、富板 美奈子¹

千葉県こども病院アレルギー・膠原病科¹、千葉大学大学院医学研究院総合医科学²

【背景】若年性特発性関節炎（JIA）の治療は生物学的疾患修飾性抗リウマチ薬（bDMARDs）の登場によって進歩したが、その使い分けや長期予後に関する知見は限られている。【目的】関節型 JIA における bDMARDs の使用状況、累積寛解率を調査する。【方法】2013 年 4 月から 2023 年 3 月までの期間に当院で治療を受けた関節型 JIA 患者を対象に、診療録を用いて後方視的に検討した。【結果】対象患者は 121 例、うち女児は 91 例で、発症年齢中央値（IQR）は 4.3 歳（2.3-8.3）であった。ILAR 分類別では少関節炎 66 例、リウマトイド因子（RF）陰性多関節炎 24 例、RF 陽性多関節炎 23 例、付着部関連関節炎 2 例、未分類関節炎 6 例で、乾癬性関節炎の症例はなかった。無治療で 1 年間再燃がないことを寛解と定義した場合、寛解は 27 例、寛解後に再燃があったのは 6 例であった。発症から寛解まで、寛解からの再燃までの期間の中央値（IQR）は、それぞれ 5.2 年（1.4-6.4）、1.9 年（0.9-2.6）だった。121 例のうち bDMARDs が投与されたのは 67 例で、1 剤目はアダリムマブとトシリズマブが 88.1% を占め、そのうち 42 例が疾患活動性を抑制できたため薬剤変更不要であった。2 剤目を投与されたのは 20 例、3 剤目を投与されたのは 5 例、4 剤目を投与されたのは 1 例、5 剤目を投与された症例はなかった。累積寛解率は少関節炎、RF 陰性多関節炎、RF 陽性多関節炎の順に高く、Gray 検定では bDMARDs 投与群は非投与よりも累積寛解率が有意に低かった（ $p < 0.05$ ）。 χ^2 乗検定でも bDMARDs の投与は寛解の有無に有意に関連していた（ $p < 0.05$ ）。【考察】本研究は単施設における後方視的研究であるため、薬剤選択において偏りが生じた可能性があるもの、関節型 JIA 治療に bDMARDs が使用できるようになった後における bDMARDs の使用状況と累積寛解率を明らかにした。bDMARDs は半数以上の症例で使用されており、主に 2 剤目までの投与であった。アダリムマブとトシリズマブの投与で 71.6% の症例は病勢をコントロールできていた。寛解後に再燃する症例も一定数あり、長期的なフォローアップが必要である。【結語】bDMARDs の投与を要する JIA 患者の寛解は困難であるもの、2 剤までの投与で一定のコントロールが可能である。

難治性小児リウマチ性疾患における分子標的薬（bDMARDs 及び tsDMARDs）—その導入状況と全身型 JIA/関節型 JIA における有用性

○武井 修治¹、光延 拓朗¹、中村 陽¹、山崎 雄一¹、久保田 知洋²、嶽崎 智子³、野中 由希子⁴、今中 啓之⁵

鹿児島大学病院小児科¹、鹿児島県立薩南病院小児科²、鹿児島生協病院小児科³、さめしま小児科⁴、かわかみ小児科⁵

【目的】小児リウマチ性疾患における分子標的薬の導入状況と有用性を検討する。

【方法】鹿児島大学小児科を 2003～2022 年に受診した小児リウマチ性疾患（IBD を除く）を対象に、分子標的薬の導入状況と、全身型および関節型 JIA における導入後の治療経過や予後を後方視的に検討した。

【結果】解析対象は 175 例（男女比 45：130）で、導入時の罹病期間（中央値）は 1.9 年であった。疾患は JIA 153 例（全身型 25 例、関節型 120 例、症候性 8 例）、自己炎症性疾患 18 例、SLE 4 例であり、2022 年での導入率（受診患者比）はそれぞれ 76.0%、53.8%、12.5% であった。また観察期間中（中央値 5.2 年）に投与歴のある薬剤の延べ患者数は TCZ 77 例、ADA 62 例、ETN 50 例、IFX 43 例、ABT 17 例、CAN 11 例、BAR 8 例、CZP 7 例、BEL 4 例、TOF 2 例などであった。また副作用で中止した例は JIA で 6 例（憩室穿孔（TCZ）、乾癬（ADA）、肝障害（IFX、TCZ）、投与時反応（IFX、ADA、ETN）認めた。

全身型 JIA では、22 例（88%）が 1st 製剤として TCZ を選択し、うち 14 例は寛解により中止したが、その後 3 例が再燃して TCZ を再開（2 例）、CAN へスイッチ（1 例）した。1st 製剤が CAN の 1 例（治験例）は寛解中止したが、TNF 阻害薬であった 2 例は無効・再燃により TCZ へスイッチした。最終的には全身型 25 例中 14 例（56%）が drug-free 寛解を達成した。

関節型 120 例は、全身型発症多関節炎 13 例（11%）、少関節炎 16 例（13%）、RF 陽性多関節炎 65 例（54%）、RF 陰性多関節炎 23 例（19%）、分類不能 3 例（2.5%）であった。1st 製剤として ETN 33 例（28%）、ADA 33 例（28%）、TCZ 27 例（23%）などが選択され、うち 47 例（39%）は無効や副作用で他製剤へのスイッチを要したが、39 例（33%）は寛解により投与を中止した。最終的には関節型 JIA 120 例中 22 例（18%）が drug-free 寛解を達成した。

対象 175 例の中には観察期間中に成人した例があり、そのうち進路情報が得られた患者 78 例中 39 例（50%）は、医療系（医師 8、看護師 15、薬剤師 2、放射線技師 2 など）に進学/就労し、他にも福祉/介護士 3 例、教員 3 例などに就労していた。

【結論】分子標的薬は難治性小児リウマチ性疾患の臨床予後と社会的予後を改善している。

一般演題2

O-11

カナキヌマブ投与中の全身型若年性特発性関節炎におけるマクロファージ活性化症候群の病態解析

○水田 麻雄¹、金子 修也²、西川 宏樹³、合田 由香利¹、真保 麻実²、伊良部 仁²、中岸 保夫¹、清水 正樹³

兵庫県立こども病院リウマチ科¹、東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学（小児科）²、奈良県総合医療センター小児科³

【背景】

全身型若年性特発性関節炎（s-JIA）は、発熱や皮疹、肝脾腫をきたす全身性の自己炎症性疾患と考えられており、致死的な病態であるマクロファージ活性化症候群（MAS）を合併することが知られている。近年 s-JIA に対して優れた治療効果がある抗 IL-1 β モノクローナル抗体であるカナキヌマブ（CAN）が本邦でも使用できるようになっているが、CAN 投与中の s-JIA でも MAS を発症することがわかってきた。しかし CAN 投与中の s-JIA-MAS に関する病態は依然として不明である。

【方法】

対象は s-JIA 症例で CAN 投与中に MAS を発症した 3 例。血清中の IL-18、IL-6、IFN γ 誘導蛋白である CXCL9、TNF α の可溶性受容体である sTNF-RII を、ELISA 法で MAS 発症前から経時的に測定し、臨床的特徴と比較検討を行った。

【結果】

CAN 投与中の s-JIA 症例では MAS 発症前から血清 IL-18 値が 1-10 万 pg/mL 台と異常高値となっており、MAS 発症時には 10-40 万 pg/mL 台と著明な高値を示した。血清 CXCL9 値や血清 sTNF-RII 値は MAS の発症後に高値となり、治療と共に改善した。血清 IL-6 値は MAS 発症前後で変化することはなかった。MAS 発症前は s-JIA の臨床症状は 3 例とも乏しく、血清 ferritin 値も 100ng/mL 以下で推移していた。

【結語】

CAN 投与中の s-JIA の MAS 発症例では、MAS 発症前から IL-18 の産生が亢進状態であり、subclinical に MAS 発症の準備状態であることが示唆された。また CAN 投与中の s-JIA に発症する MAS は臨床症状に乏しく病勢把握が困難となるが、血清 IL-18 値は CAN 投与中でも MAS 発症の予測マーカーとなる可能性がある。

一般演題3

O-12

HCQ と MMF の登場前後における当科での小児 SLE 治療の変化

○中村 陽、山崎 雄一、光延 拓朗、久保田 知洋、武井 修治

鹿児島大学病院小児科

【はじめに】ヒドロキシクロロキン（HCQ）とミコフェノール酸モフェチル（MMF）が本邦で承認されて 8 年が経過した。10 年以上前の当科における小児 SLE 治療は、プレドニゾロン（PSL）が 0.2mg/kg/day や 5mg/day よりも多い期間が長く、最終的に低身長となる患児がいた。HCQ、MMF が登場した後は PSL 0.2mg/kg/day や 5mg/day 以下を達成することが早くなってきた。【目的】HCQ、MMF が初期治療で使用できるようになる前後で、当科における小児 SLE 症例の PSL 漸減スピードと身長への影響の変化を確認する。【方法】2013 年 5 月から 2023 年 5 月の間に当科を受診した小児 SLE 症例について、初期治療で HCQ、MMF 導入群と非導入群で、PSL 0.2mg/kg/day 以下また PSL 5mg/day 以下になるまでの期間、身長標準偏差の変化値を診療録から後方視的に比較した。アドヒアランス不良例、当科以外で寛解導入した症例（転院例）、体重 25kg 未満の症例、フォロー期間が 12 か月の症例は除外した。【結果】10 年間のうちに当科を受診した小児 SLE は 47 例で、16 例が除外となり 31 例（男 6、女 25）の解析を行った。初期治療で HCQ、MMF それぞれ導入例が 11 例、非導入例が 20 例だった。承認以降、網膜変性を疑った 1 例以外は全例 HCQ が導入され、MMF はループス腎炎 classIII または IV の症例で導入されていた。HCQ、MMF どちらも初期治療で導入されない 2 例が最終的に低身長（-2SD 以下）となっていた。PSL 0.2mg/kg/day 以下になるまでの期間（中央値、月）（HCQ 導入 vs 非導入：5 vs 13, $p < 0.001$ ；MMF 導入 vs 非導入：6 vs 13, $p = 0.002$ ）、PSL 5mg/day まで（HCQ 導入 vs 非導入：8 vs 64, $p < 0.001$ ；MMF 導入 vs 非導入：11 vs 64, $p = 0.001$ ）、身長変化（中央値、SD）（HCQ 導入 vs 非導入：+0.02 vs -0.43, $p = 0.041$ ；MMF 導入 vs 非導入：+0.03 vs -0.23, $p = 0.058$ ）で、多変量解析の結果、PSL 5mg/day までの期間は HCQ $p = 0.002$, MMF $p = 0.097$ であり PSL 漸減には HCQ の影響が強かった。【結語】HCQ、MMF の登場後は PSL 漸減速度が速くなり、低身長となる患児が減っていた。今後は症例蓄積と長期観察による予後（臓器障害や社会的地位）に関する解析も必要である。

当院で小児期発症 Lupus 腎炎に対して使用した Belimumab の検討

○末松 真弥、岩屋 友香、朴 崇娟、西山 慶、園田 素史、江口 克秀、石村 匡崇、大賀 正一

九州大学病院成長発達医学（小児科）

【緒言】ループス腎炎（LN）は小児期発症型全身性エリテマトーデス（SLE）の約 50-80% に合併することが知られており、SLE 自体の死亡予後因子として知られている。BLyS に対するモノクローナル抗体である Belimumab は近年 LN に対する有効性が示された。しかし、現時点で小児期発症 LN に対する効果は明らかでない。今回、当院で治療を行った LN 患者に対する Belimumab 治療の有効性を検討した。【対象・方法】2006 年-2021 年に 16 歳未満で発症し、当院で治療を行った ISN/RPS 分類 III、IV、V 型の LN 患者を後方視的に検討した。【結果】対象は 12 名であった。初発時の情報が不明な 1 名と、のちに遺伝性自己炎症疾患と診断された 1 名は除外した。性別は全員女性で、年齢の中央値は 12.9 歳であった。発症時の SLEDAI スコアの中央値は 23 で、組織型は III 型 2 名、IV 型 7 名、V 型 1 名であった。診断時に Cre-eGFR60 mL/min/1.73m² 未満の腎機能障害を 1 名に認めた。全例ステロイドでの治療が開始され、2017 年 9 月以降治療を開始した 5 例は寛解導入療法に加え Belimumab を併用した。両群の観察期間は Belimumab 使用群で中央値 1051 日、非使用群で 3109 日であった。経過中腎代替療法を必要とした患者は一名いたが、全例で血尿、蛋白尿は消失し、CKD に移行した患者はいなかった。Belimumab 使用群ではステロイド維持量までの減量期間の中央値は 477 日、非投与群で 610 日であった。また、腎炎再発は非投与群で 2 例のみみられ、Belimumab 使用群ではみられなかった。IVCY を使用した症例は Belimumab 非使用群では 2 例いたが、Belimumab 使用群ではなかった。Belimumab 非使用群では白内障を合併した患者は 2 名いたが、使用群ではなかった。また、感染症発症に差はみられなかった。【考察】小児期発症 LN において Belimumab 使用により、ステロイドの早期減量、腎炎再燃抑制、免疫抑制剤減量効果がある可能性が指摘された。また、ステロイド投与による臓器合併症を抑制する可能性がある。今後は症例の蓄積を行い検討していく必要がある。

小児期発症全身性エリテマトーデスの免疫学的フェノタイプ解析—既存治療への不応性と IL-12/IL-23-Th17 axis の関連について

○真保 麻実¹、金子 修也¹、伊良部 仁¹、阿久津 裕子¹、今井 耕輔²、金兼 弘和³、清水 正樹¹、森尾 友宏¹東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学（小児科）¹、防衛医科大学校小児科²、東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科小児地域成育医療学³

【緒言】全身性エリテマトーデス（SLE）は、多臓器障害と多様な自己抗体産生を特徴とする全身性自己免疫性疾患で、非常に多様な臨床像を呈することが知られる。成人においてその病態の本質をなす免疫学的異常が明らかになってきたが、小児における病態解析の報告は限られる。

【目的】小児期発症 SLE（cSLE）の免疫学的フェノタイプと臨床像の関連について検討する。

【方法】2017 年 1 月から 2023 年 5 月に当科で治療した 18 歳未満発症の cSLE を対象に、発症時の末梢血検体を採取し、網羅的リンパ球サブセット解析および血清サイトカイン解析を行った。リンパ球サブセット解析は multicolor flow cytometry を用いた。血清サイトカイン測定は enzyme-linked immunosorbent assay により IL-18、CXCL9、sTNF-RII、IL-6、BAFF を、Bio-Plex Pro Human Cytokine 27-plex Assay により 27 のサイトカインを同時測定した。臨床情報はカルテから後方視的に収集した。

【結果】cSLE 患者は 21 名、健常対照（HC）はリンパ球サブセット解析 9 名、血清サイトカイン 10 名とした。cSLE では HC に比して memory B（mB）、NK、iNKT および $\gamma\delta$ T 細胞（%）が有意に増加し、 $\alpha\beta$ T、regulatory T、activated T 細胞、plasmablast、myeloid dendritic cell（DC）および plasmacytoid DC（%）は減少していた。腎炎の重症度は CD8⁺ T、mB 細胞（%）の増加と関連し、凍瘡様皮疹症例では $\gamma\delta$ T 細胞（%）が低値の傾向があった。発症時 Th17（%）とブレドニゾロン（PSL）開始から 0.15mg/kg/day までの減量期間（週）に有意な相関が認められた。IFN α 、BAFF、IFN γ 、G-CSF、IL-1 に関連するサイトカインの有意な上昇を認めた。IL-12（p70）は cSLE で有意に減少し、PSL 減量期間と負の相関を認めた。

【考察】cSLE の急性期では HC と異なる免疫学的フェノタイプを呈した。リンパ球サブセットと臓器障害、中でも腎炎の重症度との関連は、予後予測に有用な可能性がある。SLE における IL-12/IL-23-Th17 axis の関わりが報告されているが、今回解析した cSLE 症例においても既存治療への不応性との関連が示唆された。有力な新規治療標的として、今後のさらなる病態解明が望まれる。

一般演題3

0-15

統合プロテオミクスを用いた小児期シェーグレン症候群の疾患モニタリングとバイオマーカー探索

○佐藤 裕範^{1,2,3}、伊藤 ありさ^{1,3}、早田 衣里^{1,3}、山本 健^{1,3}、中野 泰至^{1,3}、山出 史也³、井上 祐三朗⁴、富板 美奈子⁵、川島 祐介⁶、小原 収⁶、濱田 洋通^{1,3}
千葉大学大学院医学研究院小児病態学¹、千葉大学医学部附属病院臨床研究開発推進センター²、千葉大学医学部附属病院小児科³、千葉大学大学院医学研究院総合医科学⁴、千葉県こども病院アレルギー・膠原病科⁵、かずさDNA研究所⁶

【背景】小児期シェーグレン症候群 (SS) は、成人 SS と異なり乾燥症状が乏しく、診断の遅れや病勢が過小評価となりうるものが問題となる。近年、成人 SS の唾液プロテオーム解析が広く行われているが、小児期 SS 患者を解析した報告はない。今回、唾液腺破壊が乏しい小児期 SS 患者から臨床経過に合わせて収集した唾液と血清を統合解析し、成人 SS 唾液で発現変動する分子が早期診断や病勢評価に有用であるかを評価した。

【方法】小児期シェーグレン症候群診療の手引き 2015 の分類基準に従い、Definite または Probable SS の患者 4 症例から同意を取得し、初発時と治療介入後の全唾液・血液を採取した。安静時唾液分泌量はいずれも 1.5mL/15 分以上であった。微量分子を解析するため血清からエクソソームを抽出し、唾液と共に高深度プロテオーム解析を行った。得られた分子は過去 10 年の成人 SS 解析論文 42 報から、バイオマーカー候補とインターフェロン関連タンパク (IRPs) を含む 50 タンパクセットを作成し検討した。本研究は小児リウマチ学会若手基礎研究助成金を用いて行われた。

【結果】唾液から 7421 タンパク、血清エクソソームから 5811 タンパクを同定、うち 4697 タンパクが共通していた。発熱や倦怠感をきたした患者の初発時の唾液には多くの IRPs が高発現しており、治療介入後には低下していた。血清エクソソームも同様の変化であった。成人 SS の唾液中に高発現する β 2-microglobulin (B2M) や α -enolase (ENO1)、progranulin (GRN) などは治療介入有無や抗体価に関わらず、唾液分泌量に対して負の相関を認めた。低発現する Cystatin や Prolactin-inducible protein、Alpha-amylase などは血清エクソソーム含め、いずれも変動を認めなかった。

【考察】今回、予備解析として少数例で特定の分子変動を検討したが、唾液中の多くのタンパク発現変化は臨床経過や唾液腺の炎症を鋭敏に反映していることが明らかとなった。また、腺外症状をきたす患者は血清中の IRPs も高発現しており、統合解析によって病態解明や局所・全身の詳細な評価が行える可能性がある。今後は症例数を増やし、病態評価やモニタリングに有用な非侵襲的な評価方法の開発に繋げていく予定である。

一般演題3

0-16

長期に免疫抑制療法をおこなった若年発症 Primary Sjogren Syndrome 症例の検討

○橋本 邦生、湯田 愛、佐々木 理代、大園 恵梨子、森内 浩幸
長崎大学医歯薬学総合研究科小児科

【緒言】小児期発症 Sjogren 症候群 (SS) では成人と異なり、乾燥症状が診断契機となることはまれである。特に一次性 SS (pSS) で発熱、倦怠感などの腺外症状を伴わない症例では早期診断が困難であるため、免疫抑制薬による分泌腺の組織破壊抑制効果についてはエビデンスが少ない。

【目的】乾燥症状出現前から免疫抑制療法を行った小児発症 pSS 症例を検討し、免疫抑制療法による治療効果、症例の特徴を検討する。

【対象・方法】長崎大学小児科膠原病外来にて 2011 年以降に 15 歳未満で pSS と診断し、免疫抑制薬を含めた治療で 4 年以上フォローした 6 例 (女児 5 例) について診療録で後方視的に検討した。

【結果】診断契機は倦怠感、頭痛などの不定愁訴を伴う不登校 3 例、全身症状なく顔面紅斑の精査 2 例、ガンマ腫の原因精査中に発熱を認めた男児 1 例。診断時年齢は中央値 10 歳 (5-14 歳)、フォロー期間は中央値 7 年 (4.5 年-11 年) だった。

免疫抑制薬は主に MZR, AZA でその後 2 例に MMF を使用した。プレドニゾロンは成長障害を考慮し原則 0.1mg/kg/日以下で維持した。

腺外症状は発熱、倦怠感など 4 例についてはすべて改善し、不登校の 3 例も学校に復帰した。

腺症状、唾液腺病変の経過は、6 例中 4 例は唾液腺病変の進行は認めず経過した。10 歳で紅斑から SS と診断し 8 年後に全身性エリテマトーデス (SLE) を発症した女児は治療開始 4 年後から MRI シアログラフィーの炎症所見が進行し 7 年後にサクソテストの悪化を認めた。5 歳で紅斑を契機に診断した女児は治療開始 3 年後から画像所見の進行を認めつつあり、他の自己免疫性疾患に注意しつつ治療強化し経過観察している。

【考察/結語】本検討では無治療で経過をみた症例との比較を行っていないため厳密な評価は困難であるが、免疫抑制療法は腺外症状に対しては効果を認め、唾液腺病変についても進行を抑制できる可能性が示唆された。ただし免疫抑制薬投与でも唾液腺炎症が進行する経過は SLE など他の自己免疫性疾患の徴候である可能性が示唆された。症例の蓄積が望まれる。

一般演題4

O-17

慢性非化膿性骨髓炎に潰瘍性大腸炎、仙腸関節炎を合併した女児例

○伊良部 仁¹、畠野 真帆¹、宮岡 双葉^{1,2}、林 祐子¹、金子 修也¹、真保 麻実¹、
阿久津 裕子¹、清水 正樹¹、森 雅亮^{2,3}、森尾 友宏¹

東京医科歯科大学小児科¹、聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科²、
東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科生涯免疫難病学講座³

【はじめに】慢性非化膿性骨髓炎（CNO：chronic nonbacterial osteomyelitis）は、慢性に経過する無菌性・非腫瘍性骨髓炎と定義され、多発性あるいは再発を繰り返す重症病型は慢性再発性多発性骨髓炎（CRMO：chronic recurrent multifocal osteomyelitis）として知られる。CNO/CRMO において合併症を呈する臓器は多く、治療経過中にも注意を要する。今回我々は CNO の治療中に潰瘍性大腸炎と仙腸関節炎を合併した女児例を経験したため報告する。

【症例】9 歳女児。5 歳時に抗菌薬無効の発熱、左下顎痛と腫脹を契機に発症した。生検で悪性所見や感染症を除外し CNO と診断した。NSAIDs での疼痛管理を継続していたが、7 歳時に再燃後、ビスホスホネート製剤（パミドロン酸）で治療を開始し、骨症状は寛解した。

パミドロン酸の投与を一年間で終了後、経過観察中に腹痛と血便が出現し、さらにその一ヶ月後に荷重時の左臀部痛が出現した。下部消化管内視鏡と骨盤部 MRI を施行し、直腸炎型潰瘍性大腸炎、左仙腸関節炎と診断した。下顎骨の骨痛や腫脹といった骨症状が寛解しており、現在はサラゾスルファピリジン、プレバイオティクス、栄養指導を継続している。無症状経過観察中である。

【考察】CNO/CRMO と炎症性腸疾患、炎症性腸疾患と脊椎関節炎、脊椎関節炎と CNO/CRMO の関連はそれぞれ指摘されている。その他、乾癬など皮膚疾患の合併も報告があり、CNO/CRMO 診療の際には合併症の出現に注意しながら経過観察を行う必要がある。

一般演題4

O-18

結節性紅斑を合併し、サラゾスルファピリジンが奏功した慢性非細菌性骨髓炎の 9 歳女児例

○下村 真毅、菊地 夏実、池守 悠太、山田 聡、谷口 宏太、大倉 有加、縄手 満、
高橋 豊、小林 一郎

KKR札幌医療センター小児科

【はじめに】慢性非細菌性骨髓炎（chronic nonbacterial osteomyelitis：CNO）は無菌性の骨髓炎を呈する自己炎症性疾患であり、その中でも病変が多発し再燃を繰り返すものは慢性再発性多発性骨髓炎（chronic recurrent multifocal osteomyelitis：CRMO）と呼ばれている。結節性紅斑（erythema nodosum：EN）は圧痛を伴う皮下結節を特徴とし感染症や全身性疾患などを背景として発症することが多いが、CNO と EN のいずれも小児では稀な疾患とされており両者の合併例はこれまでに報告が無い。今回、EN を合併し、サラゾスルファピリジン（SSZ）が奏功した CNO の 1 例を経験したため報告する。【症例】9 歳女児。X-1 年 4 月から下肢に有痛性の紅斑が出現した。その後、膝、足関節痛が出現し消退と再燃を繰り返していた。X 年 4 月に当科で撮影した下肢造影 MRI では両膝、両足関節に滑膜造影効果があり、距骨踵骨と脛骨遠位骨幹端に骨髓浮腫も認められた。CNO を疑い、ナプロキセンの内服を開始したが徐々に下肢の紅斑が増加し、X 年 6 月に当院に入院した。入院時、両下肢に 1cm 大の有痛性紅斑が散在し、両膝関節には可動時痛が認められた。血液検査では WBC 6,700/ μ L、CRP 0.32 mg/dL、MMP-3 16.7 ng/mL であり、再検した下肢造影 MRI は前回と同様の所見が残存していた。全身骨シンチでは異常集積像は認められなかった。右下肢の紅斑から採取した皮膚生検結果はリンパ球と組織球主体の皮下脂肪炎であり、EN を示唆する所見であった。CNO に合併した EN と判断しナプロキセンを継続したが、その後も EN の再燃がみられたため X 年 7 月より SSZ 250mg/day の内服を追加した。X 年 11 月に SSZ 500mg/day まで増量したところ EN の再燃は減り、X+1 年 1 月に再検した MRI では関節炎、骨髓浮腫ともに軽快していた。X+1 年 5 月時点で SSZ のみ継続し EN や関節痛も目立たずに経過している。【考察】SSZ は従来型合成抗リウマチ薬に分類され、非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）に不応の CNO に対する治療薬として使用される場合がある。本症例は NSAIDs のみでは寛解に至らず、SSZ を追加することで CNO の骨病変のみならず EN に対しても有効であった可能性が示唆された。

一般演題4

0-19

カナキヌマブによる早期治療を開始できた CINCA 症候群/NOMID の乳児例～その有効性と問題点～

○畠野 真帆、真保 麻実、伊良部 仁、金子 修也、林 祐子、清水 正樹、森尾 友宏
東京医科歯科大学発生発達病態学（小児科）

【はじめに】 CINCA 症候群/NOMID は、新生児期・乳児期に発症するクリオピリン関連周期熱症候群（CAPS）の最重症病型であり、中枢神経障害やアミロイドーシスをはじめとする、全身に多彩な臓器障害をきたす予後不良な疾患である。

【症例】 4 か月男児。出生時より蕁麻疹様皮疹を繰り返し、生後 2 か月に発熱、無菌性髄膜炎、生後 4 か月時に未定頰、筋緊張低下、感音性難聴、視神経乳頭浮腫を認め、遺伝子検査で NLRP3 遺伝子に pG757R モザイク変異があり、CAPS（CINCA 症候群/NOMID）と診断され、治療目的に当科へ紹介となった。髄液では細胞数の増加とともに IL-6 が 48 pg/ml と上昇していた。カナキヌマブ（CAN）治療を 2mg/kg/回で開始したが、皮疹の改善はあったものの寛解には至らず、順次 6mg/kg/回まで増量し、4 回目の投与で血液検査でも炎症所見が完全に陰性化し寛解が得られた。以後 CAN（6mg/kg）を 8 週ごとに投与し治療を継続しているが、治療開始 1 年後に行った髄液検査では細胞数増多に加えて IL-6 が 33 pg/ml と依然高値であり、臨床症状、発達については問題ないが、慢性髄膜炎は完全には制御しきれていない状態である。

【考察】 本症例では乳児期に CAPS の診断に至り、CAN による早期治療介入を開始でき、全身状態は改善し、良好な精神運動発達が得られている。その一方で慢性髄膜炎が制御しきれていない。CAN 治療は CAPS に非常に有効であるが、一方で中枢神経障害に対する効果が不十分な場合もあると報告されており、そのような場合にはアナキナラが有効な可能性が示唆されている。

【結語】 CINCA 症候群/NOMID に対して乳児期に診断に至り CAN の早期治療介入により劇的な臨床症状、精神運動発達の改善が得られたが、残存する慢性髄膜炎は課題となっている。

一般演題4

0-20

家族性地中海熱様の周期的な発熱や腹痛を認め、網羅的遺伝子解析にてプロテイン S 欠損症と診断された男児例

○大植 啓史¹、日衛嶋 栄太郎¹、宮本 尚幸¹、井澤 和司¹、伊佐（西谷）真彦¹、
仁平 寛士¹、上林 エレーナ幸恵²、小川 絵里²、岡本 竜弥²、川崎 秀徳³、
馬場 志郎¹、八角 高裕¹、野上 恵嗣⁴、岡島 英明^{2,5}、滝田 順子¹

京都大学医学部付属病院小児科¹、京都大学医学部付属病院小児外科²、
京都大学医学部付属病院遺伝子診療部³、奈良県立医科大学附属病院小児科⁴、
金沢医科大学付属病院小児外科⁵

【症例】 17 歳男性

【現病歴】生来健康だったが、15 歳時より繰り返す腹痛の精査で撮影された造影 CT で、肝結節性病変、脾腫、食道静脈瘤が指摘され、門脈圧亢進症に対する肝移植の適応評価も含め当院紹介となった。食道静脈瘤硬化療法後も血小板低下が持続したため 16 歳時に脾臓摘出術が行われた。術後に門脈血栓を認め、血栓溶解療法後、ワルファリン内服を開始した。

脾臓摘出術後も数か月に 1 回程度の頻度で、1～2 日間続き自然軽快する CRP 上昇を伴う発熱と腹痛を認めたため、家族性地中海熱（FMF）を含む自己炎症性疾患が疑われた。自己炎症・免疫不全疾患遺伝子パネル解析で MEFV 遺伝子を含む自己炎症疾患関連の遺伝子に変異はなかったが、PROS1 遺伝子の片アリルにナンセンス変異を認めプロテイン S（PS）活性・PS 抗原量の有意な低下も伴ったため PS 欠損症と診断した。また本児を発端者として家系内の検索も行われ、血栓症の既往のない母の PS 活性低下も確認された。診断後 INR1.5-2.0 を目標にワルファリンを増量していたが、再度腹痛が出現し、有症時に初めて上腸間膜静脈血栓が画像上確認された。血栓溶解療法後、血栓の縮小に伴って腹痛は改善し、CRP 値も低下した。

【考察】PS 欠損症は不完全浸透の常染色体顕性遺伝で、主に若年性に発症する静脈血栓塞栓症の遺伝要因の一つである。腸間膜静脈血栓症（MVT）では 1.5-2 日続く腹痛を呈することが多いが、発作時に発熱や CRP 上昇を伴うなど、FMF の症状に類似することもあるため、本例のように画像上血栓が証明されない場合は鑑別に難渋しうる。MVT では背景疾患として PS 欠損を含む先天性血栓症の検索が必要であり、遺伝子検査は有用である。

【結語】先天性 PS 欠損症は MVT を合併する場合、FMF 様の炎症所見を伴う周期熱や腹痛を呈することがある。

コルヒチンが奏功した IgA 腎症と腸炎を合併した周期性発熱の女児例

○北本 晃一¹、藤森 大輔²、堀江 航¹、小野 将太¹、坂田 晋史¹、杉本 守治¹、梶 俊策¹

津山中央病院小児科¹、鳥取大学医学部付属病院周産期・小児医学分野²

【症例】11歳女児【現病歴】紹介20日前に発熱したが間もなく解熱した。入院11日前にインフルエンザに罹患し、眼瞼浮腫が出現した。近医にて蛋白尿と血尿を指摘され紹介入院となった。【身体所見】血圧105/62 mmHg、眼瞼浮腫、前脛骨浮腫を認めた。【検査所見】尿蛋白/クレアチニン比9.6 g/gCr、血尿50-99/HPF。血清Alb 1.5 g/dl、CRP 0.04 mg/dL ネフローゼ症候群と診断した。腎組織所見：メザンギウム細胞の増殖あり、蛍光抗体法：IgA、IgM、C3陽性。IgA腎症と診断した。【経過】治療はメチルプレドニゾンパルス（MPT）療法を行い、小児IgA腎症ガイドラインに従いプレドニゾン（PSL）、アザチオプリンなどによるカクテル療法を開始した。治療開始後も時折腹部痛にて医療機関を受診した。治療は2年間順調に施行でき尿所見は微少血尿のみとなった。再腎生検にて組織の改善を確認できたのでPSLの漸減を行った。まもなく腹部痛を伴う発熱が定期的に出現し、尿所見は悪化した。更なるIgA腎症治療として口蓋扁桃摘出術とMPT療法を施行した。その後も月1回発熱を伴う腹痛にて受診した。婦人科受診したが関連疾患は否定的であった。発熱時の血液検査はCRP 12.4 mg/dLと高度炎症を確認した。腹部造影CT検査にて腹水が腸間膜に確認され、区域性に腸炎を発症していた。内視鏡検査にて回腸末端から直腸に部分的に糜爛、粘膜発赤所見があり、同部位の病理所見は高度の非特異的炎症細胞浸潤を確認した。約24時間で自然解熱する発熱と発熱時にはCRPが上昇するが間欠期には炎症は陰性化した。発熱時の随伴症状として腹膜炎を発症した。周期性発熱疾患を疑い診断的治療目的にコルヒチンを開始した。まもなく周期的な発熱は消失、尿所見は順調に軽減した。腸炎とIgA腎症を合併した周期性発熱に対してコルヒチンが有効であった症例と評価した。確認の内視鏡検査では炎症細胞浸潤は軽快していた。【まとめ】腸炎とIgA腎症を合併した周期性発熱症例を経験した。周期性発熱が原因と検討しコルヒチンを開始すると周期性発熱と腹痛は消失し腎炎も改善した。IgA腎症などの腎炎の中には周期性発熱により二次性に発症する場合もあると考えられた。

特徴的な画像所見を認めた Caffey 病の乳児例

○大嶋 明¹、江波戸 孝輔²、金子 雅紀^{1,2}、松村 壮史¹、鹿間 芳明¹、今川 智之¹

神奈川県立こども医療センター感染免疫科¹、北里大学医学部小児科学²

【臨床的意義】Caffey病は骨膜性新生骨形成により下顎骨・鎖骨・長管骨などに骨肥厚が生じる稀な疾患で特徴的な画像所見を呈し、慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）との鑑別が重要とされる。我々はCaffey病の乳児例を経験した。症例の画像経過を文献的考察とともに報告する。

【症例】7か月男児

【経過】X年7月上旬より右下腿の疼痛と腫脹が出現した。前医でMRI検査から右脛腓骨骨髄炎と診断され、抗菌薬の点滴加療を受けたが、右下腿の腫脹と疼痛は改善せず、血液検査でも炎症反応高値が持続した。8月中旬より右下腿の腫脹が悪化したため、MRIが再検査され、右脛腓骨骨髄炎・骨膜下膿瘍と診断され、広域抗菌薬が開始されたが、改善せず当院に転院となった。転院時、体温37.0℃、脈拍174回/分、体重減少、右下腿に腫脹と圧痛・発赤を認め、右膝関節の伸展障害を認めた。皮膚病変は認めなかった。血液検査では炎症反応高値、小球性貧血、血小板増多を認めた。X線検査では右脛腓骨に皮質骨肥厚と骨膜反応、両下顎骨に骨膜反応を認めた。整形外科に併診し骨生検が施行された。病理検査では浮腫状の骨間質、骨膜性新生骨形成および局所炎症細胞浸潤を認めたが、CD1aなどの免疫染色は陰性で悪性所見は認めなかった。前医の血液培養複数および当院の手術検体培養はすべて陰性であった。以上からCaffey病を疑い抗菌薬を中止し非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）を開始したところ、治療開始後6か月目には局所所見・血液検査所見は改善し、X線上骨肥厚像は改善した。MRIでも皮質骨肥厚・骨膜反応は消退した。

【考察】Caffey病とCRMOの画像所見は重複する部分は多いが、前者では皮質骨肥厚、骨膜下骨沈着、骨膜反応が認められ、後者では、髄内透過性亢進、溶骨性変化、硬化像が認められる点から両者は区別できると報告されている。本症例では髄内透過性亢進や溶骨性変化は認めず、皮質骨肥厚や骨膜反応を認め、治療により速やかに改善したことからCaffey病に特徴的であると考えられた。

【結語】乳児の慢性炎症性骨・骨髄疾患の鑑別にはCaffey病も考慮すべきである。

カタトニアを併発した小児神経精神ループス

○谷本 迪郎、松野 良介、中村 祥崇、山内 壮作、金子 一成

関西医科大学附属病院小児科

【緒言】小児神経精神全身エリテマトーデス（neuropsychiatric systemic lupus erythematosus：NP-SLE）は、多彩な病態を含み、診断および治療に苦慮する。カタトニアはNP-SLEの臨床分類には記載がなく、小児NP-SLEにおける頻度は不明である。今回、治療開始後、カタトニアを発症した小児NP-SLE症例を報告する。

【症例】14歳女子

【現病歴】入院9か月前からの皮疹、3か月前からの発熱、関節痛、頬部紅斑、1か月前からの反復性発熱で近医を受診、当科に紹介入院となった。

【経過】入院時、診断基準6項目を満たしSLEと診断した。臓器障害進行リスクは“低度”と判定し、入院初日からプレドニゾロン（PSL）とヒドロキシクロロキンを開始した。治療開始後、発熱、頬部紅斑は消失したが、入院13日目に短期記憶障害、15日目に自殺企図が出現し、ステロイド精神病を疑いPSLを減量した。しかしカタトニア（緊張病）、不安障害、急性錯乱状態などの精神症状が悪化したため、また追加で提出した抗リボソームP抗体が陽性であったことから診断をNP-SLEに変更した。腎組織所見で臓器障害リスクも“高度”となり、メチルプレドニゾロンパルス療法、シクロフォスファミドパルス療法を実施したが、精神症状の改善が乏しく、カタトニアに対してベンゾジアゼピン系抗不安薬、統合失調症様の精神症状に対して抗精神病薬を開始した。カタトニアスコアで活動性評価を行ったが改善が乏しく、入院32日目に血漿交換療法を追加した。入院後約2か月から、カタトニアは改善し始め、その他の症状も徐々に改善し、入院98日目に退院となった。

【考察】原疾患の治療の強化と精神症状に対する治療を継続したが、精神症状の改善には3か月程度の時間を要した。ベンゾジアゼピン系抗不安薬と抗精神病薬はカタトニアに対して相反する作用があり、カタトニアスコアを参考に治療優先度を決定した。

【結語】カタトニア併発のNP-SLEでは、重症SLEに対する内科的治療と多彩な精神症状に対する精神科的治療が必要であり、小児科医と精神科医による治療連携が不可欠である。

ループス脂肪織炎にミコフェノール酸モフェチル、ヒドロキシクロロキン、シクロスポリンのcombination therapyが奏功した一例

○山崎 和子¹、豊福 悦史¹、森 翔¹、宮岡 双葉¹、吉岡 耕平¹、元永 裕生¹、川崎 達也¹、大岡 正道¹、森 雅亮¹、江田 怜奈²、門野 岳史²、川畑 仁人¹聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科¹、聖マリアンナ医科大学皮膚科²

【緒言】ループス脂肪織炎（lupus erythematosus panniculitis：LEP）は、深在性エリテマトーデスとも呼ばれ、脂肪織を炎症の主座とする慢性皮膚ループス（CCLE）の一病型で、顔面、四肢、臀部などに好発する。LEPに対し、ミコフェノール酸モフェチル（MMF）、ヒドロキシクロロキン（HCQ）にシクロスポリン（CyA）を追加し、奏功した一例を経験したので報告する。

【症例】26歳男性。10歳時に発熱、関節炎、蛋白尿、抗dsDNA抗体陽性でループス腎炎IV型を伴ったSLEと診断された。抗リン脂質抗体、LACが陽性で抗リン脂質抗体症候群を合併していた。高用量ステロイド、IVCYで寛解導入後も漿膜炎が4回繰り返された。20歳時に成人科に移行した。21歳時の再腎生検ではループス腎炎V型で、MMF、HCQでの維持療法により、PSLが漸減できた。ワーファリンのコンプライアンス不良により、21歳時に左大腿から外腸骨静脈までの深部静脈血栓症（DVT）を、22歳時に右大腿静脈のDVTを来した。22歳時にベリムマブが追加されたが、低補体血症や抗dsDNA抗体高値は持続していた。入院4週間前に左下腿に掻傷があり、徐々に増大。入院2週間前には、鶏卵大の黄黒色の壊死組織を付す潰瘍になった。左下腿の蜂窩織炎と漿膜炎を伴ったため入院した。皮膚生検では、潰瘍辺縁の真皮内小血管周囲および脂肪織小葉間隔壁に異型性のないリンパ球主体の炎症細胞浸潤を認めた。小葉内は大小不同の脂肪細胞を認めたが、血管炎の所見はなかった。ステロイドパルス後、入院前の免疫抑制療法にCyAを追加し、下腿潰瘍の改善を認めた。

【考察】LEPは、CCLEの一病型で5-25%程度がSLEに合併するが、血清学的異常と病勢の関連は薄いとされている。病理学的には、小葉性脂肪織炎、小血管周囲の炎症細胞浸潤、液状変性およびムチン沈着が特徴である。本症例は、SLEの血清学的活動性が持続した状況でDVTのため血流が鬱滞しやすい部位に二次的な炎症トリガーがあり、LEPを来したと考えられた。脂肪織炎に対してCNIであるCyAを追加したところ、下腿潰瘍は順調に改善した。LEPは反復、慢性化し、治療に難渋する例もあり、combination therapyの有効性については症例の蓄積が必要である。

一般演題5

0-25

ループス血管炎の急性増悪時に顔面・四肢に水疱性病変を伴った 1 例

○宮岡 双葉¹、山崎 和子¹、森 翔¹、豊福 悦史¹、吉岡 耕平¹、大岡 正道¹、
飯島 真珠²、小牧 玲雄²、門野 岳史²、柳澤 信之³、小泉 宏隆³、川畑 仁人¹、
森 雅亮¹

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科¹、聖マリアンナ医科大学皮膚科²、
聖マリアンナ医科大学病理診断科³

【緒言】全身性エリテマトーデス（SLE：systemic lupus erythematosus）に水疱性病変が生じた場合、鑑別疾患は多岐にわたる。今回、我々はループス血管炎の急性増悪時に水疱を生じた小児期発症 SLE の症例を経験したため報告する。

【症例】33 歳女性。3 経妊 3 経産。12 歳時に発熱・蝶形紅斑・脱毛・白血球減少・抗 dsDNA 抗体等から SLE と診断した。抗リン脂質抗体は陰性であり血栓症・妊娠合併症はなかった。プレドニゾロンで加療開始され、出産後はプレドニゾロン 2mg/日とヒドロキシクロロキンを継続していたが、低補体血症や抗 dsDNA 抗体陽性は持続していた。入院 4 ヶ月前から下腿紫斑、入院 1 週間前には乏尿・蛋白尿・血尿があり当院入院。SLE の急性増悪（SLEDAI 23 点）と診断し、ステロイドパルス 2 クールおよびシクロホスファミドパルスを投与した。同時期に血小板減少・D-dimer 上昇に加え、鼻翼・手背に水疱形成を伴う小指爪甲大の紅斑が出現した。皮膚生検では、表皮真皮間の好中球性膿瘍を含む水疱であり、真皮内の毛細血管周囲に核破砕性炎症細胞浸潤も認めた。ループス血管炎と診断し、ステロイドパルス 3 クール目を行い、水疱は消失した。寛解導入療法としてさらにベリムマブを追加したところ、ループス腎炎（ISN/RPS class III）も改善し退院した。

【考察】本例ではループス腎炎の寛解導入療法中に水疱性病変を伴うループス血管炎の増悪を認め、治療強化を必要とした。SLE で水疱性病変を生じるのは 5% 未満と稀であるが、鑑別は、ループス血管炎の皮膚病変をはじめとした急性/亜急性/慢性皮膚エリテマトーデス、自己免疫性水疱症、薬疹、皮膚感染症など多岐にわたる。視診のみでは鑑別困難な例も多く、皮膚生検で水疱の病理像、血管炎の有無、自己抗体や補体沈着の有無を確認することが診断に有用である。

【結後】SLE 患者に水疱性病変を認めた際は積極的に皮膚生検を施行し、病理・病態に見合った治療を行うことが肝要である。

一般演題5

0-26

ループス腸炎の 3 例

○森 翔、山崎 和子、宮岡 双葉、松村 憲浩、元永 裕生、林 祐子、豊福 悦史、
毛利 万里子、吉岡 耕平、川上 美里、大岡 正道、川畑 仁人、森 雅亮

聖マリアンナ医科大学病院リウマチ・膠原病・アレルギー内科

【はじめに】ループス腸炎は全身性エリテマトーデス（SLE）の 0.2-9.7% で発症する比較的稀な合併症であり、腸間膜動脈の太い血管炎による虚血性腸炎型と、小血管レベルの血管炎による大腸多発潰瘍型に二分される。治療介入が遅れた場合、腸管梗塞や穿孔を来し、生命予後に直結するため、SLE で注意すべき合併症の一つである。

【症例 1】13 歳男児。発熱、腹痛、嘔吐を主訴に受診。腎炎（3（A）型）、抗 Sm 抗体・抗 ds-DNA 抗体陽性、低補体血症から SLE と診断した。腹膜刺激徴候あり、CT では腹水、小腸全域に腸間膜動脈の拡張（Comb sign）および腸管壁の肥厚（target sign）を認めた。また、膀胱刺激症状、膀胱壁の著明な肥厚を認め、ループス膀胱炎と診断した。ステロイドパルス療法（mPSL パルス）2 コースおよびシクロホスファミド（IVCY）での寛解導入を開始し、ベリムマブを追加した。

【症例 2】21 歳男性。2 か月間反復する発熱、腹痛、嘔吐を呈し、イレウスのため入院した。脱毛、腎炎（2 型）、抗 Sm 抗体陽性、低補体血症から SLE、ループス腸炎と診断した。mPSL パルス、ミコフェノール酸モフェチルで寛解導入し改善した。

【症例 3】14 歳女児。発熱、腹痛、嘔吐があり、イレウスによる脱水、乏尿のため転院した。脱毛、膿尿、抗 Sm 抗体・抗 ds-DNA 抗体陽性、低補体血症から SLE、ループス腸炎と診断した。腓膵素の上昇（P-AMY 314）を認めたが、膵臓の造影不良域や膵管拡張はなかった。mPSL パルスおよび IVCY で寛解導入を開始し、腎生検を施行予定である。

【考察】3 例とも初発症状が腸閉塞であった SLE であり、典型的な画像所見から虚血性腸炎型ループス腸炎と判断した。全例が抗 Sm 抗体陽性で、著明な低補体血症および D-dimer の上昇を伴っていた。全例が腎炎、膀胱炎、膵膵素上昇などの他の臓器障害を合併しており、多臓器にまたがる血管炎の病態が示唆された。ループス腸炎は血管炎と腸炎による低アルブミン血症を来し、全身浮腫の管理に難渋することがあり、積極的な免疫抑制療法とともに、血管炎に対する抗凝固療法が重要である。

一般演題5

0-27

全身性エリテマトーデスに両側網膜中心動脈閉塞症を来した症例

○豊福 悦史¹、山崎 和子¹、宮岡 双葉¹、森 翔¹、吉岡 耕平¹、米田 堅佑²、
目黒 敬章²、山田 瑛子³、塚本 彩香³、河越 龍方^{3,4}、大岡 正道¹、川畑 仁人¹、
森 雅亮¹

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科¹、静岡県立こども病院免疫アレルギー科²、
聖マリアンナ医科大学眼科³、埼玉医科大学眼科⁴

21歳女性。7歳発症の全身性エリテマトーデス（以下SLE）に対してプレドニゾロン（以下PSL）5mg/日、ヒドロキシクロロキン、ミコフェノール酸モフェチルで維持されていた。入院7か月前の定期受診ではRV=（1.2），LV=（1.2）で、眼底に異常所見はみられなかった。入院1か月前に両眼の見えづらさを自覚し、入院28日前には視力低下（RV=（0.3），LV=（0.5））、眼底に綿花様白斑を認めた。PSL 50mg/日に増量したが、入院数日前から左右の視力低下を自覚した。入院当日には視力低下（RV=（0.01），LV=（0.02））、黄斑浮腫、無灌流領域、cherry red spot、周囲のしみ状出血を認め、両側網膜中心動脈閉塞症（以下CRAO）の診断で緊急入院した。血栓症の既往はなく、APTT正常、抗リン脂質抗体は全て陰性だった。トリアムシノロン局注、メチルプレドニゾロン大量療法、シクロホスファミド静注療法を行い、退院時（入院65日目）の視力はRV=（0.1），LV=（0.125）だった。SLEに合併するCRAOは稀だが、視機能低下を来す重大な眼合併症として内科医・小児科医は知っておく必要がある。

一般演題5

0-28

無症候性多発微小脳梗塞を合併した全身性エリテマトーデスの1例

○土橋 里美、田端 洋太、岩脇 史郎、山崎 陽子、矢島 千景、池内 由果、
小林 靖子、滝沢 琢己

群馬大学大学院医学系研究科小児科学

【緒言】全身性エリテマトーデス（SLE）は多臓器に病変をきたす自己免疫疾患である。神経合併症の1つとして脳血管障害が知られている。今回、無症候性に多発微小脳梗塞を合併したSLE症例を経験したため報告する。【症例】10歳女児。1ヶ月前から5kgの体重減少、10日前から持続する発熱、頬部紅斑、口腔内・口唇潰瘍、腎炎性ネフローゼ症候群を呈していた。漿膜炎、貧血、リンパ球減少、抗dsDNA抗体、抗核抗体陽性と低補体血症を認め、小児SLE分類基準の12項目中8項目を満たし、SLEと診断した。明らかな神経精神症状を認めなかったが、頭部MRIで分水嶺に多発する微小脳梗塞を認めた。MRAで主要な脳血管に狭窄や閉塞はなかった。99mTc-ECD SPECTで両側大脳に全体的な血流低下を認めた。血小板減少や凝固能異常はなく、抗カルジオリピンβ2GPI複合体抗体や抗プロトロンビン抗体は陰性であり、抗リン脂質抗体症候群（APS）の診断基準を満たさなかった。頸部及び下肢深部動静脈エコーで血栓を認めず、心エコーで非細菌性血栓性心内膜炎は否定的であった。ステロイドパルス療法を施行した。以後プレドニゾロンに加えミコフェノール酸モフェチルとヒドロキシクロロキンを開始し、ベリムマブを追加した。【考察】小児SLE患者では25%に神経精神症状がみられ、その15%は脳血管障害が原因であり、うち半数は虚血性脳卒中と報告がある。この要因として、抗リン脂質抗体、動脈硬化、血栓塞栓症、血管炎、非炎症性の血管障害などが知られる。神経学的症状のないSLE患者では、健常者と比べてMRIで虚血性脳血管障害が高頻度に認められた。発生機序として、動脈硬化、血液凝固障害、塞栓症などがある。本症例はAPSや血栓塞栓症は否定的であり、無症候性多発微小脳梗塞の原因として局所の血管炎または血管障害の可能性が高いと考えられた。【結語】血管炎または血管障害による無症候性多発微小脳梗塞を合併した小児SLE症例を経験した。SLEでは神経学的症状を認めない場合でも、画像検索が重要である。

一般演題5

難治性血小板減少に対しベリムマブが有効であった全身性エリテマトーデスの一例

0-29

○西田 豊、大谷 祐介、荒川 直哉、山田 諭、八木 久子、池内 由果、小林 靖子、滝沢 琢己

群馬大学大学院医学系研究科小児科

【背景】血小板減少は、全身性エリテマトーデス (SLE) の代表的な症状であり、その病態は免疫性血小板減少症 (ITP) が主体とされる。多くがステロイド等の治療により改善するが、一部に難治例が存在する。血小板減少を反復する抗リン脂質抗体 (aPL) 陽性、シェーグレン症候群合併 SLE にベリムマブが有効であった一例を報告する。【症例】9 歳女児。下腿の紫斑、肉眼的血尿を認めたため前医で精査行い、血小板減少 ($3,000/\mu\text{L}$)、頭部 CT 検査で硬膜下血腫を認め、特発性血小板減少性紫斑病の診断。免疫グロブリン大量療法、血小板輸血、プレドニゾロン (PSL) 投与にて改善したが、PSL 漸減中に血小板減少が再燃、抗核抗体、抗 Sm 抗体、抗 RNP 抗体、抗 SS-A 抗体陽性が判明したため当院紹介となった。精査の結果、SLE、シェーグレン症候群と診断、血栓症は認めなかったが、aPL (ループスアンチコアグラント、抗カルジオリピン IgG 抗体) が陽性だった。腎生検ではループス腎炎 Class 1-2 の所見だった。ステロイドパルス療法 1 クール施行後、PSL とミゾリビン (MZR) にて治療開始したが、PSL の漸減に伴い血小板が減少したため、MZR をミコフェノール酸モフェチル (MMF) に変更、ヒドロキシクロロキン (HCQ) を追加した。PSL は $4\text{ mg}/\text{日}$ まで減量できたが、血小板数は徐々に減少し、12 歳時には $1.8\text{ 万}/\mu\text{L}$ まで低下した。このため PSL を再増量し、ベリムマブを導入した。導入後、PSL を漸減したが血小板数は減少せず、現在まで 2 年経過したが PSL $3\text{ mg}/\text{日}$ で、血小板数は $10\text{ 万}/\mu\text{L}$ 以上を維持している。【考察】本症例の血小板減少は、PSL、MMF、HCQ を投与するも改善が乏しく、ベリムマブの追加により改善し、PSL の減量が可能になった。SLE に合併する ITP の治療には PSL や HCQ が推奨され、難治例では免疫抑制薬の使用が行われることが多いが、近年成人例でベリムマブが有効であった報告もある。小児例の SLE に合併する難治性 ITP にもベリムマブが有効である可能性があり、症例の蓄積が求められる。

一般演題6

小児期発症混合性結合組織病に卵巣奇形腫を合併した一例

0-30

○太田 悠佳¹、五十嵐 徹¹、松井 亮介¹、竹下 輝¹、橋本 康司¹、早川 潤¹、宮尾 昌樹²、高橋 翼²、右田 真¹、伊藤 保彦³日本医科大学武蔵小杉病院小児科¹、日本医科大学武蔵小杉病院小児外科²、日本医科大学付属病院小児科³

10 歳女児。両手の関節腫脹と疼痛、朝のこわばり、腹痛、頭痛、脱力感、体重低下を認め、リウマチ因子陽性から膠原病が疑われ、当院へ紹介後受診された。抗 RNP 抗体陽性から混合性結合組織病 (MCTD) が疑われ、診断と合併症検索目的に入院した。臨床所見では、レイノー現象、指の腫脹を認めた。多発関節炎、頸部リンパ節腫脹、両頬部の紅斑、筋力低下を認めた。血液検査所見では、抗核抗体 5120 倍 (sp)、IgG $2305\text{ mg}/\text{dL}$ 、CPK $1703\text{ U}/\text{L}$ 、アルドラーゼ $104.2\text{ U}/\text{L}$ 、抗 RNP $113.7\text{ U}/\text{mL}$ 、RF $116\text{ IU}/\text{mL}$ 、抗ガラクトース欠損 IgG $139.1\text{ AU}/\text{mL}$ 、IgG-RF 陽性、MMP-3 $160\text{ ng}/\text{mL}$ 、抗 CCP 陰性、抗 dsDNA 陰性、抗 Sm 陰性、抗 Ro 陰性、抗 ARS 陰性、抗 MDA-5 陰性、抗 TIF1 γ 陰性、抗 Mi2 陰性、抗 Scl-70 陰性、抗ポリメラーゼ III 陰性、補体低下無し、IL-6 $22.4\text{ pg}/\text{mL}$ 。高ガンマグロブリン血症、リウマトイド因子陽性、筋原性酵素上昇を認めた。骨髓検査では、マクロファージが目立ち、貪食像を認めた。画像検査では、MRI では大腿の筋内に脂肪抑制画像で高信号を認め、筋炎を示した。骨盤内に卵巣囊腫を認めた。胸部 CT で間質性肺炎はない。呼吸機能検査は正常範囲である。腰椎の DXA が Z スコアで -2.3 と低値であった。MCTD 改訂診断基準 2019、小児慢性特定疾病制度における診断の手引をいずれも満たし、MCTD と診断した。治療は、病勢を抑えるために最初にメチルプレドニゾロン (mPSL) パルス療法を用いた。mPSL $1\text{ g}/\text{日}$ を 3 クール実施した。プレドニゾロン (PSL) を減量しつつ、メトトレキサート、タクロリムスを併用した。関節症状は改善し、血液検査所見は改善方向となったが、PSL 減量に伴い、血清 IgG は再上昇傾向にある。卵巣囊腫は切除を行い、組織検査で卵巣奇形腫と診断とした。骨塩低下に対してはアレンドロン酸を使用した。学校での生活では以下の支障がある。階段の昇降に支障があるため、教職員付き添いによるエレベータの使用許可を得た、水道の蛇口が回しにくい、校内の移動に時間がかかる、清掃時の雑巾がけができない、給食当番ができない、体育は見学する等の痛みと筋力低下の症状は持続している。今後生物学的製剤の併用を予定している。

一般演題6

O-31

リツキシマブ投与が有効であった全身性強皮症の小児例

○神山 裕二、村瀬 絢子、大原 亜沙実、服部 成良、西村 謙一、野澤 智、伊藤 秀一

横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学

【背景】全身性強皮症（SSc）の皮膚硬化に対する、リツキシマブ（RTX）の有効性が本邦の多施設共同医師主導治験によって示された。2021年、RTXはSScに対する新たな治療薬として保険承認されたが、本邦において小児に対する使用経験の報告は少ない。今回、SScの小児例に対してRTXを導入し、その後の経過を皮膚硬化評価尺度 mRSS（modified Rodnan's total skin thickness score）を用いて評価したため、報告する。

【症例】13歳女子。関節可動域制限を伴う皮膚硬化が生じ、徐々に進行した。発症から4か月時に当院初診となった。指尖部病変および爪郭部毛細血管異常を認め、びまん皮膚硬化型SScと診断した。精査で逆流性食道炎を認めたが、肺高血圧症や間質性肺疾患の合併はなかった。自己抗体の評価では、抗核抗体が1280倍（核小体型1280倍）で、抗U3-RNP抗体が検出されたが、抗Scl-70抗体、抗RNAポリメラーゼIII抗体は陰性だった。診断後、寛解導入療法として2クールステロイドパルス療法（MPT）、4回のシクロホスファミド静注療法（IVCY）を行った。後療法としてプレドニゾロン（PSL）25mg/日の投与を開始し、メトトレキサート併用下でPSLを漸減した。治療開始後、mRSSは23（初診時）から15まで一時的に低下したが、2か月後にはmRSS24まで再上昇した。4回のIVCY後も皮膚所見の改善がなく、治療開始5か月後にRTXを投与した。RTX初回投与から2週間後には徐々に皮膚所見が改善し、3か月後にはmRSS10まで著明に低下した。その後、mRSSは緩やかに上昇し、RTX初回投与約6か月後にCD19陽性細胞が2.1%まで上昇したため（この時点でmRSS20）、RTXの追加投与を行ったところ、投与4か月後時点でmRSS8まで改善した。尚、投与時反応を含めて、RTX投与による副作用は認めなかった。

【結語】本症例は皮膚硬化の改善にRTXが有効であった。今後、小児例を集積し、RTXの良い適応や安全性について検討する必要がある。

一般演題6

O-32

筋膜・腱まで炎症性病変を呈し全身療法を施行した重症限局性強皮症の1例

○小椋 雅夫¹、金田 朋也¹、坂野 嘉紀¹、岡田 聡司¹、秋山 みさき¹、西 健太郎¹、佐藤 舞¹、持丸 奈央子²、田中 諒²、吉田 和恵²、亀井 宏一¹国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科¹、国立成育医療研究センター皮膚科²

【背景】限局性強皮症は真皮を中心に線維化・皮膚硬化をきたす疾患であるが、全身型強皮症と異なり内臓器への影響はほとんどなく、治療の中心は外用薬となることが多い。今回私たちは組織障害が深部まで到達し、ステロイドや免疫抑制薬の全身療法を施行し病勢の進展を抑えた症例を経験したので報告する。【症例】既往歴に特記事項のない10歳男児。当院紹介8か月前から左前腕の皮膚硬化が出現し、動かしにくいことを自覚していた。近医皮膚科でステロイド外用薬を使用した改善が得られなかった。当院紹介1か月前、前医皮膚科を受診し皮膚生検を施行、真皮で膠原線維の増加や血管周囲のリンパ球浸潤を認め、限局性強皮症の診断で当科紹介となった。当科初診時、左手背から左上腕にかけて皮膚硬化を認めた。レイノー症状や手指の皮膚硬化・指尖潰瘍の形成などは認めなかった。発熱や消化器症状など全身症状は認めず、血液検査ではリウマチ因子陽性（42 IU/ml）のみで、抗Scl-70抗体や抗セントロメア抗体などの各種特異的自己抗体は陰性で、限局性強皮症と診断し当院皮膚科に紹介、外用治療を開始した。ステロイド外用薬で軽度改善を認めたが皮膚硬化の範囲が拡大傾向となっていたこと、触診上皮膚深部に索状の硬化病変がありそうなことから活動性が高いと判断し、左上腕の造影MRIを施行した。皮膚硬化部位の深部である上腕筋・上腕三頭筋や橈側手根伸筋・腕橈骨筋・肘筋などの筋膜や腱で造影効果を認め炎症性病変が示唆された。全身療法の適応と判断し、ステロイドパルス療法を含むステロイドとメソトレキサートを開始したところ、自覚症状は改善し皮膚硬化の拡大も停止した。当院紹介5か月後（治療開始3か月後）に治療評価目的で造影MRIを撮影し炎症改善を確認した。現在再燃に注意しながらステロイドを漸減中である。【考察】疾患活動性の高い限局性強皮症は、ステロイドや免疫抑制薬の全身投与が適応となる。本症例では外用薬で治療効果が乏しいため造影MRIで深部病変を確認し全身治療へシフトし、良好な経過をえた。皮膚科医と連携し病変活動性の評価が高い場合は速やかに全身療法を開始すべきである。

一般演題6

O-33

網膜病変と精神神経症状などの非特異的な経過を呈したシェーグレン症候群の女子例

○山本 萌、山崎 崇志、大野 幸子、田仲 樹、南 早織、渡邊 駿、山田 ひかり、堤 範音、森地 振一郎、石田 悠、柏木 保代、山中 岳

東京医科大学小児科・思春期科学分野

【緒言】シェーグレン症候群 (SS) において急性神経症状や、自己免疫性脳炎を合併する症例が散見される。今回、神経症状が先行し中枢神経感染症を疑ったが、最終的に SS と診断した症例を経験したので報告する。【症例】14 歳女子。10 歳頃から不登校や母への家庭内暴力などを認めていた。13 歳時に腹腔鏡下卵巣嚢腫核出術を施行した。受診 6 カ月前から過度の手指消毒などの強迫行為が目立ち始めた。受診 2 カ月前より頭痛が出現したが頭部 MRI で異常所見を認めなかった。受診 8 日前より発熱・霧視が出現し、眼科で網膜に Roth 斑と思われる眼底出血を認めたため、精査加療目的に入院した。入院時 37.6℃ の微熱を認めた。身体所見上、頸部リンパ節腫脹、口腔内アフタ、体幹の丘疹を認めた。血液検査では ESR 38mm/hr, CRP 1.63, IgG 1927, CH50 72.0, RF31.4, ANA 640 倍 (speckled) を認めた。胸部 X-p、心エコー、腹部エコー、頭部から骨盤部 CT 造影検査では異常を認めなかった。入院した日の夜に突然叫ぶ等のせん妄症状がみられ頭痛の継続もあり、中枢神経感染症を疑った。翌日施行した髄液検査では、蛋白・細胞数の上昇、糖低下を認め、頭部 MRI では DWI で脳梁膨大部に異常信号を認めたことから可逆性脳梁膨大部病変を有する軽症脳炎・脳症 (MERS) や自己免疫性脳炎が考えられた。その後、抗菌薬投与を開始したが、髄液培養および FilmArray[®] ME パネル、血液培養は陰性であった。入院時検体の追加検査より抗 ss-A/Ro 694、抗 ss-B/La 5130 と高値であり、抗 NMDA 抗体含めた他の自己抗体は陰性であった。口唇生検の病理組織像から SS の確定診断に至った。入院 11 日目の髄液検査では、細胞数、蛋白が改善傾向であったが依然として高値であったため、自己免疫性脳炎の併発も否定できず、メチルプレドニゾロンパルス療法と後療法としてのプレドニゾロン内服を行い眼底所見は改善し霧視や頭痛も改善した。手指衛生の強迫行為も減少し以前と比べて外出意欲も増している。【考察】小児 SS では腺外病変が多く、成人例で典型的な腺病変を認めることは少ない。精神症状や網膜病変などの SS として非典型的な症状を呈する症例でも、SS などの膠原病の可能性を考慮する必要がある。

一般演題6

O-34

シェーグレン症候群とベーチェット病を合併した姉妹例

○弘田 由紀子¹、佐藤 知実^{2,3}、中川 亮佑²、谷岡 篤^{2,4}、白波瀬 明子⁴、國津 智彬⁵、丸尾 良浩²

米原市地域包括医療福祉センター小児科¹、滋賀医科大学小児科学講座²、滋賀医科大学医師臨床教育センター³、近江八幡市立総合医療センター小児科⁴、済生会守山市民病院小児科⁵

【はじめに】シェーグレン症候群 (SS) は、涙腺・唾液腺を主とした全身の系統的な外分泌腺の障害、多彩な腺外障害を認めることがある全身性の炎症性自己免疫疾患である。またベーチェット病 (BD) は口腔粘膜のアフタ性潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状、眼症状を主症状とする慢性再発性の全身性炎症性疾患である。今回、当院にて SS と BD を合併したと思われる 14 歳と 21 歳の姉妹例を経験したので報告する。【症例】14 歳女子。20××年 9 月 9 日から発熱、後頸部痛、嘔吐あり、9 月 12 日髄膜炎が疑われたため前医に紹介入院となった。髄液検査で細胞数の上昇がありウイルス性髄膜炎と診断され、輸液で経過観察された。9 月 15 日から関節痛が出現し、発熱、後頸部痛、嘔気が続いたため自己免疫性疾患が疑われ、精査加療目的に 9 月 30 日当院紹介入院した。無菌性髄膜炎、関節痛の合併と、血液検査で抗 SS-A 抗体陽性、口唇小唾液腺生検で唾液腺に炎症細胞浸潤球浸潤を認め SS と診断した。また、問診で再発性口腔内潰瘍、眼科診察で網膜ぶどう膜炎の合併があり、HLA-B51 陽性より BD 不全型と診断した。無菌性髄膜炎に対してステロイドパルス療法 2 コースを施行し発熱、後頸部痛、嘔気、関節痛は消失した。網膜ぶどう膜炎に対してステロイド点眼薬、散瞳点眼剤で治療した。BD 治療としてコルヒチンを内服し、外来にてプレドニゾロン減量中で、発熱の再燃はなく経過している。姉 (21 歳) も、ドライアイ、関節痛、倦怠感があったため当科での精査を希望し、抗 SS-A 抗体陽性、唾液分泌量低下、唾液腺シンチグラフィで全ての大唾液腺での著しい取り込み低下があり SS と診断し、また再発性口腔内潰瘍、関節痛、HLA-B51 陽性から BD 疑いと診断した。【考察】SS は膠原病に合併することが知られており二次性 SS と呼ばれるが、SS と BD の合併はまれであり、さらに姉妹例は非常にまれである。関節症状のある BD 340 例を 15 年間観察した研究では、2 例が SS を合併していたと報告されている。SS のみで説明できない症状があるときは BD の合併も考量すべきと考えた。

一般演題6

移行期にリウマトイド因子陽性多関節型若年性特発性関節炎の再燃とシェーグレン症候群の顕在化を認めた 1 例

O-35

○久保 裕^{1,2}、大内 一孝¹、中川 憲夫¹、秋岡 親司¹京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学¹、京都第二赤十字病院小児科²

【緒言】リウマチ性疾患患者の成人期移行では、精神発達や社会的側面等に問題を生じやすい。一方、現疾患の病態の変化に関する報告は多くない。今回、成人後に、リウマチ因子陽性多関節型若年性特発性関節炎 (RF+polyJIA) が再燃し、シェーグレン症候群 (SS) が顕在化した 1 例を経験したので報告する。【症例】24 歳女性。父方祖母に関節リウマチの既往がある。11 歳時に両手関節の疼痛で初発、右手指のボタンホール変形を伴った多関節炎で 12 歳時に初診した。CRP 3.9 mg/dl、MMP3 492 ng/ml、RF と抗シトルリン化抗体陽性、滑膜炎と関節破壊を認め、RF+polyJIA と診断した。抗 SS-A 抗体は高値陽性であったが、乾燥症状なく、唾液腺の破壊像は認めなかった。メトトレキサート (MTX) 開始も寛解せず、13 歳時にトシリズマブ (TCZ) 点滴静注を併用し寛解を得た。17 歳時に MTX を中止、さらにバイオフィリーを目指して TCZ の投与間隔の拡大を試みたが離脱はできず、19 歳時に皮下注射に変更した。骨破壊の進行も CRP や MMP-3 の悪化も無く、大学生活では海外留学も経験した。しかし、4 年の秋、22 歳時より、浮腫や朝のこわばりを訴え、関節リウマチと同等と考え TCZ をセルトリズマブペゴル (CZP) にスイッチした。同時期に入籍し、短期予定で他県に転出した。CZP でも改善せず、多関節に活動性を認めたため、紹介先の内科で MTX 再開と TCZ への再スイッチを行い、パート仕事も可能となった。完全移行が可能と思われたが、寛解状態には至らず、治療強化も骨びらの進行を来し、転出後 1 年の時点で当科が共同管理することとなった。トファチニブに変更も、関節炎の悪化と CRP と MMP-3 の増多を認めるようになった。他指のボタンホール変形も顕在化し、浮腫や足底部痛、胃部不快感やドライアイ、多尿を強く自覚するようになった。明らかな涙液層破壊時間の短縮と唾液量の減少、唾液腺の破壊像を認め、SS が顕在化したと判断した。【考察】移行期は身体的に変化を来しうる時期である。計画した移行でも、紹介先医師は疾患の本態に、紹介元医師は新たな合併症に気付きにくい。小児病態の連続では無く、成人病態とも異なる、新たなアプローチが必要な時期と捉えるべきかもしれない。

一般演題7

全身性エリテマトーデスとの鑑別を要した抗リン脂質抗体症候群合併 IgA 腎症の女児例

O-36

○横山 忠史¹、作村 直人²、田崎 優子³、大月 幸⁴、金田 尚⁴、和田 泰三¹金沢大学附属病院小児科¹、富山県立中央病院小児科²、金沢医療センター小児科³、小松市民病院小児科⁴

【背景】

小児全身性エリテマトーデス (SLE) の診断は、診断項目の 12 項目のうち 4 項目を満たす場合、その可能性が高いとされている。今回我々は、SLE を疑うも腎組織が IgA 腎症で、治療を工夫した症例を経験した。

【症例】

13 歳の女児。学校検尿で蛋白尿を指摘され近医を受診した。精査にて、蛋白尿 (0.5g/g・Cr 前後) と子宮左側に腫瘤 (卵巣奇形種) を認めた。更に、APTT の軽度延長、抗カルジオリピン抗体陽性を認めた。リンパ球数、血小板数、補体価の軽度減少と抗 ssDNA 抗体陽性も認め、SLE の可能性も疑われ当院へ紹介となった。腹部腫瘤摘出術と腎生検を施行し、腎生検の結果は IgA 腎症であった。腫瘤摘出後しばらく無投薬で経過を見たが、蛋白尿や抗カルジオリピン抗体価は変化がなかった。糖質コルチコイド (GC) による加療を開始したところ、尿所見は速やかに改善した。その後、GC 隔日投与で減量中に、突然の発熱と共に頬部紅斑とリンパ球減少が出現。サイトカインストームと無菌性髄膜炎に陥った。GC の再増量を行い軽快したが、再減量は GC 連日とし、更に MZR の追加を行うことで 1 年間の寛解を維持している。また、本患者の腎糸球体にはガラクトース欠損 IgA1 の沈着を認めた。更に、I 型インターフェロンの影響を把握するため末梢血単球細胞表面の Siglec-1 (CD169) を評価したところ、全経過で発現増強を認め SLE 患者のそれと類似のパターンを示した。

【考察】

本症例では、腎組織は IgA 腎症であるが、背景に SLE に類似した病態が存在すると考えて治療を再計画した結果、良好なコントロールを得ることができた。自己免疫性疾患は診断基準の充足だけで判断せず、多角的な視点から病態を考察することが重要である。

一般演題7

高安動脈炎を合併しトシリズマブが有効であった若年性サルコイドーシスの一例

O-37

○林 祐子、畠野 真帆、金子 修也、真保 麻実、伊良部 仁、阿久津 裕子、清水 正樹、森尾 友宏

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学

【はじめに】高安動脈炎（TAK）とサルコイドーシスはいずれも非乾酪性肉芽腫を特徴とする稀な炎症性疾患であるが、両者の合併例も報告されている。サルコイドーシスの治療中に TAK を発症し、トシリズマブ（TCZ）が有効であった症例を経験したので報告する。

【症例】10 歳、男児。生後 6 か月時に体幹、下腿に皮疹が出現し、11 か月時に皮膚生検を施行したところ肉芽腫性病変を認めた。アンギオテンシン変換酵素の上昇もあり若年性サルコイドーシスが疑われたが、NOD2 遺伝子変異は見られず、皮疹は無治療で消退した。4 歳時に眼球結膜充血が出現し、両側肉芽腫性前部ぶどう膜炎を指摘され、サルコイドーシスの診断でプレドニゾロン（PSL）1mg/kg/日、メトトレキサート（MTX）の投与を開始した。PSL の漸減中止後にぶどう膜炎が再燃し、5 歳時にアダリムマブ（ADA）を導入した。ぶどう膜炎の再燃はなく経過したが、9 歳時に PSL 減量に伴い CRP 上昇がみられ、MTX からタクロリムスに、ADA からゴリムマブに変更した。ミコフェノール酸モフェチル、シクロスポリンも使用したが、CRP 陽性が続いた。10 歳時に左大腿内側、左上腕に疼痛が出現し、造影 CT で左鎖骨下から上腕動脈、上腸間膜動脈、左大腿から浅大腿動脈に壁肥厚がみられ、PET-CT で同部位に集積がみられたことから TAK と診断した。メチルプレドニゾロンパルス療法を 2 クール行い、TCZ を導入した。その後は MTX を併用し PSL を漸減しているが、TAK、ぶどう膜炎ともに再燃はみられず経過している。

【考察】TAK とサルコイドーシスが合併する詳細な機序は明らかになっていないが、HLA の関与や抗酸菌に対する免疫応答の関与が示唆されている。本症例では、サルコイドーシスに対して TNF 阻害薬投与中にもかかわらず TAK を発症し、TCZ の投与を開始した。以後ぶどう膜炎の再燃はないが、TCZ 投与によりサルコイドーシスを発症した報告もあり、慎重な経過観察が必要である。

一般演題7

クローン病と若年性脊椎関節炎を合併し、インフリキシマブ投与中に再発した高安動脈炎の男児例

O-38

○吉岡 耕平、山崎 和子、宮岡 双葉、元永 裕生、森 翔、柏戸 桃子、豊福 悦史、毛利 万里子、大岡 正道、川畑 仁人、森 雅亮

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

はじめに、分子標的治療の導入により高安動脈炎（TA）の予後は改善してきたが、炎症性腸疾患や脊椎関節炎（SpA）を合併する小児期発症 TA については症例報告数も少なく、治療選択が難しい。また、これらの再発を予測する因子や新しい治療戦略の効果についても不明なところが多い。高安動脈炎にクローン病（CD）、若年性脊椎関節炎（JSpA）を合併し、プレドニゾロン（PSL）減量中に炎症反応の軽度上昇を認め、TA、CD、JSpA の再燃を疑い、生物学的製剤の変更に至った男児例を報告する。

症例は 13 歳男児。8 歳時に数週間継続する腹痛と下痢に続き、下肢痛、傍脊柱部、仙腸関節部、股関節部等に疼痛が出現し CRP 上昇を認めた。リウマチ熱の診断基準を満たしアンピシリンとアスピリンで加療されたが腹痛と CRP 上昇が遷延し、11 歳時に当科へ紹介された。画像検査、消化管内視鏡検査などにより TA（3 型、左腎動脈狭窄、HLA-B52 陽性）、CD（小腸大腸型）、JSpA の診断に至った。ステロイドパルス療法 2 クール後、PSL、アザチオプリン、インフリキシマブ（IFX）で加療し寛解した。IFX は血中濃度を測定し、投与間隔と投与量を調整した。PSL 漸減中に多発性脊椎圧迫骨折を発症しビスホスホネート製剤を開始した。PSL6mg/日以下に減量すると CRP が 0.2~0.7 mg/dl に上昇し減量困難であった。再発を疑い、FDG-PET/CT を施行し大動脈胸腹部移行部、仙腸関節部・腱付着部に FDG の集積を認め、特に仙腸関節部・腱付着部は高集積であった。一方、診断時に所見のみられた左腎動脈には集積なく、CT 血管造影法や腎動脈エコーで狭窄の悪化もなかった。また、下部消化管内視鏡、小腸カプセル内視鏡では粘膜病変の改善を認めた。TA の血管炎と JSpA の再増悪と考え、難治性アトピー性皮膚炎も併存するためウパダシチニブを開始し経過を観察している。

近年、大血管炎や CD、SpA にウパダシチニブの有効性に関する文献が散見され、併せて報告する。

一般演題7

0-39

進行する視力低下を伴う非感染性ぶどう膜炎で発症し、治療早期からインフリキシマブを導入した不全型ベーチェット病の一例

○野村 詠史¹、伊藤 尚弘¹、末岡 智¹、安富 素子¹、川崎 亜希子¹、島田 舞子¹、盛岡 正和²、大嶋 勇成¹

福井大学医学部小児科病態制御学講座小児科学¹、福井大学医学部感覚運動医学講座眼科学領域²

【はじめに】小児ぶどう膜炎は、充血や斜視などの他覚的所見を主訴に眼科を受診することが多い。今回、1年以上にわたって眼球結膜の充血を認め、急峻に視力低下を来した不全型ベーチェット病の症例を経験したため報告する。【症例】10歳女児。冬季に外出すると羞明感があり、翌日には結膜充血や眼痛を認めていた。近医眼科で処方されたステロイド点眼により症状は改善したが、毎月ステロイド点眼を処方されていた。秋以降結膜充血や眼痛は一時軽快したが、翌年1月以降、数日で自然に消失する口内炎を繰り返していた。4月に視力低下、視野障害を認め近医眼科を受診し、左黄斑出血を認めたため当院眼科へ紹介となった。両側に陳旧性の両虹彩毛様体炎と活動性の両網膜視神経乳頭炎を認め、右視力は保たれていたが左視力は1か月で1.0から0.3に低下していた。身体所見は外陰部を含め異常はなく、身体所見は外陰部を含め異常はなく、血液検査では一般生化学は正常で、抗核抗体、各種感染症の検査、その他の自己抗体は陰性で、尿検査でも異常はなく、便中カルプロテクチン値の上昇はなかった。体幹部造影CT検査、頭部MRI検査でも異常を認めなかった。HLA-A26陽性とブドウ膜炎、口内炎より不全型ベーチェット病と診断した。急速に進行する視力低下を認めたため、インフリキシマブとメソトレキセートで治療を開始した。治療開始2か月時点で、右視力は維持されている。【考察】小児の非感染性ぶどう膜炎は基礎疾患によりその治療は異なるが、本症例は臨床症状とHLA検査から不全型ベーチェット病と診断し、メソトレキセートによる治療を開始した。左視力の急激な低下を認めたことから、右視力を温存するため即効性のある治療を開始する必要があると考え、インフリキシマブの早期導入による治療を開始した。【結論】ステロイド点眼液に抵抗性で、視力低下が急速に進行するぶどう膜炎の場合、早期の生物学的製剤導入を検討することが重要である。

一般演題7

0-40

持続する口唇腫脹から Crohn 病の診断に至った 2 例

○光延 拓朗、中村 陽、山崎 雄一、久保田 知洋、武井 修治

鹿児島大学病院小児科

【緒言】口唇腫脹の原因としては、アレルギー反応や遺伝性血管性浮腫などが一般的であるが、Crohn 病やサルコイドーシスでも見られることがある。今回消化管症状がなく、持続する口唇腫脹を契機に Crohn 病の診断に至った症例を2例経験したので報告する。

【症例】1例目は13歳男子。当科初診9か月前から一過性の口唇腫脹を繰り返し、4か月前から口唇腫脹が持続し、抗ヒスタミン薬に反応しなかった。造影MRIで口唇粘膜に造影効果があり、口唇生検で肉芽腫を認め、肉芽腫性口唇炎と診断された。発熱や消化管症状はなかったが、スクリーニングで検査した便中カルプロテクチン (FCP) 1,630 mg/kg と高値であったことから消化管内視鏡検査を行い、小腸に多発するアフタや潰瘍、回腸組織にも肉芽腫を認めたため、小腸型 Crohn 病と診断した。2例目は10歳男子。当科初診1年前から口唇腫脹が出現し、抗ヒスタミン薬に反応せず口唇腫脹が持続したため当院に紹介され、口唇生検で肉芽腫を認め、FCP 1,485 mg/kg と高値であった。発熱や消化管症状はなかった。消化管内視鏡検査を行うと回腸末端にアフタ、回盲部には縦走潰瘍、結腸組織にも肉芽腫を認め、Crohn 病と診断した。2症例とも C4 低下や ACE 上昇は認めなかった。

【考察】Crohn 病は主に若年者に発症する肉芽腫性炎症性腸疾患で、口から肛門まで消化管のあらゆる部位に病変が生じうる。肉芽腫性口唇炎はその口腔症状として現れることがある。肉芽腫性口唇炎が消化管病変より数年先行したという報告もある。一方で、Crohn 病は小腸末端部が好発部位であるため、腹痛や下痢などの消化管症状が目立ちにくい場合もある。2023 年現在、FCP は炎症性腸疾患の診断補助・病態把握の補助に保険適用があり、炎症性腸疾患が疑われる場合に内視鏡前の非侵襲的な検査として用いられる。持続する口唇腫脹がある場合に FCP を測定することで Crohn 病の診断に繋がり、また今後 Crohn 病を発症しないかどうかの経過観察にも FCP は有用と思われる。

【結語】持続する口唇腫脹がある場合、消化管症状がなくても Crohn 病を鑑別に入れて FCP を測定することは有用である。

一般演題7

O-41

トシリズマブと免疫抑制薬を併用した治療効果の評価に IL-6 が有用であった高安動脈炎

○田辺 雄次郎¹、山西 慎吾¹、檜崎 秀彦¹、五十嵐 徹¹、磯部 光彦²、伊藤 保彦¹
日本医科大学小児科¹、榊原記念病院²

【症例】17 歳、女子。【現病歴】シェーグレン症候群でフォロー中に高安動脈炎を合併した。ステロイドパルス療法後、ステロイド (PSL) と併用してメソトレキサート (MTX) を導入した。初期の炎症病巣検索で冠動脈病変を認めたため、トシリズマブ (TCZ) を導入し、PSL を速やかに漸減し冠動脈手術を実施した。初期の FDG-PET では大動脈弓の集積亢進 (max SUV 2.3) を認め、その後も定期的に FDG-PET で大動脈壁の評価を行なったが、集積範囲の縮小を認めるが max SUV は同程度であり、血清 IL-6 値が高値であった。治療開始後 1.5 年で血管病変の進行は認めなかったが、疾患活動性は持続していると判断し、免疫抑制薬の変更を考慮した。アザチオプリン (AZP) への変更を考慮したが、NUDT15 遺伝子多型が Arg/Cys であり、同時期に白血球減少や軽度の貧血を認めていたため、AZP ではなくミコフェノール酸モフェチル (MMF) を導入した。MMF 1500mg/day で経過をみたが血清 IL-6 値の高値が持続し、FDG-PET 所見に変化は認めなかった。このため、MMF を 2000mg/day に増量したところ、血清 IL-6 値の低下を認めた。MMF を増量して約 5 か月後の FDG-PET では大動脈への集積の消失を認めた。【考察】高安動脈炎は大血管に生じる血管炎症候群の 1 つである。一般的にステロイドを使用して寛解導入を行い、寛解維持のために生物学的製剤や免疫抑制薬などを使用する。生物学的製剤では TCZ が一般的に使用されるが、TCZ 使用後は炎症反応が陰性化するため、病勢評価に用いられなくなり、FDG-PET などの画像評価を定期的に実施する必要がある。医療被曝や医療費の面からも頻回な検査は行えず、簡便に出来る病勢のマーカーが望まれており、今回血清 IL-6 値が病勢のマーカーになる可能性が示唆された。

一般演題8

O-42

難治性ループス腎炎に対してベリムマブとリツキシマブの併用により寛解を得た 1 例

○金田 朋也、小椋 雅夫、坂野 嘉紀、岡田 聡司、秋山 みさき、西 健太郎、佐藤 舞、亀井 宏一
国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科

【はじめに】近年、免疫抑制剤や生物学的製剤の進歩により、全身性エリテマトーデス (SLE)・ループス腎炎 (LN) 治療の標準化と予後の向上が可能となったが、難治例に対する治療は確立されていない。今回、治療に難渋した SLE・LN に対して B 細胞を標的とする積極的な治療戦略により、寛解を得た症例を経験したため報告する。【症例】既往歴のない 13 歳女児。X-3 月に浮腫が出現し近医を受診、低補体血症・血尿・蛋白尿・腎機能障害を認め X 月に当科紹介となった。下腿に圧痕性浮腫を認める以外身体所見はなく、検査所見で、血球減少、低補体血症、抗核抗体・抗 ds-DNA 抗体陽性、高度蛋白尿と腎機能障害 (Cr-eGFR 64.4 mL/min/1.73m²) を認めた。SLE と診断し、腎生検で LN Class IV-G (A) を認め、ステロイドパルス療法 (MPT)、ミコフェノール酸モフェチル (MMF)、シクロホスファミド大量静注療法 (IVCY) で寛解導入療法を開始した。速やかに補体は上昇し抗 ds-DNA 抗体も陰性化したが、その後も高度蛋白尿・低アルブミン血症・全身の著明な浮腫が継続したため、MPT (合計 12 コース)、IVCY (合計 6 コース) も施行しながら、X+1 月にヒドロキシクロロキン・タクロリムス、X+4 月にベリムマブを追加した。低アルブミン血症は改善したが高度蛋白尿は持続し、X+6 月に再度腎生検を施行したところ、LN Class IV-G (A) と重症活動性腎炎が持続していたためリツキシマブを投与した。X+10 月に尿蛋白の陰性化を確認し、その後は再燃なく経過している。【考察】MPT を含むステロイド・IVCY・MMF・ベリムマブなど強力な免疫抑制療法でも寛解導入できなかった難治性 LN に対してリツキシマブを使用し寛解導入し得た症例を経験した。臨床試験において LN に対するリツキシマブの有用性は限定的であるが、本症例では B 細胞標的療法としてベリムマブを併用していた。SLE・LN では RTX 投与後の B 細胞活性化因子 (BAFF) の上昇と疾患活動性との関連性が指摘されており、リツキシマブ単独投与より BAFF 阻害薬であるベリムマブとの併用が有用である可能性がある。【結語】難治性 LN に対するベリムマブとリツキシマブの併用が疾患活動性の低下に有用である可能性がある。

一般演題8

O-43

当院でベリムマブを導入した小児期発症全身性エリテマトーデス患者5例の検討

○大原 亜沙実、神山 裕二、服部 成良、西村 謙一、野澤 智、伊藤 秀一

横浜市立大学附属病院発生成育小児医療学

【背景】免疫抑制薬やヒドロキシクロロキン（HCQ）の普及により、全身性エリテマトーデス（SLE）患者の生命予後は改善し、臓器障害の進行抑制も可能となりつつある。さらに近年、B細胞活性化因子（BAFF）阻害薬であるベリムマブ（BLM）等の分子標的薬も新たに承認され、治療選択肢が広がっている。

【目的】小児期発症 SLE 患者における、BLM の有効性と安全性を調査する。

【方法】2019 年 9 月から 2022 年 12 月までに、当院で BLM を新規導入した小児期発症 SLE 患者 5 名（女性 4 名、男性 1 名）を対象とし、患者背景や導入後の臨床経過について後方視的に検討した。

【結果】BLM 導入時の年齢中央値は 17 歳（16.7-19.4 歳）、SLE 罹病期間の中央値は 4.6 年（2.3-6.7 年）であった。BLM 導入理由について、2 名はグルココルチコイド（GC）の減量目的、3 名は疾患活動性の上昇であった。BLM 導入時の治療ではプレドニゾロン（PSL）投与量の中央値は 3.5（1-15）mg/日であり、4 名がミコフェノール酸モフェチル（MMF）とタクロリムス（TAC）と HCQ を、1 名は MMF と TAC を併用していた。BLM 導入時の SLEDAI-2K は中央値 4（2-7）であった。3 名は BLM を継続し PSL の減量が可能であった一方、2 名は効果不十分のため、導入後それぞれ 4 か月、5 か月後に BLM を中止し、他剤へ変更を行った。BLM 使用中に軽微な感染症は認めたが、重篤な副作用はなかった。

【結論】小児期発症 SLE に対する BLM 使用は疾患活動性の低下や GC 減量効果をもたらすことが示唆されたが、一部に効果不十分例が存在した。当院における使用経験では重篤な副作用はなく、安全性に問題を認めなかった。今後、BLM の有効性も含め、症例の適切な選択を行っていくことが重要である。

一般演題8

O-44

当院におけるサイレントループス腎炎の臨床経過

○北城 恵史郎、日吉 祐介、井出 水紀、荒木 潤一郎、田中 征治、西小森 隆太

久留米大学小児科

背景：小児 SLE 患者の 20-75% にループス腎炎（lupus nephritis LN）を認め、予後予測因子としても重要である。小児 SLE では C3 低値が LN の危険因子と報告されている。LN には検尿異常を伴う overt LN（oLN）と伴わない silent LN（sLN）があり、小児 LN の 16% が sLN である。sLN の腎病理は class3：6%、class4：9% と報告されている。

目的：当院で診断した oLN と sLN の臨床的特徴を後方視的に解析する。方法：2012 年 3 月から 2023 年 6 月 12 日に当院初回腎生検でループス腎炎と診断した 186 症例を対象とした。1 年齢、2 性別、3 SLEDAI、4 ISN/RPS による LN の分類基準 5 各臨床検査項目（C3、C4、CH50、抗 ds-DNA 抗体、抗 Sm 抗体）の項目で、oLN と sLN のとで解析した。ACR 基準、SLICC 分類基準、小児 SLE のための分類基準のいずれかで SLE と診断した。sLN の基準は血尿や円柱、腎機能障害がなく、UP/Cr：0.2g/g・Cr 以下とした。結果：LN 18 名、sLN 群と oLN 群は人数（7：11）、男女比（sLN 群 2：5、oLN 群 2：9）、年齢中央値（12 歳 9 か月：12 歳 4 か月）、C3/C4/CH50 中央値（58/10/13：51/4/<12）、抗 dsDNA 抗体中央値（18.1：34.7（U/ml））、抗 Sm 抗体中央値（34.8：8.2（U/ml））、SLEDAI 中央値（8 点：18（点））だった。腎病理は sLN 群で class3a が 2 名、class2 は 4 名、class1 は 1 名、oLN 群で class4-S が 3 名、class3a は 64 名、class5 は 1 名、class2 が 1 名であった。C3/C4/CH50 は、全て oLN 群が低値だった。抗 ds-DNA 抗体は oLN 群で高値であったが抗 Sm 抗体では 2 群に有意差を認めなかった。検尿所見を含む SLEDAI では有意差を認め、検尿所見を含まない SLEDAI では有意差を認めなかった。腎病理では oLN 群でより重症度が高かった。sLN 群で、class3a 群と class1+2 群を比較すると、SLEDAI や C3 には差はなく、C4 が class3a 群で低い傾向がみられた。結論：oLN は sLN と比較して、検尿所見を含まない SLEDAI に差はなかったが、抗 dsDNA 抗体が高値、補体は低値であり、腎病理もより重症度が高かった。sLN にも class3a が認められることから、検尿の結果を除いた SLEDAI に有意差はなくとも、sLN 群は oLN 群と同様に慎重な患者の腎予後を評価する必要があると考えられた。

一般演題8

O-45

集学的治療およびリツキシマブの投与が有効であった重症全身性エリテマトーデスの1例

○飯尾 享平¹、井澤 和司¹、前田 由可子¹、西谷 真彦¹、仁平 寛士¹、
日衛嶋 栄太郎¹、秋岡 親司²、滝田 順子¹、八角 高裕¹
京都大学医学部附属病院小児科¹、京都府立医科大学大学院小児科学²

【背景】全身性エリテマトーデスは重症度が幅広く、重症例ではリツキシマブの投与が有効とされる。非常に難治に経過した重症全身性エリテマトーデスに対して集学的治療を行い、リツキシマブの投与が有効であったと考えられた1例を報告する。【症例】16歳女性。10歳の頃に全身性エリテマトーデスと診断された。腎生検でループス腎炎4型を認めステロイドパルス療法やエンドキサンパルス療法など各種治療が行われていたが寛解に至らなかった。15歳で微熱、倦怠感があり再度入院、低アルブミン血症、胸水貯留による呼吸困難および血小板低下、溶血性貧血を認め、血栓性微小血管症と診断されリツキシマブが投与され胸腹水の改善を認めたが患者および家族の希望が強く投与後に退院となった。その後リツキシマブ継続の予定であったが薬物療法を自己中断していた。その1か月後から微熱、また3か月後には胸腹水および尿蛋白も増悪を認め、別クリニックで総合病院受診を勧められていた。その後も汎血球減少、低アルブミン血症および腹水、胸水貯留が進行し16歳の時点で入院加療目的に当科紹介となった。受診時は白血球8660/ μ L、Hb 7.7 g/dL、血小板11.1万/ μ L、Alb 1.9 g/dL、酸素化低下および頰脈を認めた。入院時のSLEDAIスコアは21点であった。入院日に呼吸困難となり挿管の上集中治療室に入室、持続血液ろ過透析を継続しながら心不全に対する治療、ステロイドパルス療法を中心とした免疫抑制療法を開始した。第23病日に一般病床に転棟し治療を継続したが、汎血球減少は持続し輸血依存となった。ミコフェノール酸モフェチルの増量やタクロリムスの内服を開始したが汎血球減少は持続し薬剤性を考慮しタクロリムスは中止した。その後も汎血球減少は持続し第58病日にリツキシマブの投与を開始した。375 mg/ m^2 を1週間おきに4回行ったところHb、血小板の上昇を認め輸血依存はなくなり、蛋白尿も改善を認めた。第97病日に退院し、退院時のSLEDAIスコアは4点にまで改善した。【考察】免疫抑制薬での治療に難渋し、リツキシマブの投与により汎血球減少の改善を認めた症例を経験した。

一般演題8

O-46

ネフローゼ症候群と著明な腹水貯留を契機に診断された小児期発症全身性エリテマトーデスの一例

○杉田 侑子¹、藤井 裕子¹、田中 智子¹、大関 ゆか¹、松村 英樹^{1,2}、吉本 隆宏²、
伊藤 菜穂子²、岡崎 彩奈²、木坊子 貴生²、和田 裕美子²、庄田 武司²、武内 徹²、
岡本 奈美^{1,3}、芦田 明¹
大阪医科薬科大学医学部小児科¹、大阪医科薬科大学医学部リウマチ膠原病内科²、
労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科³

全身性エリテマトーデス（SLE）の症状は多彩だが、難治性の腹水に関する報告は少ない。今回、ネフローゼ症候群と著明な腹水貯留を認め、治療に難渋した小児期発症SLEの症例を報告する。【症例】14歳、女児。X年10月末に顔面紅斑を認め、X+1年1月上旬頃から眼瞼浮腫や頭皮の脱毛を認めた。1月中旬には腹部膨満と皮膚の痛みを自覚し、腹囲増大のため服が入らなくなった。1月19日に37.6℃の発熱あり、21日に腹満感が強くなり、22日に近医受診、尿蛋白陽性からネフローゼ症候群と診断され、検査所見よりSLEを疑われて当科紹介入院となった。【入院時所見】体温37.8℃、血圧138/102mmHg、脈拍121回/分、顔面・下腿に浮腫あり、著明な腹囲増大と皮膚線条を認めた。WBC 7520/ μ L、Hb 8.7g/dL、Plt 7.9万/ μ L、Alb 1.4g/dL、BUN 40mg/dL、Cr 1.17mg/dL、LDH 749U/L、Ferritin 1509ng/mL、C3 26mg/dL、抗ds-DNA抗体 \geq 400、胸部レントゲンで左胸水、心エコーで心嚢液貯留を認めた。【経過】ステロイドパルス療法やシクロホスファミド静注療法、リツキシマブ、MMF内服で治療開始し、血清学的には病勢が改善するも、腎機能悪化や腹水の増悪を認めた。腹水は漏出性腹水だったが、血清Alb値上昇後も増悪あり、腎機能悪化や破砕赤血球出現に対して血漿交換や血液透析も施行した。グルココルチコイド（GC）減量に伴い尿蛋白が増加傾向となったため、追加治療として治療開始2か月後にベリムマブ（BLM）を導入した。その後から尿蛋白は緩徐に減少傾向となり、腹水も減少し、GCの漸減が可能となった。【考察】SLEに伴う腹水の原因として、ネフローゼ症候群や腹膜炎などが鑑別に挙がるが、通常、腹膜炎などの炎症に伴う病態では滲出性の腹水が出現する。本症例では、漏出性腹水の所見であったが、低Alb血症と腹水の増減が相関せず、またSLEの病勢マーカーとの相関にも乏しかった。結果的に、BLM導入に伴い、ネフローゼ症候群が改善傾向となり、腹水が減少した経過であり、BLMが有用であった可能性が示唆された。

一般演題8

抗リン脂質抗体症候群腎症を呈した全身性エリテマトーデス・急性腎障害の14歳男児例

O-47

○河邊 慎司、門脇 朋範、武山 貴亮、清水 真帆、尾崎 真人、池田 樹央、
阿部 直紀、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】小児期発症の全身性エリテマトーデス（SLE）では、11%ほどで抗リン脂質抗体症候群（APS）を合併する。APSは多臓器の血栓を来しうるが、腎臓では腎動脈における血栓形成や糸球体内皮細胞障害がみられ、高血圧、腎不全、蛋白尿、血尿などの所見を呈し、抗リン脂質抗体症候群関連腎症（APSN）と呼ばれる。SLEの腎病変では、ループス腎炎の所見に加えて原発性APSに生じる腎病変に類似した所見を伴うことが知られ、成人SLE症例では32%にAPSNを認めるが、小児ではAPSNとしての腎障害が病態の中止となる症例は少ない。【症例】14歳男児。5か月前から徐々に手指しびれと皮疹、発熱、倦怠感が出現した。腰背部痛で前医受診時に急性腎不全（sCr 10.7mg/dl）を認め転院となった。皮疹、漿膜炎、腎障害、リンパ球減少を認め、抗DNA抗体陽性、抗リン脂質抗体陽性、低補体血症であり、SLEと診断した。SLEに対してステロイドパルス（ヘパリン併用）、二重濾過血漿交換、シクロフォスファミドパルス（IVCY）、ミコフェノール酸モフェチル、腎不全に対して血液透析、塩分/蛋白/水分制限を開始した。超音波検査で腎血流は保たれ、ステロイド治療開始後に腰背部痛が速やかに軽減したため、両腎梗塞による腎不全の可能性は少ないと判断した。血小板減少軽減後の腎生検では、細動脈から小葉間動脈にムコイド様内膜増生を伴う血栓性病変で閉塞を認め、APSNと考えられた。免疫複合体の沈着はなかった。腎生検結果確認後は、自己抗体の推移に注意しつつ速やかにプレドニゾロン（PSL）を減量し、IVCYは終了した。【考察】治療開始後の腎生検であったが、免疫複合体の沈着は認めず、ループス腎炎の腎不全への関与は極めて少ないと考えられた。SLE患者の腎障害には免疫複合体腎炎のみでなくAPSNが関与している可能性があるが、両者では免疫抑制薬による治療の必要性が大きく異なる。さらに、APSN合併例では血清クレアチニン高値や高度な間質の線維化、高血圧の頻度が高く末期腎不全の要因となるなど予後に対する影響も大きい。【結語】APS合併SLEでは、症状や腎生検組織所見などにより病態に及ぼすAPSの関与の割合を考慮しつつ治療することが必要である。

一般演題9

Interferonopathyを来す自己炎症疾患との鑑別に苦慮した抗NXP2抗体陽性小児例

O-48

○川邊 智宏¹、谷 諭美¹、市村 裕輝²、今井 憲³、小西 里沙⁴、生田目 拓⁴、
山本 薫³、沖山 奈緒子³、針谷 正祥²、宮前 多佳子¹東京女子医科大学病院小児リウマチ科¹、東京女子医科大学膠原病リウマチ痛風センター膠原病リウマチ内科²、国立精神・神経医療研究センター病院脳神経小児科³、東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科皮膚科学⁴

【背景】抗Nuclear Matrix Protein 2（NXP2）抗体は若年性特発性炎症性筋症（JIIM）の主要な筋炎特異的自己抗体でありJIIMの15~30%で陽性となる。その臨床像は典型的皮疹に加えて、筋炎、関節拘縮や皮下石灰化が特徴的である。非典型的な臨床経過を呈した抗NXP2抗体陽性例を報告する。【症例】11歳の男児。乳児期から精神運動発達遅滞を認めていた。5歳より両膝関節痛と断続的な発熱が出現し、成長障害が顕著となった。6歳当院初診時、膝・手関節腫脹・疼痛・可動域制限、手指先端の先細り、皮下脂肪萎縮がみられたが、皮疹、CKの上昇や筋力低下は認めなかった。CRPは陰性で、CXCL10が異常高値（6,785pg/mL）で推移した。当初、関節超音波検査で滑膜炎所見は確認されなかったが、その後滑膜肥厚と血流シグナルが出現した。特徴的な早老様顔貌と併せてプロテアソーム関連自己炎症性症候群、OTURIN関連自己炎症症候群、ラミノパチーを鑑別に挙げたが遺伝子検査で有意なバリエーションは検出されなかった。プレドニゾロン、メトトレキサートは無効で、アダリムマブは部分的有効であった。7歳時の膝関節MRI検査で膝周囲の筋にSTIR高信号がみられ、筋生検を予定したが通院自己中断となった。その後、無治療下で関節痛の増悪・関節拘縮の進行を来し、11歳に前医を受診した。左胸部の腫瘤状石灰化、MRI検査で大腿筋のSTIR高信号、軽度のtypeI interferon signature亢進がみられ、抗NXP2抗体陽性（免疫沈降-ウェスタンブロット法）と判明した。改めて当院紹介となり、筋生検を実施する予定である。【考察】本症例は抗NXP2陽性JIIMとしては、皮疹を欠き、筋炎はMRIより診断し得たが、筋原性酵素の上昇や筋力低下は乏しかった。皮下石灰化や関節拘縮は特徴的であるが、断続的な発熱、成長障害、脂肪萎縮からInterferonopathyを来す自己炎症疾患との鑑別に苦慮した。【結語】Interferonopathyを来す自己炎症疾患との鑑別に苦慮した抗NXP2抗体陽性小児例を報告した。

一般演題9

0-49

Whole-Body MRI で広範な皮下浮腫を認めた抗 NXP-2 抗体陽性若年性皮膚筋炎の 5 歳女児

○藤田 雄治¹、桑島 成子²、櫻井 亮佑¹、鈴木 淳志²、今高 城治¹、松田 葉月³、石田 和之^{3,4}、松下 貴史^{4,5}、西野 一三^{1,5}、吉原 重美¹

獨協医科大学医学部小児科学¹、獨協医科大学放射線医学講座²、獨協医科大学病理診断学³、金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚科学⁴、国立精神・神経医療研究センター神経研究所疾病研究第一部⁵

【背景】Whole-Body MRI（以下 WB-MRI）は近年悪性腫瘍領域や膠原病・リウマチ性疾患領域などで病変範囲の把握などその有用性が報告されてきている。今回我々は WB-MRI で全身皮下浮腫を認めた若年性皮膚筋炎（以下 JDM）を経験したため報告する。【症例】5 歳女児。精神運動発達遅滞があり、5 歳時点で有意語なく、運動面も小走りができる程度であった。COVID-19 罹患後より階段昇降ができなくなり、眼瞼・頬部に皮疹を認めるようになった。前医で CK 上昇あり、下肢 MRI 検査で広範な筋炎所見を認め、JDM の疑いで当科紹介となった。眼瞼・頬部・耳介に浮腫性紅斑あり、手指に爪上皮出血点を認めた。WB-MRI STIR 冠状断像および軸位断像では全身骨格筋および皮下脂肪組織に信号上昇があり、炎症・浮腫性変化と考えられた。筋病理組織所見と抗 NXP-2 抗体が陽性であることから、抗 NXP-2 抗体陽性 JDM と診断した。また皮下組織の病理組織所見は蜂窩織炎を示す炎症所見などはなかった。ステロイドパルス 2 コース終了後には座位保持時間が長くなり、LD や CK も改善したものの、歩行は困難な状態が続いた。MRI では皮下浮腫は改善したものの、筋炎所見は改善なく、筋萎縮を認めた。免疫グロブリン療法を追加したところ、運動面の明らかな改善がみられた。【考察】我が国の JDM 診療の手引きでは重症度のひとつとして全身皮下浮腫をあげている。既報は多くはないが、全身皮下浮腫の存在は強い疾患活動性やステロイド抵抗性である可能性が示唆されている。今回我々は身体所見では皮下浮腫を認識できなかったが、WB-MRI によって広範な皮下浮腫を確認した。ステロイド単独では寛解導入困難であり、追加治療としての IVIG が有効であった。【結語】筋炎だけでなく皮下浮腫の把握にも WB-MRI は有用である。今後 JDM における広範な皮下浮腫の臨床的意義に関する知見の集積が望まれる。

一般演題9

0-50

抗 NXP2 抗体陽性若年性皮膚筋炎の石灰化に対してアバタセプトが奏功した一例

○清水 真帆、中瀬古 春奈、武山 貴亮、尾崎 真人、池田 樹央、阿部 直紀、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】若年性皮膚筋炎（JDM）では 28-40% で皮下石灰化を合併し、抗 NXP2 抗体陽性例や治療効果が不十分な症例は石灰化のリスクが高く、悪化時には疼痛や関節可動域制限を伴い QOL を低下させる。石灰化治療として、各種免疫抑制薬、生物学的製剤、骨粗鬆症治療薬、外科的切除などが試みられるが確立したものはない。【症例】現在 8 歳の男児。家族歴、既往歴に特記事項なし。生後 6 ヶ月から Gottron 徴候、その後、ヘリオトロープ疹と筋力低下が出現し、1 歳 7 ヶ月時に発熱を機に当院を受診した。筋原性酵素上昇と、大腿 MRI 検査で筋肉の STIR 高信号を認め、筋生検を施行し JDM と診断した。後日、抗 NXP2 抗体陽性が判明した。メチルプレドニゾロンパルス療法、シクロホスファミドパルス療法、シクロスポリン（CyA）とメソトレキセート（MTX）の併用で治療するもプレドニゾロン（PSL）減量中に筋炎が 2 回再燃し、3 歳から皮下石灰化が出現した。免疫抑制薬をミコフェノール酸モフェチル（MMF）へ変更したが、PSL 9mg/日（0.57mg/kg）で筋炎が再燃し、石灰化が増悪した。免疫グロブリン大量静注療法（IVIG）とビスホスホネートを追加し、筋炎は軽快したが、石灰化は臀部、両側の膝、大腿部、前腕で増大し、臀部と左膝に自発痛を認めた。6 歳 6 ヶ月からアバタセプト（ABA）を追加したところ、開始 2 ヶ月後に石灰化部位の自発痛はなくなり、1 年後のレントゲンで石灰化は著明に縮小した。現在、新規の石灰化病変は出現しておらず、PSL は mg/日（0.25mg/kg）へ減量でき身長が伸びている。【考察】ABA は T 細胞特異的共刺激調整薬だが、関節リウマチ治療ではカルシニューリン阻害薬に比し骨破壊抑制効果を認めることから、T 細胞以外に単球や破骨細胞前駆細胞への効果が指摘されている。本児では、MTX と CyA 使用中に出現した石灰化が、MMF 使用中に増悪し、ABA の追加で改善した。ABA の皮下石灰化に対する効果には T 細胞制御以外の作用も関与しているかもしれない。JDM の石灰化に対する ABA 使用は 2020 年に 1 例の症例報告があるのみであり、今後症例の蓄積が待たれる。【結語】抗 NXP2 抗体陽性 JDM 患児の皮下石灰化に対して ABA は有効な可能性がある。

一般演題9

0-51

Multi-target 療法にてシクロホスファミド投与を回避した間質性肺疾患を伴う抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の思春期女児例

○横山 忠史、井上 なつみ、作村 直人、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【目的】近年、若年性皮膚筋炎(JDM)の臨床的特徴と予後が筋炎特異的自己抗体の種類に応じて明らかになってきた。このうち、抗 MDA5 抗体陽性の JDM は、急速進行性の間質性肺疾患(ILD)による予後不良の JDM として知られている。抗 MDA5 抗体陽性 JDM (aMDA5+JDM) の最適な治療法については、まだコンセンサスが得られていない。aMDA5+JDM に対してどのような治療が望ましいのかを自身の経験を踏まえて検討した。

【症例提示】我々は、関節炎を初発症状とした aMDA5+JDM の 13 歳の少女を経験した。当院初診時、すでに ILD を認めていた。糖質コルチコイド(GC)投与に加えて、シクロホスファミド(CY)の使用を検討したが、CY には性腺障害などの副作用があり、思春期女性への使用が躊躇われた。そこで、タクロリムス(Tac)とミコフェノール酸モフェチル(MMF)を含む Multi-target 療法による治療を開始した。治療開始後、ILD および皮膚症状は徐々に改善し、CY の使用を回避できた。GC は 1 年後に中止でき、その後 Tac と MMF を減量しつつ継続しているが、3 年間再発を認めていない。

【文献研究】本経験を踏まえ、カルシニューリン阻害剤(CNI)とイノシン 5'-リン酸デヒドロゲナーゼ(IMPDH)阻害剤を組み合わせ治療した aMDA5+JDM 症例の文献検索とレビューを行なった。

【結果】16 件の文献、26 件の症例が検索された。これらの症例のうち、22 例が生存し、4 例が死亡していた。14 例に CY、15 例にリツキシマブが投与されていた。多くの報告では、副作用について記載されていなかったが、確認できた副作用の中には、易感染性や血圧上昇などが存在した。

【結論】CNI と IMPDH 阻害剤、特に Tac と MMF の組み合わせは、aMDA5+JDM に対して、比較的安全で有効な治療法である可能性がある。CY の副作用を考慮すると、Multi-target 療法を初期治療に行うことも選択肢になると思われる。

一般演題10

0-52

菊池病で発症し非典型的な経過をたどった全身型若年性特発性関節炎の女子例

○笹本 武明¹、山崎 崇志²、大野 幸子²、中坪 亜里沙²、亀井 優²、鈴木 崇²、長谷川 里奈²、松本 和華子²、高橋 英城²、柏木 保代²、山中 岳²

東京医科大学病院八王子医療センター小児科¹、東京医科大学病院小児科・思春期科学分野²

【緒言】菊池病は発熱と頸部リンパ節炎を主症状とし、約 1 か月で自然寛解する疾患である。今回、菊池病と診断され自然寛解した後に再燃し、皮疹と IL-18 の異常高値を認めたが、再度自然に解熱し、その後、手関節の滑膜炎を認め、全身型若年性特発性関節炎(sJIA)と診断した症例を経験したので報告する。【症例】15 歳女子。14 歳時に発熱、頸部リンパ節腫脹、白血球・血小板減少を認め、リンパ節生検の病理像から菊池病と診断し、自然寛解した。4 か月後に同様の症状が出現し、菊池病の再燃と考え入院した。皮疹と IL-18 の異常高値(17 万/ng/mL 以上)を認め、sJIA を疑ったが、1 か月後に自然寛解した。しかし、退院後から手首や大腿にサーモンピンク様紅斑の出現・消退を繰り返す様になり、左手関節の造影 MRI 検査で滑膜炎の所見を認め sJIA と診断した。発熱はなく、イブプロフェン内服を開始したが、関節症状が改善せずリウマトイド疹の出現・消退を認める状態が続き、当科に紹介され、メトトレキサート(MTX)を併用した。その後、IL-18 異常高値が続いていたため当科に入院し、メチルプレドニゾロンパルス療法を施行し、後療法としてプレドニゾロン(PSL)内服を継続した。発熱は認めず、血液検査で CRP がほとんど上昇しない状態が続いたが、膝関節炎も認めるようになり、トシリズマブ(TCZ)を導入し、更に MTX をタクロリムスに変更した。TCZ を 3 か月間投与したが関節痛や全身倦怠感の改善が不十分であり、IL-18 異常高値が続いていたことからカナキマブ(CAN)にスイッチし、状態の改善を認めた。【考察】sJIA は弛張熱とリウマトイド疹が特徴的で、CRP などの炎症反応が高値になるが、発熱や炎症反応の上昇を認めない状態では診断や病勢判断が難しくなる。今回、IL-18 の経時的測定により診断と病勢判断を行うことができ、最終的には CAN 導入で寛解に導くことができた。菊池病で発症したという経緯が病態を修飾した可能性もあるが、発熱や炎症反応の上昇が分かりにくい非典型的な経過をたどった sJIA を経験し、非典型的な症例でこそ IL-18 測定が重要であることを再認識した。

一般演題10

0-53

COVID-19 関連小児多系統炎症症候群 (MIS-C) との鑑別を要した全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) の 2 例

○遠藤 琢也^{1,2}、畠野 真帆¹、宮岡 双葉¹、金子 修也¹、真保 麻実¹、大坂 湊¹、林 祐子¹、伊良部 仁¹、清水 正樹¹、森 雅亮³、森尾 友宏¹

東京医科歯科大学発生発達病態学小児科¹、埼玉医科大学病院小児科²、東京医科歯科大学生涯免疫難病学³

【緒言】 COVID-19 関連小児多系統炎症症候群 (MIS-C) は SARS-CoV-2 感染後に発症する炎症性疾患である。その臨床症状は他の発熱性疾患と類似するため鑑別が重要となる。今回我々は病初期に MIS-C と考えられた全身型若年性特発性関節炎 (s-JIA) の症例を経験したので報告する。【症例 1】 11 歳女児。COVID-19 罹患 2 週間後に発熱、口唇発赤、頸部リンパ節腫脹、顔面・上肢の紅斑、多関節痛を認め前医に入院、抗菌薬治療に不応で、心エコーにて冠動脈輝度亢進があり、MIS-C と診断された。IVIG、アスピリンによる治療後も発熱が持続し、PSL 開始後症状は消退した。PSL 漸減中に発熱、紅斑、多関節痛を認め、血小板減少、凝固異常、フェリチン値の著増、IL-18 値の著増から s-JIA およびマクロファージ活性化症候群 (MAS) と診断された。【症例 2】 4 歳女児。COVID-19 罹患 4 週間後より発熱、下肢の紅斑、下肢痛あり前医に入院、抗菌薬治療に不応で、心膜炎、うっ血性心不全の所見もあり、MIS-C と診断された。IVIG と PSL 併用治療が開始されたが、症状の改善に乏しく、ステロイドパルス療法やシクロスポリンが追加されたが、症状の改善に乏しく、白血球増多、フェリチン値の著増、IL-18 値の著増から sJIA と診断した。【考察】 MIS-C は川崎病や毒素性ショック症候群、全身型 JIA および MAS などと臨床症状や検査異常がオーバーラップするため、その鑑別が重要となる。関節痛は MIS-C の臨床症状としての頻度は少なく s-JIA を疑う一助になった。【結語】 MIS-C 疑い症例には川崎病や s-JIA など他の発熱性疾患との鑑別が重要である。

一般演題10

0-54

Baker 嚢腫を合併した少関節炎型・若年性特発性関節炎の 1 例

○白根 正一郎^{1,2}、赤峰 敬治¹、矢田部 玲子¹、三上 直朗¹、原田 涼子¹、濱田 陸¹、幡谷 浩史^{1,3}

東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科¹、東京都立多摩北部医療センター小児科²、東京都立小児総合医療センター総合診療科³

【はじめに】 Baker 嚢腫は、膝窩に存在する腓腹筋・半膜様筋滑液包 (GSB) が拡大し発生する。GSB は膝関節腔と交通している場合があるため、成人では関節リウマチ (RA) や変形性膝関節症などの膝関節疾患や膝関節の外傷などに続発し、関節液が GSB に流入して発症することが多い。一方小児では直接的な GSB への外傷など、膝関節疾患と関係のない原発性が多いと報告されている。今回、少関節炎型・若年性特発性関節炎 (oJIA) の再燃時に続発性に Baker 嚢腫を発症した症例を報告する。

【症例】14 歳女児。8 歳時に右膝関節炎が出現し、oJIA と診断した。非ステロイド性消炎鎮痛剤、プレドニゾロン、メトトレキサートの投与で寛解し、各薬剤を漸減、終了していた。しかし右膝関節炎が再燃したため、グルココルチコイド関節内注射 (IAGC) を行い寛解し、以降 3-6 か月毎の再燃に対して IAGC を繰り返しつつ、メトトレキサートを再導入していた。今回、本人が「右膝関節炎が起こる時と同様の違和感」を訴えたが、関節診察・超音波検査で有意な関節炎の所見がなかったため、MRI を撮影したところ、少量の関節液貯留・滑膜増生および Baker 嚢腫の所見を認めた。所見発覚後に再度診察すると、右膝窩の疼痛・圧痛を認め、超音波検査でも嚢腫を確認できた。右膝関節腔と嚢腫内の関節液吸引およびグルココルチコイド (GC) 注射を行ったところ、速やかに関節炎は寛解し、嚢腫も消失した。

【考察】膝関節液が GSB に流入する際、筋・腱などにより逆止弁様の機構が働き、一方向性に関節液が移動すると考えられている。RA の Baker 嚢腫合併例は、非合併例に比して有意に膝関節液が少なかったという報告もあり、本症例も同様の状態だったと考えられる。そのため、関節炎を疑う症状があるにも関わらず、通常の診察・超音波検査で明確に関節炎と診断できない場合は、Baker 嚢腫を疑い膝窩の診察、超音波検査を行うべきである。治療は基礎にある関節疾患の治療が基本であり、IAGC は有効であると報告されている。また Baker 嚢腫が穿刺可能な大きさであれば、超音波ガイド下の直接穿刺吸引、GC 注射も安全性が高く、有効であると考えられる。

一般演題10

O-55

若年性特発性関節炎の治療中に抗 TIF- γ 抗体/抗 Mi-2 抗体陽性若年性皮膚筋炎を発症した一例○町原 功実¹、岡本 奈美^{1,2}、松田 卓也^{1,2}、茂原 聖史¹、川村 尚久¹、芦田 明¹労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科¹、大阪医科薬科大学医学部小児科²

【はじめに】若年性特発性関節炎（JIA）の治療中に若年性皮膚筋炎（JDM）を発症し、抗 TIF- γ 抗体/抗 Mi-2 抗体が重複陽性であった稀な症例を経験したため報告する。【症例】4歳女児。X-1年10月頃より両膝屈曲時痛、両手指屈曲時痛とこわばりが出現した。同年11月に近医小児科を受診し、CRP 0.22mg/dl、MMP-3 63.6ng/ml と上昇認めため関節炎疑いでフルビプロフェン内服開始となった。症状が持続するため、同年12月前医小児科に紹介され、両肘、両示指、右肘、両股関節に関節痛を認め、X線検査で関節近傍の骨粗鬆症様変化と関節内の軟部組織陰影の増強が見られ、JIA が疑われた。血液検査は WBC 9200/ μ l、CRP 0.17mg/dl、ESR 8mm/h、IgG 1895mg/dl、RF 7 IU/ml、ANA 640 倍、抗 CCP 抗体 0.5U/ml、CPK 44U/L。ナプロキセンの内服が開始されたが改善なく X 年1月当院紹介となった。受診時、両肘、両示指、両中指、両手首、両膝、両足関節に腫脹・疼痛あり。当院での血液検査で WBC 7490/ μ l、CRP 0.15mg/dl、MMP-3 88.2ng/ml、ESR 25mm/h、CPK 46U/L。膝関節 MRI 検査で滑膜炎を認め、JIA（RF 陰性多関節炎）と診断した。MTX 開始後は改善傾向であったが、嘔気による内服困難から関節炎が再燃し、3月にトシリズマブ導入した。同時期より頬部の蝶形紅斑、手指 MP・PIP 関節伸側にゴットロン丘疹を認め、血液検査で CPK 196U/L およびアルドラーゼ 23.5IU/L と上昇、抗 TIF- γ 抗体/抗 Mi-2 抗体の陽性が判明した。上肢挙上時間の短縮、立ち上がり時の手支えなど、筋力低下と考えられる症状があり、大腿 MRI で筋炎所見を新たに確認し、皮膚病理所見も JDM に矛盾せず、重複症例と診断した。間質性肺炎の合併はない。現在タクロリムスを追加して治療効果判定中である。【考察】JIA に JDM を合併した稀な症例を経験した。TIF- γ と Mi-2 は転写に関するタンパク質で相同性の高い領域があり、同時に抗体が陽性となる場合が報告されている。MTX 不耐が JDM 顕在化のきっかけになった可能性はある。

一般演題10

O-56

TNF α 阻害薬による薬剤誘発性ループスを疑った多関節型若年性特発性関節炎の1例

○合田 由香利、水田 麻雄、中岸 保夫

兵庫県立こども病院リウマチ科

【はじめに】薬剤誘発性ループス（DILE）は薬剤の投与に伴って自己抗体の出現や関節痛、皮膚症状などを呈する症候群として知られている。DILE は成人例に比べ小児例は非常に少ない。今回我々は、TNF α 阻害薬で治療中に紅斑が出現し DILE を疑った多関節型若年性特発性関節炎の症例を経験したので報告する。

【症例】15歳女子。3歳時に多関節型若年性特発性関節炎と診断し4歳から11歳までトシリズマブ（TCZ）とメトトレキサート（MTX）で治療した。長期間の寛解を維持できたため治療を中止したところ12歳で再燃し、アダリムマブ（ADA）と MTX の治療を開始し、再度寛解となった。14歳時に突然両頬部や四肢の日光が当たる部位を中心に紅斑が出現した。血液検査では抗核抗体が640倍（Homogeneous型およびSpeckled型）でIgGが2487mg/dLと高値であり、C3が64mg/dL、C4が6mg/dLと補体の低下を認め、DILEを疑った。肝逸脱酵素の上昇やB細胞数の増多もあったが、CRPは陰性でds-DNAも陰性であった。ADAとMTXをすみやかに中止しTCZに変更したところ紅斑は経時的に改善し、抗核抗体やIgG値は低下し、補体も改善した。

【考察】TNF α 阻害薬による DILE では抗核抗体が陽性となり、補体の低下や腎炎などの SLE と同様の病像を呈することが報告されているが明確な機序についてはいまだに不明な点が多く診断基準も定まっていない。本症例において ADA 開始前は皮疹がなく抗核抗体陰性で補体低下がないことを確認しており、皮疹が出現後に抗核抗体陽性と補体低下が判明し、ADA 中止後に皮疹および低補体血症が改善した経過から SLE というよりは DILE を疑った。また ADA を開始してから皮疹が出現するまでに IgG が漸増しており、症状がない経時的な IgG の上昇を認めた際に DILE が鑑別にあがる可能性がある。

一般演題 11

O-57

初診時から脱臼を伴い関節破壊を呈した炎症性関節炎の2症例

○矢田部 玲子¹、赤峰 敬治¹、木村 尚喜¹、一瀬 真美¹、嶋田 俊¹、西見 早映子¹、中崎 公隆¹、三上 直朗¹、原田 涼子¹、濱田 陸¹、幡谷 浩史^{1,2}東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科¹、東京都立小児総合医療センター総合診療科²

【背景】生物学的製剤が一般的に使用される現在、若年性特発性関節炎（JIA）をはじめとする炎症性関節炎では、重度の関節障害が小児期に見られることは稀である。今回、初診時から脱臼を伴い、関節破壊を呈した炎症性関節炎の2症例を報告する。【症例1】ダウン症候群の9歳女児。8歳時から環軸椎亜脱臼があり当院脳神経外科でフォローしていたが、四肢の変形が出現したため当科を受診した。受診時に脱臼を伴う両手関節炎に加え、右膝関節炎と両足関節炎が見られた。リウマトイド因子（RF）と抗CCP抗体は陰性だった。メトトレキサート（MTX）による治療を開始したが、白血球減少症が見られたためMTXを減量してアダリムマブ（ADA）を追加した。治療開始約2年でMRI上の関節炎は寛解したが、手関節の脱臼は進行している。【症例2】18pモノソミーの11歳女児。9歳時から外反母趾が出現し、当院整形外科で経過観察していたが、1年半の経過で急速に悪化したため当科を受診した。受診時に脱臼を伴いMadelung変形を呈する両手関節炎を含む多関節炎が見られた。RFと抗CCP抗体は陽性だった。MTXとADAによる治療を開始したが改善せず、治療開始9か月後に脊椎関節炎が見られたためADAからセクキヌマブに変更した。変更後7か月でムチランス様変形を呈するまでに関節炎が増悪し、アバタセプトに変更している。【考察】2018年8月から2023年6月に当院を受診したJIA患者72例のうち、初診時から高度関節破壊を呈する関節炎がみられたものは2例であり、ともに染色体異常を有していた。ダウン症候群に合併する関節炎は、ダウン症候群関連関節炎（DA）と呼ばれ、近年JIAと異なる疾患として主張されることが多い。DAはJIAと比較して予後不良であることが指摘され、症例1も画像的寛解は得られているが脱臼が進行している。18pモノソミーは関節炎を合併することがあるが、症例2のような高度関節破壊を来した報告はなかった。今後寛解を維持できれば、関節機能障害に対して関節手術の適応となると考えている。【結語】染色体異常を有する児では、治療と管理に難渋する炎症性関節炎を呈する可能性があり、注意深い関節炎の評価が重要である。

一般演題 11

O-58

ワクチン接種後に反応性血小板増多症を呈した若年性特発性関節炎の1例

○尾野 花純¹、米山 俊之²、高橋 健²、松原 知代¹獨協医科大学埼玉医療センター小児科¹、順天堂大学浦安病院小児科²

【症例】14歳男子。12歳時に若年性特発性関節炎（JIA）RF陽性多関節型を発症。プレドニゾロンとメトトレキサートで治療開始、1年前からアダリムマブ皮下注をおこない軽快していた。定期診察時に右手首の関節腫脹が軽度みられた状態だったが、血小板数が191万/ μ と著増し大小不同の血小板が観察された（1か月前48.3万/ μ L）。肝脾腫はなく、ほかの血球に異常はなかった。初回の新型コロナウイルスワクチンを9日前に接種したタイミングだった。本態性血小板血症を疑う所見はなく、慢性骨髄性白血病を除外するためのMajor BCR-ABL1遺伝子、JAK2V617F、CALR exon 9、MPL W515L/K遺伝子変異解析はすべて陰性だった。血小板数は222.9万/ μ Lまで増加後に徐々に減少し、3か月後に46.7万/ μ Lと正常となった。その後、1年半経過したが血小板増多はみられず、最近新型コロナウイルス感染症に罹患した際にも血小板数は変化なく、ワクチンによる反応性の血小板増多症と診断した。

【考察】昨年の本学会で、JIAでは新型コロナウイルスワクチン接種後に関節炎などの活動性の悪化がみられると報告された。一般的な新型コロナウイルスワクチン接種後の副反応として、心筋炎、血栓症などが報告されているが血小板増多の報告は検索した範囲ではみられなかった。著名な血小板増多をきたす疾患として川崎病がある。川崎病の血小板増多は第2病週で最多でIL-6によるものと考えられている。第24回川崎病全国調査では最多血小板数が100万以上の症例は1.8%だったが200万以上の症例は少ない。関節型JIAでみられた稀な経過と考えられた。

一般演題 11

0-59

多彩な症状を呈した幼児期発症若年性脊椎関節炎の 1 例

○作村 直人、上野 和之、畑崎 喜芳

富山県立中央病院小児科

【はじめに】脊椎関節炎 (SpA) は関節炎や付着部炎に加え、眼・泌尿器・消化器・皮膚などの関節外症状を伴うことがある。SpA は様々な疾患を内包しており、個々の症例で多様な症状を呈する。今回、関節炎、椎体周囲炎、大腸炎、ぶどう膜炎、耳介の発赤を合併した 1 歳発症の脊椎関節炎の小児例を報告する。

【症例】2 歳 8 ヶ月男児。1 歳 0 ヶ月時に発熱、右膝の腫脹と起立時の啼泣、耳介の発赤を認めた。近医で血便と鉄欠乏性貧血も認め、当院に紹介受診された。受診時、CRP 14.38 mg/dL、SAA 1221.5 μg/mL、MMP-3 179.3 ng/mL、抗核抗体 40 倍未満、RF 5.0 IU/mL 未満、HLA-B27 陽性。右膝 MRI 検査で滑膜炎を認め、胸腰椎の MRI 検査で Th5-8 レベルの椎体周囲炎を認めた。下部消化管内視鏡検査でアフタ性大腸炎を認め、眼科診察ではぶどう膜炎を認めた。プレドニゾロン、メトトレキサート、ナプロキセンで治療するも、コントロール不良であり、インフリキシマブ (IFX) が導入された。IFX 開始後、関節症状、ぶどう膜炎、血便、炎症反応は改善するも、3 回目の IFX の際に Infusion reaction を起こしたため、エタネルセプト (ETN) に変更となった。ETN 変更後も関節症状の再燃は認めないものの、感冒時の CRP 上昇と耳介の発赤を繰り返した。その後、徐々に炎症病態は落ち着き、感冒時にも CRP 上昇や耳介の発赤は認めなくなったが、2 歳 6 ヶ月時にぶどう膜炎の再燃を認め、ステロイド点眼の追加で治療中である。

【考察】本症例は若年性 SpA としても発症年齢が若く、かつ若年では少ないとされる体軸性 SpA の初期病変を思わせる病変を認めた。さらに感冒時の CRP 上昇や耳介の発赤、様々な関節外症状の合併など自己炎症性疾患を思わせるような病態であった。また、若年で使用できる生物学的製剤は限定されており、本症例のように IFX が使用できないぶどう膜炎合併 SpA に対して、使用可能な薬剤が増えることが期待される。

一般演題 11

0-60

若年性特発性関節炎として加療中のパルボウイルス B19 感染後慢性関節炎の一例

○藤森 大輔¹、北本 晃一^{1,2}、木下 亮¹、坂口 真弓¹、横山 浩己¹、山田 祐子¹、難波 範行¹

鳥取大学医学部周産期・小児医学分野¹、津山中央病院小児科²

【緒言】パルボウイルス B19 (PVB19) に感染した小児は約 8% に関節炎を発症し、通常は約 6~8 週で自然に軽快する。一般に対症療法で管理可能だが、まれに数ヶ月~数年の慢性関節炎をきたすこともあり、若年性特発性関節炎 (JIA) との鑑別を要する。今回、PVB19 感染後に慢性関節炎を呈し、メトトレキサート (MTX) を使用した一例を経験したため報告する。【症例】9 歳男児。入院 35 日前に発熱が 5 日間あり、自然解熱後も頸部痛のみ持続した。入院 17 日前に再発熱で近医を受診し、頸部リンパ節腫脹と白血球減少から菊池病としてプレドニゾロン (PSL) が開始された。速やかに解熱し頸部リンパ節腫脹も改善したが、PSL 中止翌日 (入院 7 日前) に再発熱し、当科を紹介受診した。来院時、両膝関節と右手関節に圧痛があった。血液検査では白血球減少、赤沈亢進あり、PVB19-IgM 抗体が陽性であった。関節造影 MRI 検査では、両膝・股関節に左右対称に造影効果を認めた。入院後、LDH とフェリチンは再上昇し、頸部リンパ節腫大も再燃したためリンパ節生検の準備を進めつつ熱型を観察していたが、入院 17 日目に自然解熱したため生検は実施せず。経過より PVB19 感染後に菊池病を呈したものと臨床診断した。両膝関節炎は一時歩行困難なレベルにあったが、NSAIDs 定期服用で徐々に改善し、入院 25 日目に退院した。退院後、関節炎は緩徐に改善傾向ではあるものの、寛解は得られず発症 6 ヶ月時に JIA として MTX を開始した。現在、関節痛は改善傾向で NSAIDs を中止可能となった。【考察】PVB19 関節炎は、感染後の免疫複合体形成が原因とされるびらん性の関節炎であり、長期間の関節で関節破壊が進行する症例の報告もある。一方 JIA では PVB19 感染が健常小児より多く確認されており、関節リウマチではさまざまな点で PVB19 の病態関与が報告されている。JIA は heterogeneous な疾患であり、一部には PVB19 関節炎との overlap が示唆されるため、両者の厳密な鑑別は困難な場合がある。ウイルス感染後にも慢性的な関節炎の経過であれば JIA としての治療が有効な可能性がある。

一般演題 11

O-61

関節炎が先行し診断確定までに 9 年を要した若年性乾癬性関節炎の 1 例

○木澤 敏毅¹、小林 誠司¹、伊藤 希美¹、東館 義仁¹、酒井 好幸²

JCHO札幌北辰病院小児科¹、市立函館病院小児科²

JIA に占める乾癬性関節炎の割合は低いとされている。その中でも関節症状が先行し、皮膚・爪症状を認めない症例では診断や治療に難渋することがあるとされている。

今回当院にて発症後 9 年間皮膚、爪症状を認めず、乾癬性関節炎と診断できなかった症例を経験したので報告する。症例は当科初診時 15 歳の男児

10 歳時より右膝関節腫脹を認めており、近医整形外科にて関節穿刺等をされるも診断はついていなかった。15 歳時より関節腫脹増悪し、前医で X-P や MRI 実施するも異常を指摘されていなかった。右膝関節痛に加え、38℃ 台の発熱を認め、近医小児科にて抗菌剤の処方を受けていたが改善せず、精査目的で紹介入院となった。当初は JIA 少関節炎として加療するも MTX や既存の生物学的製剤が奏功せず、治療に難渋した。19 歳時になり、皮膚症状、爪症状が出現し、乾癬性関節炎と診断が確定し、乾癬性関節炎における使用量である ADA 80mg/2w に増量したところ、関節炎の著明な改善を認めた。

乾癬性関節炎の一部症例において、関節炎以外の症状を認めないことによる診断困難例が存在するため、症例の蓄積と治療戦略の構築が求められる。

一般演題 12

O-62

シクロスファミドを含まない 3 剤併用療法にて寛解に至った抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の 1 女児例

○黒川 優¹、福島 優¹、森本 優一¹、宮崎 紘平¹、末廣 友理²、甲斐 昌彦²、杉本 圭相¹

近畿大学病院小児科思春期科¹、ベルランド総合病院小児科²

【背景】抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎 (JDM) は、高頻度に合併する急速進行性間質肺炎 (AIP) による呼吸不全が主な死亡原因とされている。抗 MDA5 抗体価高値例は AIP を合併していることが多く、合併した例は予後不良とされシクロスファミド大量静注療法 (IVCY) を含む多剤併用療法が用いられることが多い。今回、我々は抗 MDA5 抗体価 (力価 1100) と高値の JDM に対して IVCY を含まない 3 剤併用により寛解が得られた 1 例を経験したので報告する。【症例】13 歳の女児で、両膝の疼痛、発熱、皮膚炎を主訴として前医を受診した。ゴットロン徴候、顔面紅潮、両側耳介の湿疹、後頭部発赤などの皮膚所見と両膝関節の動作時疼痛、両肩・上腕の圧痛を認め、抗 MDA5 抗体陽性 (力価 1100) が判明し、当院入院となった。入院前の胸部 CT では異常所見はなく、初期治療としてステロイドパルスを施行後、プレドニゾロン、タクロリムス、ミコフェノール酸モフェチルによる 3 剤併用療法を開始した。入院 10 日目に皮膚所見と関節の疼痛は改善傾向を認め、血液検査ではフェリチンは改善傾向に転じ、入院 22 日目に KL6 や抗 MDA5 抗体などの病勢マーカーも改善傾向に転じた。経過中は呼吸症状出現なく、2 週間おきに胸部 CT を撮像し、間質性肺炎の合併出現は認めなかった。【考察】AIP を合併すると予後不良であり、早期から強力な治療が必要になることが多い。しかし、小児においては妊孕性温存など、治療後の影響をより考慮する必要がある。今回、抗体 MDA5 抗体陽性例においても、AIP の合併はないか密に病勢を把握することで、IVCY を使用せず治療できる可能性が示唆された。

一般演題12

O-63

皮下石灰化を契機に診断に至った抗 Mi-2 抗体、抗 NXP2 抗体陽性若年性皮膚筋炎の一例

○白波瀬 明子¹、吉田 忍¹、佐藤 知実^{2,3}、中川 亮佑³、谷岡 篤^{1,3}、國津 智彬⁵、弘田 由紀子^{3,4}、村田 直哉²、丸尾 良浩³

近江八幡市立総合医療センター小児科¹、滋賀医科大学医師臨床教育センター²、滋賀医科大学小児科学講座³、米原市地域包括医療福祉センター小児科⁴、済生会守山市民病院小児科⁵

【はじめに】若年性皮膚筋炎 (JDM) は原因不明の自己免疫疾患で、小児リウマチ性疾患の中で3番目に頻度が高い疾患であり、筋力低下や筋痛、特徴的な皮膚症状を呈する。近年、種々の筋炎特異的自己抗体 (MSA) が同定されている。MSA は基本的に1人の患者から1種類検出され、特異度が高いため検出された場合は診断に有用とされているが、今回我々は1人の患者から2種類の MSA を検出した JDM の1例を経験したため報告する。

【症例】3歳女児、鼠径部に皮下の構造物を認めたため近医を受診し、疼痛を伴うため20XX年8月に当科を紹介初診となった。両側腋窩と両側鼠径部皮下に硬く辺縁不整な構造物を触知し、両側 PIP 関節伸側に紫紅色の丘疹 (ゴットロン徴候)、CT で全身の皮下に散在する石灰化を認めた。歩行獲得が2歳で、普段から転倒することが多いなどの筋力低下を疑う症状があり、血液検査でアルドラーゼ上昇、筋 MRI の T2 強調画像で大腿に高信号あり、JDM と診断し滋賀医科大学医学部附属病院に転医した。転医後からメチルプレドニゾロンパルス療法、メトトレキサート内服で治療を開始し、皮膚症状、筋炎症状は改善したが徐々に石灰化が悪化した。後日、専門機関に依頼した MSA 検査で抗 Mi-2 抗体と抗 NXP2 抗体が陽性と判明した。

【考察】MSA の小児での検出率は約70%であり、各抗体により臨床像や経過が異なるため、診断のみならず合併症や予後予測するうえでも重要な検査である。抗 Mi-2 抗体陽性例は治療反応が比較的良好な例が多いが、抗 NXP2 抗体陽性例では再燃や治療抵抗例が多く、関節拘縮や皮下石灰化に対して手術を要する例もあり治療に難渋する傾向があるとされている。本症例では治療開始後に皮膚症状、筋症状は改善傾向となり運動発達の改善が見られたが石灰化の増悪を認めており、治療経過としては難渋している。

【結論】MSA は JDM の予後予測に重要であり、保険適応の範囲外の抗体についてもできるだけ抗体検査を実施することが有益であると考えられる。

一般演題12

O-64

乳児期に発症した抗 MDA5 抗体強陽性の若年性皮膚筋炎の1例

○門脇 朋範¹、小林 桜子²、住吉 孝允¹、葛西 涼介¹、尾崎 真人³、三輪 友紀¹、門脇 紗織¹、白木 真由香¹、久保田 一生¹、山本 崇裕⁴、川本 美奈子¹、川本 典生¹、加納 宏行⁵、大西 秀典¹

岐阜大学医学系研究科小児科学¹、岐阜県立下呂温泉病院小児科²、あいち小児保健医療総合センター予防診療科³、国立病院機構長良医療センター小児科⁴、岐阜市民病院皮膚科⁵

【緒言】抗 melanoma differentiation associated gene 5 (MDA5) 抗体は皮膚筋炎 (DM) /若年性 DM (JDM) に特異的な自己抗体であり、間質性肺炎合併と関連する。また、時に急速進行性間質性肺炎 (RP-ILD) を生じ、予後不良となる。【症例】1歳1か月女児。11か月頃より手足の皮疹を認め前医を受診した。血液検査で抗 MDA5 抗体が2450 U/ml、KL-6が578 U/mlと高値であり精査加療目的に当院を受診した。ヘリオトロープ疹、ゴットロン徴候等の皮膚所見を認めた。明らかな筋症状は認めず、大腿部単純 MRI でも明らかな筋炎を認めなかったが、アルドラーゼが19.2 U/Lと上昇していたため若年発症低筋症性皮膚筋炎 (JHDM) と診断した。また、フェリチンが368.0 ng/mL、IL-18が690 pg/mLと上昇していた。胸部 CT では明らかな間質性肺炎を認めなかった。ステロイドパルス療法を3クール施行後、プレドニゾロン (PSL) 1mg/kg/day を開始し、入院31日目にメトトレキサート (MTX) を追加したが、皮膚症状の改善に乏しく、KL-6高値も持続した。入院39日目に MTX をタクロリムス (Tac) へ変更、入院49日目に免疫グロブリン静注療法を行った。その後も胸部 CT 所見に変化はなかったが、KL-6高値は持続した。治療抵抗性と判断し、入院65日目にシクロフォスファミド大量静注療法 (IVCY) を導入した。その後 KL-6 は低下傾向となったため IVCY は3クールで終了、PSL を漸減中である。【考察】JDM 関連 RP-ILD では抗 MDA5 抗体、IL-18、KL-6、フェリチンが高値になることが報告されている。本症例は抗 MDA5 抗体、KL-6、フェリチン高値であったが、間質性肺炎の所見は目立たず、JHDM として治療を行ったが難治例となり、多剤併用療法を必要とした。成人では抗 MDA5 抗体陽性 DM/筋無症候性 (CA) DM にILDを併発する場合ステロイドパルス療法、Tac、IVCY を早期に併用することが予後改善につながるという報告がある一方で、JDM については一定の見解が得られていない。また、抗 MDA5 抗体陽性のILD非合併JDMに対しステロイド単独で治療した症例も報告されている。【結語】JDMにおいてもRP-ILDは致死合併症となりうるため、今後どのような症例に対して多剤併用療法を使用すべきか症例を集積する必要がある。

一般演題13

抗 3-ヒドロキシ-3-メチルグルタリル-コエンザイム A 還元酵素ミオパチーの 13 歳男児例

0-65

○綿貫 圭介、古賀 寛史

国立病院機構別府医療センター小児科

免疫介在性壊死性ミオパチー (immune-mediated necrotizing myopathy, 以下 IMNM) は 2003 年に提唱された重症筋障害の臨床症状と筋線維壊死を特徴とする病理所見を有する特発性炎症性筋疾患である。IMNM に関連する特異的自己抗体として抗シグナル認識粒子 (anti-signal recognition particle, 以下抗 SRP) 抗体, 抗 3-ヒドロキシ-3-メチルグルタリル-コエンザイム A 還元酵素 (anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase, 以下抗 HMGCR) 抗体が同定されており, それぞれ抗 SRP ミオパチー, 抗 HMGCR ミオパチーに関連するとされている。抗 HMGCR ミオパチーは, HMGCR 阻害剤であるスタチン系薬剤の内服が誘因であるスタチン関連ミオパチーが知られている。しかし, 小児ではスタチン薬剤投与に関連しない抗 HMGCR ミオパチーが多く, その臨床的特徴は十分に明らかになっていない。今回, 我々は 13 歳男児の抗 HMGCR ミオパチー症例を経験した。過去の文献検索で本症例以外に 33 名の報告例を確認した。皮疹は 44% (15 名), 血清クレアチンキナーゼ (以下 CK) 最大値 >5,000 IU/L は 94% (32 名) で観察された。皮疹は 7 歳未満には認めず, 12 人 (80%) が紅斑性皮疹を呈した。また, 血清 CK 最大値の中央値は発症時年齢が 7 歳未満の患者と比較して, 7 歳以上の患者で有意に高かった。自験例と合わせて小児の抗 HMGCR ミオパチーの臨床的特徴について報告する。

一般演題13

抗アクアポリン 4 抗体および抗 SS-A/Ro 抗体陽性視神経脊髄炎スペクトラム障害の 2 歳女児

0-66

○早田 衣里、中野 泰至、山本 健、佐藤 裕範、伊藤 ありさ、濱田 洋通

千葉大学医学部附属病院小児科

【背景】視神経脊髄炎スペクトラム障害 (NMOSD) は視神経炎や脊髄炎を中核とする中枢神経の自己免疫性疾患であり, 幼児期発症はまれである。

【症例】2 歳 10 か月女児。既往歴として生後 7 か月時に免疫性血小板減少症 (ITP) がある。

X 年 12 月左外転神経麻痺、失調性歩行が出現し、前医で MRI にて脳幹部に T2 high、T1 low、DWI で周辺に high の異常信号を認めた。脳腫瘍との鑑別が非常に困難であったが脳炎としてメチルプレドニゾロン (mPSL) パルス、ステロイド後療法を行い治療終了後 1 カ月の頭部 MRI 検査で病変は縮小傾向であった。しかし、X+1 年 3 月初旬から 1 週間続く発熱、右下肢痛および跛行を認め精査加療目的に入院となった。入院時、両側結膜充血あり、両手指の爪床血管拡張を認めた。リンパ節腫脹、唾液腺の腫脹や圧痛、皮疹は認めなかった。血液検査では WBC 7100/μl、リンパ球 1917/μl、CRP 0.34 mg/dl、ESR 119 mm/hr、C3 147 mg/dl、C4 30 mg/dl、CH50 70.1 U/ml、IgG 1434 mg/dl、抗核抗体 640 倍 (Speckled)、RF 129 IU/ml、抗 SS-A/Ro 抗体 12770 U/ml、抗 SS-B/La 抗体 32.6 U/ml であった。MRI 検査では新たに脳梁膝部と右視神経球後部に所見を認めた。脊髄病変は認めなかった。抗アクアポリン 4 抗体が陽性であり、NMOSD と診断した。mPSL パルスを 2 クール施行し、ミコフェノール酸モフェチル (MMF) を併用の上、現在プレドニゾロン (PSL) 漸減中である。口唇小唾液腺生検ではフォーカス 1 個 <4mm² であることから、シェーグレン症候群 (SjS) の確定診断には至っていない。

【考察】NMOSD は SjS や全身性エリテマトーデス、重症筋無力症、慢性甲状腺炎等の自己免疫性疾患の合併が知られており、自己抗体の検索および慎重な経過フォローが必要である。また、再発率が高いことから早期から免疫抑制薬を導入する必要がある、近年 MMF、トシリズマブやメトトレキサートが有効との報告があるが、治療難渋例も散見される。また本症例は、幼児期早期から複数の自己抗体が陽性であることから、背景疾患として自己免疫性リンパ増殖性症候群をはじめとした先天性免疫異常症を疑っており、遺伝子検査提出予定である。

一般演題13

0-67

IgG4 関連疾患を疑う硬化性腸間膜炎の小児例

○中田 紘乃¹、西村 謙一¹、村岡 枝里香^{2,3}、神山 裕二¹、大原 亜沙実¹、
服部 成良¹、野澤 智¹、山中 正二²、藤井 誠志³、伊藤 秀一¹

横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学¹、横浜市立大学附属病院病理診断科・病理部²、
横浜市立大学大学院医学研究科分子病理学³

【背景】硬化性腸間膜炎は原因不明の腸間膜の炎症性疾患である。また、IgG4 関連疾患は様々な臓器に病変を生じ、血中 IgG4 上昇と病変部位への IgG4 陽性細胞出現を特徴とする疾患である。近年 IgG4 関連疾患による硬化性腸間膜炎の報告例が増えつつあるが、小児での報告は稀である。今回、不明熱の精査として開腹リンパ節生検を施行し、硬化性腸間膜炎と診断した小児例を報告する。

【症例】12 歳男児。2 週間持続する発熱、上腹部痛、両側眼球結膜充血を主訴に前医へ入院となった。血液検査で非特異的な炎症反応の上昇を認め、眼科診察で虹彩炎と強膜炎を指摘された。血液・尿検査、便検査、各種培養検査、頸部～骨盤造影 CT、腹部超音波検査、上下部消化管内視鏡検査を実施されるも診断に至らず、当院に転院となった。身体所見は臍やや右側の圧痛と軽度の腹膜刺激症状があり、腹部造影 CT で腸間膜リンパ節腫大、腸間膜の浮腫状変化を認めた。開腹リンパ節生検を施行し、病理所見ではリンパ節に IgG4 陽性形質細胞の浸潤がみられた。また、著明な腸間膜の線維化を認め、硬化性腸間膜炎と診断した。リンパ節摘出後、速やかに解熱し強膜炎は改善したが、腹部所見は残存した。血中 IgG4 高値も踏まえて、IgG4 関連硬化性腸間膜炎に準じてグルココルチコイドを開始したところ腹部症状、炎症反応は改善した。外来にてグルココルチコイドを減量しており、臨床症状、検査所見は安定している。

【考察】本症例は病変がリンパ節のみであり、IgG4 関連疾患の診断基準を満たさない。また、CRP が上昇している点も非典型的である。一方で IgG4 関連硬化性腸間膜炎の報告は増えてきており、病理組織学的所見、グルココルチコイドの反応性は一致している。

【結語】IgG4 関連疾患を疑っている、硬化性腸間膜炎の小児例を報告した。リンパ節のみならず、周囲の腸間膜を踏まえての病理組織学的評価をすることが重要と考えた。

一般演題13

0-68

網状皮斑を呈し血管炎を疑われた体位性頻脈症候群の一例

○土田 聡子¹、岡崎 三枝子²

秋田赤十字病院小児科¹、秋田大学附属病院総合臨床教育研修センター²

【はじめに】起立性頻脈症候群は、起立負荷時に心拍数が過剰に増加し、めまいの他、運動不耐症・頭痛・疲労・記憶障害・吐き気・霧視・顔面蒼白・発汗などの起立不耐性の様々な症状を伴う。血管収縮に起因する様々な症状を呈することがあり、近年では、ノルアドレナリン受容体遺伝子異常の関与などが報告されている。一方、網状皮斑は、中小動脈の炎症や全身性エリテマトーデスなどの膠原病、クリオグロブリン血症、抗リン脂質抗体症候群、プロテイン C・S 欠乏症、サルコイドーシスなどの他、薬剤や感染症など、多岐の原因疾患として鑑別を要する。今回私等は、診断に苦慮し、体位性頻脈を原因としたと考えた網状皮斑の一例を経験したので報告する。

【症例】12 才男子。10 才頃より運動時の顔色不良を指摘されていた。顔面のまだら状皮膚色変化と両眼瞼腫脹が出現し、随伴して腹痛と下痢がみられ、倦怠感が遷延する。当初、運動誘発アナフィラキシーが疑われ、運動回避を行ない、抗アレルギー剤内服を行なった。皮膚変化は運動を休止すると 30 分程度で軽減し、発汗テストで無汗部がをみとめるが、皮膚生検で汗腺は存在していた。経過中、PR3-ANCA が陽性となり、小児膠原病外来に紹介となった。血管炎の所見はなく抗体価も低下した。体位性頻脈症候群と判断したが、成長とともに皮膚症状のエピソードは減少した。

【考察】起立性頻脈症候群の訴えは、安静時の頻脈、直立姿勢および運動による心拍数の過度の増加、胸痛、振戦、失神、視覚障害、混乱、片頭痛、疲労、熱不耐症、感覚異常、異嗅症、異嗅症、従来の感覚の変化および体温調節異常等、多岐にわたる。皮膚症状に関しては、ATII 受容体拮抗薬が有効であった報告もあり、発症年齢などからも血管炎との鑑別が重要となる。

大殿筋炎を合併し、腹腔内多発リンパ節腫脹を呈した菊池病の男児例

○渡邊 一寿、高山 早紀、西田 大恭、松林 正

聖隷浜松病院小児科

【はじめに】菊池病は、発熱、頸部リンパ節腫脹を呈する予後良好な疾患であるが、まれに頸部以外のリンパ節腫脹を呈し、リンパ腫との鑑別を要する場合がある。また、節外合併症として、関節炎、皮疹、血球貪食性リンパ組織球症、無菌性髄膜炎などが報告されているが、筋炎の合併は報告されていない。今回われわれは大殿筋炎を合併し、腹腔内多発リンパ節腫脹を呈した菊池病の男児例を経験したので報告する。【症例】9歳男児。10日間持続する発熱と右臀部痛を主訴に受診した。脂肪抑制 T2 強調画像にて同部位に高信号を認めた。血液検査所見 (WBC 8090/ μ L、CRP 2.92 mg/dL、LD 494 U/L、CK 43 U/L) と合わせ大殿筋炎と診断した。抗菌薬投与後痛みは改善したが、発熱は持続し、LD はさらに上昇した (721 U/L)。腹部症状はなかったが、熱源精査のために実施した腹部超音波検査で多発性の腸間膜リンパ節腫脹を認めた。骨髓検査では異常所見は認められなかったため、リンパ腫との鑑別が必要と判断し、リンパ節生検を実施する方針とした。腫脹リンパ節の詳細な分布を評価するために実施した PET/CT では、気管傍リンパ節、傍大動脈リンパ節、回盲部・腸間膜リンパ節および右大殿筋に FDG 集積を認めた。表在リンパ節に集積はみられなかったため、生検部位として腸間膜リンパ節を選択した。生検リンパ節の病理検査では、核崩壊産物を伴う地図状壊死を認め、壊死巣周囲には CD4 陽性 T 細胞、CD8 陽性細胞とともに CD68 陽性組織球を認めた。以上より菊池病と診断し、治療介入せず経過観察としたところ、徐々に解熱し 29 病日に平熱になった。3 か月後に実施した MRI では、腹腔内リンパ節腫大および大殿筋の異常信号は消失していた。発症後 1 年半経過したが再発はみられていない。【考察】PET/CT ではリンパ腫との鑑別が困難であったが、罹患リンパ節の分布評価と生検リンパ節の決定に役立った。腹腔内リンパ節に発症した菊池病では腹痛を伴うことが多いが、自験例のように腹部症状を伴わない場合もあり、不明熱の鑑別に腹腔内リンパ節に発症する菊池病も鑑別に挙げる必要があると考えられた。

ポスターセッション

(○は発表者です)

急性膵炎や蛋白漏出性胃腸症など重篤な消化器症状を含む多彩な臓器障害を呈した SLE の 14 歳女児例

○小林 杏奈¹、後藤 美和¹、中澤 瑞葉^{1,2}、金井 宏明¹、沢登 恵美^{1,2}山梨大学医学部小児科¹、国立病院機構甲府病院小児科²

【背景】全身性エリテマトーデス (SLE) に伴う消化器病変に、ループス腸炎、蛋白漏出性胃腸症、急性膵炎などがある。ネフローゼ症候群、急性腎不全、急性膵炎で発症し、治療中に神経精神 SLE (NPSLE)、ループス腸炎、蛋白漏出性胃腸症、血栓性微小血管障害 (TMA) を呈し治療に難渋した症例を経験した。【症例】14 歳女児。主訴は腹部膨満と浮腫。入院 1 年前から頬部皮疹、4 ヶ月前から脱毛を認めた。1 ヶ月前に COVID-19 に罹患、2 週間前から嘔気と微熱が出現。口腔内潰瘍に対しアシクロビルを処方されたが改善せず。低蛋白血症 (Alb 0.9g/dL)、高度蛋白尿 (uTP/Cr 6.0g/gCr)、腎機能障害を指摘され当院に紹介入院。Discoid 疹、口腔内潰瘍、足関節炎、蛋白尿、白血球減少、低補体血症、自己抗体陽性から SLE と診断。PSL 60mg/day を開始し、入院 3 日目から mPSL パルス療法 (MPT) を開始したが、腹痛の増悪と大量の腹水貯留、血清アミラーゼの上昇を認め無尿となった。急性膵炎、急性腎不全に対して血漿交換 (PE) と持続的血液濾過透析を開始し、薬剤性膵炎を考慮して MPT を中断。シクロフォスファミド静注療法 (IVCY) 0.5g/回を開始し PSL 40mg/day で継続した。膵炎改善後、MPT 2 クール施行したが膵炎の再燃なく膵炎の原因は SLE と考えた。治療継続中の入院 2 週目に NPSLE を発症。また多量の水様便と低蛋白血症の悪化を認め、ループス腸炎、蛋白漏出性胃腸症と診断。入院 1 か月目に破碎赤血球を伴う貧血、血小板減少を認め TMA と診断。IVCY を中止し Rituximab と Belimumab を開始、PE を継続した。計 4 回の Rituximab 投与後からミコフェノール酸モフェチルを開始。腎不全に対する血液透析は離脱でき、TMA と NPSLE は改善した。タクロリムスの併用により蛋白尿は減少した。水様便は漸減傾向であるものの、治療開始から半年後も持続し、大腸内視鏡で多発潰瘍を認めた。経過中、急性膵炎後の膵仮性嚢胞内出血を繰り返し、血管内治療を要した。【まとめ】腎不全、蛋白漏出性胃腸症による薬剤の吸収障害、急性膵炎の合併症などにより、治療や全身管理に難渋した。【結語】SLE には稀とされる消化器症状であるが、時に重篤で、改善に時間を要する場合もある。

発症後 8 年の経過で多彩な病像を呈した小児期発症全身性エリテマトーデスの一例

○大内 一孝、久保 裕、中川 憲夫、秋岡 親司

京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学

【背景】

小児期発症の全身性エリテマトーデス (SLE) は、成人期発症の SLE に比べ発症時の症状や臓器病変が多岐にわたることが知られている。一方で、長期的な経過の特徴に関しては不明な点が多い。今回、半月体形成性糸球体腎炎で発症し、8 年の経過で多彩な病像を呈した小児期発症 SLE の一例を経験したので報告する。

【症例】

16 歳女性。8 歳のときに間欠的な発熱、血尿、尿タンパクで発症した。血清補体の低下はないものの抗核抗体は 160 倍 (均質型 160 倍、斑紋型 160 倍)、抗 ds-DNA 抗体は 104 IU/mL であり、腎生検で pauci-immune 型の半月体形成性糸球体腎炎を認めた。また、抗 SS-A 抗体 22.0 U/mL であり、下口唇小唾液腺生検で 50 個以上のリンパ球を主体とする炎症細胞浸潤が見られた。プレドニゾン (PSL) 1mg/kg/日とシクロホスファミド間欠静注療法にて寛解導入し、アザチオプリン (AZA) にて寛解を維持していた。13 歳のときに内服を自己中断したが、1 年 8 ヶ月間無治療寛解を維持していた。15 歳のときに、低補体血症と正球性正色素性貧血、ハプトグロビンの低下、蛋白尿、両側前腕の凍瘡様皮疹を発症した。PSL 0.5mg/kg/日と AZA、ヒドロキシクロロキンにより寛解したが、16 歳のときに胸膜炎を発症した。低補体血症と正球性正色素性貧血、ハプトグロビンの低下、尿タンパクの再燃は伴わなかった。PSL 30 mg/日と AZA 増量により寛解し、現在ベリムマブによる寛解維持を計画中である。

【考察】

半月体形成性糸球体腎炎は、蛍光抗体法による免疫グロブリン沈着様式により、線状型、顆粒状型、pauci-immune 型の 3 つのタイプに分けられ、SLE による半月体形成性糸球体腎炎では顆粒状型の沈着様式をとるとされている。しかし本症例では発症時、補体の低下はなく pauci-immune 型の腎病理像を呈しており、血管炎が主病態であった。その後 8 年の経過の中で、II 型アレルギーや III 型アレルギーなどに病態が変化していったと考えられる。

髄液中の IL-6 や抗神経細胞抗体を一助に診断した NPSLE1 女児例

○金子 雅紀^{1,2}、大嶋 明¹、江波戸 孝輔²、松村 壮史¹、鹿間 芳明¹、今川 智之¹
 神奈川県立こども医療センター感染免疫科¹、北里大学医学部小児科学²

【臨床的意義】全身性エリテマトーデス (SLE) に合併する神経精神症状は神経精神ループス (NPSLE) と呼称され、SLE 患者の予後に直結する主要臓器障害と位置づけられる。しかし多彩な症状を呈し、そのメカニズムについては必ずしも明らかではなく、診断に苦慮することも多い。今回、髄液中の IL-6 の上昇や抗神経細胞抗体の陽性を一助に診断治療を行った NPSLE1 女児例を経験したため、文献的考察とともに報告する。【症例】12 歳女児【経過】X 年 2 月下旬より体幹と手足の不随意運動が出現し、3 月下旬に前医を受診した。家族歴から血液検査を行い、抗核抗体 640 倍 (均質型 640 倍、斑紋型 640 倍)、低補体血症を認めたため、X 年 4 月上旬に当院に紹介受診した。受診後の精査で小児 SLE 診断の手引きの 6 項目、SLICC 分類基準 (2012) の臨床 3 項目と免疫 5 項目に該当し、SLE と診断した。臓器障害としては、抗リン脂質抗体陽性で著明な APTT 延長を認めていたため腎生検は未施行だが、神経精神症状を呈する以外はリンパ球と血小板の軽度減少を認めるのみだった。神経精神症状に関しては抗リン脂質抗体陽性であったが紫斑、網状皮斑は伴わず、画像検査でも血栓、脳梗塞、梗塞後出血の所見は認めなかった。不随意運動に加え、集中力低下、落ち着きのなさなどの精神症状や髄液中の IL-6 の上昇を認めた。また、血清中の抗リボソーム P 抗体や髄液中の抗グルタミン酸受容体抗体は陰性であったが、髄液中の抗神経細胞抗体が陽性であったため、diffuse NPSLE と判断した。ステロイドパルス療法 2 コースを施行し、神経精神症状の改善を確認した。その後、シクロフォスファミドパルス療法を導入し、現在も加療中である。【考察】NPSLE の診断を行うための確実なバイオマーカーはないが、特に diffuse NPSLE においては髄液中の IL-6 や各種自己抗体の上昇を認めると報告されている。本症例の不随意運動に関して抗リン脂質抗体の関与は否定できないが、髄液中の IL-6 の上昇や抗神経細胞抗体の陽性を認めたため、diffuse NPSLE であると考え、免疫抑制療法を施行した。【結語】NPSLE が疑われる症例においては血清や髄液中の自己抗体の測定が診断や治療を行う上で参考になると考えられる。

大量ステロイド治療により回復したマクロファージ活性化症候群合併の全身性エリテマトーデス

○竹本 隼、中野 直子、友松 佐和、杉 海秀、吉田 安友子、河邊 美香、
 森谷 友造、永井 功造、山本 英一
 愛媛県立中央病院小児科

【緒言】マクロファージ活性化症候群 (MAS) は小児期発症全身性エリテマトーデス (cSLE) の 0.9-4.6% に合併し、致死的になりうる。【症例】生来健康な 10 歳女児。X-4 週より食欲低下を認め、X-3 週の学校検診で尿潜血 3+, 尿蛋白 3+ を指摘された。X-2 日から発熱があり、当院を受診した。受診時、意識清明、体温 39.2℃、頬部紅斑と口内炎を認めた。血液検査で WBC 2290/μL, Hb 11.0 g/dL, Plt 6.4 万/μL, 補体低下、抗核抗体陽性、尿検査で血尿、蛋白尿を認め、SLE を強く疑った。同時に抗リン脂質抗体関連自己抗体は強陽性で APTT の延長を認めていたが、血球減少が加速的に進行し X+4 日からステロイドパルス療法を開始した。後療法はプレドニゾロン 1mg/kg で開始したが 1 クール目終了 2 日後さらに血球は低下し、同時期にフェリチンおよび TG の上昇があり、MAS の合併を疑った。血管透過性の著明な亢進が進行し末梢循環不全を呈し、臓器障害が出現し高血圧および急性腎障害を来したため速やかにステロイドパルス療法 2 クール目を施行した。後療法はリボ化デキサメサゾンを選択したところ血球は増加に転じた。【考察】MAS の多くは SLE の発症時に合併するが、感染の合併や SLE の増悪と鑑別するのは容易ではない。また、cSLE に伴う MAS では中枢神経系合併症が多く、高い死亡率と関連する。十分な免疫抑制療法が必要になるが、臓器障害の合併により治療選択肢が制限される。

成人移行の遅延因子に対する多職種連携による要因解析と介入の効果

○上島 洋二¹、佐藤 智¹、菅沼 栄介¹、三川 愛²、安田 有希³、井筒 道子³、
篠崎 咲子²

埼玉県立小児医療センター感染免疫・アレルギー科¹、埼玉県立小児医療センター地域診療連携室²、
埼玉県立小児医療センター看護部³

【目的】成人移行は、小児期から成人期への医療ケアの移行プロセスを指し、慢性疾患を抱える子どもたちが成人になるにあたり、とめどない継続的なケアの質と安全性を確保するために重要である。成人移行のプロセスを円滑に進めることを目的として、現状の把握と、成人移行を妨げている要因を検討した。【方法】2021年11月に成人移行支援の推進を科内へ周知し、16歳以上で感染免疫科外来を受診している患者を抽出した。2022年3月にソーシャルワーカーと成人移行支援のキックオフ会議を行い、看護部も含めた多職種で移行を遅延させている要因の解析を行い、それぞれの要因に対して解決方法を確認して移行支援を行い、2023年6月まで継続して評価した。【結果】患者数は計70名で、平均年齢は20.7歳（20歳未満41例、20歳以上29例）、性別は女性49例（70%）、疾患の内訳はリウマチ性疾患46例、先天性免疫異常症10例、アレルギー性疾患8例、自己炎症性疾患2例、感染症1例、その他3例であった。要因は、医療要因、患者要因、社会要因、家族要因の4つにカテゴリー化された。28例（40%）は複数の要因が認められた。ヘルスリテラシーの獲得の有無の確認、移行支援パンフレットによる認知の促進や移行先のリストアップなどの介入を行い、2023年6月までに55名（81%）でSix Core Elements of Health care Transition 2.0で進捗が認められ、28名で完全移行が成立した。移行が成立せずに戻ってきた症例が6例いた。複数要因にまたがっている症例では単一要因の症例よりも有意に完全移行率が低下した（52% vs. 21%、 $p=0.0425$ ）【結論】成人移行を積極的に行うという意思決定が共有され、多職種で要因解析を行えたことでそれぞれの役割を理解し要因に対する介入方法が明確になり移行支援が円滑になった。要因を一つ一つ解決することが重要であると考えられ、多職種の連携が必須である。

専門・認定看護師看護外来における小児リウマチ患者の支援

○西田 幹子

独立行政法人東京都立病院機構東京都立小児総合医療センター看護部

【はじめに】小児リウマチ性疾患の治療はこの20年間で飛躍的に発展し、患者・家族の求める生活の質はより高いものになっている。看護師はヘルスプロモーションの観点から療養を客観的に捉え、支援をすることが重要であると言える。当院では2021年11月より専門・認定看護師看護外来（以下看護外来）を開設し、筆者は病棟に所属しながら月に2回の外来を行い、退院後の継続看護を視野に入れた支援を行っている。ここでは小児リウマチ患者を対象とした看護の実践について報告する。【看護の実践】2021年11月から2023年5月まで小児リウマチの新規外来患者数は40名で年齢は3歳-20歳だった。そのうち退院後に継続して支援を必要とした患者は27名で、受診目的は疾患と発達年齢により異なっていた。看護外来を受診する患者は入院治療を終え、退院後の生活の中で主体的な療養行動をどう取り入れるかという問題を抱えていた。具体的には抗リウマチ薬の内服、在宅自己注射の移行、スキンケア、病気を他者に伝えるなどであった。これらに対し入院中の患者・家族の特性や問題点を加味しながら、退院後の問題の中心を捉え、解決を図った。その中でホスピタルプレイスペシャリストや医療ソーシャルワーカー、心理士と療養上の問題を共有し、遊びを取り入れた疾患理解や治療の必要性に対する介入、対話を通してレジリエンスを高める支援を行った。【考察】小児リウマチ患者は一見病気であることがわかりにくく、友人と同様に社会生活を過ごすことができる為、それに応じたケアが必要である。看護外来では、入院から退院後という一連の支援をする事で、療養の問題の中心を捉えることができていた。それは外来という短い時間の中で治療と療養を統合的にアセスメントすることに繋がり、療養上の問題を明確にすることができていたと言える。子どもと家族が問題解決に向かうために、他職種と療養上の問題を共有して介入することは主体的な療養行動に導くことに有効であったと考える。【結語】看護外来において病棟と外来の継続看護を行うことは、治療と療養を統合的にアセスメントすることに繋がり、他職種と協働することで主体的な療養行動に導くことができる。

当科のリウマチ外来における移行期支援プログラムの実践報告

○西村 謙一¹、村瀬 絢子¹、神山 裕二¹、氏家 圭子²、齋藤 裕美²、大原 亜沙実¹、服部 成良¹、野澤 智¹、伊藤 秀一¹

横浜市立大学大学院医学研究科発生育成小児医療学¹、横浜市立大学附属病院小児科外来²

【背景】小児期発症のリウマチ性疾患患者の多くは、成人期においても医療を必要とする。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』を発表した。2014年に日本小児リウマチ学会に移行期医療ワーキンググループが設置され、『移行期チェックリスト』が2018年に公開された。しかし、日常診療の中でどのように活用されているか、移行期支援についての実践報告は少ない。今回、当科のリウマチ外来における移行期支援プログラムの実践を報告する。【プログラムの内容】小児リウマチ医2名、小児科外来看護師1名が中心となり、プログラムの原案を作成した。その後、成人リウマチ医1名、その他の小児リウマチ医および小児科外来看護師の助言を得た上で、2019年11月からプログラムを開始した。当科の外来患者の状況から対象年齢は16～18歳とした。プログラムは導入1回、移行期支援外来5回、振り返り1回で構成されている。導入では、『MIRAI TALK』と当科が作成した『移行期支援パンフレット』を渡し、医師が患者と家族に移行ポリシーを説明する。移行期支援外来では『MIRAI TALK』の記載を確認し、『移行チェックリスト患者用<一般・高校生用>』30項目を5回にわけて順次確認していく。チェックリストの30項目は『MIRAI TALK』と紐付けて、説明しやすい順に整理し直しており、医師と看護師のどちらが担当するかを決めている。理解が不十分であった項目は「次回までの課題」として、次の外来で再度確認する。最後の振り返りでは、今までの内容を「課題」を中心に振り返り、紹介の時期や紹介先の施設のイメージを共有する。以上の内容はテンプレートをを用いてすべて診療録に記載している。また、プログラムを完了した患者は以後、診察室にひとりで入室してもらうこととしている。【結語】当科のリウマチ外来における移行期支援プログラムの実践を報告した。今後の課題としては、患者の反応や理解度・行動変容を含めたプログラムの評価ができていないこと、人員や時間の問題から中学生には実施できていないことなどが挙げられる。

小児科クリニックと運動器エコー

○村田 卓士

むらた小児科

運動器エコー（MSUS）は小児科領域でも徐々に普及しつつあり、聴診器をあてるように即座に関節を中心とした運動器の器質的、機能的評価を行える、睡眠処置の必要がない、低侵襲であるなど医療者にとっても、また被検者である小児にとってもメリットは大きい。もちろん当院のような単科のクリニックでは、また疾患によってはレントゲンや血液検査、MRI（病診連携を通じて施行）、近隣の総合病院や整形外科医との連携など総合的な評価が不可欠だが、診断後も active な病態にはその活動性の密な経時的評価が可能で、また negative な病態に対しても反復して否定、鑑別できる利点がある。小児科クリニックを受診する（少なくとも、当院を受診される）運動器疾患のお子さんは、成長痛や単純性股関節炎などの急性・良性疾患、ガングリオンなどの良性腫瘍、外傷、または線維筋痛症などの非器質性疼痛が大半だが、リウマチ性疾患を早く確実に鑑別、診断するには MSUS はプライマリケアの場においても今や不可欠なツールである。一方で血流評価には保険適応がない、クリニックの特性上その施行に長時間を費やすことはできない、などの問題点があるが、何より正常小児のマニュアルがなく、可能ならば本学会が主導して本邦オリジナルを作成していただくことを切に願います。若干の症例を提示しながら当院の実情をご紹介しますと共に、ご意見いただければ幸いです。

学童期でリウマチ疾患を発症したこどもと家族への移行期支援

○辻田 利香¹、中岸 保夫²、合田 由香利²、水田 麻雄²兵庫県立こども病院看護部¹、兵庫県立こども病院リウマチ科²

【目的】学童期でこども自身が療養行動の主体を担えていても、成長発達やこどもをとりまく環境の変化により、常に意思決定の主体となり続けることは難しい。今回の事例を通して、学童期でリウマチ疾患を発症したこどもと家族への支援を振り返る。

【方法】リウマチ疾患を学童期に発症した思春期の患者2名に対し、記録調査を行い、事例毎に質的に分析した。

【倫理的配慮】所属施設の倫理委員会の承認を得て実施した。

【結果】事例1：Aさん 母親もリウマチ疾患を有しており、学童期には、診察の場での中心が母親になることが多かった。そのため、Aさんが主体となるように支援したことで、治療選択もAさん自身が学校生活の希望に合わせてできるようになっていた。しかし、思春期になり、生活に変化をきっかけに治療の継続が困難になった。看護師はAさんの困りごとや思いを確認しながら、家族にも思春期であるAさんへの支援について助言した。生活の中で治療を継続する方法について自身で決定し、再び治療に取り組むことができるようになった。

事例2：Bさん 学童期に疾患・治療について理解し、療養生活に取り組み、治療開始の時期もBさん自身で決定できていた。しかし、思春期に症状が再燃し、車椅子が必要となった。Bさんは自分を、周囲に迷惑をかける存在と捉えるようになり、学校生活への参加や治療選択が消極的になった。看護師はBさんと、リウマチ疾患をもつ自身の捉え方について話し、多職種介入を調整した。Bさん自身の捉え方の変容がみられ、友人関係の変化があったことで、再び社会とのつながりを積極的にもつことができるようになった。

【考察】今回、2事例ともに、長期の療養生活の中で、社会生活や自身の捉え方の変化があり、療養行動の主体となることが難しくなっていた。成長発達に伴い、意思決定が複雑になっているということを医療者が家族と共有しながら継続して支援する必要がある。

発表者索引

発表者索引

太字は筆頭演者

SL：特別講演、EL：教育講演、SY：シンポジウム、ME：Meet the Expert、MS：モーニングセミナー、
YR：Year in review、SSY：スポンサードシンポジウム、LS：ランチョンセミナー、BS：BIO 臨床セミナー、
SS：共催セミナー、VG：予防接種 ガイドライン、O：一般演題、P：ポスターセッション

A

Ahn, Jong Gyun SY3-1
Ang, Elizabeth SY3-2

B

Brunner, Hermine O-6, O-7

C

Chan, Winnie KY SY3-3

J

Jeong, Dae Chul SY3-1

K

Keller, Stuart O-6, O-7

M

Min, Eun Jeong SY3-1

Q

Quartier, Pierre O-6, O-7

R

Ramanan, Athimalaipet V
O-6, O-7

Ruperto, Nicolino O-6, O-7

W

Wang, Zhongkai O-6, O-7

あ

合田 由香利 O-11, **O-56**, P-9
赤峰 敬治 YR2, O-54, O-57
秋岡 親司 **ME1**, O-35, O-45,
P-2
秋山 みさき O-32, O-42
阿久津 裕子 O-14, O-17, O-37

芦田 明 O-46, O-55
阿波連 のり子 **SY4-1**
阿部 直紀 O-47, O-50
天野 峻平 O-1
荒川 直哉 O-29
荒木 潤一郎 O-44

い

飯尾 享平 **O-45**
飯島 真珠 O-25
五十嵐 徹 **MS1-1**, O-30, O-41
池内 由果 O-28, O-29
池田 啓 **LS3-2**
池田 樹央 O-47, O-50
池守 悠太 O-18
伊佐（西谷）真彦 O-20
井澤 和司 SY1-2, **SY1-3**,
YR1, O-20, O-45
SY2-3
石井 健 SY1-2
石川 秀樹 O-49
石田 和之 O-33
石田 悠 O-13
石村 匡崇 VG-1, VG-2, VG-3
石森 真吾 O-41
磯部 光彦 O-57
一瀬 真美 O-48
市村 裕輝 P-5
井筒 道子 O-44
井出 水紀 **O-4**, O-15, O-66
伊藤 ありさ SY1-2, **BS3-2**,
O-8, O-31, O-43,
O-67, P-7
伊藤 尚弘 VG-1, VG-2, VG-3,
O-39
伊藤 菜穂子 O-46
伊藤 希美 O-61
伊藤 保彦 O-30, O-41

井上 なつみ	O-51
井上 祐三朗	EL-2, O-9, O-15
今井 憲	O-48
今井 耕輔	O-14
今川 和生	O-1
今川 智之	O-22, P-3
今高 城治	O-49
今中 啓之	O-10
伊良部 仁	O-2, O-11, O-14, O-17, O-19, O-37, O-53
岩崎 友哉	O-1
岩田 直美	MS2-1, O-47, O-50
岩屋 友香	O-13
岩脇 史郎	O-28

う

上島 洋二	P-5
植田 郁子	O-5
上野 和之	O-59
上林 エレーナ幸恵	O-20
宇佐美 雅章	O-3
氏家 圭子	P-7
梅林 宏明	BS3-1

え

江口 克秀	O-13
江田 怜奈	O-24
江波戸 孝輔	O-22, P-3
遠藤 琢也	O-53

お

大植 啓史	O-20
大内 一孝	O-35, P-2
大岡 正道	O-24, O-25, O-26, O-27, O-38
大賀 正一	O-13
大倉 有加	O-18
大坂 溪	O-53
大佐賀 智	O-6, O-7
大嶋 明	O-22, P-3
大嶋 勇成	O-39
大関 ゆか	O-46
大園 恵梨子	O-16
太田 悠佳	O-30

大谷 祐介	O-29
大月 幸	O-36
大友 義之	VG-1, VG-2, VG-3
大西 卓磨	VG-1, VG-2, VG-3
大西 秀典	SY1-1, O-64
大野 幸子	O-33, O-52
大原 亜沙実	O-8, O-31, O-43, O-67, P-7
岡崎 彩奈	O-46
岡崎 三枝子	O-68
岡島 英明	O-20
岡田 聡司	O-32, O-42
岡田 正人	LS2
岡藤 郁夫	VG-1, VG-2, VG-3
岡本 竜弥	O-20
岡本 奈美	LS4, O-6, O-7, O-46, O-55

小川 絵里	O-20
沖山 奈緒子	O-48
小椋 雅夫	O-32, O-42
尾崎 真人	O-47, O-50, O-64
尾野 花純	O-58
小野 将太	O-21
小原 収	O-15

か

甲斐 昌彦	O-62
葛西 涼介	O-64
梶 俊策	O-21
柏木 保代	O-33, O-52
柏戸 桃子	O-38
加藤 大吾	O-9
門野 岳史	O-24, O-25
門脇 紗織	SY1-1, O-64
門脇 朋範	SY1-1, O-47, O-64
金井 宏明	P-1
金兼 弘和	O-14
金子 詩子	O-5
金子 一成	O-23
金子 修也	O-2, O-11, O-14, O-17, O-19, O-37, O-53
金子 雅紀	O-22, P-3
金田 朋也	O-32, O-42
金田 尚	O-36

加納 宏行	O-64
神山 裕二	O-8, O-31 , O-43, O-67, P-7
亀井 宏一	O-32, O-42
亀井 優	O-52
川上 美里	O-26
河越 龍方	O-27
川崎 亜希子	O-39
川崎 達也	O-24
川崎 秀徳	O-20
川島 祐介	O-15
川畑 仁人	O-24, O-25, O-26, O-27, O-38
河邊 慎司	O-47 , O-50
川邊 智宏	O-48
河邊 美香	P-4
川村 尚久	O-55
川本 典生	O-64
川本 美奈子	O-64

き

菊地 夏実	O-18
木澤 敏毅	O-61
北本 晃一	O-21 , O-60
木下 亮	O-60
木坊子 貴生	O-46
木村 尚喜	O-57
桐野 洋平	SSY-2
金城 紀子	MS2-2

<

國津 智彬	O-34, O-63
久保 裕	O-35 , P-2
久保田 一生	O-64
久保田 知洋	O-10, O-12, O-40
黒川 優	O-62
桑島 成子	O-49

こ

小泉 宏隆	O-25
古賀 寛史	O-65
後藤 美和	P-1
小西 里沙	O-48
許斐 綾子	O-6, O-7
小林 杏奈	P-1

小林 一郎	SY2-2 , VG-1, VG-2, VG-3, O-18
小林 桜子	O-64
小林 誠司	O-61
小林 靖子	O-28, O-29
小牧 玲雄	O-25

さ

齋藤 裕美	P-7
酒井 愛子	O-1
酒井 好幸	O-61
坂口 真弓	O-60
坂田 晋史	O-21
作村 直人	O-3, O-36, O-51, O-59
櫻井 育穂	SY4-4
櫻井 亮佑	O-49
佐々木 理代	O-16
笹本 武明	O-52
佐藤 智	P-5
佐藤 知実	O-34, O-63
佐藤 裕範	O-4, O-15 , O-66
佐藤 舞	O-32, O-42
佐藤 義剛	O-9
沢登 恵美	P-1

し

鹿間 芳明	O-22, P-3
茂原 聖史	O-55
篠崎 咲子	P-5
嶋田 俊	O-57
島田 舞子	O-39
清水 正樹	SSY-1 , BS1 , O-2, O-5, O-11, O-14, O-17, O-19, O-37, O-53
清水 真帆	O-47, O-50
下村 真毅	O-18
庄田 武司	O-46
白木 真由香	SY1-1, O-64
白根 正一郎	O-54
白波瀬 明子	O-34, O-63
真保 麻実	O-2, O-11, O-14 , O-17, O-19, O-37, O-53

す	
末岡 智	0-39
末廣 友理	0-62
末松 真弥	0-13
菅沼 栄介	P-5
杉 海秀	P-4
杉田 侑子	0-46
杉本 圭相	0-62
杉本 守治	0-21
鈴木 淳志	0-49
鈴木 崇	0-52
住吉 孝允	0-64

そ	
園田 素史	0-13

た	
高田 英俊	0-1
高橋 健	0-58
高橋 翼	0-30
高橋 英城	0-52
高橋 豊	0-18
高山 早紀	0-69
滝沢 琢己	0-28, 0-29
滝田 順子	0-20, 0-45
武井 修治	0-10, 0-12, 0-40
武内 徹	0-46
嶽崎 智子	0-10
竹下 輝	0-30
竹本 隼	P-4
武山 貴亮	0-47, 0-50
田崎 優子	0-36
田中 征治	0-44
田中 智子	0-46
田仲 樹	0-33
田中 ゆり子	EL-1
田中 諒	0-32
田辺 雄次郎	0-41
谷 諭美	0-48
谷岡 篤	0-34, 0-63
谷口 宏太	0-18
谷本 迪郎	0-23
田端 洋太	0-28

つ	
塚本 彩香	0-27
辻田 利香	P-9
土田 聡子	0-68
土橋 里美	0-28
堤 範音	0-33

と	
土橋 浩章	LS1
富板 美奈子	0-4, 0-9, 0-15
友松 佐和	P-4
豊福 悦史	0-24, 0-25, 0-26, 0-27, 0-38

な	
永井 功造	P-4
中川 憲夫	0-35, P-2
中川 亮佑	0-34, 0-63
中岸 保夫	0-11, 0-56, P-9
中崎 公隆	0-57
中澤 瑞葉	P-1
中瀬古 春奈	0-50
中田 紘乃	0-67
中坪 亜里沙	0-52
中野 泰至	0-4, 0-15, 0-66
中野 直子	P-4
中村 陽	0-10, 0-12, 0-40
中村 好一	SY1-2
中村 祥崇	0-23
中山 哲夫	SY2-1
生田目 拓	0-48
櫛崎 秀彦	0-41
縄手 満	0-18
難波 範行	0-60

に	
西 健太朗	0-32, 0-42
西川 宏樹	0-11
西小森 隆太	SY1-2, 0-44
西田 大恭	0-69
西田 幹子	P-6
西田 豊	0-29
西谷 真彦	0-45
西野 一三	0-49

西見 早映子	O-57
西村 謙一	BS2, O-8, O-31, O-43, O-67, P-7
西山 慶	O-13
西山 進	SY4-3
仁平 寛士	O-20, O-45

の

野上 恵嗣	O-20
野澤 智	O-8, O-31, O-43, O-67, P-7
野中 由希子	O-10
野村 詠史	O-39

は

朴 崇娟	O-13
橋本 邦生	O-16
橋本 康司	O-30
長谷川 里奈	O-52
畑崎 喜芳	O-59
畠野 真帆	O-2, O-17, O-19, O-37, O-53
幡谷 浩史	O-54, O-57
服部 成良	O-8, O-31, O-43, O-67, P-7
馬場 志郎	O-20
濱口 儒人	O-5
濱田 洋通	O-4, O-15, O-66
濱田 陸	O-54, O-57
早川 潤	O-30
林 祐子	O-17, O-19, O-26, O-37, O-53
早田 衣里	O-4, O-15, O-66
原 モナミ	O-1
原田 涼子	O-54, O-57
針谷 正祥	O-48
坂野 嘉紀	O-32, O-42

ひ

日衛嶋 栄太郎	SY1-2, O-20, O-45
東館 義仁	O-61
日吉 祐介	O-44
平川 毅	SY5-1
弘田 由紀子	O-34, O-63

ふ

福島 優	O-62
藤井 誠志	O-67
藤井 裕子	O-46
藤田 雄治	O-49
藤本 学	O-5
藤森 大輔	O-21, O-60

ほ

北城 恵史郎	O-44
堀江 航	O-21

ま

前田 由可子	SY1-2, O-45
町原 功実	O-55
松井 亮介	O-30
松尾 浩司	O-6, O-7
松下 貴史	O-49
松田 卓也	O-55
松田 葉月	O-49
松野 良介	O-23
松林 正	MS1-2, O-69
松原 知代	O-58
松村 壮史	O-22, P-3
松村 憲浩	O-26
松村 英樹	O-46
松本 佳則	LS3-1
松本 和華子	O-52
丸尾 良浩	O-34, O-63

み

三上 直朗	O-54, O-57
三川 愛	P-5
右田 真	O-30
水田 麻雄	O-11, O-56, P-9
道倉 雅仁	SY1-2
光永 可奈子	O-9
光延 拓朗	O-10, O-12, O-40
南 早織	O-33
三村 卓矢	O-3
宮尾 昌樹	O-30
宮岡 双葉	O-17, O-24, O-25, O-26, O-27, O-38, O-53

宮崎 紘平	0-62
宮前 多佳子	0-5, 0-48
宮本 尚幸	0-20
三輪 友紀	SY1-1, 0-64

む

村岡 枝里香	0-67
村瀬 絢子	0-31, P-7
村田 卓士	P-8
村田 直哉	0-63

め

目黒 敬章	0-27
-------	------

も

毛利 万里子	0-26, 0-38
持丸 奈央子	0-32
元永 裕生	0-24, 0-26, 0-38
元村 有希子	SL2
森 翔	0-24, 0-25, 0-26, 0-27, 0-38
森 雅亮	0-2, 0-17, 0-24, 0-25, 0-26, 0-27, 0-38, 0-53
森内 浩幸	0-16
森尾 友宏	0-2, 0-14, 0-17, 0-19, 0-37, 0-53
盛岡 正和	0-39
森田 篤志	0-1
森谷 友造	P-4
森地 振一郎	0-33
森本 優一	0-62

や

矢板 克之	0-1
八木 久子	0-29
矢島 千景	0-28
八代 将登	SY5-2, VG-1, VG-2, VG-3
安田 有希	P-5
安富 素子	0-39
八角 高裕	SY1-2, 0-20, 0-45
矢田部 玲子	0-54, 0-57
柳澤 信之	0-25
山出 史也	0-15

山岡 邦宏	SS
山口 賢一	ME2
山崎 晶	SL1
山崎 雄一	0-10, 0-12, 0-40
山崎 和子	SY4-2, 0-24, 0-25, 0-26, 0-27, 0-38

山崎 晋	VG-1, VG-2, VG-3
山崎 崇志	0-33, 0-52
山崎 陽子	0-28
山田 瑛子	0-27
山田 聡	0-18
山田 諭	0-29
山田 ひかり	0-33
山田 祐子	0-60
山中 岳	0-33, 0-52
山中 正二	0-67
山西 慎吾	0-41
山内 壮作	0-23
山本 英一	P-4
山本 薫	0-48
山本 崇裕	0-64
山本 健	0-4, 0-15, 0-66
山本 萌	0-33

ゆ

湯田 愛	0-16
------	------

よ

横山 忠史	0-3, 0-36, 0-51
横山 浩己	0-60
吉岡 耕平	0-24, 0-25, 0-26, 0-27, 0-38
吉田 安友子	P-4
吉田 和恵	0-32
吉田 忍	0-63
吉原 重美	0-49
吉本 隆宏	0-46
米田 堅佑	0-27
米山 俊之	0-58

わ

脇口 宏之	VG-1, VG-2, VG-3
和田 泰三	0-3, 0-36, 0-51
和田 裕美子	0-46

渡邊 一寿
渡邊 駿

0-69
0-33

綿貫 圭介

0-65

歴代会頭・会長

回	会期	会頭	所属
第1回	1991年11月30日	渡辺 言夫	杏林大学
第2回	1992年11月21日	小田 禎一	福岡大学
第3回	1993年11月27日	藤川 敏	獨協医科大学
第4回	1994年11月30日	鉾之原 昌	鹿児島大学
第5回	1995年10月28日	矢田 純一	東京医科歯科大学
第6回	1996年10月26日	横田 俊平	横浜市立大学
第7回	1997年10月25日	立澤 宰	国立小児病院
第8回	1998年10月17～18日	加藤 裕久	久留米大学
第9回	1999年10月23日	和田 紀之	東京慈恵会医科大学
第10回	2000年10月14日	河野 陽一	千葉大学
第11回	2001年10月27～28日	武井 修治	鹿児島大学
第12回	2002年9月27～28日	小宮山 淳	信州大学
第13回	2003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	2004年10月9～10日	稲毛 康司	日本大学
第15回	2005年10月8～9日	伊藤 保彦	日本医科大学
第16回	2006年10月6～8日	川合 博	長野県立こども病院
第17回	2007年9月28～30日	野間 剛	北里大学
第18回	2008年10月3～5日	有賀 正	北海道大学
第19回	2009年10月2～4日	村田 卓士	大阪医科大学
第20回	2010年2月11～13日	金城 紀子	琉球大学
第21回	2011年10月14～16日	三好 麻里	兵庫県立こども病院
第22回	2012年10月5～7日	岩田 直美	あいち小児保健医療総合センター
第23回	2013年10月11～13日	大石 勉	埼玉県立小児医療センター
第24回	2014年10月3～5日	梅林 宏明	宮城県立こども病院
第25回	2015年10月9～11日	谷内江 昭宏	金沢大学
第26回	2016年10月21～23日	富板 美奈子	千葉県こども病院
第27回	2017年10月6～8日	西小森 隆太	京都大学
第28回	2018年10月26～28日	森 雅亮	東京医科歯科大学
第29回	2019年10月4～6日	小林 一郎	KKR 札幌医療センター小児科
第30回	2021年10月15～17日	宮前 多佳子	東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター
第31回	2022年10月14～16日	金子 詩子	新潟大学
第32回	2023年10月13～15日	坂東 由紀	北里大学メディカルセンター
第33回	2024年10月18～20日	秋岡 親司	京都府立医科大学

役員一覧

理事長

宮前多佳子 東京女子医科大学病院膠原病リウマチ痛風センター小児リウマチ科

副理事長

秋岡 親司 京都府立医科大学大学院小児科学
井上祐三朗 千葉大学大学院医学研究院総合医科学

理事

赤峰 敬治 東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科
五十嵐 徹 日本医科大学小児科
伊藤 秀一 横浜市立大学小児科
伊藤 保彦 日本医科大学小児科
今川 智之 神奈川県立こども医療センター感染免疫科
今中 啓之 社会医療法人 童仁会池田病院
岩田 直美 あいち小児保健医療センター小児科
梅林 宏明 宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科
大石 勉 秋津療育園
大倉 有加 KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター
大友 義之 順天堂大学練馬病院小児科
岡本 奈美 大阪労災病院小児科
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
金子 詩子 新潟大学小児科
河島 尚志 東京医科大学小児科
岸 崇之 東京女子医科大学小児科
鬼頭 敏幸 愛知学院大学薬学部医療薬学科
金城 紀子 琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）
久保田知洋 鹿児島市立病院小児科
小林 一郎 KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター
小林 法元 長野赤十字病院小児科
佐藤 智 埼玉県立小児医療センター感染免疫科
清水 正樹 東京医科歯科大学小児地域成育医療学講座
竹崎俊一郎 北海道大学病院小児科
富板美奈子 千葉県こども病院アレルギー・膠原病科
中岸 保夫 兵庫県立こども病院リウマチ科
中野 直子 愛媛県立中央病院小児科
檜崎 秀彦 日本医科大学小児科

西小森隆太	久留米大学医学部小児科
野澤 智	横浜市立大学附属病院小児科
野間 剛	千葉西総合病院小児科
原 良紀	国立病院機構横浜医療センター小児科
坂東 由紀	北里大学メディカルセンター小児科
藤田 之彦	あしかがの森足利病院小児科
松林 正	聖隷浜松病院小児科
森 雅亮	東京医科歯科大学大学院歯学総合研究科生涯免疫難病学講座
八角 高裕	京都大学医学部附属病院小児科
山口 賢一	聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center
山崎 和子	聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科
山崎 崇志	東京医科大学小児科・思春期科
山崎 雄一	鹿児島大学病院小児科
和田 靖之	東京慈恵会医科大学付属柏病院小児科

監事

稲毛 康司	帝京科学大学小児科
毛利万里子	聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

名誉会員

立澤 宰
藤川 敏
鉦之原 昌
和田 紀之

事務局

アカデミック・スクエア（株）内
〒612-8082 京都市伏見区両替町 2-348-302
電話番号：075-468-8772（代表）
FAX 番号：075-468-8773

査読者一覧

第32回日本小児リウマチ学会総会・学術集会プログラム・抄録集の上梓にあたり、下記の先生方に、投稿演題に対して迅速、且つ懇切丁寧な査読をいただきました。

厚く御礼申し上げるとともに、ここに感謝の意を表し、氏名を掲載いたします。

秋葉 靖	あきば伝統医学クリニック
有賀 正	社会医療法人母恋 理事長
井澤 和司	京都大学小児科
稲毛 康司	帝京科学大学小児科
井上なつみ	Cincinnati Children's Hospital Medical Center
岩田 直美	あいち小児保健医療センター小児科
上島 洋二	埼玉県立小児医療センター感染免疫科
梅林 宏明	宮城県立こども病院総合診療科、リウマチ・感染症科
大倉 有加	KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター
大友 義之	順天堂大学練馬病院小児科
大西 秀典	岐阜大学大学院医学系研究科小児科学
大原亜沙実	横浜市立大学附属病院小児科
尾形 善康	佐賀大学医学部小児科
金井 理恵	島根県立中央病院小児科
北川 好郎	ながくて北川こどもクリニック
久保 裕	京都府立医科大学大学院医学研究科小児科
鋤田 直美	熊本大学病院小児科
小林 一郎	KKR 札幌医療センター小児・アレルギーリウマチセンター
佐藤 知実	滋賀医科大学医学部附属病院小児科
佐藤 雅子	横浜市立大学附属病院小児科
謝花 幸祐	第一東和会病院小児科
杉田 侑子	大阪医科薬科大学小児科
鈴木 一雄	すずき小児科クリニック
鈴木 修一	下志津病院小児科
土田 聡子	秋田赤十字病院小児科
富板美奈子	千葉県こども病院アレルギー・膠原病科
中岸 保夫	兵庫県立こども病院リウマチ科
中瀬古春奈	さとう糖尿病訪問診療クリニック
中野 直子	愛媛県立中央病院小児科
檜崎 秀彦	日本医科大学付属病院小児科
西田 大恭	聖隷浜松病院小児科
野澤 智	横浜市立大学附属病院小児科

橋本	邦生	長崎大学病院小児科
服部	成良	横浜市立大学附属病院小児科
福原	大介	杏林大学小児科
水上	智之	国立病院機構熊本医療センター小児科
水田	麻雄	兵庫県立こども病院リウマチ科
宮下	雄輔	熊本大学附属病院小児科
山出	晶子	国立病院機構下志津病院小児科
山口	賢一	聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center
山崎	和子	聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病アレルギー内科
山崎	崇志	東京医科大学小児科・思春期科
湯田	愛	長崎大学病院小児科
脇口	宏之	山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座

協賛企業一覧

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 32 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会
会長 坂東 由紀

旭化成ファーマ株式会社

グラクソ・スミスクライン株式会社

アッヴィ合同会社

中外製薬株式会社

あゆみ製薬株式会社

鳥居薬品株式会社

アレクシオンファーマ合同会社

一般社団法人日本血液製剤機構

株式会社 LSI メディエンス

日本小児科学会埼玉地方会

大塚製薬株式会社

ノバルティス ファーマ株式会社

おぎはらこどもクリニック

ファイザー株式会社

小野薬品工業株式会社

ブリistol・マイヤーズ スクイブ株式会社

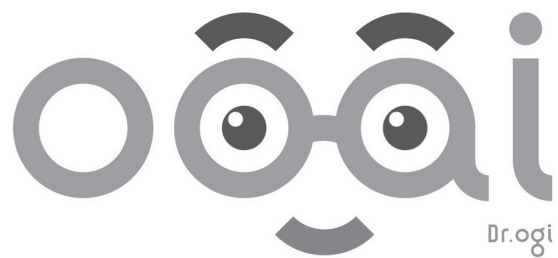
北里大学医学部小児科学

ミヤリサン製薬株式会社

(五十音順)

2023 年 9 月 11 日現在

MEMO



おぎはら
こどもクリニック

小児科・アレルギー科

Good Health Creator, MEDical+sciENCE

Medical Scienceによる健康で安心な社会の創造に向けて貢献します



LSIメディエンス

臨床検査 / 健康診断サポート / 診断薬・機器 / 創薬支援 /
食の安全サポート / ドーピング検査

本社移転のご案内

新本社営業開始日：2022年11月7日（月）

移 転 先：〒105-0023 東京都港区芝浦一丁目2番3号



アトピー性皮膚炎治療剤

処方箋医薬品^{注)}

モイゼルト®軟膏 0.3% 1%

Moizerto® ointment 0.3%・1%

ジファミラスト軟膏

注) 注意—医師等の処方箋により使用すること

薬価基準収載



製造販売元

大塚製薬株式会社

東京都千代田区神田司町2-9

文献請求先及び問い合わせ先

大塚製薬株式会社 医薬情報センター

〒108-8242 東京都港区港南2-16-4

品川グランドセントラルタワー

◇効能又は効果、用法及び用量、禁忌を含む使用上の注意事項等情報については、電子添文をご参照ください。

〈'23.03作成〉

GSK



※「効能又は効果」、「効能又は効果に関連する注意」、「用法及び用量」、「用法及び用量に関連する注意」、「重要な基本的注意」等については電子添文をご参照ください。

製造販売元

グラクソ・スミスクライン 株式会社

〒107-0052 東京都港区赤坂1-8-1

文献請求先及び問い合わせ先

TEL : 0120-561-007 (9:00~17:45/土日祝日及び当社休業日を除く)

FAX : 0120-561-047 (24時間受付)

完全ヒト型抗BLySモノクローナル抗体製剤

薬価基準収載

生物由来製品、劇薬、処方箋医薬品(注意—医師等の処方箋により使用すること)

ベンリスタ 点滴静注用 120mg
400mg
皮下注 200mgオートインジェクター
200mgシリンジ
Benlysta for I.V. infusion / S.C. injection ベリムマブ(遺伝子組換え)製剤

PM-JP-BEL-ADVT-190005
改訂年月 2022年7月



外用ヤヌスキナーゼ(JAK)阻害剤

薬価基準収載

デルゴシチニブ軟膏

コレクチム® 軟膏 0.5%
0.25%

CORECTIM® Ointment 0.5%・0.25%

処方箋医薬品^(注)

(注) 注意—医師等の処方箋により使用すること

「効能又は効果、用法及び用量、
禁忌を含む注意事項等情報」等は、
電子化された製品添付文書をご参照ください。



製造販売元

日本たばこ産業株式会社
東京都中央区日本橋本町3-4-1



販売元

鳥居薬品株式会社
東京都中央区日本橋本町3-4-1

— 文献請求先及び問い合わせ先 —
鳥居薬品株式会社 お客様相談室
TEL 0120-316-834
FAX 03-3231-6890

2023年2月作成

生 菌 製 剤

ミヤBM[®] 細粒

MIYA-BM[®] FINE GRANULES

生 菌 製 剤

ミヤBM[®] 錠

MIYA-BM[®] TABLETS

酪酸菌(宮入菌)製剤

Clostridium butyricum MIYAIRI 株

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

薬価基準収載

Miyarisan 製造販売元
ミヤリサン製薬株式会社

資料請求先：[学術部] 東京都北区上中里 1-10-3
TEL: 03-3917-1191 FAX: 03-3940-1140



イラスト作者の絵に込める想い

2022 年に続き、2023 年もポスターデザインのお声がけをいただき、大変光栄に存じます。

今年のコンセプト“ Pediatric Rheumatology Beyond” ～小児リウマチ学を超えて～ に基づき、先生とデザインのご相談をする中で、新しい場所への旅立ちのイメージから「タンポポ」をモチーフにするヒントをいただきました。タンポポは、種子が親の元から、できるだけ遠く離れた土壌へ風が運んでいけるように「綿毛」の構造となった賢い親離れをする花だそうで、今回のコンセプトにぴったりだと思いました。すぐに絵のイメージが浮かび、制作に取りかかりました。

期待を胸に意気揚々と風に吹かれる子や少し不安な面持ちで風に身を任せる子など、たくましく、健気で、親にとっては少しさみしい風景でもあります。様々な想いを胸に、降り立った先の新しい環境で、子どもたちは、どのような経験をしていくのでしょうか？扉を開くと、それぞれのおはなしが始まります。そんな絵本の表紙を描くような気持ちで、この絵を描かせていただきました。子どもたちが、たくさんの経験を通して、大きく成長していくことを願っています。

.....

handy（デザイナー・絵本作家）

新潟県上越市出身。神奈川大学経済学部経済学科卒。桑沢デザイン研究所ビジュアルデザイン科卒。コーヒーチェーンやアパレルブランドのクリエイティブを経て、2020 年よりフリーランスとしてデザインやイラスト、絵本制作を行う。2021 年 娘との合作絵本「パンダのどすん ポクのおきにいり」が第 7 回絵本出版賞絵本部門で優秀賞を受賞、翌年 5 月、みらいパブリッシングより出版される。大宮で家族と愛犬のミニチュアダックスフンドと暮らす。

www.handy-dp.com

