

第 34 回 日本小児リウマチ学会総会・学術集会

The 34th Annual Meeting of Pediatric Rheumatology Association of Japan

Now the Time Sail to the New World
帆を上げよ

プログラム・抄録集

会 期

2025 年 10 月 10 日 (金)～12 日 (日)

会 場

幕張メッセ国際会議場

〒261-8550 千葉県千葉市美浜区中瀬 2-1

会 長

山口 賢一

(聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center)

ご挨拶



第34回日本小児リウマチ学会総会・学術集会を2025年10月10日から12日の3日間、千葉市の幕張メッセ国際会議場で開催させていただきます。1991年に日本小児リウマチ研究会としてはじまり、関わられた先生方の熱意と努力の上に発展・受け継がれてきた本学会の学術集会を担当させていただくことを、大変光栄に存じます。

全身性の自己免疫疾患および自己炎症性疾患を対象とするリウマチ分野は、近年の分子標的薬をはじめとする新規治療薬の開発と臨床応用、診療ガイドラインの整備などを通じた情報の普及の結果、疾患予後が大きく改善した分野のひとつでしょう。その恩恵は言うまでもなく小児リウマチ診療にももたらされ、多くの患者さんにとって、たとえ発症したとしても適切な加療を受けることにより「自分らしい人生を歩むことが可能な」状況を生みました。医学研究はその歩みを緩める様子はなく、今後も詳細な病態の理解がさらに進み、難治例に対する新たな治療アプローチも可能となる近未来像がイメージされます。

身体的にも精神的にも成長過程にある小児に対して必要な治療を行うためには、科学的アプローチのほかにも大切なことがあります。治療を受ける患児はもちろんですが、わが子が「難病」と診断され戸惑うご両親・ご家族に寄り添い、通院という名のマラソンを完走することも、小児リウマチ診療に携わる医療従事者の役割でしょう。私の好きな物語 サン＝テグジュペリ著「星の王子さま」に“Apprivoiser (アプリヴォワゼ)”というキーワードがあります。しっくりする日本語訳は無いのですが、「心と心をきずなで結ぶ」あるいは「心を通わせる」に近い意味をもちます。本作のなかで、王子さまとキツネが時間をかけて作り上げたように、担当する患児やご家族との間にアプリヴォワゼを築いて行きたいものです。

2024年夏は昨夏に続く記録的な猛暑となり気候変動が現実味を帯びる中、世界各地より武力衝突のニュースが届き、経済指標も乱高下気味と時代は転換期の様相です。2025年10月は嵐の最中かも知れません。こんな時こそ信じる心を羅針盤に、病と闘う子どもたちと小児リウマチの船に同乗し七つの海へと漕ぎ出すことこそ、明るい未来につながる航路と考え、テーマは「Now the time sail to the new world 帆を上げよ」と致しました。

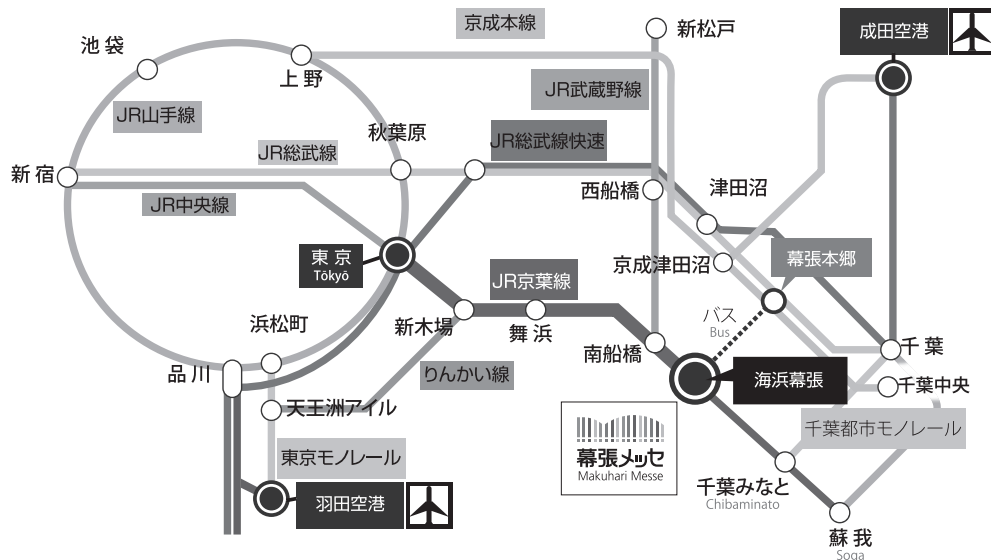
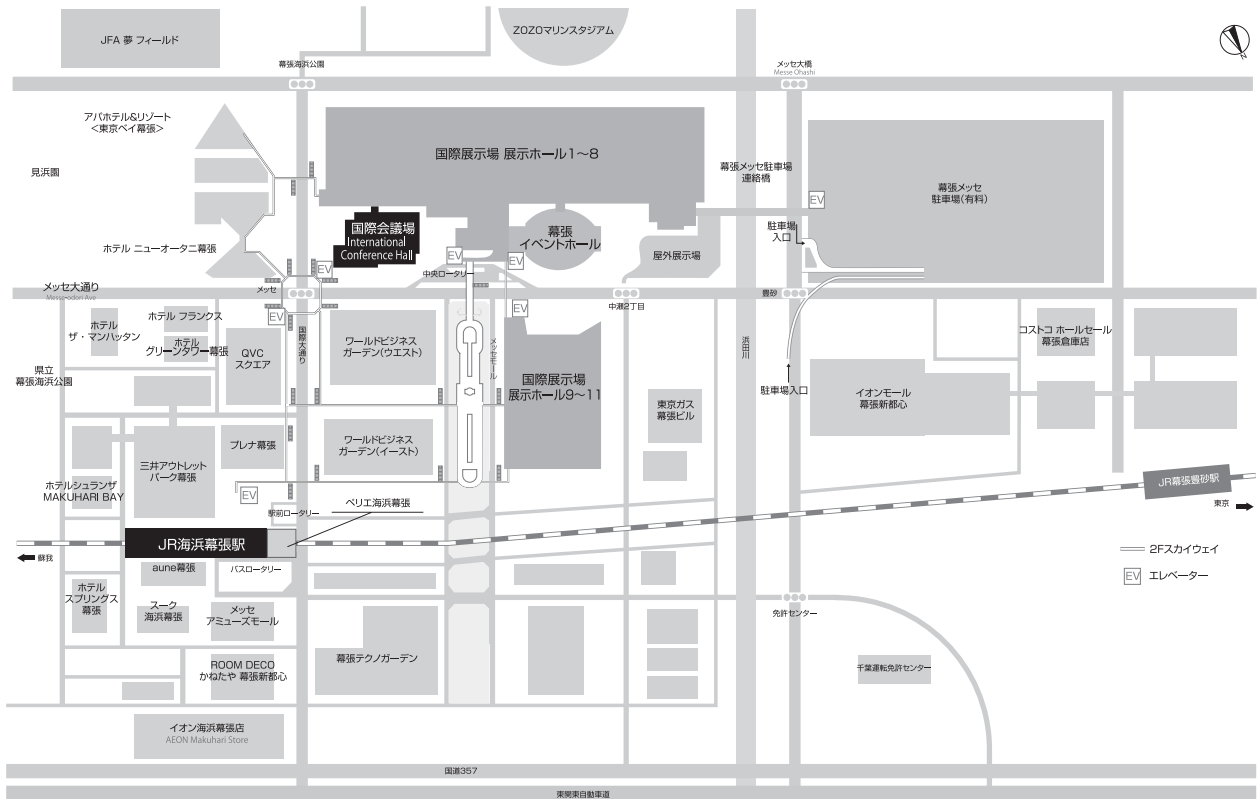
最後に、本学会にご参加いただいた学会員の皆様のあいだにアプリヴォワゼが芽生えるお手伝いをさせていただけたとすれば、望外の喜びです。

第34回日本小児リウマチ学会総会・学術集会

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

交通のご案内

〒261-8550 千葉市美浜区中瀬2-1

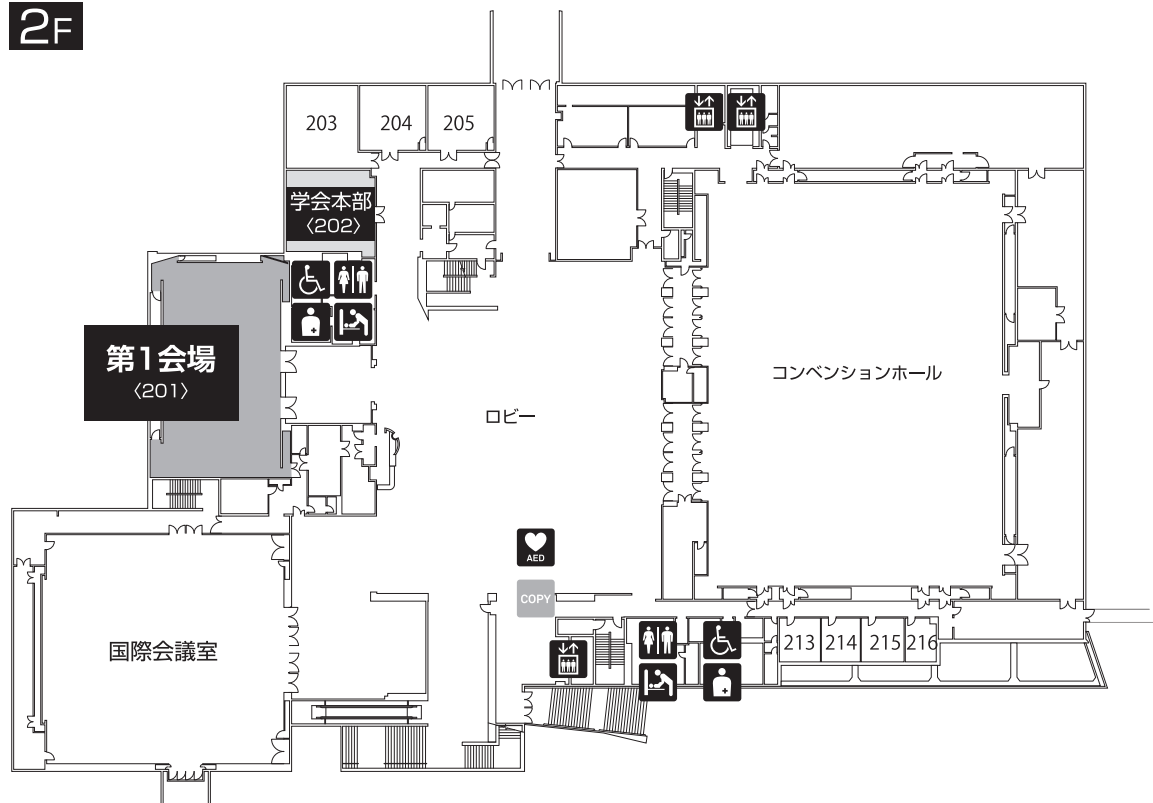


- JR京葉線「海浜幕張駅」(東京駅から快速利用で約30分)から徒歩約5分
- JR総武線・京成線「幕張本郷駅」から「幕張メッセ中央」行きバスで、約17分

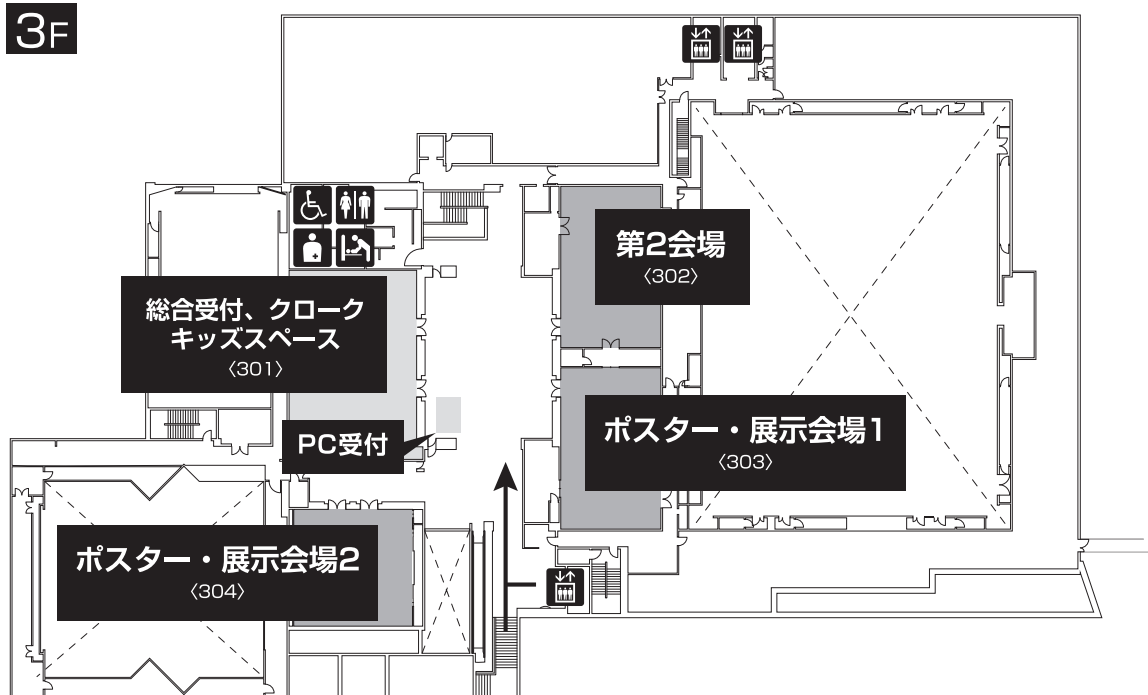
会場のご案内

幕張メッセ 国際会議場

2F



3F



第34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34回日本小児リウマチ学会 総会・学術集会は、現地（幕張メッセ国際会議場）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：2025年10月10日（金）～12日（日）※ライブ配信はございません

オンデマンド配信期間：2025年11月4日（火）～30日（日）

会場

幕張メッセ国際会議場

〒261-8550 千葉県千葉市美浜区中瀬 2-1

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、参加登録時に発行されるQRコードをお持ちください。

オンライン参加登録期間：2025年9月9日（火）～11月30日（日）

※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10日（金）11：00～18：15

10月11日（土） 8：00～18：00

10月12日（日） 7：30～15：00

受付場所：幕張メッセ国際会議場 3F 301

参加費：一般（大学院生含む）13,000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

参加者同伴者（お子さま、ご家族など：キッズスペース利用）** 無料

*初期臨床研修医は初期研修医証明書を、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。

**キッズスペースご利用の方は、参加者とご一緒に受付にお立ち寄りください。専用の参加証をお渡しします。

《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。

参加証明書：現地参加の方には「日本小児科学会専門医更新 参加単位 (iv) B：1 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 (iv) B：1 単位)」は付与されませんが、マイページで参加証はダウンロードいただけます。

【オンデマンド配信期間中】 オンデマンド配信視聴ページからダウンロードいただけます。

【オンデマンド配信終了後】 参加マイページからダウンロードいただけます。

《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》

○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 10 日 (金) 16：20～17：50 第 1 会場

ガイドライン統括委員会企画「JIA のガイドライン」

・10 月 11 日 (土) 10：20～11：20 第 1 会場

特別講演「免疫介在性疾患における予後と関連する免疫経路の同定」

・10 月 11 日 (土) 12：40～13：40 第 2 会場

U-45 企画「AI × 画像 × 整形外科医—明日から使える未来の小児リウマチ診療の tips—」

- ・10月12日（日）8：10～9：10 第1会場
機関誌編集委員会企画「論文の書き方と査読の仕方」
※受講証は各会場で配布します。

《日本リウマチ学会》

研修単位3単位

懇親会

日 時：10月11日（土）18：30 開始予定
会 場：幕張メッセ国際会議場 2F 国際会議室
参加費：2,000円

キッズスペース

本学術集会では、託児室の用意はございませんが、お子様と一緒に過ごして頂けるキッズスペースをご用意いたします。ご利用の方は受付にお声がけください。専用の参加証をお渡しします。

スペース開放時間：10月10日（金）11：30～19：00
10月11日（土） 8：00～18：20
10月12日（日） 7：30～16：00

場所：幕張メッセ国際会議場 3F 301

※スペースには限りがございます。

※モニターにて第1会場の中継を御覧いただけます。

その他ご案内

●日本臨床免疫学会との合同企画

以下プログラムは第53回日本臨床免疫学会総会との合同企画です。

《日本臨床免疫学会側プログラム》

※以下セッションは本会の参加者および患者団体関係者の方は、第53回日本臨床免疫学会総会に参加登録しなくても、聴講が可能です。

（小児リウマチ学会の参加証は必ずご着用ください）

・シンポジウム5「免疫疾患の移行期医療を考える」

日時：10月10日（金）14：40～16：10

会場：第1会場（ホテルニューオータニ幕張 鶴1/2 翔・舞）

座長：森尾 友宏（東京科学大学高等研究府免疫・分子医学研究室）

井上祐三朗（千葉大学大学院医学研究院総合医科学）

演者：「小児科医が考える移行期医療～リウマチ性疾患の移行支援を中心に～」

森 雅亮（東京科学大学生涯免疫医療実装講座）

「成人診療科医が考える移行期医療」

井田 弘明（久留米大学医学部呼吸器・神経・膠原病内科）

「移行期医療を経験してこなかった成人患者からみる移行期医療」

井貝あんり（自己炎症疾患友の会）

「炎症性腸疾患患者の成人移行支援」

熊谷 秀規（自治医科大学小児科学）

「先天性免疫異常症における移行期医療の課題」

石村 匡崇（九州大学医学研究院周産期・小児医療学講座（小児科））

「小児期発症慢性疾患患者の自立支援—看護師の立場から」

丸 光恵（淀川キリスト教病院）

《日本小児リウマチ学会側プログラム》

※第53回日本臨床免疫学会総会の参加者および患者団体関係者の方は、本会の参加登録無しに聴講が可能です。

- ・ランチョンセミナー1「若年性特発性関節炎におけるアバタセプト点滴静注製剤の実臨床での活用と今後の展望～市販後調査をふまえて」

日時：10月10日（金）12：00～13：00

会場：幕張メッセ国際会議場 2F 201（第1会場）

- ・スポンサードシンポジウム「スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路—スチル病診療 次世代へのトビラー」

日時：10月10日（金）13：10～14：40

会場：幕張メッセ国際会議場 2F 201（第1会場）

●関連会議のご案内

2025年度第7回定時理事会

日時：10月10日（金）18：00～19：00（予定）

会場：幕張メッセ国際会議場 3F 302（第2会場）

第3回理事候補者会

日時：10月10日（金）19：00～20：00（予定）

会場：幕張メッセ国際会議場 3F 302（第2会場）

社員総会

日時：10月11日（土）12：40～13：40

会場：幕張メッセ国際会議場 2F 201（第1会場）

2026年度第1回定時理事会

日時：10月11日（土）14：00～14：15

会場：幕張メッセ国際会議場 2F 201（第1会場）

●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. 膠原病・リウマチ・血管炎サポートネットワーク
2. 一般社団法人てくてくぴあねっと
3. 北海道小児膠原病の会
4. あすなろ会

会場：幕張メッセ国際会議場 3F 303、304

●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。

場所：幕張メッセ国際会議場 3F 301

【お預かり日時】

10月10日（金）11：00～19：15

10月11日（土） 8：00～18：30

10月12日（日） 7：30～16：15

●Wi-Fi

幕張メッセ国際会議場ではWi-Fiがご利用可能です。

SSIDとパスワードは会場に掲示いたします。

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34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34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企業や産物を目的とした団体の役員、顧問などの有無と報酬額の有無・企業名 (本人) (敬称) ②株の所有と、その株式から得られる利益の有無・企業名 (本人) (敬称) ③企業や産物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無・企業名 (本人) (敬称) ④企業や産物を目的とした団体より、会議の出席(発表)に対し、研究を推進した時間・労力に對して支払われた 日当、謝金などの有無・企業名 (本人) ⑤企業や産物を目的とした団体がイベントなどの執業に對して支払われた報酬などの有無・企業名 (本人) ⑥企業や産物を目的とした団体が提供する奨学金(奨励金)などの有無・企業名 (本人) ⑦企業や産物を目的とした団体が提供する寄付金などの有無・企業名 (本人) ⑧研究とは無関係な旅行、娯楽などの有無・企業名 (本人)</p>

口演発表の方へ

【指定プログラム】

個別にご案内しております。

【一般演題】

発表 7 分・質疑応答 3 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。

・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：幕張メッセ国際会議場 3F 301

受付時間：10 月 10 日（金）11：00～18：00

10 月 11 日（土）8：00～18：00

10 月 12 日（日）7：30～15：00

受付場所：※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

- ・対応アプリケーションソフトはPowerPoint365です。発表データはPowerPoint2010以降で作成してください。
 - ・Macintoshをご使用の方はPCをお持ち込みください。なお、PCをお持ち込みされる場合もPC受付と動作確認を行ってください。ACアダプターも必ずご持参ください。接続は専門スタッフが行います。発表終了後すぐにPC本体をお受け取りください。
- 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) 作成されたPC以外での動作確認を必ず行ってください。
 - 10) 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。

ポスター発表の方へ

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。

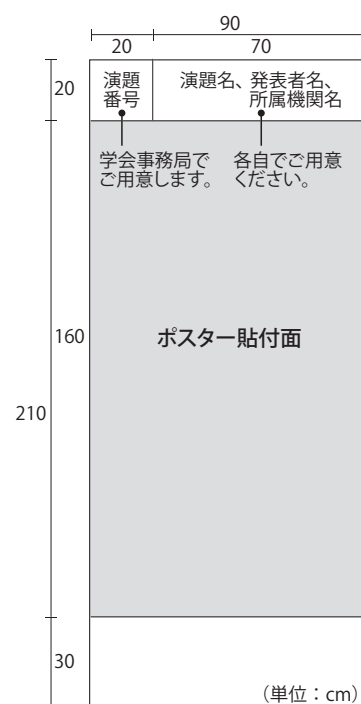
●発表時間

10分（発表7分、討論3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・閲覧・撤去時間》

【ポスター貼付（掲示）】 10月10日（金）12：00～19：00、10月11日（土） 9：00～10：00

【ポスター閲覧】 10月10日（金）12：00～19：00

10月11日（土） 9：00～17：00

10月12日（日） 9：00～14：40

【ポスター発表】 10月11日（土）17：00～18：20

10月12日（日）14：40～16：10

【ポスター撤去】 10月12日（日）16：10～17：00

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でお願いいたします。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。

日程表

1日目 10月10日(金)

	第1会場 2F 201	第2会場 3F 302	ポスター・展示会場1 3F 303	ポスター・展示会場2 3F 304
8:00				
9:00				
10:00				
11:00				
11:50~11:55	開会式			
12:00	12:00~13:00 臨床免疫学会合同セッション ランチョンセミナー1 若年性特発性関節炎におけるアバタセプト点滴静注剤の実臨床での活用と今後の展望～市販後調査をふまえて 座長：武井 修治 演者：野澤 智 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			
13:00	13:10~14:40 臨床免疫学会合同セッション 【日本臨床免疫学会合同企画】 スポンサードシンポジウム スチル病患者さんの 明るい未来に繋がる航路 ースチル病診療 次世代へのトビラー 座長：清水 正樹／桐野 洋平 演者：水田 麻雄／浅野 智之 共催：ノバルティス ファーマ株式会社	13:00~13:40 一般口演1 自己炎症性疾患、炎症性腸疾患 O-1~O-4 座長：田中 征治／井澤 和司		
14:00		13:50~14:30 一般口演2 ベーチェット病、血管炎症候群 O-5~O-8 座長：大友 義之／佐藤 智		
15:00			<div> 第1会場 ホテルニューオータニ幕張 鶴1/2 翔・舞 14:40~16:10 【日本臨床免疫学会合同企画】 第53回日本臨床免疫学会総会 シンポジウム5 免疫疾患の移行期医療を考える 座長：森尾 友宏／井上 祐三朗 演者：森 雅亮／井田 弘明／井貝 あんり／ 熊谷 秀規／石村 匡崇／丸 光恵 </div>	
16:00				
16:20~17:50	小児科領域講習単位★ ガイドライン統括委員会企画 JIAのガイドライン 座長：森 雅亮／宮前 多佳子 演者：岡本 奈美／西村 謙一／ 宮前 多佳子／針谷 正祥			
17:00				
18:00	18:00~19:00 イブニングセミナー 小児希少疾患の未承認薬・ 適応外薬問題解決と開発推進に向けて 座長：堀田 知光 演者：中村 秀文 共催：Sobi Japan 株式会社	18:00~20:00 理事会・理事候補者会		
19:00				

★：申請中

2日目 10月11日(土)

	第1会場	第2会場	ポスター・展示会場1	ポスター・展示会場2
	2F 201	3F 302	3F 303	3F 304
8:00				
9:00	9:00～10:00 スポンサードセミナー 1 若年性特発性関節炎診療の現在地 ～関節型を中心に～ 座長：宮前 多佳子 演者：梅林 宏明 共催：アツヴィ合同会社	9:00～10:00 一般口演 3 SLE, 成人移行支援 O-9～O-14 座長：小椋 雅夫／江波戸 孝輔		
10:00				
11:00	10:20～11:20 <small>小児科領域講習単位★</small> 特別講演 免疫介在性疾患における 予後と関連する免疫経路の同定 座長：井上 祐三朗 演者：藤尾 圭志			
12:00	11:30～12:30 ランチョンセミナー 2 将来を見据えた SLE 治療における 臓器障害マネジメント 座長：森 雅亮 演者：岡田 正人 共催：グラクソ・スミスクライン株式会社	11:30～12:30 ランチョンセミナー 3 移行期を見据えた全身性エリテマトーデス (SLE)、関連疾患の診断と治療 座長：富板 美奈子 演者：奥 健志 共催：あゆみ製薬株式会社		
13:00	12:40～13:40 社員総会	12:40～13:40 <small>小児科領域講習単位★</small> U-45 企画 AI×画像×整形外科医—明日から使える 未来の小児リウマチ診療の tips— 座長：山本 健 演者：牧 聡／柿崎 潤		
14:00	13:40～13:55			
14:00	14:00～14:15 新理事会			
14:00	14:20～14:50 国際委員会企画			
15:00	15:00～15:50 キャリア ダイバーシティ推進委員会企画 A.I.と拓く次世代の小児リウマチ診療～すべての 臨床医が生成 AI を使いこなす世界を創る～ 座長：山崎 和子 演者：小林 泰之	15:00～15:50 教育講演 1 免疫アレルギー疾患研究 10 年戦略が 目指すもの 座長：八代 将登 演者：佐藤 裕範		
16:00	16:00～17:00 スポンサードセミナー 2 腎臓病疾患を伴う小児リウマチ疾患の update 座長：西小森 隆太 演者：伊藤 秀一 共催：中外製薬株式会社	16:00～16:50 教育講演 2 患者・臨床心理士の立場から見た 小児～移行期リウマチ診療の課題 —シェーグレンの私とリウマチの母と— 座長：檜崎 秀彦 演者：小森 香		
17:00			17:00～18:20 ポスター 1 P-1～P-8 座長：秋岡 親司／ 阿久津 裕子 ポスター 2 P-9～P-16 座長：中岸 保夫／ 井上 なつみ	17:00～18:20 ポスター 3 P-17～P-24 座長：竹崎 俊一郎／ 金城 紀子 ポスター 4 P-25～P-32 座長：植木 将弘／ 林 祐子
18:00				
19:00	18:30～20:30 懇親会 2F 国際会議室			

★：申請中

3日目 10月12日(日)

	第1会場	第2会場	ポスター・展示会場1	ポスター・展示会場2
	2F 201	3F 302	3F 303	3F 304
8:00				
8:10~9:10	<small>小児科領域講習単位★</small> 機関誌編集委員会企画 論文の書き方と査読の仕方 座長：大西 秀典 演者：上島 洋二／脇口 宏之／ 八代 将登／大西 秀典	8:10~9:10 教育講演 3 シェーグレン病 座長：富板 美奈子 演者：大内 一孝／西山 進		
9:00				
9:20~10:00	教育講演 4 JAK 阻害薬 座長：山口 賢一 演者：岡田 正人	9:20~10:00 一般口演 4 JDM O-15~O-18 座長：横山 忠史／佐藤 知実		
10:00				
10:10~10:50	教育講演 5 AI が変える 小児リウマチ研究と診療の未来 座長：西小森 隆太 演者：川上 英良	10:10~10:50 一般口演 5 シェーグレン病, APS O-19~O-22 座長：安村 純子／西田 豊		
11:00				
11:00~11:40	会長講演 On ne voit bien qu'avec le cœur. L'essentiel est invisible pour les yeux. 演者：山口 賢一			
12:00				
11:50~12:50	ランチョンセミナー 4 若年性特発性関節炎(JIA) 診療における バリシチニブ治療の実践と今後の展望 座長：岡本 奈美 演者：森 雅亮 共催：日本イーライリリー株式会社	11:50~12:50 ランチョンセミナー 5 小児の遺伝性血管性浮腫(HAE) 座長：伊藤 秀一 演者：石村 匡崇／堀内 孝彦 共催：バイオクリスト・ジャパン株式会社		
13:00				
13:00~14:30	シンポジウム 血管炎 座長：濱田 洋通／田巻 弘道 演者：濱田 洋通／中野 直子／田巻 弘道	13:00~13:40 一般口演 6 sJIA O-23~O-26 座長：赤峰 敬治／金子 修也		
14:00		13:45~14:25 一般口演 7 oJIA/pJIA O-27~O-30 座長：金子 詩子／篠木 敏彦		
15:00				
16:00			14:40~16:00 ポスター 5 P-33~P-40 座長：岸 崇之／ 木澤 敏毅 ポスター 6 P-41~P-48 座長：福島 啓太郎／ 大原 亜沙実	14:40~16:10 ポスター 7 P-49~P-57 座長：山崎 崇志／ 毛利 万里子 ポスター 8 P-58~P-65 座長：今川 智之／ 山崎 雄一
16:10~16:15	閉会式 3F ロビー			
17:00				
18:00				
19:00				

★：申請中

プログラム

会長講演

会長講演

10月12日(日) 第1会場 2F 201 11:00~11:40

PL On ne voit bien qu'avec le cœur. L'essentiel est invisible pour les yeux.
山口 賢一(聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center)

特別講演

特別講演

10月11日(土) 第1会場 2F 201 10:20~11:20

座長: 井上 祐三郎(千葉大学大学院医学研究院総合医科学)

SL 免疫介在性疾患における予後と関連する免疫経路の同定
藤尾 圭志(東京大学大学院医学系研究科内科学専攻アレルギー・リウマチ学)

教育講演

教育講演 1

10月11日(土) 第2会場 3F 302 15:00~15:50

座長: 八代 将登(岡山大学病院新医療研究開発センター)

EL1 免疫アレルギー疾患研究 10 年戦略が目指すもの
佐藤 裕範(厚生労働省健康・生活衛生局がん・疾病対策課/千葉大学医学部附属病院小児科)

教育講演 2

10月11日(土) 第2会場 3F 302 16:00~16:50

座長: 檜崎 秀彦(日本医科大学小児科学教室)

EL2 患者・臨床心理士の立場から見た小児~移行期リウマチ診療の課題
ーシェーグレンの私とリウマチの母とー
小森 香(高知大学医学部環境医学教室)

教育講演 3 「シェーグレン病」

10月12日(日) 第2会場 3F 302 8:10~9:10

座長: 冨板 美奈子(千葉県こども病院アレルギー膠原病科)

EL3-1 小児期シェーグレン病のトピックス
大内 一孝(京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学)

EL3-2 成人期シェーグレン病のトピックス

西山 進（一般財団法人倉敷成人病センターリウマチ膠原病センター）

教育講演 4

10月12日（日） 第1会場 2F 201 9:20～10:00

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

EL4 JAK 阻害薬

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

教育講演 5

10月12日（日） 第1会場 2F 201 10:10～10:50

座長：西小森 隆太（久留米大学医学部小児科）

EL5 AI が変わる小児リウマチ研究と診療の未来

川上 英良（千葉大学国際高等研究基幹）

シンポジウム

シンポジウム 「血管炎」

10月12日（日） 第1会場 2F 201 13:00～14:30

座長：濱田 洋通（千葉大学大学院医学研究院小児病態学）

田巻 弘道（聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center）

SY-1 川崎病：病態理解の現在と治療開発の将来像

濱田 洋通（千葉大学大学院医学研究院小児病態学）

SY-2 小児の血管炎：疫学から治療まで

中野 直子（愛媛県立中央病院小児科）

SY-3 全身性血管炎のマネージメント（成人）

田巻 弘道（聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center）

【日本臨床免疫学会合同企画】

第53回日本臨床免疫学会総会

シンポジウム 5 「免疫疾患の移行期医療を考える」

10月10日（金） 第1会場 ホテルニューオータニ幕張 鶴 1/2 翔・舞 14:40～16:10

座長：森尾 友宏（東京科学大学高等研究府免疫・分子医学研究室）

井上 祐三朗（千葉大学大学院医学研究院総合医科学）

小児科医が考える移行期医療～リウマチ性疾患の移行支援を中心に～

森 雅亮（東京科学大学生涯免疫医療実装講座）

成人診療科医が考える移行期医療

井田 弘明（久留米大学医学部呼吸器・神経・膠原病内科）

移行期医療を経験してこなかった成人患者からみる移行期医療

井貝 あんり（自己炎症疾患友の会）

炎症性腸疾患患者の成人移行支援

熊谷 秀規（自治医科大学小児科学）

先天性免疫異常症における移行期医療の課題

石村 匡崇（九州大学医学研究院周産期・小児医療学講座（小児科））

小児期発症慢性疾患患者の自立支援—看護師の立場から

丸 光恵（淀川キリスト教病院）

国際委員会企画

国際委員会企画

10月11日（土） 第1会場 2F 201 14:20～14:50

座長：清水 正樹（東京科学大学大学院茨城県小児・周産期地域医療学講座）

IC

Treatment patterns of DMARDs in juvenile idiopathic arthritis : a population-based study in Korea

Dae Chul Jeong (Department of Pediatrics, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea)

キャリアダイバーシティ推進委員会企画

キャリアダイバーシティ推進委員会企画

10月11日（土） 第1会場 2F 201 15:00～15:50

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）

DPC

A.I.と拓く次世代の小児リウマチ診療 ～すべての臨床医が生成 AI を使いこなす世界を創る～

小林 泰之（聖マリアンナ医科大学医療情報処理技術応用研究分野）

ガイドライン統括委員会企画

ガイドライン統括委員会企画 「JIA のガイドライン」

10月10日（金） 第1会場 2F 201 16:20～17:50

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）

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/
東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座）

- GC-1 若年性特発性関節炎（JIA）ガイドラインについて
岡本 奈美（労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科/大阪医科薬科大学医学部医学科小児科学）
- GC-2 若年性特発性関節炎 診療ガイドライン：多関節炎・少関節炎の治療アルゴリズムとその基盤となるエビデンス
西村 謙一（横浜市立大学附属病院小児科/臨床研修センター）
- GC-3 関節リウマチ CPG2024 改訂における JIA 少関節炎型・多関節炎型 CPG の意義と複合評価指標 DAS28-ESR に関するナラティブ・レビュー
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/東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座）
- GC-4 関節リウマチ診療ガイドライン 2024 改訂における JIA 少関節炎型・多関節炎型の推奨と課題
針谷 正祥（順和会山王メディカルセンター/国際医療福祉大学医学部リウマチ・膠原病内科）

機関誌編集委員会企画

機関誌編集委員会企画 「論文の書き方と査読の仕方」

10月12日（日） 第1会場 2F 201 8:10～9:10

座長：大西 秀典（岐阜大学大学院医学系研究科小児科学）

- PC-1 論文の書き方、投稿雑誌の選び方、投稿時の注意点
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）
- PC-2 論文査読は「第二の執筆」：心得と実際
脇口 宏之（大分大学医学部小児科学講座大分こども急性救急疾患学部門）
- PC-3 剽窃、出版倫理、生成 AI 問題を考える
八代 将登（岡山大学病院新医療研究開発センター/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/岡山大学病院小児科）
- PC-4 closing remark：小児リウマチ投稿時の注意点
大西 秀典（岐阜大学大学院医学系研究科小児科学）

U-45 企画

U-45 企画 「AI×画像×整形外科医

—明日から使える未来の小児リウマチ診療の tips—

10月11日(土) 第2会場 3F 302 12:40~13:40

座長：山本 健 (千葉大学大学院医学研究院小児病態学)

U45-1 生成 AI は医師の仕事奪うのか？—脅威をチャンスに変える臨床・研究の新スキル—

牧 聡 (千葉大学大学院医学研究院整形外科学)

U45-2 小児リウマチ性疾患・類縁疾患の画像×必要なこと

柿崎 潤 (千葉県こども病院整形外科)

若手基礎研究助成受賞者成果発表会

若手基礎研究助成受賞者成果発表会

10月11日(土) 第1会場 2F 201 13:40~13:55

座長：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)

プロテオーム解析による慢性再発性多発性骨髄炎の病態解明およびバイオマーカー探索

川田 潤一 (藤田医科大学医学部小児科学/名古屋大学大学院医学系研究科小児科学)

スポンサードシンポジウム

【日本臨床免疫学会合同企画】 ※第53回日本臨床免疫学会総会参加者は参加可能

スポンサードシンポジウム 「スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路—スチル病診療 次世代へのトビラー—

10月10日(金) 第1会場 2F 201 13:10~14:40

座長：清水 正樹 (東京科学大学大学院茨城県小児・周産期地域医療学講座)

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)

共催：ノバルティス ファーマ株式会社

SSY-1 スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路—“sJIA のこれまで” から—

水田 麻雄 (兵庫県立こども病院リウマチ科)

SSY-2 スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路—“最新の AOSD 治療” から—

浅野 智之 (福島県立医科大学医学部リウマチ膠原病内科学講座)

スポンサードセミナー

スポンサードセミナー 1

10月11日(土) 第1会場 2F 201 9:00~10:00

座長：宮前 多佳子 (東京女子医科大学医学部内科学講座膠原病リウマチ内科学分野
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：アッヴィ合同会社

SS1 若年性特発性関節炎診療の現在地～関節型を中心に～

梅林 宏明 (宮城県立こども病院リウマチ・感染症科)

スポンサードセミナー 2

10月11日(土) 第1会場 2F 201 16:00~17:00

座長：西小森 隆太 (久留米大学医学部小児科)

共催：中外製薬株式会社

SS2 腎臓病疾患を伴う小児リウマチ疾患の update

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)

ランチョンセミナー

ランチョンセミナー 1 ※第53回日本臨床免疫学会総会参加者は参加可能

10月10日(金) 第1会場 2F 201 12:00~13:00

座長：武井 修治 (鹿児島大学)

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

LS1 若年性特発性関節炎におけるアバタセプト点滴静注製剤の実臨床での活用と今後の展望～市販後調査をふまえて

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)

ランチョンセミナー 2

10月11日(土) 第1会場 2F 201 11:30~12:30

座長：森 雅亮 (国立大学法人東京科学大学生涯免疫医療実装講座/

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：グラクソ・スミスクライン株式会社

LS2 将来を見据えた SLE 治療における臓器障害マネジメント

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

ランチョンセミナー 3

10月11日(土) 第2会場 3F 302 11:30~12:30

座長：冨板 美奈子(千葉県こども病院アレルギー膠原病科)

共催：あゆみ製薬株式会社

LS3 移行期を見据えた全身性エリテマトーデス(SLE)、関連疾患の診断と治療

奥 健志(東海大学医学部内科学系リウマチ内科学)

ランチョンセミナー 4

10月12日(日) 第1会場 2F 201 11:50~12:50

座長：岡本 奈美(労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科/大阪医科薬科大学医学部小児科学)

共催：日本イーライリリー株式会社

LS4 若年性特発性関節炎(JIA)診療におけるバリシチニブ治療の実際と今後の展望

森 雅亮(東京科学大学生涯免疫医療実装講座/聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科)

ランチョンセミナー 5 「小児の遺伝性血管性浮腫(HAE)」

10月12日(日) 第2会場 3F 302 11:50~12:50

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)

共催：バイオクリスト・ジャパン株式会社

LS5-1 小児HAE患者の診断と治療

石村 匡崇(九州大学医学研究院周産期・小児医療学講座(小児科))

LS5-2 小児HAE診療における現状と課題

堀内 孝彦(福岡市立病院機構福岡市民病院)

イブニングセミナー

イブニングセミナー

10月10日(金) 第1会場 2F 201 18:00~19:00

座長：堀田 知光(がん研究振興財団)

共催：Sobi Japan 株式会社

ES 小児希少疾患の未承認薬・適応外薬問題解決と開発推進に向けて

中村 秀文(国立成育医療研究センター研究開発監理部)

一般口演

一般口演 1 「自己炎症性疾患、炎症性腸疾患」

10月10日(金) 第2会場 3F 302 13:00~13:40

座長：田中 征治(久留米大学医学部小児科)

井澤 和司(京都大学大学院医学研究科発達小児科学講座)

O-1 当院で経験した PFAPA 症候群 34 例の臨床的検討

木澤 敏毅(JCHO 札幌北辰病院小児科)

O-2 当院で経験した慢性非細菌性骨髓炎 27 症例の後方視的検討

伊藤 育容(横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学)

O-3 診断前に成長率の低下をきたしていた小児炎症性腸疾患の 3 例

中村 陽(鹿児島大学病院小児科)

O-4 重症アトピー性皮膚炎と難治性クローン病の合併例に対しウパダシチニブを投与した一例

図師 健太(千葉大学医学部附属病院小児科)

一般口演 2 「ベーチェット病、血管炎症候群」

10月10日(金) 第2会場 3F 302 13:50~14:30

座長：大友 義之(順天堂大学練馬病院小児科)

佐藤 智(埼玉県立小児医療センター感染免疫・アレルギー科)

O-5 若年発症ベーチェット病を呈する色素失調症(Incontinentia Pigmenti: IP): 女性 IP 患者 22 名の後方視的解析

朴 崇娟(九州大学医学研究院成長発達医学分野)

O-6 若年発症と成人発症高安動脈炎における臨床症状と長期予後の解析

辻 英輝(京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学)

O-7 声門下狭窄による呼吸障害で気管切開を要した多発血管炎性肉芽腫症の 10 歳女児例

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)

O-8 小児自己免疫疾患における血漿 MyI9 濃度の臨床的意義の検討

早田 衣里(千葉大学医学部附属病院小児科)

一般口演 3 「SLE, 成人移行支援」

10月11日(土) 第2会場 3F 302 9:00~10:00

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)

江波戸 孝輔(JA 神奈川県厚生連相模原協同病院小児科)

O-9 本邦の小児期発症全身性エリテマトーデスにおける EULAR/ACR-2019 分類基準の検討—PRICURE を用いた解析—

大原 亜沙実(神奈川県立こども医療センター感染免疫科/横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学)

- O-10 小児期および AYA 世代発症全身性エリテマトーデスの臨床像の比較検討**
畠野 真帆（厚生労働科学研究費補助金（免疫・アレルギー疾患政策研究事業）移行期 JIA を中心としたリウマチ性疾患における患者の層別化に基づいた生物学製剤等の適正使用に資する研究 SLE 分担班/東京科学大学発生発達病態学分野（小児科））
- O-11 全身性エリテマトーデスに合併したマクロファージ活性化症候群の病態多様性：サイトカイン解析に基づく病型分類と治療方針への示唆**
金子 修也（東京科学大学発生発達病態学）
- O-12 ステロイドパルス療法後に急性膵炎を発症し、治療に難渋した小児期発症全身エリテマトーデスの一例**
金子 雅紀（北里大学医学部小児科学）
- O-13 非典型的な全身性エリテマトーデスの経過から診断に至った C1q 欠損症の 1 例**
井上 なつみ（金沢大学附属病院小児科）
- O-14 全身性エリテマトーデスを有する高校生を持つ母親の心情**
西田 幹子（地方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）
-

一般口演 4 「JDM」

10月12日（日） 第2会場 3F 302 9:20~10:00

座長：横山 忠史（金沢大学附属病院小児科）
佐藤 知実（滋賀医科大学医師臨床教育センター）

- O-15 抗 OJ 抗体陽性の抗 ARS 抗体症候群の男児例**
田中 里香（鹿児島大学病院小児科）
- O-16 トファシチニブの併用により寛解維持を達成した抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の 1 例**
山崎 晋（順天堂大学医学部附属練馬病院小児科）
- O-17 抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の臨床的寛解後に潰瘍性大腸炎を発症し、アダリムマブが著効した 10 歳男児**
平岡 梓（千葉大学医学部附属病院小児科）
- O-18 早期の血漿交換と Rituximab 投与により救命した間質性肺炎合併抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の一例**
竹中 亮太（金沢大学医薬保健研究域医学系小児科）
-

一般口演 5 「シェーグレン病, APS」

10月12日（日） 第2会場 3F 302 10:10~10:50

座長：安村 純子（県立二葉の里病院小児科）
西田 豊（群馬大学大学院医学系研究科小児科）

- O-19 当科において、シェーグレン病(SD)精査のため口唇小唾液線生検を行った小児・AYA 世代患者に関する報告**
下山 久美子（浜松医科大学内科学第三講座免疫リウマチ内科）
- O-20 診断確定の 1 年以上前から単球表面 CD169 発現の上昇を認めていた思春期のシェーグレン病の 1 例**
横山 忠史（金沢大学附属病院小児科）

- O-21 小児期発症全身性エリテマトーデス患者における抗リン脂質抗体症候群の血栓素因に関する検討
稲垣 篤志（あいち小児保健医療総合センター感染免疫科）
- O-22 小児ループスアンチコアグラント関連凝固異常症の臨床的特徴と先行感染との関連
原田 頌隆（福岡市立こども病院小児感染免疫科）
-

一般口演 6 「sJIA」

10月12日（日） 第2会場 3F 302 13:00～13:40

座長：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）
金子 修也（東京科学大学発生発達病態学分野（小児科））

- O-23 全身型若年性特発性関節炎患者の初発症状における発症年齢の影響についての検討
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-24 カナキマブ投与中の全身型若年性特発性関節炎に合併したマクロファージ活性化症候群における臨床的な特徴
水田 麻雄（兵庫県立こども病院リウマチ科）
- O-25 スチル病における血清 Free IL-18 測定の臨床的意義
清水 正樹（東京科学大学小児科）
- O-26 日本人スチル病（sJIA 及び AOSD）患者に対するアナキンラの有効性及び安全性：第3相試験（Sobi.ANAKIN-303）中間解析結果
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/東京科学大学新産業創生研究院生涯免疫医療実装講座）
-

一般口演 7 「oJIA/pJIA」

10月12日（日） 第2会場 3F 302 13:45～14:25

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）
篠木 敏彦（国立病院機構三重病院小児科）

- O-27 日本人 JIA 患者における PRINTO 分類基準の適用と臨床的課題：ILAR 分類との比較
佐藤 義剛（千葉県こども病院アレルギー・膠原病科）
- O-28 小児ぶどう膜炎の基礎疾患別の臨床像と視力予後に関する検討
畠野 真帆（東京科学大学発生発達病態学分野（小児科））
- O-29 生物学的製剤中断後早期にぶどう膜炎を発症した少関節炎型若年性特発性関節炎の2例
橋本 邦生（長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科/長崎大学病院小児科）
- O-30 BRAF 遺伝子変異陽性脳腫瘍に対し BRAF 阻害剤を使用中にリウマトイド因子陽性多関節型若年性特発性関節炎を発症した一例
小松 静野（産業医科大学病院小児科）

ポスター

ポスター 1

10月11日(土) ポスター・展示会場 1 3F 303 17:00~18:20

座長：秋岡 親司（京都府立医科大学大学院医学研究科京都府小児地域医療学講座）
阿久津 裕子（東京科学大学小児科）

- P-1 **アバタセプトが有効であった回帰性リウマチが先行したと考えられる抗 CCP 抗体陽性多関節型若年性特発性関節炎の 1 例**
藤田 雄治（獨協医科大学医学部小児科学）
- P-2 **メトトレキサート皮下注製剤を導入した小児リウマチ性疾患の 3 例**
横山 忠史（金沢大学附属病院小児科）
- P-3 **AYA 世代における JIA, PsA に対するメトトレキサート皮下注射製剤の有用性の検討**
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）
- P-4 **若年性特発性関節炎患者のスポーツ活動への参加の実態と課題**
福田 隆文（金沢大学附属病院小児科）
- P-5 **少関節炎型若年性特発性関節炎（o-JIA）と鑑別を要した樹枝状脂肪腫の男児例～当院における o-JIA mimickers の経験～**
阿久津 裕子（東京科学大学小児科）
- P-6 **若年性特発性関節炎患者における貧血の検討**
岩田 茉祐（金沢大学附属病院小児科）
- P-7 **若年性特発性関節炎にぶどう膜炎と甲状腺機能亢進症を合併した 1 例**
高見 俊也（東京医科大学病院小児科・思春期科）
- P-8 **MRI で筋炎所見を合併した全身型若年性特発性関節炎の 1 例**
西田 大恭（聖隷浜松病院小児科）

ポスター 2

10月11日(土) ポスター・展示会場 1 3F 303 17:00~18:20

座長：中岸 保夫（兵庫県立こども病院リウマチ科）
井上 なつみ（金沢大学小児科）

- P-9 **成人発症スチル病母体から出生しマクロファージ活性化症候群が疑われた 1 例**
河瀬 彩希（岐阜大学大学院医学系研究科感染症寄附講座/岐阜大学大学院医学系研究科小児科学）
- P-10 **マクロファージ活性化症候群への移行に ST 合剤に対するアレルギー反応が寄与した可能性のある全身型若年性特発性関節炎の一例**
今津 喬（京都大学大学院医学研究科発達小児科学講座/大津赤十字病院小児科）
- P-11 **マクロファージ活性化症候群治療後の治療経過中に遷延する著しい B リンパ球減少を生じた全身型若年性特発性関節炎の 2 例**
尾崎 真人（岐阜大学大学院医学系研究科小児科学）

- P-12 **全身型 JIA 合併マクロファージ活性化症候群における活性化 CD8+T 細胞測定の有
性**
新居見 真吾（久留米大学医学部小児科学講座）
- P-13 **当院における全身型若年性特発性関節炎 13 例の検討**
浜田 和弥（琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）講座）
- P-14 **全身型若年性特発性関節炎に対するカナキマブ投与中に生じたマクロファージ活性化
症候群の特徴**
佐藤 法子（千葉県こども病院アレルギー・膠原病科）
- P-15 **全身型若年性特発性関節炎にエトポシドを使用した 3 症例の検討**
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）
- P-16 **21 トリソミー患者で全身型若年性特発性関節炎にマクロファージ活性化症候群を合併
した一例**
東 大貴（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）

ポスター 3

10月11日（土） ポスター・展示会場 2 3F 304 17:00～18:20

座長：竹崎 俊一郎（KKR 札幌医療センター小児科）

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）

- P-17 **ウパダシチニブにより良好な経過が得られている肉芽腫性口唇炎の一例**
西田 豊（群馬大学大学院医学系研究科小児科）
- P-18 **B 型急性肝炎に罹患し TNF 抗体製剤の治療中断を余儀なくされた小児期発症クローン
病の 1 例**
石毛 崇（群馬大学医学部附属病院小児科）
- P-19 **Epstein-Barr ウイルス感染が関与した難治性腸管ベーチェット病にリツキシマブが奏
功した 1 例**
稲野 美香（富山県立中央病院小児科）
- P-20 **反復性下痢と肛門部潰瘍から早期発症型炎症性腸疾患と診断された乳児例**
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）
- P-21 **ベーチェット病疑いとして加療中に、遺伝子検査にて新規 TNFAIP3 遺伝子変異を認め
A20 ハプロ不全症と診断した 17 歳女性～当院の診療体制について～**
齊藤 博太（茨城県立こども病院小児総合診療科/茨城県立こども病院小児消化器肝臓科）
- P-22 **ぶどう膜炎を契機に診断に至った A20 ハプロ不全症の 6 歳男児例**
小林 杏奈（山梨大学小児科）
- P-23 **ウステキマブにより消化管症状が改善した A20 ハプロ不全症の一例**
大嶋 明（神奈川県立こども医療センター感染免疫科）
- P-24 **小児神経発達症治療薬による薬剤性レイノー現象**
敦賀 和志（国立病院機構弘前総合医療センター小児科）

ポスター 4

10月11日(土) ポスター・展示会場 2 3F 304 17:00~18:20

座長：植木 将弘(北海道大学大学院医学研究院小児科学教室)
林 祐子(東京科学大学小児科)

- P-25 可逆性後頭葉白質脳症と神経精神ループスの鑑別に髄液 IL-6 と短期間反復頭部 MRI が有用と考えた 1 例**
田中 征治(久留米大学医学部小児科)
- P-26 無巨核球性血小板減少症を呈した全身性エリテマトーデスの男児例**
林 祐子(東京科学大学茨城県小児・周産期地域医療学)
- P-27 腎組織に M 型ホスホリパーゼ A2 受容体染色陽性を認めたループス腎炎の一男児例**
萬木 文佳(横浜市立大学大学院医学研究科産生成育小児医療学)
- P-28 進行性の視力低下を来した、全身性エリテマトーデス網膜症の 10 歳女児例**
芹澤 陽菜(北里大学病院小児科)
- P-29 カルシニューリン阻害薬の変更が奏功した難治性ループス腎炎の 13 歳女子**
鷹木 雄飛(国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科)
- P-30 シェーグレン症候群としての経過観察中に神経精神症状を生じ、中枢神経ループスの診断に至った 16 歳女子例**
祖父江 瑤子(神奈川県立こども医療センター感染免疫科)
- P-31 進行性の貧血から肺胞出血との鑑別に苦慮した急性ループス肺炎の小児例**
安岡 竜平(浜松医科大学医学部小児科学講座)
- P-32 限局するばち状指から診断に至った全身性エリテマトーデスの 13 歳女児例**
佐藤 雅之(旭川医科大学小児科)

ポスター 5

10月12日(日) ポスター・展示会場 1 3F 303 14:40~16:00

座長：岸 崇之(東京女子医科大学小児科)
木澤 敏毅(JCHO 札幌北辰病院小児科)

- P-33 TNF 受容体関連周期性症候群に 1 型糖尿病を併発した 1 例**
安村 純子(県立二葉の里病院小児科/広島大学病院小児科)
- P-34 慢性再発性多発性骨髄炎に菌状息肉症が合併した 16 歳の男児例**
江波戸 孝輔(JA 神奈川県厚生連相模原協同病院小児科/北里大学医学部小児科学)
- P-35 トシリズマブが奏功した TAFRO 症候群の 14 歳女児例**
山根 友里子(長崎大学病院小児科)
- P-36 小児リウマチ性疾患における在宅支援の導入症例**
岸 崇之(東京女子医科大学病院小児リウマチ科/東京女子医科大学病院小児科)
- P-37 当院で経験した小児期発症 TINU 症候群の臨床的、免疫学的特徴**
今井 崇史(九州大学大学院医学研究院小児科)

- P-38 何らかの自己免疫機序により血清 IL-6 値と CRP 値に乖離を認めた劇症型 A 群溶連菌感染症 (STSS) の一例
西川 宏樹 (奈良県総合医療センター小児科)
- P-39 サイトカインプロファイルが診断に有用であった *Yersinia pseudotuberculosis* 感染症に伴う血球貪食性リンパ組織球症の一例
西山 敦子 (奈良県西和医療センター小児科)
- P-40 Microgeodic disease の 1 例
萬木 章 (岡山市立市民病院小児科)
-

ポスター 6

10月12日(日) ポスター・展示会場 1 3F 303 14:40~16:00

座長: 福島 啓太郎 (獨協医科大学医学部小児科学)

大原 亜沙実 (神奈川県立こども医療センター感染免疫科)

- P-41 小児期発症高安動脈炎における治療内容が再燃率に及ぼす影響
立川 智広 (あいち小児保健医療総合センター感染免疫科)
- P-42 膝窩動脈炎による下肢の疼痛と跛行で発症した血管炎症候群女児
佐藤 法子 (千葉県こども病院アレルギー・膠原病科)
- P-43 トシリズマブ導入後に再燃した筋炎・関節炎を伴う高安動脈炎の一例
大越 康右 (JA 北海道厚生連帯広厚生病院小児科)
- P-44 肺動脈炎所見を契機に診断された小児高安動脈炎の一例
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)
- P-45 大動脈周囲炎を合併した川崎病の男児例
松岡 高弘 (東京科学大学発生発達病態学)
- P-46 経過中に多彩な神経障害を認め、皮膚型結節性多発動脈炎から結節性多発動脈炎への進展が疑われた小児例
小田切 静香 (富山大学小児科)
- P-47 結節性多発動脈炎様の症状を呈した Protracted febrile myalgia syndrome の男児例
田畑 恭輔 (順天堂大学医学部附属練馬病院小児科)
- P-48 発熱、関節痛、紫斑を呈し IgA 血管炎が疑われた心臓粘液腫の一例
齊藤 孝昌 (信州大学医学部小児医学教室)
-

ポスター 7

10月12日(日) ポスター・展示会場 2 3F 304 14:40~16:10

座長: 山崎 崇志 (東京医科大学小児科・思春期科)

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)

- P-49 小児におけるヒドロキシクロロキン誘発色素沈着
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)
- P-50 小児 SLE 患者で同定した PIK3CD 変異の病態生理学的解析
清田 今日子 (大分大学医学部小児科)

- P-51 新生児ループスに合併したマクロファージ活性化症候群症例の免疫学的解析
栴田 千晶（兵庫県立こども病院リウマチ科）
- P-52 マイコプラズマ感染と EB ウイルス再活性化が SLE の病態に影響を与えたと考えられた 1 例
殿園 晃平（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- P-53 頸部リンパ節腫脹を欠いた不明熱で発症し、シェーグレン症候群の合併が疑われた菊池病の女子例
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）
- P-54 繰り返す発熱の背景にあった AZA・SASP による薬剤熱の 2 症例
西島 孝治（聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科）
- P-55 小児混合性結合組織病における抗 SMN 抗体陽性例：肺病変との関連
田村 杏（九州大学病院小児科/福岡市立こども病院教育研修支援室）
- P-56 肺障害を合併した抗 Scl-70 抗体陽性全身性強皮症の一児例
那須 瑞代（日本医科大学武蔵小杉病院小児科）
- P-57 全身性硬化症に合併する間質性肺疾患にトシリズマブを導入した小児例
井上 なつみ（金沢大学附属病院小児科）

ポスター 8

10月12日（日） ポスター・展示会場 2 3F 304 14:40~16:00

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）

山崎 雄一（鹿児島大学病院小児科）

- P-58 関節症状を主症状とした抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の女児例
宮岡 双葉（東京科学大学発生発達病態学）
- P-59 間質性肺炎を合併した、抗 MDA5 抗体陽性 Clinically amyopathic juvenile dermatomyositis の一例
野木森 智和（京都府立医科大学小児科）
- P-60 ミコフェノール酸モフェチル（MMF）を追加することで寛解を得られた抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎（JDM）の幼児例
遠藤 琢也（埼玉医科大学病院小児科/東京科学大学病院小児科）
- P-61 抗 TIF1- γ 抗体陽性無筋症性若年性皮膚筋炎例
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）
- P-62 皮膚症状が顕著だった抗 NXP2 抗体陽性若年性皮膚筋炎
小林 俊幸（千葉大学医学部附属病院小児科）
- P-63 若年性皮膚筋炎ワーキンググループ（JDM-WG）活動報告
加藤 大吾（社会医療法人愛仁会高槻病院小児科）
- P-64 小児期シェーグレン病ワーキンググループ（cSjD-WG）活動報告
井上 祐三朗（千葉大学大学院医学研究院総合医科学）
- P-65 抗 CCP 抗体出現に一致して多関節炎を生じた抗 Ro52 抗体陽性シェーグレン病の一例
竹崎 俊一郎（KKR 札幌医療センター小児科）

会長講演

On ne voit bien qu'avec le cœur. L'essentiel est invisible pour les yeux.

山口 賢一

聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center

私がリウマチ専門医を目指したきっかけのひとつは、母が全身性エリテマトーデス (SLE) と診断され、日々の闘病の様子を目の当たりにしていたことです。彼女が診断された 1960 年当時、SLE は「原因不明の予後不良な疾患で治療法なし」と医学書に記載されていました。その後、近代科学の恩恵を受ける形で、リウマチ性疾患の治療はめざましく進歩しました。SLE 患者の生命予後は、治療薬として 1960 年頃よりステロイドが、1980 年以降には様々な免疫抑制薬が導入され大幅に改善しました。現在では小児期に SLE を発症しても、病気の影響を受けずに自分らしい人生を歩める時代になっており、腎炎に加え重篤な中枢神経障害を合併しながら、良き伴侶を得て母となった症例を経験しました。SLE への新たな治療薬として CAR-T 細胞療法や Bi-specific Antibodies による成果が報告され、今後も治療法の進歩はとどまることを知らないでしょう。その一方で、臨床において血液検査や画像検査ですべての異常が消失した後でも、様々な慢性症状に悩まされる患者さんを少なからず経験します。私たちは主治医として、どの様にかかわりを持つことが出来るのでしょうか？ 本講演のタイトルは、アントワヌ・ド・サン＝テグジュペリ氏の小説「星の王子様」の中で、親友となったキツネが王子様に語ったフランス語の言葉で、「心で見なくちゃ、ものごとはよく見えないってことさ。かんじんなことは、目に見えないんだよ。」と訳されます。当日は、私がリウマチ診療の中で大切に思い心がけてきたことを、語りたいと存じます。

略 歴

1991 年 千葉大学医学部卒業 千葉大学 小児科入局（免疫班）
2008 年 聖路加国際病院 アレルギー膠原病科 副医長
2014 年 聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center 医長

所属学会

日本小児リウマチ学会 評議員
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

特別講演

免疫介在性疾患における予後と関連する免疫経路の同定

藤尾 圭志

東京大学大学院医学系研究科内科学専攻アレルギー・リウマチ学

自己免疫疾患の治療は、分子標的薬の開発と治療ガイドラインの整備によって大きく進展した。一方で、分子標的薬が全例に有効ではないことも明らかとなり、個々の患者の病態に応じた層別化医療の重要性が高まっている。小児患者においても成人患者と同等以上の不均一性が見られ、個々の病態に応じた精密医療の導入が急務となっている。特に、小児期における免疫系の発達段階や加齢に伴う免疫細胞サブセットの変動が、疾患の重症度および治療反応性に与える影響は極めて重要であると考えられる。これまでに、免疫細胞プロファイル、遺伝子発現パターン、遺伝子多型といった詳細な免疫学的パラメータを用いた予後予測の可能性が、国際的に研究されている。関節リウマチ（RA）においては、末梢ヘルパー T（Tph）細胞や、少なくとも 4 種の機能的に異なる滑膜線維芽細胞亜集団が同定され、リウマチ性疾患の病態理解が飛躍的に進展した。私たちは、免疫性疾患患者および健常者計 416 名から末梢血免疫細胞 28 種類を分離し、トランスクリプトームとゲノム解析を統合した機能ゲノムデータベース「ImmuNexUT」を構築した。この ImmuNexUT を用いた全身性エリテマトーデス（SLE）の解析では、予後と関連する疾患状態および疾患活動性のシグネチャーを同定した。さらに、加齢とともに増加する新規ヘルパー T 細胞サブセット「加齢関連ヘルパー T（ThA）細胞」を発見した。ThA 細胞は、I 型インターフェロン刺激により CXCL13 および IL-21 を発現し、B 細胞へのヘルプ能や細胞傷害性を示す。ThA 細胞の表現型は加齢関連転写因子 ZEB2 により制御され、免疫抑制薬の中でも特にカルシニューリン阻害薬がその遺伝子発現を大きく変化させる。小児患者では遺伝素因の影響が強いことが報告されており、今後ゲノム情報と統合した詳細な免疫細胞プロファイリングの実現は、小児患者の長期予後予測および治療層別化に対し、画期的な進展をもたらす可能性がある。本発表では、臨床的意義を有する最新の免疫学的パラメータの知見と、今後の展望について紹介する。

略 歴

平成 7 年 3 月	東京大学医学部医学科卒業
平成 7 年 6 月	東京大学医学部附属病院内科研修医
平成 8 年 6 月	JR 東京総合病院内科研修医
平成 9 年 6 月	国立相模原病院リウマチ科レジデント
平成 10 年 4 月	東京大学大学院医学系研究科内科学専攻入学
平成 10 年 6 月	東京大学医科学研究所 造血因子探索研究部
平成 12 年 4 月	東京大学医学部附属病院アレルギー・リウマチ内科
平成 13 年 4 月	日本学術振興会特別研究員
平成 14 年 3 月	東京大学大学院医学系研究科内科学専攻卒業
平成 14 年 10 月	日本予防医学協会リサーチレジデント
平成 18 年 4 月	東京大学病院アレルギー・リウマチ内科助教
平成 24 年 4 月	東京大学病院アレルギー・リウマチ内科医局長・特任講師
平成 25 年 5 月	東京大学病院アレルギー・リウマチ内科講師・入院診療担当副科長
平成 29 年 4 月	東京大学病院アレルギー・リウマチ内科科長
平成 29 年 6 月	東京大学大学院医学系研究科内科学専攻アレルギー・リウマチ学教授

受賞等：

2015 年	日本リウマチ財団 塩川美奈子・膠原病研究奨励賞
2022 年	日本リウマチ学会賞
2023 年	日本免疫学会 ヒト免疫研究賞
2024 年	日本リウマチ財団 リウマチ医学賞

教育講演

厚生労働省のリウマチ対策として、平成 30 年に「リウマチ等対策委員会報告書」が取りまとめられ、全体目標として「リウマチ患者の疾患活動性を適切な治療によりコントロールし、長期的な QOL を最大限まで改善し、継続的に職業生活や学校生活を含む様々な社会生活への参加を可能とする」ことが示された。この目標達成のために、「医療の提供等」、「情報提供・相談体制」、「研究開発の推進」について方向性を示し、疾患対策に取り組んでいるところである。

このうち研究開発の推進については、厚生労働省において、平成 31 年に「免疫アレルギー疾患研究 10 か年戦略」(以下「10 か年戦略」という。)を策定し、免疫・アレルギー疾患研究を推進している。この中で、「本態解明」「社会の構築」「疾患特性」に取り組むべき 3 つの戦略としており、免疫アレルギー疾患政策研究事業(以下「厚労科研」という。)と免疫アレルギー疾患実用化研究事業(以下「AMED 研究」という。)として実施している。厚労科研においては、「社会の構築」に資する研究を推進しており、これまでの研究成果として、関節リウマチ診療ガイドラインの作成や患者支援ガイド、治療と就労の両立支援マニュアル、学習資材等が公開されている。AMED 研究においては、「本態解明」と「疾患特性」を重視し、近年では関節リウマチのゲノム個別化医療を目指した免疫オミクス情報の統合解析や、全身性免疫疾患の発症機構解明など、病態解析や新規治療法開発に資する成果が挙げられている。

昨年度は、10 か年戦略の前半 5 年間の研究実績を基に中間評価を実施し、「3 つの戦略の実装と国内外の産学官民に基づく自発的な活動によって達成を目指す」ことを 10 年後のビジョンとして示した。最新の科学的手法を活用することや、国内外のネットワーク基盤の強化、他疾患領域との連携を含め、患者に資する研究成果の創出と還元に向けた戦略の深化と現場実装が求められている。

略 歴

【経歴】

- 2012 年 昭和医科大学医学部卒業
- 2014 年 千葉大学医学部附属病院小児科 専攻医
大学病院や関連病院、千葉県こども病院で小児科研修
- 2020 年 かずさ DNA 研究所 ゲノム事業推進部 大学院生
- 2022 年 千葉大学大学院医学薬学府 博士課程修了
- 2023 年 千葉大学医学部附属病院 臨床試験部 特任助教
- 2025 年 厚生労働省健康・生活衛生局 がん・疾病対策課 リウマチ・アレルギー対策専門官

【学会】日本小児科学会、日本リウマチ学会、日本小児リウマチ学会、日本アレルギー学会、日本小児アレルギー学会、日本小児臨床アレルギー学会、日本川崎病学会、日本プロテオーム学会

【受賞】

- 第 30 回 小児リウマチ学会総会・学術集会 若手優秀演題賞 (2021 年)
- 第 31 回 小児リウマチ学会総会・学術集会 Best Abstract Award (2022 年)
- 第 40 回 日本小児臨床アレルギー学会学術大会 最優秀演題賞 (2024 年)

患者・臨床心理士の立場から見た小児～移行期リウマチ診療の課題—シェーグレンの私とリウマチの母と—

小森 香

高知大学医学部環境医学教室

シェーグレン症候群では誤解されるという患者の声から世界ではシェーグレン病へと病名が変わり、日本でも病名変更へと動いている。しかしながら、未だ患者は理解され無さに苦しんでいるのが現状である。我々の研究では初診からシェーグレン病診断までに平均 3.47 年の年月を要しており (Komori, et al. 2021)、診断の遅れの解消が求められている。唾液腺や涙腺が破壊される前に診断し、治療を開始するためには、乾燥症状前の病態を扱う小児シェーグレン病の研究が今後の要になると信じている。

シェーグレン病は想像以上にしんどい病気であるが、治療法が無いという理由で「諦める」事を強いられていると感じられる。短い診察時間が多くの患者に医師に相談しにくいと感じさせ、医療満足度の低さにつながっている (Komori, et al. 2024)。移行期の問題を考えると、思春期の患者は大人でさえ辛いこの世界に飛び込まざるを得ず、上手く移行出来ないことがあっても、本人だけの問題では無いと考える。

移行期には、親子の関係から起きる問題もあると考えている。共に病気である親子は、お互いに病気の大変さを理解するという良い点もあるが、症状に差がある場合には痛みが強い方が重症となり、対等に話すことは難しい。また、子供は、幼少期から親をケアする側に立つことがあり、成人しても自分の問題をこれまでケアをしてきた親には語りにくい。つまり、親子でピアカウンセリングは成り立たないのである。また、子供は親の考えや思いを感じ取り、それを汲んだ決断をすることが多いが、親の方がそれを手放す決断するという「子離れ」の問題も大きいと思われる。この点から、子供は早い段階で親以外の相談者を見つける必要がある。それにより客観的に自分を見つめることができ、親からの自立につながると考える。また、親が最初の診察で言われたことなどの過去に得た医療情報が、時間が経っても書き換えられないことや、親による情報の取捨選択により、親から子供への情報提供がされないという問題にも触れたい。

略 歴

1993 年 3 月	愛媛大学教育学部情報社会課程 (教育心理学研究室) 卒業
1993 年 4 月	広島市精神保健指導センター 心理療法士
1996 年 4 月～1998 年 3 月	愛媛大学大学院教育学研究科修士課程卒業
1998 年 4 月	松山市身体障害者福祉センター 心理判定員
1999 年 4 月	広島市精神保健福祉センター 心理療法士
2003 年 7 月～2005 年 9 月	Family Center, Dept of Pediatrics, University of Minnesota 留学
2005 年 10 月	広島市立舟入病院小児心療科 心理療法士
2009 年 8 月	海辺の杜ホスピタル・棧橋みどりクリニック 非常勤臨床心理士
2015 年 1 月	高知大学医学部環境医学教室 特任研究員
2017 年 4 月～2021 年 3 月	高知大学大学院総合人間自然科学研究医学専攻 博士 (医学) 取得
2021 年 1 月	高知大学医学部環境医学教室 特任助教

[資格]

臨床心理士

公認心理師

認定専門公認心理師

[所属学会・団体]

日本シェーグレン症候群学会

日本リウマチ学会

日本精神分析学会

日本心理臨床学会

日本臨床動作学会

日本シェーグレン症候群患者の会 会長

シェーグレン病は、主に涙腺・唾液腺といった外分泌腺を標的とする慢性炎症性自己免疫疾患であり、全身性の臓器障害を伴うこともある。小児期のシェーグレン病は成人のシェーグレン病と比して、ドライアイ・ドライマウスといった乾燥症状が乏しく、発熱やリンパ節腫脹などの非特異的症状、反復性の耳下腺炎、腎障害が多いという特徴がある。そのため、成人に用いられる ACR/EULAR 分類基準を小児の診断にそのまま適応するには限界があり、現状では血清学的所見や耳下腺の反復性腫脹、唾液腺エコー異常、腎尿細管性アシドーシスなどを手掛かりとし、慎重に診断を進める必要がある。治療に関しては、重症例において免疫抑制薬や生物学的製剤の使用が考慮されるが、長期予後に関する知見は限られており、成人移行期を見据えた管理が求められる。本講演では最新の病態・診断・治療戦略を概説し、診療現場での注意点と課題について解説する。

略 歴

2004 年 京都府立医科大学 医学部 卒業

2022 年 京都府立医科大学大学院 医学研究科 小児科学 助教

シェーグレン病は涙腺、唾液腺などの外分泌線に特徴的な自己免疫性上皮細胞炎（autoimmune epithelitis）が起こり、抗 SS-A/Ro をはじめとする自己抗体を発現する自己免疫性疾患である。以前はミクリッツ病など類似疾患が含まれており症候群として扱われていたが、この数年で独立疾患であることが広く認識されて Sjogren's disease (SjD) へ名称が変更された。小児の SjD は乾燥自覚症状の訴えが乏しいが、成人の SjD はほぼ全例何らかの乾燥自覚症状を有している。

ところで、乾燥に関して自覚症状と他覚所見は一般的に一致しないことが知られている。その理由として、乾燥に対する慣れが生じて他覚所見に比較して自覚症状が乏しいことがあり、反対に他覚所見が乏しくても、病気に対する不安が強い場合に乾燥を強く訴えることがある。成人の SjD に対して乾燥症状と臨床像を比較した報告によると、自覚症状あるいは他覚所見が乏しい患者はより若年で抗 SS-A/Ro 抗体陽性率が高かった。一方、抗セントロメア抗体陽性の SjD は高齢でかつ乾燥症状が強いため、2つの抗体が臨床像に大きな影響を与えている。

乾燥症状が SjD の主たる症状であるが、点眼や口腔ケアなどの局所療法および唾液分泌促進薬の使用にても患者満足度が低い傾向にある。これは、涙腺および唾液腺の障害が進行した結果乾燥症状が発現するため、障害を免れた残存する腺を刺激することにとどまり、腺機能を元の状態へ回復させることができないためである。ところで、SjD 患者は乾燥症状以外に発熱、リンパ節腫脹、紅斑・紫斑、関節炎、神経障害、血球減少などの全身症状を伴うことがあるためグルココルチコイドや免疫抑制剤が使用されるが、RCT で有効性を示した薬剤はない。現在行われている分子標的治療薬の臨床試験では、障害が進行していないと考えられる罹病期間が短い症例を対象とする試験が行われて、効果が期待できる薬剤が開発されている。

略 歴

1990 年 国立大阪大学医学部卒業
1990 年 国立大阪大学医学部附属病院皮膚科にて研修
1991 年 国立大阪病院 皮膚科膠原病センターにて研修
1993 年 倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 勤務
1999 年 倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 医長
2005 年 国立香川医科大学大学院卒業 甲種博士号取得
2010 年 倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 部長
2013 年 倉敷成人病センター リウマチ膠原病センター 主任部長

近年、関節リウマチ治療において JAK 阻害薬 (Janus kinase inhibitor : JAKi) は新たな治療選択肢として広く使用されるようになり、成人領域ではメトトレキサートに次ぐ第一選択薬としての地位を確立しつつある。JAKi は経口投与可能であり、作用機序がサイトカイン受容体の細胞内シグナル伝達阻害である点が、生物学的製剤とは一線を画している。近年では、小児特発性関節炎 (JIA) をはじめとする小児炎症性疾患にも JAKi の有効性と安全性が報告され、実臨床でもトファシチニブやバリシチニブなど一部薬剤の使用が可能となっている。これらは注射を苦手とする小児にとって経口薬であるという利点が大きく、また投与中止後の消退も比較的速やかで、薬剤管理の観点からも有用である。一方で、小児における長期使用時の感染症、成長・発達、ワクチン応答などに関する安全性情報は限定的であり、今後のデータ蓄積と慎重な運用が求められる。講演では、小児領域における JAKi の国内外の承認状況、実臨床での使い分け、薬理学的特性、今後の展望について、エビデンスと実例を交えて概説する。

略 歴

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

米国内科専門医
米国リウマチ膠原病内科専門医
米国アレルギー臨床免疫科専門医 (成人、小児)
日本リウマチ学会専門医、指導医
日本内科学会総合内科専門医
日本アレルギー学会専門医、指導医

Yale Markey's Physician Scientist Award (イエール大学)
米国リウマチ学会 Senior Rheumatology Scholar Award

愛知医科大学 客員教授
東京大学医科学研究所附属病院非常勤講師
京都大学大学院非常勤講師
大分大学非常勤講師

AI が変わる小児リウマチ研究と診療の未来

川上 英良

千葉大学国際高等研究基幹

近年、医療分野における人工知能（AI）やデータサイエンスの活用は飛躍的に進展し、臨床研究や診療のあり方を大きく変革しつつある。電子カルテや検査・画像データ、さらにはゲノムや多様なオミクス情報を統合的に解析することにより、疾患の診断や層別化、治療反応予測を支援する AI モデルの開発が急速に進んでいる。これらの技術は、複雑で多様な病態を呈する小児リウマチ疾患においても研究・診療を変える大きなポテンシャルを持っている。小児リウマチ疾患は、発症年齢が乳幼児期から思春期まで幅広く、成長や発達に伴って臨床像や治療反応が変化しうる点に特徴がある。さらに、長期にわたる疾患経過の中で、身体的予後のみならず成長・発達、生活の質、社会的自立といった観点からも継続的な管理が求められる。こうした複雑性は、従来の臨床経験や単一データによる判断のみでは十分に対応が難しいことが多く、AI による多面的なデータ解析が有効に機能しうる領域である。たとえば、疾患サブタイプの層別化、バイオマーカーの探索、治療条件の最適化などにおいて、AI は小児リウマチ領域の診療を一步先に進める可能性を秘めている。また、近年急速に発展している生成 AI や大規模言語モデルは、自然言語として記録される診療ノートやカンファレンス記録、患者・家族からの語りなど、従来は機械的な解析が困難であった情報の活用を可能にしつつある。これにより、病歴の精緻な構造化、症状経過の自動要約、さらには臨床試験や疫学研究における患者選択基準の効率化など、新たな応用が広がりつつある。

本講演では、まず AI・データサイエンスの基本的な概念や、機械学習・深層学習を臨床研究に適用する際の留意点を概説する。そのうえで、小児リウマチを含む免疫疾患領域における最新の応用事例を取り上げ、AI が患者層別化、バイオマーカー探索、治療方針決定の支援にどのように寄与しているかを紹介する。また、今後の臨床研究や診療においてゲームチェンジャーとなりうる生成 AI や大規模言語モデルの活用可能性を展望し、臨床免疫学と小児リウマチ学に携わる研究者・医療者が AI を効果的に活用するための視点を共有したい。

略 歴

- 2007 年 3 月 23 日 東京大学医学部医学科卒業
- 2011 年 3 月 24 日 東京大学大学院医学系研究科博士課程病因病理学専攻修了
- 2011 年 4 月 1 日 独立行政法人 科学技術振興機構 ERATO 河岡感染宿主応答ネットワークプロジェクト博士研究員
- 2013 年 10 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所・統合生命医科学研究センター 疾患システムモデリング研究グループ特別研究員
- 2016 年 7 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所・医科学イノベーションハブ推進プログラム・疾患機序研究グループ上級研究員
- 2017 年 10 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所・医科学イノベーションハブ推進プログラム・健康医療データ AI 予測推論開発ユニット ユニットリーダー
- 2019 年 1 月 1 日 千葉大学大学院医学研究院・人工知能（AI）医学 教授
- 2019 年 4 月 1 日 千葉大学医学研究院附属治療学人工知能（AI）研究センター・センター長
- 2019 年 6 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所・医科学イノベーションハブ推進プログラム・健康データ数理推論チーム チームリーダー
- 2021 年 4 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所・情報統合本部・先端データサイエンスプロジェクト・医療データ数理推論チーム・チームリーダー
- 2022 年 4 月 1 日 千葉大学国際高等研究基幹・教授 兼任
- 2025 年 4 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所数理創造研究センター（iTHEMS）数理展開部門 医科学データ駆動数理チーム・チームディレクター
- 2025 年 4 月 1 日 国立研究開発法人理化学研究所生命医科学研究センター（IMS）予測医学特別プロジェクト 医療データ数理推論特別チーム・チームディレクター

< 受賞 >

理研研究奨励賞

（網羅的 ChIP データに基づく転写因子予測アルゴリズムの開発、2017 年）

文部科学省 科学技術・学術政策研究所（NISTEP）

「科学技術への顕著な貢献 2019（ナイスステップな研究者）」選定

シンポジウム

川崎病：病態理解の現在と治療開発の将来像

濱田 洋通

千葉大学大学院医学研究院小児病態学

川崎病は1967年に川崎富作博士が「アレルギー」誌に報告した小児の急性全身性血管炎である。動脈から静脈まで炎症を起こすが、小一中動脈に炎症の中心があり一峰性で経過する。つまり無治療でも自然解熱するが、25%に最大の合併症である心臓冠動脈瘤を遺す。6主要症状のうち5以上を満たせば診断されるが4つ以下でも川崎病であることがあり不全型川崎病として注意が必要である。治療が遅れて冠動脈瘤を合併することが多い。2020年のCOVID-19パンデミックによって、SARS-CoV-2感染症に川崎病を続発する症例を観察し、エリシニア感染症と並んで川崎病の原因となる感染症があることがわかった。一方、SARS-CoV-2感染症の回復期に川崎病と類似する症状を呈する急性血管炎が報告された(2020)。小児多系統炎症性症候群(MIS-C)は疫学の違い、臨床症状の違い等から現在でも川崎病とは別の疾患と捉えられているが、日本においては川崎病の診断基準を満たす症例が多い。また、パンデミック期間中に著しく飛沫接触感染症が抑制されたために川崎病は35%減少した。感染対策の解除に伴って感染症が流行するとその1ヶ月後に川崎病は増加した。つまり、感染症回復期にごく低頻度で川崎病が発症することが示唆された。パンデミックを経験して川崎病が感染症と深く関わっていること、川崎病の病態は多様であること、から患者個々によって最適な治療が異なることが予想される。我々は川崎病の罹患感受性遺伝子ITPKC, CASP3がカルシニューリンNFAT経路の酵素の遺伝子であることからシクロスポリンAを川崎病の治療薬として開発した(2008-2020)。ITPKC, CASP3遺伝子バリエーションを有する川崎病患者に対してより冠動脈病変抑制効果があるのではないかと考えている(2021-)。これより以前にステロイドは川崎病急性期治療に適応されているが(2013)、類縁疾患であるMIS-Cの各種臨床指標改善にもステロイドが有効であることが報告されている。今後は川崎病病態の多様性をどのように見極め、ステロイド、シクロスポリンA、インフリキシマブ等を使い分けるかが更なる冠動脈病変抑制の達成に重要になると考えている。

略歴

1990年 千葉大学医学部卒業
1990年 千葉大学病院小児科 研修医
1993年 千葉大学医学部小児科 医員として関連病院を含めて勤務
2001年 千葉大学大学院医学研究院発生生物学 ポスドク
2004年 米国ボストンセントエリザベスメディカルセンター循環器内科ポスドク
2006年 米国ボストンタフツ大学助教
2007年 東京女子医科大学八千代医療センター小児科 講師
2013年 東京女子医科大学八千代医療センター小児科 准教授
2019年 東京女子医科大学八千代医療センター小児科 教授
2021年 千葉大学大学院医学研究院小児病態学 教授 現在に至る

小児の血管炎：疫学から治療まで

中野 直子

愛媛県立中央病院小児科

1886年のKussmaulとMaierの結節性多発動脈周囲炎の症例報告に始まった血管炎研究は1908年に高安動脈炎（TA）、1939年にウェゲナー肉芽腫症（WG）など様々な血管炎が報告され、現在ではChapel Hill Consensus Conference 2012（CHCC2012）に基づき、大型血管炎、中型血管炎、小型血管炎、多彩な血管を侵す血管炎、単一臓器血管炎、全身性疾患関連血管炎、推定疾患を有する血管炎の7つのカテゴリーに分類される。さらにそれぞれに対する病因・病態解明が飛躍的に進み、新たな治療開発も進行中である。一方、小児の血管炎は成人と似て異なるもので分類から異なる。側頭動脈炎のように小児ではみられないものや、成人とは違った臨床経過を辿る結節性多発動脈炎（PAN）などが報告されていて成人の分類基準で規定することができない。このため、2006年にEURAR/PReS（European League Against Rheumatism/Paediatric Rheumatology European Society）の承認により小児血管炎のconsensus criteriaが作成され、罹患血管のサイズに基づく分類が提案された。さらにAnkara Consensus Conference 2008でEURAR/PRINTO/PReSの合意により分類基準が導入された。これにより、IgA血管炎、PAN、WG、TAが検証され、高い感度と特異度が実証された。小児に最もよくみられる血管炎は、川崎病とIgA血管炎である。これらは通常自然治癒する血管炎であるが、稀に合併症を発症することがあり、難治化することも知られている。その他のPAN、WG、TAなどの血管炎は、侵される血管のサイズと種類に応じて、局所的な症状から全身症状まで、様々な形で現れ、小児から成人期にわたり、腎不全、心血管異常、長期的な組織損傷などの重篤な合併症をもたらし、稀ではあるがすべての疾患が難治性と表現しても過言ではない。予後改善のためには早期発見と早期治療が不可欠であり、そのために、小児の血管炎の疫学、病態生理学を理解することが重要視される。現時点では、治療戦略は成人に追従せざるを得ないが、近年欧米では小児PANやANCA関連血管炎に対する国際多施設共同試験が展開され、希少疾患のエビデンスに基づく推奨事項の策定もわずかながら進んでいる。今回、川崎病を除く小児血管炎の疫学、病態生理学、単一遺伝子異常などの鑑別疾患、治療戦略に焦点を当てて、現在の知見のレビューを概説する。

略 歴

平成 6 年	愛媛大学医学部卒業
同年	愛媛大学医学部小児科学教室に入局
平成 7 年	愛媛県立中央病院小児科、周産期センター研修医
平成 8 年	愛媛県立今治病院小児科
平成 9 年	愛媛県立新居浜病院小児科医長
平成 16 年	愛媛県立今治病院小児科医長
平成 19 年	横浜市立大学医学部小児科で国内留学
平成 20 年	松山市民病院小児科部長
平成 23 年	愛媛大学医学部小児科助教
令和 元 年 10 月	愛媛県立中央病院小児科主任部長・小児医療センター副センター長

全身性血管炎のマネージメント（成人）

田巻 弘道

聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center

全身性血管炎は、全身の血管壁に炎症を惹起し多彩な臨床像を呈する自己免疫疾患群であり、罹患血管のサイズにより大型、中型、小型血管炎に分類される。未治療では臓器障害が急速に進行し生命予後にも影響するため、早期の的確な診断と病態に応じた治療戦略が極めて重要である。診断では、発熱や体重減少などの全身症状に加え、紫斑、多発単神経炎、急速進行性糸球体腎炎、肺泡出血といった血管炎に特異的な臓器症状を的確に捉えることが求められる。同時に、同様の症状を呈しうる感染症や悪性腫瘍などの鑑別も必須である。近年、FDG-PET/CTなどの画像診断は、特に大型血管炎の病変範囲や活動性評価における有用性を増している。これらの臨床情報、鑑別診断、そして必要に応じた生検による病理組織所見を統合し、集学的に早期診断へ至ることが適切な治療選択の鍵となる。治療は、強力な免疫抑制療法による「寛解導入」と、再燃を予防するための「維持療法」に大別される。寛解導入療法ではグルココルチコイドと免疫抑制薬や生物学的製剤の併用が基本である。近年、分子標的治療の進歩は目覚ましく、顕微鏡的多発血管炎や多発血管炎性肉芽腫症に対するリツキシマブ（抗CD20抗体）やアバコパン（C5a受容体阻害薬）、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症に対するメポリズマブやベンラリズマブ（抗IL-5/IL-5R α 抗体）、大型血管炎に対するIL-6受容体阻害薬、巨細胞性動脈炎に対するJAK阻害薬など、病態に応じた多様な選択肢が登場した。これにより、グルココルチコイドの減量や早期離脱を目指す治療戦略が可能となりつつある。また、寛解達成後の長期マネージメントにおいては、再燃を防ぐことで疾患活動性に起因する不可逆的な臓器障害を抑制すると同時に、治療に伴う有害事象をそして治療薬による不可逆的な臓器障害を起こさないようにその治療薬を最小限に抑えることが強く求められる。本講演では、これら最新の知見に基づき、各血管炎の診断アプローチ、エビデンスに基づく最新の治療戦略、そして長期にわたるマネージメントの要点について実践的に概説する。

略 歴

2005年 東京大学医学部医学科卒業
2005年 聖路加国際病院研修医
2008年 在沖縄米国海軍病院インターン
2009年 聖路加国際病院アレルギー膠原病科
2010年 ハワイ大学内科レジデント
2013年 クリーブランドクリニックリウマチ膠原病フェロー
2015年 クリーブランドクリニック血管炎フェロー
2016年 Cleveland Clinic Lerner College of Medicine of Case Western Reserve University Clinical instructor
2017年 聖路加国際病院

国際委員会企画

Treatment patterns of DMARDs in juvenile idiopathic arthritis : a population-based study in Korea

Dae Chul Jeong

Department of Pediatrics, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea

Objective Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most common chronic arthritis in children, with an unknown cause and prolonged disease course. Biologic disease-modifying anti-rheumatic drugs (bDMARDs) have improved outcomes in severe or refractory cases, but challenges remain due to disease heterogeneity and long-term management needs. Understanding treatment patterns of novel therapies is essential for optimizing care. This study aimed to investigate bDMARD treatment patterns in JIA patients using a real-world database.

Methods A retrospective analysis was conducted using Health Insurance Review and Assessment (HIRA) national claims data from 2007 to 2019. JIA patients were classified into bDMARDs and non-bDMARDs groups, with treatment patterns compared.

Results Among 1,728 JIA patients, 31.3% ($n = 541$) received bDMARDs, with 15.5% ($n = 75$) discontinuing treatment. The median time from diagnosis to first bDMARD was 36.7 (9.7 – 58.1) months, with a median treatment duration of 28.1 (11.5 – 54.4) months and follow-up of 24.3 (7.7 – 43.7) months post-discontinuation. In the non-bDMARDs group (68.6%, $n = 1,187$), 68.7% ($n = 815$) used conventional synthetic DMARDs (csDMARDs), with a 46.6% ($n = 380$) discontinuation rate. Methotrexate, sulfasalazine, and hydroxychloroquine were the most prescribed csDMARDs. Etanercept (69.7%) was the most common first bDMARD, followed by adalimumab (19.0%) and tocilizumab (7.6%), with 14.8% switching to a second biologic. Discontinuation rates of csDMARDs were higher in the non-bDMARDs group ($p < 0.001$).

Conclusion This is the first comprehensive study profiling the treatment patterns of Korean patients with JIA using population-based claims data. The findings enhance understanding of real-world treatment trends, aiding clinical decision-making.

略 歴

Educational Background :

1987	Graduated in College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
1995	MMS in Pediatrics, Post-Graduated School, The Catholic University of Korea
1998	PhD in Pediatrics, Post-Graduated School, The Catholic University of Korea

Business Background :

1987	Korea Doctor's National License
1991	National Speciality Board of Pediatrics
1995	Fellow of the Department of Pediatrics, Division of Hemato-Oncology College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
1997	Instructor of the Department of Pediatrics, Division of Hemato-Oncology
2002	Assistant professor of Department of Pediatrics, Division of Hemato-Oncology College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul
2000 - 2001	Visiting Assistant Professor, Graft Engineering Laboratory Johns Hopkins Oncology Center, Johns Hopkins Hospital,
2002	Associate professor, Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea
2007 - present	Professor, Division of Pediatric Clinical Immunology, Department of Pediatrics, St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea,

Academic Background

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. - 2024	President, Korean College of Pediatric Clinical Immunology (KCPCI)

キャリアダイバーシティ推進委員会企画

A.I.と拓く次世代の小児リウマチ診療 ～すべての臨床医が生成 AI を使いこなす世界を創る～

小林 泰之

聖マリアンナ医科大学医療情報処理技術応用研究分野

未来の小児リウマチ医療は、AI や ICT によって劇的に進化します。これまでの経験に基づく診断や治療から、AI による高度なデータ解析に基づく、より精緻な個別化医療を可能にするでしょう。AI は膨大な症例データを解析することで、リウマチ性疾患の病態理解や希少な病態の早期発見、最適な治療法の選択を支援します。このような世界は間違いなく訪れます。小児科医の先生方の中にはこのような AI 研究に注力される先生方も少なくないと思いますが、主に臨床に携わる先生方も多いのではないのでしょうか。これから必要なのは AI などの新しいテクノロジーを医療の臨床現場で使いこなす実装者が必要とされています。近年、ChatGPT をはじめとする生成 AI の急速な発展により、医療分野は大きな変革期を迎えています。しかし、多くの医師や様々なメディカルスタッフの方々にとって、生成 AI の活用はまだ遠い存在であり積極的に活用されておられる方はまだ少ないのではないのでしょうか。生成 AI の現状や将来性、現実的な課題と解決策を正しく理解して積極的に活用し始めることがすべての先生方に求められています。昨年、同僚の女性医師と読影室で会話をしていました。私「先生の息子さん、高校生ですよね。ChatGPT 使ってます?」彼女「普通に使ってますよ。宿題をまず ChatGPT にやらせてますよ。今時、ChatGPT を使っていない高校生なんているんですか?」。さて、皆さんはいかがでしょう?生成 AI を使いこなして自身の能力拡張を行うことは当たり前であり、生成 AI を使わないリスクを考えなくてはならない時代になりました。テクノロジーと協働することで、診断精度を向上させることはもちろん、専門医は定型業務から解放され、患者さんとの対話に多くの時間を費やすことができるようになり、個々の成長や生活の質（QOL）に寄り添った、真の意味で人間中心の医療を実現させなければなりません。この講演が、AI を味方につけ、未来の小児リウマチ医療を共に創造していくための第一歩となることを心から願っています。

略 歴

聖マリアンナ医科大学大学院医学研究科医療情報処理技術応用研究分野兼 先端生体画像情報研究講座 教授、
デジタルヘルス共創センター副センター長、画像センター副センター長

1991 年に旭川医科大学医学部医学科卒業。放射線科診断専門医。自治医科大学大宮医療センター、聖マリアンナ医科大学に勤務。Stanford University School of Medicine, Department of Radiology 留学中に 3D イメージング・仮想現実に関する研究、Johns Hopkins University School of Medicine, Division of Cardiology 留学中に最新 CT/MRI テクノロジーの臨床応用に関する研究を実施。2015 年に聖マリアンナ医科大学先端生体画像情報研究講座特任教授、2018 年に同大学院医学研究科医療情報処理技術応用研究分野教授、2019 年よりデジタルヘルス共創センター副センター長。2021 年から「未来の医療を創る“医療人 2030”」育成プロジェクト」総括責任者。医療現場側のリーダーとして複数の企業とモダリティやワークステーション、画像情報システムを開発。現在は大学内において産官学連携を促進し最先端の AI/ICT を活用したイノベーションを創出・推進。専門は、画像診断における AI/ICT 化、および広く医療・ヘルスケア領域における AI/ICT 活用に関する研究および実用化のための企業連携など。近年はライフワークとして、人材育成に注力している。

ガイドライン統括委員会企画

若年性特発性関節炎（JIA）ガイドラインについて

岡本 奈美^{1,2}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医学科小児科学²

2024-2025 年にかけて、日本リウマチ学会（JCR）から若年性特発性関節炎（JIA）の治療に関する 2 冊のガイドラインが出版された。1 つは「関節リウマチ診療ガイドライン 2024 改訂 若年性特発性関節炎 少関節炎型・多関節炎型診療ガイドラインを含む」で、もう 1 つは「若年性特発性関節炎診療ガイドライン 2024-25 年版」である。前者は少関節炎型・多関節炎型の治療に関する 6 つのクリニカルクエスション（CQ）を含んでおり、PICO（対象/介入/対照/アウトカム）に即した RCT についてシステマティックレビュー（SR）が行われ、推奨文が作成された。後者は「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」の改訂版であり全病型対象の総説からなる前半部分と、全身型・少関節炎型・多関節炎型・全身型に合併するマクロファージ活性化症候群・JIA のぶどう膜炎の診療に関する 23 の CQ からなる後半部分で構成されている。そのうち背景疑問およびぶどう膜炎の診療に関する CQ に対してはナラティブレビュー（NR）が行われ、その他の治療に関する CQ に対しては PI（C）O に即した RCT ならびに観察研究について SR が行われた。SR・NR 結果から作成された推奨文ならびに海外のガイドラインを参照に、本邦の医療制度の実情に合わせ総説部分とアルゴリズムの改訂を行った。2 つのガイドラインは作成組織の構成、対象病型、対象文献、SR 方針、関わった患者会の違いなどがあるが、最も大きな違いは、前者が「リウマチ専門医が使用する」ことを想定されており、後者が「リウマチ専門医に加え、一般小児科医・整形外科医、眼科医も使用する場合」を想定して作成されている点である。小児リウマチを専門とする医師が少数かつ偏在している中、本邦における JIA 診療の標準化による適正管理を目指して作成された「JIA 診療ガイドライン 2024-2025」に関して、そのエッセンスと読み方をご紹介します。今後のガイドライン改訂に向けた課題について議論したい。

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
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 6 年 2 月 大阪医科薬科大学医学部 小児科 臨床教育教授（兼任）

若年性特発性関節炎 診療ガイドライン：多関節炎・少関節炎の治療アルゴリズムとその基盤となるエビデンス

西村 謙一

横浜市立大学附属病院小児科/臨床研修センター

2025年1月、若年性特発性関節炎（JIA）診療ガイドライン 2024-25年版が公表された。総説部分は2015年版手引きの改訂版に位置づけられるが、Clinical Question（CQ）部分は新たにGRADE法を用いたシステマティックレビュー（SR）が実施され、推奨が作成された。本パートでは、関節型JIAの治療を対象に各CQのエビデンスを解説し、それを治療アルゴリズムと結びつける形で整理する。

関節型JIAの治療に関するCQは6つ設けられ、CQ15、16、17はさらに2つに分割されている。SRが行われたものの実際には介入研究が少なく、観察研究を基盤に推奨が作成されたCQも存在する。

各CQの推奨を次に示す。CQ13では、非ステロイド抗炎症薬（NSAIDs）の投与が推奨された（弱い推奨）。CQ14では、対象に応じて2つの推奨文が作成された。1）少関節炎や疾患活動性による日常生活制限を有さないJIAに対しては、短期間のグルココルチコイド（GC）全身投与を行わないことを条件付きで推奨し（弱い推奨）、2）疾患活動性による日常生活制限を有する多関節炎に対しては、短期間のGC全身投与を行うことを条件付きで推奨した（弱い推奨）。患者会は「少量に抑えるか、投与自体を避けたい」とコメントした。CQ15-1では、経口メトトレキサート（MTX）の投与が推奨された（強い推奨）。CQ16-1では、MTXが不応・不耐・投与困難な関節型JIAに対して、タクロリムスの投与を条件付きで推奨した（弱い推奨）。患者会は「嘔気がある際の切り替え」をコメントした。CQ17-1では、MTXが不応・不耐・投与困難な関節型JIAに対して、エタネルセプト、トシリズマブ、アバタセプト、インフリキシマブの投与が推奨された（強い推奨）。CQ18は治療中止に関するCQだが、明確な推奨ができないため、解説文を参照するという形をとった。患者会は「ドラッグフリーの期待」をコメントした。

以上、各CQの推奨を概観した。治療アルゴリズムの基盤となるエビデンスを理解することは、shared decision makingにおける情報共有を豊かにする。また、ガイドラインの作成過程を通じて、今後の課題も明らかとなった。これらを踏まえ、さらなる研究の蓄積が求められる。

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、済生会横浜市東部病院 小児科を経て
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
2023年4月 横浜市立大学附属病院 小児科/臨床研修センター 助教（現在に至る）

関節リウマチ CPG2024 改訂における JIA 少関節炎型・多関節炎型 CPG の意義と複合評価指標 DAS28-ESR に関するナラティブ・レビュー

宮前 多佳子^{1,2}

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¹、

東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座²

【作成経緯とガイドラインスコープ】 関節リウマチ（RA）診療ガイドライン（CPG）2024 は、2020 版の改訂として、厚生労働省研究班（免疫アレルギー疾患政策研究事業）において、2022、2023 年度の 2 年間で作成された。わが国の RA-CPG は 1997 年に初めて発行されて以降、改訂が重ねられてきた。中長期的研究戦略として策定された「免疫アレルギー疾患研究 10 か年戦略」において、小児期や成人への移行期を含む研究課題が明示されたことを受け、2020 版から若年性特発性関節炎（JIA）が含まれることとなった。2020 版では、JIA 少関節炎型・多関節炎型を対象と定め、主に小児リウマチ医による 4 つの CQ についての narrative review が行われたにとどまったが、本 CPG は小児科に限定しない医療従事者を対象とし、小児期および移行期・成人期 JIA の医療に関し、有用な推奨の作成をガイドラインスコープとして掲げた。【CQ とアウトカム】 薬物治療（MTX、副腎皮質ステロイド、MTX 以外の csDMARDs、TNF 阻害薬、IL-6 阻害薬、JAK 阻害薬）に関する CQ が設定され、GRADE 法に従いエビデンスの評価が行われた。エビデンスプロファイルに含める重大なアウトカムは、採用論文と使用可能なアウトカムが限られていたため、重大なアウトカムおよびそれらの代替アウトカムを設定した。関節破壊に関するアウトカム指標について、RA では modified Total Sharp スコアが採用されたが、JIA の採用論文では、画像評価を用いておらず、「関節可動域制限を有する関節数の変化率」を採用した。システマティックレビューを実施し、パネル会議で推奨への合意形成を行った。【DAS28-ESR に関するナラティブ・レビュー】 DAS28-ESR の適用に関する CQ が抽出された。JIA 患者を将来的に受け入れる成人診療科のリウマチ医は主に RA 患者の診療に従事するなか、JIA 患者を対応することになる。重要な CQ であるが、観察研究が主体であり十分なエビデンスが得られなかった。ナラティブ・レビューの形式でまとめられた。

略 歴

- 1994 横浜市立大学医学部卒業
- 2011 横浜市立大学医学部小児科講座講師
- 2013 東京女子医科大学膠原病リウマチ痛風センター 講師
- 2020 東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座 准教授

関節リウマチ診療ガイドライン 2024 改訂における JIA 少関節炎型・多関節炎型の推奨と課題

針谷 正祥^{1,2}順和会山王メディカルセンター¹、国際医療福祉大学医学部リウマチ・膠原病内科²

関節リウマチ(RA)診療ガイドライン 2024 改訂では、小児期および移行期・成人期 JIA の薬物治療に関して、小児科・成人科の医師・医療従事者を対象に以下の 6 個の推奨を作成した：推奨 1「JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、MTX 投与を推奨する」、推奨 2「JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、AZA、SASP、LEF を投与しないことを推奨する（条件付き）」、推奨 3「JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、csDMARD による治療に追加して短期間の副腎皮質ステロイドの全身投与を行わないことを推奨する（条件付き）」、推奨 4「csDMARD が使えないまたは効果不十分で、中等度以上の疾患活動性を有する JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、TNF 阻害薬を推奨する」、推奨 5「csDMARD が使えないまたは効果不十分で、中等度以上の疾患活動性を有する JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、IL-6 阻害薬を推奨する」、推奨 6「他の DMARD が使えないまたは効果不十分で中等度以上の疾患活動性を有する JIA 少関節炎型・多関節炎型の患者（児）に、短期的治療において、JAK 阻害薬投与を推奨する（条件付き）」。移行期・成人期の JIA 少関節炎型・多関節炎型のエビデンスは乏しく、主に小児期のエビデンスに基づいてシステマティックレビューが行われた。エビデンスの確実性は「非常に低」が 4 つ、「低」が 1 つ、「中」が 1 つで、「強い推奨」と「弱い推奨」が 3 個ずつである。パネル会議は、エビデンスが必ずしも十分でない本疾患に GRADE 法を適用する限界を認識しつつ、保険適用状況や海外のガイドラインの記載も参考に、これらの推奨を作成した。RA に対する推奨との比較では、MTX、TNF 阻害薬、IL-6 阻害薬、JAK 阻害薬は同じ方向、csDMARD、副腎皮質ステロイドは反対の方向の推奨である。また、TNF 阻害薬、非 TNF 阻害薬の RA に対する推奨では csDMARD 併用と単剤投与で別々の推奨が作成されている点も大きな違いである。本セッションでは希少疾患に対する推奨作成の課題を含めて議論したい。

略 歴

【学歴】

昭和 59 年 3 月 防衛医科大学校卒業
平成 3 年 3 月 慶應義塾大学医学博士

【職歴】

平成 3 年 4 月 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター助手
平成 5 年 9 月 米国 La Jolla Cancer Research Foundation（現 Burnham Institute）
平成 9 年 7 月 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター講師
平成 15 年 6 月 東京医科歯科大学医学部附属病院臨床試験管理センター助教授
平成 19 年 4 月 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 薬害監視学寄附講座教授
平成 27 年 8 月 東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センターリウマチ性疾患薬剤疫学研究部門特任教授
令和 元年 5 月 東京女子医科大学医学部膠原病リウマチ内科学講座 教授・講座主任
令和 6 年 4 月 順和会山王病院内科部長（リウマチ・膠原病内科）、国際医療福祉大学医学部リウマチ・膠原病内科教授
令和 6 年 11 月 順和会山王メディカルセンター院長

【専門領域】

膠原病リウマチ学

【受賞】

2018 年度日本リウマチ学会賞

機関誌編集委員会企画

論文の書き方、投稿雑誌の選び方、投稿時の注意点

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

ヒトは論文をなぜ書くのだろうか。その目的は個人によって異なるが、医療の発展に貢献したいという大前提がある。最初の1本も、その後の多くの論文も多大な時間と労力、そしてお金を費やして完成させる。論文を書くためには、一種のお作法、「型」があり、慣れも必要だが時代の流れとともにそれぞれのジャーナルの投稿規定も改訂されてきており、変化してきた局面に合わせた対応を行う必要がある。論文執筆に関する書籍が数多く出版されていることや生成AIの出現から、書き手にとって多くの情報が得やすい環境が整ってきているが、その時代に合わせた書き方も求められてきており、現状を知っておきたいとお考えの方も多いだろう。

投稿雑誌を選ぶときには、その論文をどのような目的で投稿するのか、またその論文が持つ価値や影響力を考慮して投稿先を選択する。そのジャーナルの投稿規定 (Author instructions) を入念に読み、過去にそのジャーナルで出版された論文の体裁を確認することも受理率を上げるためには欠かすことができない作業の一つである。できればその分野に詳しい先達者がいれば意見を求めることが望ましい。

いざ入稿、となった場合には、2025年現在、電子投稿が主体であり予め決められたフォーマットに必要な項目を入力する。この時点ですでに原稿ができ上がっているわけだが、誤字・脱字の有無、フォントやフォントサイズ、余白などが適切か、カバーレターの日付や内容も再確認しておくといよい。

執筆者、査読者、編集委員として関わってきた経験をもとに、少しでも論文を執筆する際の手助けとなるように、「手の内」を発表する。

略歴

【学歴】

2006年 関西医科大学医学部卒業

2022年 富山大学大学院 臨床分子病態検査学講座 博士課程（医学）修了

【職歴】

2006年 聖隷三方原病院初期研修

2009年 聖隷浜松病院小児科後期研修

2012年 埼玉県立小児医療センター 感染免疫・アレルギー科
現在に至る。

【受賞歴】

2016年 Travel Grant and Award of excellence in Asian Society for Pediatric Research Faculty of Medicine

2023年 Excellence Award and 2nd Prize in Asia Pacific Federation for Clinical Biochemistry and Laboratory Medicine

論文査読は「第二の執筆」：心得と実際

脇口 宏之

大分大学医学部小児科学講座大分こども急性救急疾患学部門

近年、中国および米国を中心に国際的な学術活動が活発化し、国内外の学術誌への投稿機会が増加している。それに伴い、論文の査読に携わる機会も、ベテランから中堅、さらには若手世代へと着実に広がりつつある。査読は単なる批評にとどまらず、論文の完成度を高め、学術の健全な発展を支える重要な貢献である。著者の役割を「第一の執筆」とするならば、査読者は「第二の執筆」を担う存在である。査読者に選ばれることは、誇りであると同時に、自己の学術的成長にもつながる貴重な機会である。

演者は過去 10 年間にわたり、Web of Science 収載誌に投稿された論文 375 編を査読してきた(2025 年 6 月 30 日現在：<https://www.webofscience.com/wos/author/record/U-2865-2017>)。その経験をもとに本講演では、査読依頼を受けた際の基本的な対応から、論文構成ごとの評価ポイント、建設的なコメントの書き方に至るまで、査読者として求められる心得と実際について具体的に解説する。また、出版社ごとの査読プロセスの違いや倫理的配慮、利益相反の取り扱いなど、査読の信頼性を高めるうえで重要な留意点にも言及する。

査読者には、専門的知見に加えて、論理構成への理解、研究倫理への感度、そして著者への敬意といった多面的な姿勢が求められる。さらに、限られた時間の中で査読を的確かつ効率的に行う能力も不可欠である。初めて査読に取り組む際の戸惑いや実務的な課題にも触れながら、今後、聴講者が主体的に査読を担っていくための基盤となるスキルを、体系的かつ実践的に学ぶ機会としたい。なお、査読は長らく業績として評価されてこなかったが、その意義が徐々に見直されつつあり、評価される時代になってきている。

略 歴

2007 年 聖マリアンナ医科大学 卒業
2007 年 山口大学医学部附属病院 研修医
2009 年 済生会下関総合病院小児科 医師
2010 年 山口大学医学部附属病院小児科 医員
2011 年 徳山中央病院小児科 医師
2012 年 周東総合病院小児科 医師
2013 年 山口大学医学部附属病院小児科 診療助教
2014 年 鹿児島大学病院小児科 医員
2015 年 山口大学大学院医学系研究科情報解析医学系専攻 修了
2016 年 山口大学大学院医学系研究科小児科学講座 助教
2022 年 山口大学大学院医学系研究科小児科学講座 講師
2024 年 大分大学医学部小児科学講座大分こども急性救急疾患学部門 教授

剽窃、出版倫理、生成 AI 問題を考える

八代 将登^{1,2,3}岡山大学病院新医療研究開発センター¹、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²、岡山大学病院小児科³

近年、研究活動の多様化とテクノロジーの進展に伴い、論文執筆および査読の現場で出版倫理がこれまで以上に問われている。本パートでは、剽窃や不適切な引用、二重投稿といった基本的な倫理違反に加え、近年急速に普及する生成 AI の利用がもたらす新たな課題について検討する。

生成 AI は論文執筆支援や翻訳、要約といった分野で研究者の生産性向上に寄与する一方、出典の不明確な文章の生成や、著者の責任範囲の曖昧化など、研究の信頼性を揺るがすリスクを伴っている。また、査読の現場においても、AI による自動レビューの是非や、査読者による AI 利用の透明性が議論されつつある。本パートでは、国内外のガイドラインや推奨等を紹介しつつ、研究の健全性と信頼性を確保するために、研究者・査読者・編集者がどのようにこれらの問題と向き合うべきかを考察する。

なお、生成 AI の進化は急速であり、倫理的課題やガイドラインも日々変化している。本抄録の作成時と、発表当日では、各学術機関の方針や実務上の対応が大きく変わっている可能性がある。ゆえに本パートでは現時点での原則とともに、今後の変化にも柔軟に対応できる基本的な考え方を共有したい。

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）
2025 年 4 月 岡山大学病院新医療研究開発センター 助教

【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

U-45 企画

生成 AI は医師の仕事を奪うのか？—脅威をチャンスに変える臨床・研究の新スキル—

牧 聡

千葉大学大学院医学研究院整形外科

近年、ChatGPTをはじめとする大規模言語モデル（LLM）に代表される生成 AI の進化は著しく、医療分野にもその波が急速に押し寄せている。「医師の仕事が AI に奪われるのではないか」という不安の声が聞かれる一方で、AI を共に働くパートナーと捉え、臨床・研究の現場における新たな可能性を切り拓く動きも加速している。

本講演では、生成 AI を実際の診療・研究活動に応用するための実践的スキルと最新の技術動向を、具体例とデモンストレーションを交えて紹介する。主な内容は以下の通りである：

- ・最新 AI モデルの比較と使い分けの実際 ChatGPT、Claude、Gemin、Grok など、複数の生成 AI の特徴を比較し、目的や課題に応じた適切な活用法を提示する。
- ・臨床現場での応用例複雑症例における鑑別診断支援、治療方針の立案、エビデンスの整理と提示といった場面での AI 活用の実例を紹介する。
- ・研究活動への応用自然言語によるデータ解析、探索的データ分析、最新論文の迅速なレビュー、研究アイデアの発展支援に加え、英文校正や図表作成といった論文執筆支援、さらには国際学会での Q&A トレーニングまで、幅広い活用法を取り上げる。

講演では、これらのトピックを実際に操作しながら体験できるデモを多数用意し、参加者が明日からの業務に直結させられる即効性のあるスキルとして習得できることを目指す。

さらに、Gemini3.0 や GPT-5 といった次世代 AI モデルの最新動向にも言及し、それらが医療実務や研究活動にもたらす可能性についても展望を述べる。こうした技術の進展が、将来的に汎用人工知能（AGI）の実現にどのように寄与し得るかについても、最新の議論を踏まえて紹介する。

本セミナーは、進化を続ける生成 AI 技術の本質を理解し、それを医療現場における脅威ではなく武器として使いこなすための第一歩となることを目指している。臨床・研究の現場において真に役立つ AI 活用のあり方を、共に考える機会となれば幸いである。

略 歴

2006 年	千葉大学医学部医学科卒業
2008 年	千葉大学整形外科 入局
2009 年-2012 年	関連病院にて整形外科研修
2016 年	千葉大学大学院医学薬学府 博士課程（先端医学薬学専攻）修了
2016 年	Vanderbilt University Institute of Imaging Science Research fellow
2018 年-	千葉大学医学部付属病院 整形外科 助教（現在に至る）

小児リウマチ性疾患・類縁疾患の画像×必要なこと

柿崎 潤

千葉県こども病院整形外科

小児期～思春期に遭遇しやすい四肢の整形外科的疾患は下記のものなどが挙げられる。1. 骨端症：4～15歳頃。あらゆる部位の靭帯・腱付着部、骨端軟骨で生じる。運動の過負荷やタイトネスとの関連が強い。OsGood病などは有名。2. 成長痛：2～6歳頃。夕方から夜の下肢痛。痛みは長く続かず、翌朝には何事もなかったかのように過ごせる。他覚的所見はない。3. 肘内障：3～6歳頃。腕を強く引っ張った時に、痛がって泣き出し、腕をだらりと下げて動かさなくなる。肩脱臼の疑いで受診することも多い。4. 外傷(捻挫や骨折)：全年齢。外傷歴がある。疼痛部位の腫脹・圧痛を認める。XPで骨折を確認できることも多いが、2～3週間後に仮骨形成で診断に至ることも多い。5. 外反扁平足：全年齢。立位で内側アーチが消失。下肢痛を訴えることがある。関節弛緩性との関連もある。5. 単純性股関節炎：5～8歳頃。突然の股関節痛で股関節水腫を認める。1～2週間の安静で改善する。発熱を伴うこともある。6. 円板状半月板：全年齢。膝を動かすとコキッという感触を触れる。膝の可動域制限や腫脹などを認めることもある。MRIで診断ができる。7. 離断性骨軟骨炎：10～14歳頃。肘・膝・足関節に好発する。初期は軽度の痛みであるが、病期の進行に伴い、疼痛悪化や画像所見が明瞭となる。8. 感染性疾患(化膿性関節炎・骨髓炎)：全年齢。先行する感染症の後に、罹患関節・四肢を動かさなくなる(仮性麻痺)。激痛であり発熱を伴う。9. 骨壊死(ペルテス病を含む)：股関節や膝関節が多い。病期により、レントゲン画像所見が異なる。MRIが最も早期にとらえることができる。ペルテスは4～8歳の男児。10. 大腿骨頭すべり症：10～14歳頃。肥満児に多い。頻度は稀。股や膝関節痛。重症度により歩行困難から歩行可能なものまで様々である。11. 栄養障害：壊血病など。偏食などの聴取。MRIの他、採血などによる検査が必要。12. 腫瘍性疾患：骨軟部腫瘍、病的骨折による疼痛。白血病などの血液腫瘍があり。腫瘍の種類によって、画像は異なるが、基本的に生検(病理診断)が不可欠である。その他にも疾患はあるが、代表的なものを記載しておく。

略歴

2001年(平成13年)3月 千葉大学医学部医学科 卒業
2001年(平成13年)4月～ 千葉大学医学部附属病院研修医(千葉大学整形外科入局)
2011年(平成23年)4月～ 千葉県こども病院 整形外科 医長
2017年(平成29年)4月～ 千葉県こども病院 整形外科 主任医長
2020年(令和02年)4月～ 千葉県こども病院 整形外科 部長

若手基礎研究助成受賞者成果発表会

プロテオーム解析による慢性再発性多発性骨髄炎の病態解明 およびバイオマーカー探索

川田 潤一^{1,2}、山口 慎²、春田 一憲²、福田 悠人²、岩田 健一²、鈴木 高子²、
鳥居 ゆか²

藤田医科大学医学部小児科学¹、名古屋大学大学院医学系研究科小児科学²

【背景と目的】慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）は小児に好発する骨髄の無菌性炎症疾患であり、自己炎症性疾患と考えられている。CRMOは時に診断が困難であり、治療法も十分確立していない。本研究ではCRMOの患者血清でプロテオーム解析を行い、病態の解析および疾患のバイオマーカー探索を試みた。

【方法】CRMOの患者11例（活動期：5例、非活動期：6例）、非炎症性疾患対照：4例の保存血清を液体クロマトグラフィー・質量分析法により解析した。発現に差のあったタンパク質についてパスイ解析を行い、関連する経路を検討した。

【結果】血清中において、計472種類のタンパク質が同定・定量された。活動期のCRMOでは、非炎症性疾患対照と比較し19種類のタンパク質の発現が亢進し、41種類の発現が低下していた。最も発現が亢進していたタンパク質はORC6であった。活動期のCRMOで発現が亢進していた19種類のタンパク質にはaxon guidanceや、好中球脱顆粒、MAPK経路に関連するタンパク質が有意に多く含まれていた。また、非活動期のCRMOとの比較において、活動期のCRMOでは11種類のケラチンタンパク質を含む36種類のタンパク質の発現が亢進しており、intermediate filament organization経路に関連するタンパク質が有意に多く含まれていた。ORC6やPDZRN4など9種類のタンパク質が活動期のCRMOで特異的に発現が亢進していた。

【考察】血清プロテオーム解析により、CRMO患者で発現の亢進しているタンパク質が同定され、炎症病態との関連が示唆された。血清プロテオーム解析は、CRMOの病態解明や診断・病勢のバイオマーカー探索への応用が期待される。

略 歴

1997年 名古屋大学医学部 卒業
2005年 名古屋大学大学院 医学研究科 修了
2005年 米国NIH 客員研究員
2008年 あいち小児保健医療総合センター 感染免疫科
2011年 名古屋大学医学部附属病院 小児科 助教
2017年 同 講師
2022年 同 准教授
2024年 藤田医科大学 医学部 小児科学 臨床教授

スポンサードシンポジウム

スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路―“sJIA のこれまで” から―

水田 麻雄

兵庫県立こども病院リウマチ科

全身型若年性特発性関節炎（systemic juvenile idiopathic arthritis：sJIA）は、小児期に発症し、発熱や皮疹、肝脾腫、関節炎を特徴とする原因不明の自己炎症性疾患である。sJIA では二次性の血球貪食性リンパ組織球症であるマクロファージ活性化症候群の合併率が高く、早期の診断と治療介入が極めて重要である。

本疾患の病態には未解明の点が多いが、好中球やマクロファージなど自然免疫系の異常活性化と、IL-18 や IL-1 β 、IL-6 などの炎症性サイトカインの過剰産生が関与するとされている。これらを標的とした治療薬として、抗ヒト IL-6 受容体モノクローナル抗体であるトシリズマブ（tocilizumab：TCZ）や、IL-1 β モノクローナル抗体であるカナキヌマブ（canakinumab：CAN）が開発・実用化され、治療選択肢が広がってきた。

近年では sJIA と成人発症スチル病（adult onset still's disease：AOSD）との類似性にも注目が集まり、両者の臨床像や病態の共通性・相違性に関する研究が進展している。AOSD においても TCZ や CAN の使用が進んでおり、小児科医・成人リウマチ科医双方にとって、両疾患の理解は一層重要となってきた。

本セッションでは AOSD との比較を交えながら sJIA の臨床的な特徴や免疫学的な病態、治療に関して概説し、スチル病の未来を見据えた診療の方向性を展望する機会としたい。

略 歴

2008 年	愛媛大学医学部医学科卒業
2008 年	六甲アイランド病院初期研修医
2010 年	兵庫県立こども病院小児科専攻医
2013 年	兵庫県立こども病院リウマチ科フェロー
2014 年 3 月	Seattle Children's Hospital, Department of Pediatric Rheumatology
2015 年	金沢大学小児科
2020 年	金沢大学大学院医薬保健学総合研究科 卒業
2021 年	兵庫県立こども病院リウマチ科/総合診療科医長
2022 年 10 月-	Utrecht University, Wilhelmina Children's Hospital, Pediatric Rheumatology (JCR-EULAR Young Rheumatologist Training Program)

スチル病患者さんの明るい未来に繋がる航路―“最新の AOSD 治療” から―

浅野 智之

福島県立医科大学医学部リウマチ膠原病内科学講座

成人発症スチル病 (AOSD) は、原因不明の発熱、皮疹、関節炎を主徴とする自己炎症性疾患であり、IL-1 β 、IL-18、IL-6 などの炎症性サイトカインのバーストにより惹起される。近年、小児の全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) との病態の類似性から、両者を「スチル病」として同一疾患として捉える動きが見られる。また、近年の系統的レビューでは、スチル病に対する治療として IL-1 阻害薬および IL-6 受容体阻害薬の有効性が最も高く、特に早期導入例で高い寛解率が得られることが示されている (*Ann Rheum Dis.* 2024 ; 83 : 1731)。本邦においても、2025 年 3 月に IL-1 β 阻害薬であるカナキヌマブが、既存治療で効果不十分な AOSD に対する効能・効果の承認を受け、実臨床での使用が可能となった。一方、過剰なサイトカインバーストにより惹起されるマクロファージ活性化症候群 (MAS) は、AOSD における重篤な合併症であり、病態に応じた迅速かつ的確な対応が求められる。本講演では、AOSD における自然免疫異常に基づく病態理解、最新の治療エビデンス、MAS への臨床的対応、および IL-1 阻害・IL-6 受容体阻害を中心とした分子標的治療について概説する。分子標的治療の臨床応用が治療選択肢に加わったことで、AOSD に対する治療戦略は多様化し、より柔軟かつ個別化された治療が可能となってきている。

略 歴

2005 年 福島県立医科大学医学部卒業

2013 年 福島県立医科大学医学部 消化器・リウマチ膠原病内科学講座 助手

2015 年 同 助教

2016 年 福島県立医科大学医学部 リウマチ膠原病内科学講座 助教

2020 年 同 講師

スポンサードセミナー

若年性特発性関節炎診療の現在地～関節型を中心に～

梅林 宏明

宮城県立こども病院リウマチ・感染症科

若年性特発性関節炎 (juvenile idiopathic arthritis : JIA) は、16 歳未満で発症し 6 週間以上持続する原因不明の慢性関節炎であり、小児リウマチ性疾患の代表疾患である。現在、全身型、少関節炎型、多関節炎型 (リウマトイド因子陽性・陰性)、乾癬性関節炎型、付着部炎関連関節炎型、分類不能関節炎型に分類されるが、臨床的異質性や成人疾患との連続性の観点から、この分類には再検討の動きもある。PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organization) が提唱する新分類案は、JIA を (1) 全身型 (2) RF 陽性 (3) 付着部炎・脊椎炎関連 (4) 早期発症抗核抗体陽性、それ以外は「その他」「未分類」として比較的均質な疾患群に再整理している。なかでも早期発症抗核抗体陽性 JIA は、虹彩毛様体炎の合併が多いなど小児特有の病型として位置づけられている。本講演では、関節型 JIA (少関節炎型・多関節炎型) を中心に取り上げる。診断においては、関節所見に加え、抗核抗体やリウマトイド因子などの血清学的指標や、関節エコー・MRI による画像評価が重要である。治療はメトトレキサートに加え、生物学的製剤の導入によって飛躍的に進歩しており、早期寛解導入を目指す治療戦略が一般化している。とりわけアダリムマブは日本国内で実施された第 3 相試験において、既存治療で疾患活動性のコントロールが困難な多関節に活動性を有する JIA に対する有効性と安全性が検討され、臨床現場における選択肢のひとつとして定着している。また、最近出版された「若年性特発性関節炎診療ガイドライン 2024-25 年版」および「関節リウマチ診療ガイドライン 2024 改訂版 (JIA 少関節炎型・多関節炎型診療ガイドラインを含む)」をもとに、国内診療指針の実践的運用について紹介する。加えて、海外のガイドラインとの比較も交え、治療戦略のグローバルな共通性と地域特性を整理する。そして成人期に至る際の課題として注目される成人移行支援についても言及する。小児期からの継続的な関与と成人診療科との連携は、関節機能や生活の質を長期にわたり維持する上で不可欠であり、自立支援を含めた実践的課題として多職種協働の重要性を提示したい。

略 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 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	横浜市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)

腎臓病疾患を伴う小児リウマチ疾患の update

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

小児リウマチ性疾患における腎障害は、生命予後および長期的な生活の質に直結する重要な病態です。中でも全身性エリテマトーデス（SLE）および ANCA 関連血管炎（AAV）は高頻度に腎障害を伴います。これら 2 疾患は無治療での自然寛解が極めて稀であり、多くの患者は成人期まで長期にわたる管理を要します。さらに両疾患とも全身性疾患であり、腎臓以外の中枢神経系、皮膚、呼吸器、血液などの多臓器障害も予後に大きく影響し、慢性臓器障害を防止する包括的な診療が不可欠です。腎生検は治療戦略の立案に極めて重要であり、治療開始前あるいは開始早期に実施することが望まれます。治療において、小児ではグルココルチコイド（ステロイド）による成長障害が大きな課題であり、思春期では美容的副作用が治療アドヒアランスに影響します。そのため、早期からステロイドの速やかな減量と再発防止を意識した治療戦略が重要です。SLE の治療は、グルココルチコイド、ヒドロキシクロロキン、ミコフェノール酸モフェチル（MMF）の 3 剤併用が標準治療として推奨されており、これにその他の薬剤を加える形で治療方針が決定されます。ループス腎炎は病理分類に基づき治療方針が定められます。MMF は寛解導入および維持療法において、さらにステロイドの早期減量と維持量抑制に重要な役割を果たしています。また、リツキシマブによる B 細胞標的療法は難治例や再発例において高い有効性が示されています。AAV の腎病変は、しばしば半月体形成腎炎を呈し、今なお末期腎不全に進行する患者も少なくない点が課題です。小児では成人に比してエビデンスは限られるものの、シクロホスファミドに代わりリツキシマブが寛解導入および維持療法の中心的役割を担いつつあり、グルココルチコイドの早期減量も現実的な目標となっています。MMF も寛解維持療法の選択肢の一つとして使用されています（本邦未承認）。本講演では、両疾患における治療薬の選択とその考え方、長期寛解維持の達成、成人期移行を見据えた管理の工夫について、最新知見とともに実践的な視点から解説いたします。

略 歴

伊藤 秀一 Shuichi Ito

学歴/Academic history

1993 年 3 月 横浜市立大学医学部卒業

2000 年 3 月 横浜市立大学大学院 医学研究科卒業（医学博士）

2024 年 3 月 横浜市立大学大学院 国際マネジメント研究科卒業（経営学修士）

職務経歴/Professional experience

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

2000 年 4 月 横浜市立大学附属市民総合医療センター 助手

2002 年 7 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～2024.3）

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

研究分野

腎臓病学、膠原病・リウマチ学、川崎病、臨床遺伝学、社会医療政策

資 格/Licenses and certifications

日本小児科学会 専門医・指導医

日本腎臓学会 専門医・指導医

日本リウマチ学会 専門医・指導医

臨床遺伝専門医

ランチョンセミナー

若年性特発性関節炎におけるアバタセプト点滴静注製剤の実臨床での活用と今後の展望～市販後調査をふまえて

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

アバタセプトは、ヒト細胞障害性 T リンパ球抗原 4 (CTLA-4) の細胞外ドメインと、ヒト免疫グロブリン G1 (IgG1) の Fc 領域を融合させた融合タンパク質であり、CD80/86 に結合して CD28 との相互作用を阻害し、T 細胞の活性化を選択的に抑制する薬剤である。この作用機序により、アバタセプトは自己免疫疾患の病態に直接関与する T 細胞機能に働きかける、他の生物学的製剤とは異なる治療薬である。

多関節に活動性を有する若年性特発性関節炎 (JIA) に対しては、第一選択の疾患修飾性抗リウマチ薬 (DMARDs) としてメトトレキサート (MTX) の使用が推奨されている。しかし、MTX に対する効果が不十分または忍容性に問題のある症例では、生物学的製剤 (bDMARDs) や JAK 阻害薬が検討される。アバタセプト点滴静注製剤は、多関節に活動性を有する若年性特発性関節炎 (JIA) に対し、TNF 阻害薬・IL-6 阻害薬に続く新たな bDMARDs として 2018 年に日本で承認された。承認の根拠となった第 III 相オープンラベル試験では、本邦の JIA (polyarticular-course) 20 例の患者を対象に、有効性と安全性が検証され、重要なエビデンスとなった。

本セミナーでは、その後の実臨床における使用実態を明らかにするために実施された全例市販後調査 (PMS) の結果を紹介する。本 PMS は、2018 年 2 月-2020 年 8 月にアバタセプトを投与された JIA (polyarticular-course) 82 例を対象とした、52 週間の追跡調査である。対象患者の約 55% がリウマトイド因子陽性多関節炎で、既存治療で効果不十分な難治症例であった。薬剤との因果関係が否定できない有害事象 (ADR) の発生率は 22.0%、重篤な ADR は 2.4% であり、第 III 相オープンラベル試験と同等水準であった。本セミナーでは、全例 PMS に基づくリアルワールドでのエビデンスを中心に、述べることとする。

略 歴

【学歴・職歴】

2005 年 3 月～ 弘前大学医学部医学科卒業
2005 年 4 月～ 岩手県立中央病院初期研修開始
2007 年 4 月～ 横浜市立大学附属病院後期研修
2008 年 4 月～ 横浜市立大学附属市民総合医療センター小児総合医療センター
2008 年 10 月～ 独立行政法人国立病院機構横浜医療センター小児科
2010 年 4 月～ 横浜市立大学附属病院小児科
2015 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
2018 年 4 月～ トロント小児病院リウマチ部門リサーチフェロー
2020 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
2023 年 4 月～ 同講師

【役職】日本小児リウマチ学会評議員、日本小児リウマチ学会国際委員会委員、日本リウマチ学会移行期医療検討小委員会委員、日本リウマチ学会 PLEASURE-J 研究ワーキングメンバー

【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、日本臨床免疫学会免疫療法認定医、結核・抗酸菌症認定医、小児感染症認定医

将来を見据えた SLE 治療における臓器障害マネジメント

岡田 正人

聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center

全身性エリテマトーデス (SLE) は、多臓器に炎症や障害をもたらす代表的な全身性自己免疫疾患であり、小児発症例では特に長期的な臓器障害のリスクが高いことが知られている。従来、SLE の標準治療は副腎皮質ステロイドとミコフェノール酸モフェチル (mycophenolate mofetil, MMF) の併用が中心であったが、長期にわたるステロイド投与は成長障害、骨粗鬆症、代謝異常、感染症リスク増大など、若年患者の将来に深刻な影響を及ぼす副作用が課題となってきた。特に思春期から成人期へ移行する時期の患者では、学業や社会活動への影響も大きく、可能な限り早期にステロイドを減量し副作用を最小限に抑える治療戦略の構築が強く求められている。

このような背景のもと、近年では MMF に加えて、B 細胞活性化因子 (BAFF) 阻害薬であるベリムマブ (belimumab, BEL) を早期から積極的に併用する治療法が注目されている。ベリムマブは自己抗体産生に関与する B 細胞を標的として疾患活動性の長期的な制御や再燃リスクの低減に寄与し、MMF との併用によってより迅速な寛解導入と安全なステロイド減量が期待されている。実際、近年の臨床研究や各国の治療ガイドラインでは、MMF と BEL の早期併用による腎障害やその他の臓器障害進展の抑制効果、長期予後の改善が報告されている。2025 年の ACR 治療推奨でもこの併用療法は重要な選択肢として位置付けられつつある。

今後は、MMF と BEL の必要に応じた早期併用を基盤とした多剤併用や個別化治療の実践を通じて、患者ごとの病態、重症度、社会的背景に応じた最適な治療戦略を構築し、QOL と臓器機能の長期維持を目指すことが重要である。さらに、患者と家族を支える多職種連携や教育・福祉との協力体制の強化も、将来を見据えた SLE 診療における臓器障害マネジメントの鍵となる。

略 歴主な経歴

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

主な資格

米国内科専門医
米国リウマチ膠原病内科専門医
米国アレルギー臨床免疫科専門医 (成人、小児)
日本リウマチ学会専門医、指導医
日本内科学会総合内科専門医
日本アレルギー学会専門医、指導医

主な受賞

Yale Markey's Physician Scientist Award (イエール大学)
米国リウマチ学会 Senior Rheumatology Scholar Award

主な教育活動

愛知医科大学 客員教授
東京大学医科学研究所附属病院非常勤講師
京都大学大学院非常勤講師
大分大学非常勤講師

移行期を見据えた全身性エリテマトーデス(SLE)、関連疾患の診断と治療

奥 健志

東海大学医学部内科学系リウマチ内科学

全身性エリテマトーデス (SLE) は多彩な自己抗体の産生を特徴とする自己免疫性の全身性炎症性疾患である。寛解と増悪を繰り返して慢性の経過を取ることが多く、長期間にわたっての治療と疾患コントロールが必要であることから患者本人のみならず家族を含めた関係者の理解と協力が欠かせない国の指定難病の一つである。小児期に発症した SLE 患者は成人発症と比べ、更に長期間にわたる疾患との共存が予想され、より一層のケアが必要である。また、小児期から成人への移行期に差し掛かった患者については、患者とその家族のみならず診療する医師や医療関係者側の連携も重要であり、特に小児リウマチ専門医から成人リウマチ専門医への受け渡しが考慮される。日本小児リウマチ学会では「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」の発刊や「小児期発症慢性疾患患者のための移行支援ガイド」を作成し、移行期医療について重要事項として取り組んでいる。演者は 2019 年 5 月に発刊された日本リウマチ学会の「SLE の診療ガイドライン」と現在作成中の改訂版の作成に中心的に関わっており、本講演では、小児期に発症した SLE の移行期を見据えた治療について、成人発症 SLE 及び関連疾患の観点からガイドラインの内容も含めて概説する。

略 歴

- 2001 年 北海道大学医学部卒業
- 2009 年 北海道大学医学部大学院医学研究科卒業
北海道大学病院内科 II 助教
- 2018 年 北海道大学病院内科 II 講師
- 2021 年 北里大学膠原病・感染内科学准教授
- 2023 年 Johns Hopkins 大学 Bloomberg School of Public Health 卒業
- 2024 年 北里大学リウマチ・膠原病内科学准教授・科長
- 2025 年 東海大学医学部内科学系リウマチ内科 主任教授

若年性特発性関節炎 (JIA) 診療におけるバリシチニブ治療の実
際と今後の展望

森 雅亮

東京科学大学生涯免疫医療実装講座/聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

2024年3月、本邦の小児領域で初めて、バリシチニブ(BARI)が国際共同治験(Lancet 2023; 402: 555-570)を経て、「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(JIA)」に対して適応を取得した。BARIはJAK1およびJAK2活性を阻害し、シグナル伝達兼転写活性化因子(STAT)のリン酸化および活性化を抑制することによりシグナル伝達を阻害する。用法用量としては、2歳以上の患者に、体重によって1日1回経口投与する(30kg以上: 通常4mg/日、患者の状態に応じて2mg/日に減量、30kg未満: 通常2mg/日、患者の状態に応じて1mg/日に減量)。過去の治療において、少なくとも1剤の抗リウマチ薬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症状が残る場合に投与すること、またJIAのうち全身型JIAに対する有効性および安全性は確立していないため投与しないこと等が投与条件となっている。関節リウマチ診療ガイドライン2024では「条件付きの推奨」が謳われており、若年性特発性関節炎診療ガイドライン2024-25の治療アルゴリズムでは生物学的製剤と同じ位置に配している。本講演では、国際共同治験の内容にも言及し、治療の実際と今後の展望について概説する。

略 歴

学歴

昭和56年 3月 神奈川県横浜翠嵐高等学校卒業

昭和63年 3月 国立三重大学医学部医学科卒業

職歴

昭和63年 6月 横浜市立大学医学部研修医

平成2年 6月 横浜市立大学小児科入局 神奈川県立こども医療センター・感染免疫科シニアレジデント

平成4年 6月 藤沢市民病院小児科修練医

平成5年 6月 横浜市立大学小児科助手

平成7年 8月 米国シンシナティイ大学医学部内科免疫学留学 Dr.Fred Finkelman 研究室実験助手

平成10年 6月 横浜市立大学小児科助手

平成13年 4月 横浜市立大学小児科講師

平成17年 4月 横浜市立大学小児科准教授

平成19年 4月 横浜市立大学小児科准教授

平成20年 4月 横浜市立大学センター病院小児総合医療センター准教授

平成23年 4月 横浜市立大学センター病院小児総合医療センター長兼准教授

平成27年 7月 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科薬害監視学講座 教授

平成28年 4月 同 生涯免疫難病学講座 教授

平成31年 4月 昭和大学医学部小児科学(小児内科学部門) 客員教授

令和3年 4月 聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科 教授

令和5年 4月 東海大学医学部(小児科) 客員教授

令和6年 7月 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科生涯免疫医療実装講座 教授

令和6年 10月 国立大学法人東京科学大学/新産業創生研究院/医療工学研究所 生涯免疫医療実装講座/教授

小児 HAE 患者の診断と治療

石村 匡崇

九州大学医学研究院周産期・小児医療学講座（小児科）

遺伝性血管性浮腫（Hereditary Angioedema：HAE）は、C1 インヒビター（C1-INH）の量的・質的異常により発症する常染色体顕性（優性）遺伝性疾患である。患者の約 75% に家族歴があり、多くは 10-20 代で発症する。突発的に四肢や顔面に浮腫を来すほか、消化管浮腫では腹痛、嘔吐、イレウス様症状を呈する。喉頭浮腫による窒息のリスクもあり、早期診断と適切な治療対応が望まれる。低年齢ではアレルギーやアナフィラキシーとの鑑別が難しく、診断に時間を要することもある。

近年、補体・ブラジキニン経路に関する病態理解が進み、HAE に対する発作時治療および長期予防の選択肢は増えているが、小児に対して適応がある治療薬は依然限られている。

本セミナーでは、学童期に発症した HAE 症例を通じて、症状の経過、臨床検査所見、遺伝子解析の結果を提示し、診断までのプロセスを概説する。小児科医として直面する HAE 診療について、保護者の目が届きにくい学校生活での本人・教職員への対応指導や、発端者を通じて診断した未発症きょうだい例への対応など、小児 HAE ならではの問題点を共有する。

略 歴

2003 年 九州大学医学部卒業
2003 年 九州大学病院小児科研修医
2005 年 九州大学病院小児科医員
2008 年 九州大学医学研究院 博士課程
2012 年 九州大学病院小児科 助教
2022 年 九州大学病院小児科 講師 現在に至る

小児 HAE 診療における現状と課題

堀内 孝彦

福岡市立病院機構福岡市民病院

遺伝性血管性浮腫（hereditary angioedema：HAE）は発作的に全身の様々な場所に浮腫を引き起こす5万人に1人の割合でみられる常染色体顕性の遺伝性疾患である。多くの場合、C1インヒビター（C1-INH）遺伝子の異常が原因であり、顔面をはじめ、舌、喉頭、躯幹、四肢、消化管、陰部などに浮腫が生じる。消化管の浮腫は激しい腹痛、嘔吐、下痢をきたし急性腹症の鑑別が必要となる。喉頭浮腫は、窒息死のリスクがあるため迅速な対応が求められる。

近年、HAE 診療は大きく進歩した。診断面では、C1-INH が正常である新たなタイプの HAE の存在が明らかになっており、従来型よりもさらに稀ではあるものの、診断時には念頭に置く必要がある。治療においても、この数年で画期的な進歩を遂げている。発作時に使用する「オンデマンド治療薬」に加え、発作を誘発する可能性のある処置の前に投与する「短期予防薬」、定期的に使用して発作を予防する「長期予防薬」が次々に登場した。

しかしながら、とくに小児科領域では依然としてさまざまな課題が存在する。例えば注射薬に伴う治療負荷がある。注射時の疼痛、注射薬の携帯・管理の煩雑さ、注射場所の確保の難しさなどが挙げられる。また就学期の児童特有の疾病負荷もある。すなわち発作による突然の欠席に際して学校や周囲に対する精神的・社会的負荷である。小児の稀少疾患という特性からくるエビデンスの不足も課題である。たとえば多くの長期予防薬は12歳以上が承認対象となっており、それ未満では有効性や安全性のデータが限られている。また治療中の母親が授乳する際の児への影響についてのエビデンスがほとんどない。診断についても課題は残っている。とりわけ症状を言葉で表現するのが難しい乳幼児では診断はしばしば困難である。また親が HAE と診断されていても、子供への検査をためらうケースも少なくない。こうした背景から診断が遅れる場合もある。

HAE は突然の窒息死や激しい腹痛を引き起こす可能性があるため、見逃してはならない疾患である。本講演では、小児科医が押さえておきたい HAE の最新情報や課題を皆様と共有したい。

略 歴

1982 年 九州大学医学部卒業
1984 年 国立がんセンター研究所研究員
1987 年 米国アラバマ大学臨床免疫・リウマチ科ボスドク
1989 年 愛媛大学第一内科助手
1994 年 九州大学第一内科助手
2008 年 九州大学大学院病態修復内科学准教授
2013 年 九州大学病院別府病院内科教授
2023 年 福岡市立病院機構福岡市民病院院長
2024 年 同機構理事長併任

イブニングセミナー

小児希少疾患の未承認薬・適応外薬問題解決と開発推進に向けて

中村 秀文

国立成育医療研究センター研究開発監理部

日本製薬工業協会の調査によると 2016 年 - 2020 年までに欧米で承認された新規医薬品成分のうち、2023 年 3 月時点で国内未開発の医薬品は 86 品目に上り、そのうち 40 品目が希少疾病対象医薬品、32 品目が小児対象医薬品であった。厚生労働省は、これらドラッグラグ・ロス医薬品について学会等からの要望を待たずに能動的に医療上の必要性についての情報を整理し、「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」での検討を経て、企業への開発要請、もしくは開発企業の公募を行う取り組みを開始している。

希少疾病の多くは小児期発症であり、その多くにはいまだ治療薬が存在しない。症例数も少ないことから、治験の実施も困難であり、効率的な開発のためには国際連携が必須であると考えられ、また国内専門家による開発を支援できるネットワーク・体制が必要であると考えられる。欧米では多くの希少疾病研究ネットワークを横断的に連携するような体制も強化されているが、日本ではそのような取り組みはまだ少ない。

日本小児科学会・関連分科会の関係者は連携して、適応外薬・未承認薬問題解決と小児医薬品開発推進のための様々な取り組みを行ってきた。多くの関連分科会は医師主導治験に積極的に取り組み、AMED レギュラトリーサイエンス研究では、小児医薬品開発推進のための提言が 2016 年に作成された。また日本小児科学会は「小児領域における新薬開発促進のための医薬品選定等の研究」を 2017 年から実施し、小児医薬品開発についてのアドバイス・協力を企業に行うオールジャパン体制である「小児医薬品開発ネットワーク」を構築した。このネットワークは 2020 年からは厚労省の支援事業として活動を続けており、2024 年度までに 36 品目の医薬品について開発アドバイスを行ってきている。小児治験の実施インフラである「小児治験ネットワーク」とも密接に連携した支援を行っている。今後さらに、海外への情報発信、ベンチャー企業からの相談対応などの取り組みを進めることで、ドラッグラグ・ロスの解決に取り組むと考えている。

略 歴

1987 年 九州大学医学部卒業。

久留米大学小児科研修医、国立病院医療センター臨床研究部臨床薬理研究室・久留米大学臨床大学院、トロント大学・トロント小児病院臨床薬理学中毒学部門リサーチフェロー、レインボー小児病院（ケースウエスタンリザーブ大学）小児薬理学集中治療学部門クリニカルフェロー、久留米大学小児科学教室助手、医薬品医療機器審査センター主任審査官を経て、2002 年 3 月に国立成育医療センター病院治験管理室長。組織改変を経て、2020 年 9 月より研究開発監理部・開発企画主幹。現在、知財産学連携室併任、臨床研究センター国際連携ユニット長併任。

日本小児科学会薬事委員会委員長として、日本小児科学会の薬事関連活動、小児医薬品開発ネットワークの活動をリードしている。また、日本小児臨床薬理学会運営委員長、厚生労働省「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」構成員、厚生労働科学指定研究「小児がん及び小児希少難治性疾患の医薬品の早期実用化を目指した新たな審査基準提言のための研究」研究代表者（令和 3 年度 - 令和 5 年度）などの活動を通して、小児薬物治療の質の向上、小児希少疾病医薬品の開発推進に取り組んでいる。

専門は、小児科学、小児臨床薬理学、臨床中毒学、規制科学。

一般口演

当院で経験した PFAPA 症候群 34 例の臨床的検討

○木澤 敏毅、小野 友彦、重富 浩子、伊藤 希美

JCHO札幌北辰病院小児科

【はじめに】PFAPA 症候群 (Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis and Adenitis syndrome) は周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・頸部リンパ節炎を主症状とし、主に幼児期に発症する、最も頻度の高い自己炎症性疾患である。今回我々は 2014 年 4 月から 2024 年 3 月までに当科を受診し、PFAPA 症候群と診断した 42 例中、Thomas の診断基準に合致した 34 例に対し、臨床像、薬剤効果、長期予後につき、後方視的に検討を行った。【結果】発症時年齢の平均値は 2 歳 9 か月で家族歴を 19 例 (56%) に認めた。発熱以外の症状は咽頭炎 31 例 (91%)、扁桃炎 28 例 (82%)、頸部リンパ節腫脹 15 例 (44%)、アフタ性口内炎 13 例 (38%) に認めた。診断的治療としてプレドニゾロンを全例で単回投与し、全例有効であった。発作期間短縮は 6 例 (18%) に認めるのみであった。治療は第一選択として使用したシメチジン投与 30 例のうち著効・有効 10 例 (33%)、無効 20 例 (67%) であったが、20 mg/kg/day 以上使用した 16 症例に限定すると著効・有効 8 例 (50%) と明らかに有効性が増した。第 2 選択としてのロイコトリエン受容体拮抗薬は著効・有効 5 例 (35%)、コルヒチンは著効・有効 5 例 (74%) であり、扁桃摘出術は 3 例とも著効した。コルヒチンを使用した 15 例のうち、7 例で消化器症状の副反応を認めたが、2 例を除いて自製内であった。自然寛解は 7 歳時点で 22% であったが、10 歳時点では 73% に認めており、この時期に多くが寛解を迎えていたが、20% は成人期に症状が残存していた。【結論】PFAPA の臨床像は本邦既報例とおおむね一致した。2017 年版自己炎症性疾患診療ガイドラインで言及されていた薬剤の中ではシメチジンとコルヒチンが特に有効であったが、前者は十分な量を必要とした。後者は消化管副反応に留意すれば安全に使用できると思われた。20% が成人移行しており、今後は移行についても検討が必要になると思われた。

当院で経験した慢性非細菌性骨髓炎 27 症例の後方視的検討

○伊藤 育容、萬木 文佳、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】慢性非細菌性骨髓炎 (CNO; Chronic Nonbacterial Osteomyelitis) は、主に小児および思春期に発症する稀な自己炎症性骨疾患である。臨床経過や画像所見を踏まえた上で、感染症や腫瘍性病変を除外する必要がある、しばしば診断が困難である。早期診断支援を目的に、当院で診療した CNO 症例の臨床像を後方視的に検討した。【方法】2010 年 10 月から 2025 年 5 月に当院で CNO と診断した 27 例を対象に、患者背景、初発症状、血液検査所見、画像所見、骨生検、治療内容および症状経過を後方視的に検討した。【結果】発症年齢の中央値は 10 歳 (範囲; 1-15 歳)、男性 13 例、女性 14 例であった。主訴は疼痛が最多で、不明熱を契機に診断した症例は 8 例 (30%) であった。発症から診断までの期間の中央値は 8 か月 (範囲; 1-45 か月) 間であった。全身評価は FDG-PET、骨シンチグラフィ、または全身 MRI を用いて行われた。病変は長管骨と足根骨に多く、20 例 (74%) が多発病変を呈していた。骨生検は 16 例 (59%) で施行した。EULAR/ACR 分類基準スコアを参考にとすると、全例が CNO に分類された。TRAP5b は 23 例で測定し、全例で年齢別基準の +2 SD 以上の高値を示した。観察期間の中央値は 32 か月 (範囲; 3-168 か月) で、再発は 12 例 (44%) でみられた。NSAIDs は全例に投与され、単独で寛解した例は 8 例 (30%) であった。ビスホスホネート製剤は 9 例、TNF- α 阻害薬は 7 例で投与された。通院を中断した 4 例を除き、13 例は症状が消失し終診に至った。【考察・結語】CNO は、適切な治療により寛解が得られる事が多い。EULAR/ACR 分類基準と TRAP5b は初期から有用な評価ツールであり、早期診断に寄与する可能性がある。

一般口演1

0-3

診断前に成長率の低下をきたしていた小児炎症性腸疾患の3例

○中村 陽¹、光延 拓朗¹、久保田 知洋²、山崎 雄一¹、武井 修治¹

鹿児島大学病院小児科¹、鹿児島県立薩南病院小児科²

【緒言】小児炎症性腸疾患（IBD）は成人と比べて非典型的な症状を呈することが多く、特に成長障害はしばしば消化器症状に先行して出現することがある。2022年4月～2025年6月に当科で診断した36例のIBDのうち、消化器症状に先行して成長率の低下（過去の身長の最大値に比べて当科初診時に1Zスコア以上小さいもの」と定義する）を認めた症例は3例だった。うち2例がCrohn病（CD）で、1例が潰瘍性大腸炎（UC）だった。これら症例の経過を報告する。【症例】症例1：8歳男児、8か月前から肉芽腫性口唇炎が持続し4か月前に当院小児歯科を受診した。改善乏しく全身性疾患が疑われ当科を紹介受診した。便中カルプロテクチン（FCP）が3680 mg/kgと高値であり、内視鏡検査で縦走潰瘍を認めCDと診断された。完全経腸栄養+5-アミノサリチル酸（5-ASA）製剤で治療を開始した。症例2：10歳女児、3か月前から排便後に少量の出血があり、1か月前から腹痛、下痢も出現した。FCPが4560 mg/kgと高値でありIBDが疑われ当科紹介となった。内視鏡検査でUCと診断され、プレドニゾロン（PSL）+5-ASA製剤で治療を開始した。症例3：11歳男児、4か月前から間欠的腹痛を認め、その度に抗菌薬と整腸剤の内服で軽快していた。1か月前に右上腹部痛が出現し、CTで上行結腸～回盲部の壁肥厚を認め、当科を紹介された。内視鏡検査で狭窄病変を伴うCDと診断され、完全経腸栄養+PSL+インフリキシマブを開始した。その後閉塞性イレウスを発症し、狭窄病変の切除術を施行された。全例、消化器症状出現前から成長率の低下を認めていたが、気づかれていなかった。全例で治療開始後から成長率の改善を認めている。【考察・結語】2016年から学校健診で成長曲線の活用が正式に推奨され、これまで以上に成長障害が見つかりやすい状況にあるが、学校の対応は様々であり早期診断に結びついていない症例も多い。また、2017年からFCPがIBDの診断補助としても使用できるようになっており、これらを有効に活用することで病初期にIBDを発見できる可能性がある。

一般口演1

0-4

重症アトピー性皮膚炎と難治性クローン病の合併例に対しウパダシチニブを投与した一例

○図師 健太、山本 健、平岡 梓、小林 俊幸、早田 衣里、中野 泰至、濱田 洋通

千葉大学医学部附属病院小児科

【背景】ウパダシチニブ（UPA）は難治性のアトピー性皮膚炎や成人のクローン病に対して使用されるJAK阻害剤である。小児クローン病に対して海外で臨床試験が行われているが、国内の報告は限られる。【症例】12歳女児。身長144.7 cm (-1.0SD)、体重44.6 kg (+0.1SD)、既往歴にアトピー性皮膚炎や喘息、多品目の食物アレルギーを有する。5歳時に肛門皮垂、肉芽腫性口唇炎を指摘された。9歳時に下痢や腹痛を繰り返し当院紹介受診となった。Hb 11.0 g/dL、TP 5.9 g/dL、Alb 3.1 g/dL、CRP 1.04 mg/dL、便中カルプロテクチン 302 mg/kg。下部消化管内視鏡検査で横行結腸から直腸にかけて連続するアフタ性病変を認めた。PCDAI 40の中等症としてプレドニゾロン（PSL）と各種免疫抑制剤で治療を開始したが寛解導入できず、10歳時にインフリキシマブ（IFX）を開始し一時寛解を得た。しかしIFXの効果減弱がみられ11歳時にアダリムマブ（ADA）に変更した。消化器症状は改善傾向であったが肉芽腫性口唇炎やアトピー性皮膚炎の増悪によるADL低下が顕著となり、12歳時にADAからUPA 15 mg/日に変更した。以後、アトピー性皮膚炎は改善傾向となったが肉芽腫性口唇炎や消化器症状が再燃し、入退院を繰り返した。UPA開始から6か月後に30 mg/日に増量したところ肉芽腫性口唇炎および消化器症状も改善し、アトピー性皮膚炎、クローン病ともに寛解を維持している。これまでにUPA投与に伴う明らかな有害事象は認めていない。【考察】成人クローン病の寛解導入に対してはUPA 45 mg/日の有効性が報告され、小児例に対しても臨床研究で30～45 mg/日の投与が検討されている。本症例の経験からも、小児の難治性CDの寛解導入に30 mg/日の有効性が示唆された。【結語】クローン病および合併する腸管外病変に対し、UPAはその広範な抗炎症作用を通じて、いずれの病勢もコントロールを可能とする選択肢となり得る。

一般口演2

O-5

若年発症ベーチェット病を呈する色素失調症 (Incontinentia Pigmenti: IP): 女性 IP 患者 22 名の後方視的解析

○朴 崇娟、園田 素史、江口 克秀、石村 匡崇

九州大学医学研究院成長発達医学分野

【背景】色素失調症 (Incontinentia Pigmenti: IP) は、主に *IKBKG* 遺伝子異常によって発症する X 連鎖顕性遺伝疾患であり、皮膚・歯牙・眼・中枢神経系の異常を特徴とする。*IKBKG* は NF- κ B シグナル伝達経路に関与しており、近年一部の女性 IP 症例において免疫学的および自己炎症性疾患の合併も報告されている。しかし、女性患者におけるこれらの有病率および遺伝子型と表現型の相関関係は依然として十分に解明されていない。【方法】2005 年から 2025 年の間に九州大学病院で診断された 14 家系の女性 IP 患者 22 名を対象に後方視的検討を行った。遺伝子診断の有無、免疫異常や自己炎症症状の有無、臨床経過などを評価した。【結果】22 名中 8 名 (36.3%) が遺伝学的検査を受け、全例で *IKBKG* に病的変化が同定された: frameshift variant 4 名、missense variant 2 名、大欠失 2 名。免疫異常は 4 名 (19.0%) で認められ、うち 3 名がベーチェット病様の口腔内潰瘍、発疹、および関節炎を発症した。3 例とも frameshift variant または missense variant を有し、大欠失は認めなかった。2 家系に、3 名の免疫不全を伴う無汗性外胚葉性形成不全症の男児が出生した。そのうち 2 人は重症感染症で死亡し、1 人は造血細胞移植を行い生存している。【考察】今回女性 IP 患者のコホートにおいて免疫異常や自己炎症症状の合併頻度について検討を行なった。特にベーチェット病様症状の存在は、皮膚症状にとどまらない炎症制御異常の一側面を示唆している。*IKBKG* 点変異例で免疫異常が見られたことから、*IKBKG* の遺伝子型と表現型の違いが NF- κ B 経路を介した免疫制御障害が臨床症状に影響している可能性が明らかになった。女性 IP 患者を診療する際には遺伝子型と表現型を考慮したフォローアップや遺伝学的検査の計画も考慮すべきである。

一般口演2

O-6

若年発症と成人発症高安動脈炎における臨床症状と長期予後の解析

○辻 英輝¹、吉藤 元¹、笹井 恒雄¹、白柏 魅怜¹、日和 良介¹、秋月 修治¹、中嶋 蘭¹、大西 輝²、田中 真生²、森信 暁雄¹京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学¹、
京都大学大学院医学研究科リウマチ性疾患先進医療学²

【目的】若年性と成人発症高安動脈炎における臨床症状の違いが十分にわかっていない。そこで、高安動脈炎における若年発症と成人発症の臨床症状の違いとステロイドなし寛解の長期予後を調査した。【方法】対象は 2018 年から 2024 年に京都大学に通院した患者のうち、罹病期間 3 年以上、ステロイド治療歴のある 60 歳未満発症の患者 (若年発症 [18 歳未満]: n=22、成人発症: n=50)。臨床的特徴、HLA、および累積ステロイドなし寛解率を 2 群検定 (Mann-Whitney U 検定と Fisher 正確検定)、log-rank 検定、回帰分析で後方視的に解析した。【結果】発症年齢 (若年性 vs 成人) は 15.8 ± 3.6 歳対 32.2 ± 10.1 歳で、性別 (女性割合: 100% 対 100%)、観察期間 (22.7 ± 13.7 年対 21.3 ± 13.2 年) に有意差はなかった。若年発症では大動脈弁閉鎖不全症が少なく (27% 対 53%)、腎動脈狭窄症が多く (18% 対 4%)、沼野分類 IIa 型 (14% 対 28%) が少なく、V 型 (36% 対 16%) が多い傾向にあった。若年性では HLA-B*15 (38% 対 8%) が多くみられ、若年発症に対してオッズ比 1.96 (95% 信頼区間 1.39-36.0) であった。30 年間の累積のステロイドなし寛解率は若年発症が成人発症より低かった (5% 対 32%、 $p=0.046$)。ステロイドパルス使用率 (94% 対 2%) は若年性で多い傾向がみられたが、プレドニゾン換算最大投与量 (35.9 ± 15.1 mg 対 35.1 ± 24.6 mg)、免疫抑制薬投与歴 (55% 対 52%)、生物学的製剤使用歴 (41% 対 26%) に有意差がなかった。【結論】若年発症高安動脈炎は成人発症よりも予後が悪く、血管病変や HLA の違いがみられる。

声門下狭窄による呼吸障害で気管切開を要した多発血管炎性肉芽腫症の10歳女児例

○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、下高原 昭廣²、幡谷 浩史¹

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外科²

【背景】多発血管炎性肉芽腫症（GPA）は、小から中型血管を標的とする壊死性肉芽腫性炎症および血管炎を特徴とする抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎である。臨床症状は多彩であり、上気道病変としては慢性副鼻腔炎、鼻中隔穿孔、鞍鼻などが典型的であるが、まれに声門下の肉芽腫による呼吸障害を初発症状とする症例も報告されている。【症例】気管支喘息の既往を有する10歳女児が、吸気性喘鳴の精査目的で当院に搬送された。胸部造影CTおよび喉頭鏡検査にて、声門下に気管内腔に突出する腫瘤性病変を認め、最狭部は内径約3mmと著明な狭窄を呈していた。気道確保目的に緊急気管切開を施行し、生検を実施したところ、病理組織像では好酸球浸潤を伴う肉芽腫性炎症が確認された。血清PR3-ANCAおよびMPO-ANCAは陰性であったことから、当初は好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）と診断し、メボリズマブによる治療を開始した。しかし、治療開始から4か月後に血痰を伴う呼吸障害を再発し、胸部CTでは両側気管支壁の肥厚と内腔狭小化の進行、頭部MRIでは新たに小脳に腫瘤性病変を認めた。これら所見により、診断をGPAに変更し、ステロイドパルス療法およびリツキシマブ（RTX）を導入した。治療後、呼吸障害は速やかに改善し、小脳病変も3か月で消失した。気管切開は6か月後に閉鎖し、現在はステロイドおよびメトトレキサート内服に加えて、RTXを6か月毎に投与し、寛解を維持している。【考察】声門下狭窄を呈するGPAの報告は主に成人例に限られ、小児例は極めて稀である。また、小児におけるANCAの陽性率は成人よりも低いとされ、陰性であっても病理所見に基づく診断が重要となる。本症例では、好酸球浸潤を伴う病理像およびANCA陰性所見からEGPAが疑われたが、病勢の進展と中枢神経病変の出現を契機にGPAと診断し、RTXによる治療が奏功した。【結語】GPAは声門下狭窄を初発症状として発症することがあり、小児においても鑑別診断に挙げる必要がある。ANCA陰性例では、病理組織診断と臨床経過を踏まえた評価が重要である。

小児自己免疫疾患における血漿 Myl9 濃度の臨床的意義の検討

○早田 衣里、図師 健太、平岡 梓、小林 俊幸、山本 健、中野 泰至、濱田 洋通

千葉大学医学部附属病院小児科

【緒言】Myosin light chain 9（Myl9）は活性化血小板から放出され、Myl9 nets を形成しCD69 陽性細胞の集積を促すことにより炎症の増悪に関与するとされている。近年、川崎病（KD）や炎症性腸疾患（IBD）においてMyl9の高発現と疾患活動性との関連が報告され、炎症マーカーとしての有用性が注目されているが、自己免疫疾患における意義は明らかではない。本研究では、小児自己免疫疾患を中心とした炎症性疾患における血漿Myl9濃度の臨床的意義を検討した。【方法】自己免疫疾患20例、KD29例、IBD12例、その他5例、健常対照4例の計70症例を対象に血漿中Myl9濃度をELISA法で測定し、臨床指標との関連を解析した。【結果】Myl9濃度の中央値（ng/mL [範囲]）は自己免疫疾患47.35 [9-374.3]、KD134.7 [34.68-4770]、IBD24.8 [0-595.5]、その他40.35 [0-201.9]、健常対照15.85 [0-60.9]であり、KDが有意に高値を示した。自己免疫疾患では全身型若年性特発性関節炎（sJIA）、若年性皮膚筋炎（JDM）、混合性結合組織病（MCTD）の初発例で79-130 ng/mLと中等度の上昇を認めた。一方でシェーグレン症候群（SS）や多関節型若年性特発性関節炎（pJIA）の初発例では低値であったが、胃腸炎を契機としたsJIAやpJIAの再燃時には300 ng/mLを超える高値を示した。IBDでは潰瘍性大腸炎（UC）の1例で初発時595.5 ng/mLと高値を認めた。Myl9濃度は血中白血球数、好中球数、CRP、FDPと正の相関、血清Na値およびAlb値と負の相関を示した。【結論】Myl9は自己免疫疾患では疾患ごとに異なる上昇パターンを示し、一部の疾患で炎症活動性を反映していた。また、初発時に低値を示す疾患でも、胃腸炎を契機とした再燃時に高値を示す症例がみられ、UCの症例と併せてMyl9が腸管免疫活性化と関連する可能性が示唆された。血漿Myl9値は自己免疫疾患においても炎症マーカーや治療効果判定指標として有用である可能性がある。疾患鑑別への有用性については、KDにも低値例が存在し、Myl9単独での鑑別には限界があるため、他の臨床情報と組み合わせて鑑別補助指標としての活用が期待される。

本邦の小児期発症全身性エリテマトーデスにおける EULAR/ACR-2019 分類基準の検討—PRICURE を用いた解析—

○大原 亜沙実^{1,2}、伊良部 仁³、中村 陽⁴、林 祐子³、檜崎 秀彦⁵、中岸 保夫⁶、
 福原 大介⁷、石田 宏之⁸、後藤 美和⁹、橋本 邦生¹⁰、安岡 竜平¹¹、野澤 智²、
 梅林 宏明¹²、宮前 多佳子¹³、山崎 雄一⁴、岩田 直美¹⁴、森 雅亮^{15,16}、清水 正樹¹⁷
 神奈川県立こども医療センター感染免疫科¹、横浜市立大学大学院医学研究科発生成育小児医療学²、
 東京科学大学発生成育病態学（小児科）³、鹿児島大学病院小児科⁴、日本医科大学小児科⁵、
 兵庫県立こども病院リウマチ科⁶、杏林大学小児科⁷、京都市立病院小児科⁸、山梨大学小児科⁹、
 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科生命医科学域小児科学¹⁰、浜松医科大学小児科学講座¹¹、
 宮城県立こども病院リウマチ・感染症科¹²、
 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¹³、
 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感染免疫科¹⁴、
 東京科学大学生涯免疫医療実装講座¹⁵、聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科¹⁶、
 東京科学大学茨城県小児周産期地域医療学¹⁷

【背景】主に成人の全身性エリテマトーデス（SLE）の診療において ACR 分類基準（1997 年改定）や、SLICC 分類基準、抗核抗体 80 倍以上の症例を対象とする EULAR/ACR-2019 分類基準などが考案されてきたが、本邦の小児期発症 SLE（cSLE）の診断には小児 SLE 診断の手引き（以下小児の手引き）が用いられることが多い。EULAR/ACR-2019 分類基準は cSLE において特異度の低さが海外でも指摘されていた。【目的】EULAR/ACR-2019 分類基準を、ACR 分類基準、小児の手引き、SLICC 分類基準と比較し、本邦の cSLE における妥当性と問題点を評価する。【方法】「小児リウマチ性疾患登録研究 PRICURE」に 2023 年 3 月までに登録された SLE 群と対照群（若年性皮膚筋炎（JDM）、原発性シェーグレン症候群（pSS）、混合性結合組織病（MCTD））のデータを解析し、EULAR/ACR-2019 分類基準の感度と特異度を算出し、各基準と比較検討した。【結果】SLE 103 例、JDM 22 例、pSS 27 例、MCTD 10 例を対象とした。SLE のうち 1 例は抗核抗体が 80 倍未満だった。EULAR/ACR-2019 分類基準、ACR 分類基準、小児の手引き、SLICC 分類基準の感度はそれぞれ 97.1%、84.5%、96.1%、99.0%、特異度は 84.7%、86.4%、84.7%、88.1% だった。EULAR/ACR-2019 分類基準で SLE に誤分類された対照群の症例は、pSS が 2 例、MCTD が 7 例だった。【考察】EULAR/ACR-2019 分類基準は、本邦の cSLE においても、成人の報告と同様に感度が高かった。本検討では、SLE に誤分類されやすい疾患を対照群としたため、全ての基準で特異度が低くなったと考えられる。【結語】MCTD 等の他疾患も EULAR/ACR-2019 分類基準で SLE に誤分類されやすいため、臨床像も含めて総合的に判断すべきである。

小児期および AYA 世代発症全身性エリテマトーデスの臨床像の比較検討

○畠野 真帆^{1,2}、阿久津 裕子^{1,2}、金子 修也^{1,2}、伊良部 仁^{1,2}、林 祐子^{1,2}、
大原 亜沙実^{1,3}、中村 陽^{1,4}、岩田 直美^{1,5}、山崎 雄一^{1,4}、梅林 宏明^{1,6}、西山 進^{1,7}、
大島 至郎^{1,8}、森 雅亮^{1,9}、清水 正樹^{1,2}

厚生労働科学研究費補助金（免疫・アレルギー疾患政策研究事業）移行期JIAを中心とした
リウマチ性疾患における患者の層別化に基づいた生物学製剤等の適正使用に資する研究SLE分担班¹、
東京科学大学発生発達病態学分野（小児科）²、横浜市立大学附属病院小児科³、鹿児島大学病院小児科⁴、
あいち小児保健医療総合センター感染免疫科⁵、宮城県立こども病院リウマチ・感染症科⁶、
倉敷成人病センターリウマチ科⁷、大阪南医療センター臨床研究部免疫疾患センター⁸、
聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー科⁹

【目的】全身性エリテマトーデス（SLE）の小児期発症患者の多くは成人期以降も治療の継続が必要となるため、思春期・若年成人（AYA）期への円滑な移行が重要となる。しかしながら AYA 世代発症 SLE の臨床像は十分に明らかにされておらず、小児期発症例とは異なる可能性がある。そこで本研究では、小児期発症と AYA 世代発症 SLE の異同を明らかにするため、その臨床像の比較検討を行った。【方法】2015～2016 年の指定難病と小児慢性特定疾病データを用い、小児期発症群（0～14 歳）と AYA 世代発症群（15～39 歳）の臨床データを抽出し比較検討した。【結果】対象は小児期発症群 499 例、AYA 世代発症群 17,452 例。小児期発症群では男児が多く（18.6% vs 12.6%, $p=0.005$ ）、症状は粘膜潰瘍（62.9% vs 24.8%, $p<0.001$ ）、血球減少や低補体血症が有意に多かった（白血球減少 59.7% vs 47.2%, $p<0.001$ ；溶血性貧血 18.2% vs 8.4%, $p<0.001$ ；血小板減少 40.0% vs 17.8%, $p<0.001$ ；低補体血症 79.9% vs 56.8%, $p<0.001$ ）。AYA 世代発症群では脱毛（10.5% vs 21.0%, $p<0.001$ ）、レイノー現象（13.4% vs 35.2%, $p<0.001$ ）、光線過敏（26.2% vs 49.6%, $p<0.001$ ）、関節炎（27.9% vs 57.5%, $p<0.001$ ）が有意に多かった他、呼吸器合併症（0.5% vs 7.8%, $p<0.001$ ）や腎不全（15.4% vs 25.9%, $p=0.001$ ）が多く、SLEDAI は高い傾向にあった（平均値 7.7 vs 10.1；最大値 48 vs 87）。ループス腎炎については、小児期発症群で優位に多く（24.9% vs 3.4%, $p<0.001$ ）、サイレントループスの発症も有意に多かった（48.1% vs 5.0%, $p<0.001$ ）。ループス腎炎の組織学的な重症度は小児期発症群では血尿に相関が見られた一方で（ $r=0.48$, $p<0.001$ ）、AYA 世代発症群では蛋白尿に相関がみられた（ $r=0.49$, $p<0.001$ ）。治療については、小児期発症群でステロイドパルス療法（38.7% vs 12.8%, $p<0.001$ ）とミコフェノール酸モフェチル（5.2% vs 2.4%, $p=0.001$ ）が有意に多かったが、ステロイドは両群の 9 割以上で使用された。【結論】小児期発症と AYA 世代発症 SLE 患者では臨床像に相違がみられた。円滑な医療移行に向けては、小児科と成人診療科におけるこれらの異同の共通理解が重要である。

一般口演3

O-11

全身性エリテマトーデスに合併したマクロファージ活性化症候群の病態多様性：サイトカイン解析に基づく病型分類と治療方針への示唆

○金子 修也¹、畠野 真帆¹、真保 麻実¹、細矢 匡²、渡邊 雅慧³、鈴木 翔太郎⁴、水田 麻雄⁵、保田 晋助²、清水 正樹⁶

東京科学大学発生発達病態学¹、東京科学大学膠原病・リウマチ内科学²、杏林大学医学部附属杉並病院小児科³、聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科⁴、兵庫県立こども病院リウマチ科⁵、東京科学大学茨城県小児・周産期地域医療学講座⁶

【目的】全身性エリテマトーデス（SLE）は、自己抗体の産生を特徴とし、様々な臓器合併症を呈する代表的な自己免疫疾患である。マクロファージ活性化症候群（MAS）は、高サイトカイン血症と多臓器障害を呈する重篤な病態であり、迅速な診断と的確な治療介入が求められる。しかし、その病態については不明な点が多く、個々の症例に応じた治療選択の指標となるバイオマーカーの探索が課題となっている。本研究では、SLE 関連 MAS 症例（SLE-MAS）を対象に血清サイトカインを解析し、病態理解と治療選択の手がかりを得ることを目的とした。【方法】当科および研究協力施設で診断された SLE-MAS 患者を対象とし、血清中の複数の炎症性サイトカイン値を ELISA 法で測定した。疾患対象として全身型若年性特発性関節炎に合併した MAS（sJIA-MAS）や Epstein-Barr ウィルス関連球貪食症候群（EBV-HLH）も同様に解析した。SLE-MAS については一般血液検査や臨床経過との関連についても比較した。【結果】小児および成人の SLE-MAS 9 例、sJIA-MAS 26 例、EBV-HLH 11 例が登録された。SLE-MAS では、疾患対照よりも有意に血清 IFN- α 値が上昇していた。主成分分析を行うと、SLE-MAS は主成分分析においてサイトカインのパターンにより明瞭に 2 群に分離され、I 型 IFN（IFN- α ）が優位に上昇する type I（n=6）と、II 型 IFN（CXCL9）優位の type II（n=3）が存在した。type I では白血球減少が有意に多く（p-value：0.024）、type II では HS score の上昇（p-value：0.023）や中枢神経症状の合併率（p-value：0.012）が高かった。さらに、type II では、シクロスポリンや血漿交換など、より強力な MAS に対する治療を必要とする傾向が認められた。【結論】SLE-MAS には、I 型 IFN 優位型と II 型 IFN 優位型の 2 つの免疫病態が存在する可能性が示唆された。血清サイトカインプロファイルは、病態理解と治療選択のための有力な指標となりうる。

一般口演3

O-12

ステロイドパルス療法後に急性膵炎を発症し、治療に難渋した小児期発症全身エリテマトーデスの一例

○金子 雅紀¹、鈴木 大輝¹、芹澤 陽菜¹、江波戸 孝輔²、坂東 由紀¹

北里大学医学部小児科学¹、相模原協同病院²

【背景】小児期発症全身性エリテマトーデス（cSLE）における急性膵炎（AP）の合併頻度は成人と同様に稀である。AP はマクロファージ活性化症候群（MAS）を合併する際に発症率が高く、高疾患活動性との関連が示唆される一方で、ステロイド治療による発症も報告されている。今回、MAS 合併 cSLE 初発時にステロイドパルス療法後（IVMP）を行い、AP を生じた症例を経験したので報告する。【症例】11 歳女児。X-2 に発熱、全身倦怠感の精査目的で前医に入院した。頬部紅斑、無痛性口腔内潰瘍を有し、入院後に汎血球減少、逸脱酵素上昇の増悪を認めたため、当院へ転院した。精査の結果、cSLE と診断し、高用量プレドニゾロン投与を開始した。治療開始後より血球減少や逸脱酵素上昇は軽度には改善したが、重症度が高いと判断し、X+7 に IVMP を 3 日間施行した。IVMP3 日目に急激な腹痛、膵酵素の著明な上昇があり、画像診断より AP と診断し、プレドニゾロンを減量し、AP に対する全身管理を行った。症状は改善したが、X+13 に経腸栄養を開始したところ腹痛と膵酵素の再上昇が認められた。MRCP で膵尾部から左腎下極近傍まで膵液瘻が見られた。疾患活動性のコントロールや膵炎の更なる進行抑制のため、X+21 に血漿交換療法（PEX）を 3 日間施行した。PEX 後、リツキシマブを 1 週間毎 4 回投与し、ミコフェノール酸モフェチル、ベリムマブ、ヒドロキシクロロキンを導入した。食事調整毎に腹痛発作を繰り返すため、X+58 に超音波内視鏡下経胃のドレナージを施行した。以降、経過良好のため、X+104 に退院した。【考察】本症例の AP の原因は、発症時 MAS 合併による高疾患活動性が認められたこと、IVMP 導入が契機となったことが推定される。入院時に認めた腹痛や膵酵素上昇が初期ステロイド経口投与で改善しており、重篤な膵炎の併発を予期することが困難であったが留意すべきであった。本症例には IVMP 再施行は忌避すべきであり、PEX 後に生物学的製剤を導入したが、現在はコントロール良好である。【結語】MAS 合併 cSLE や高疾患活動性の cSLE においては IVMP が推奨されるが、AP の発症に留意することを警鐘したい。特に腹痛や膵酵素の変動などが見られる際には慎重に治療を選択する必要がある。

一般口演3

非典型的な全身性エリテマトーデスの経過から診断に至った C1q 欠損症の 1 例

0-13

○井上 なつみ、松田 裕介、横山 忠史、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【はじめに】全身性エリテマトーデス（SLE）は、I 型インターフェロン（IFN）経路の活性化、獲得免疫の異常、補体異常などの複数の要因が関与して発症する。一方で、単一遺伝子異常を背景に発症する SLE (Monogenic lupus) も存在し、SLE の病態理解や治療方針の決定において、その診断は重要である。

【症例提示】症例は 1 歳 8 か月男児。1 歳 5 か月頃から日光暴露で増悪する顔面の皮疹、繰り返す発熱、下肢痛（股関節炎）を認め、精査加療目的に当院に紹介された。血液検査では、抗核抗体 320 倍、抗 Sm 抗体、抗 RNP 抗体、抗 SS-A 抗体などの自己抗体が陽性であったが、抗 ds-DNA 抗体は陰性であった。補体は C3、C4 は高値であったが、CH 50 は極めて低値であった。また IFN signature と単球表面 CD169 の発現亢進を認めた。β-D-グルカンと血清アスペルギルス抗原陽性も認められた。皮膚生検ではループスバンドテスト陰性で、非特異的な真皮の血管周囲細胞浸潤を認めた。尿検査に異常はなく、腎生検では腎炎所見を認めず免疫複合体の沈着もなかった。症状、自己抗体の存在、CH50 低値、I 型 IFN 経路の活性化などから SLE が疑われた。一方で、男児、低年齢発症、非典型的な補体・自己抗体パターン、免疫複合体沈着が証明できず、真菌感染症の合併を疑う所見などから、遺伝的背景の存在が示唆された。遺伝子検査にて CIQC 遺伝子の exon 3 に複合ヘテロ接合バリエーションを認め、血清 C1q 濃度も感度未満であったことから、C1q 欠損症と診断した。診断後、髄膜炎菌ワクチンと 23 価肺炎球菌ワクチンによる感染予防、抗真菌薬による治療と並行し、定期的な新鮮凍結血漿の投与と免疫抑制剤の内服にて加療している。

【結語】非典型的な所見を呈する小児 SLE 症例では、Monogenic lupus を疑ったスクリーニングが重要である。

一般口演3

全身性エリテマトーデスを有する高校生を持つ母親の心情

0-14

○西田 幹子¹、矢田部 玲子²、赤峰 敬治²

地方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¹、
同 腎臓・リウマチ膠原病科²

【目的】近年の小児医療の進展により、慢性疾患を抱えながら成長する小児とその家族に対し、成人期を見据えた継続的支援の重要性が認識されている。思春期は、子どもが親の価値観やライフスタイルから自立し、自身の存在意義を模索し始める時期である。同時に親にとっても、病気を有する子どもの成長と将来を再考する時期となる。本研究は、全身性エリテマトーデス（以下 SLE）を有する高校生の母親を対象とし、子どもの発症から現在に至るまでの心情を明らかにし、家族支援の課題を検討することを目的とした。【方法】対象は、2024 年 10 月から 2025 年 4 月末までに看護外来を利用した SLE 患者（16 歳から 18 歳）の母親 5 名（40 歳から 50 代）とした。看護記録中に記載された母親の語りをもとに、子どもの発症から現在に至るまでの心情に関する発言や会話内容を抽出・分類し、質的帰納的にカテゴリー化した。【結果・考察】母親は、子どもの発症時に自責感を抱きながらも＜親として子どもの病気を受容しようとする姿勢＞を示していた。また、＜子どもに病気のことを伝える必要性＞を認識し、親子でより良い療養生活を送りたいと考えていた。一方で、薬物治療の副作用や学業・進路への影響に対する懸念は強く、思春期特有の心理的側面を配慮しながら、子どもの自尊感情を損なわないよう対話を工夫していた。さらに、子ども自身が自己理解を深めていると捉え、＜子どもを信頼する＞、＜本人の意思を尊重する＞姿勢をもって進路選択を支えていた。そして、将来の妊娠・出産に対する不安を抱えつつも、＜病気を自己管理して欲しい＞、＜自立した大人になって欲しい＞と願っていた。看護師は、母親の内在的思考や感情を的確に把握し、家族の価値観・絆・コミュニケーションを踏まえて、母親が家庭内での役割を獲得・遂行できるよう支援する必要性が示唆された。【結論】SLE を有する思春期の子どもをもつ母親は、葛藤や不安を抱えつつも、子どもの成長と療養行動を尊重しながら見守る姿勢を有していた。看護師は、母親が子どもの成長過程を適切に理解し、家庭内での役割を遂行できるように支援することが求められる。

抗 OJ 抗体陽性の抗 ARS 抗体症候群の男児例

O-15

○田中 里香¹、中村 陽¹、光延 拓朗¹、久保田 知洋²、山崎 雄一¹、武井 修治¹
鹿児島大学病院小児科¹、鹿児島県立薩南病院小児科²

【緒言】若年性特発性炎症性筋疾患 (JIIM) は、病理学的観点や筋炎特異的自己抗体による観点から少なくとも、皮膚筋炎、抗 ARS 抗体症候群、免疫介在性壊死性ミオパチーの3つのサブグループに分類されつつある。JIIM の多くは皮膚筋炎であるが、今回、稀な抗 OJ 抗体陽性の抗 ARS 抗体症候群の男児例を経験したため報告する。【症例】5 歳男児。1 歳半健診までは運動発達に遅れを認めなかった。2 歳頃に階段の上り下りが苦手だったため 3 歳から療育に通い始めたところ、Gowers 徴候を指摘され、4 歳 4 か月時に総合病院小児科を紹介受診した。皮疹や筋痛はなく、高 CK 血症 (895 IU/L) と MRI で大腿筋の萎縮を認めた。ポンペ病やベッカー型筋ジストロフィーは酵素活性や遺伝子検査から否定的であり、4 歳 8 か月時に当科神経外来を紹介受診した。右大腿直筋の筋生検を施行し、筋繊維の変性や壊死、炎症細胞の浸潤を認めた。その後 A-Cube[®] 検査で抗 OJ 抗体陽性が判明し、抗 ARS 抗体症候群と診断され、5 歳 2 か月時に当科に入院した。メチルプレドニゾロンパルス療法を 3 クール行い、CK は正常化した。胸部 CT で感染性と思われる浸潤影があり、明らかな間質性肺疾患 (ILD) を示唆する所見はなかったが ILD の存在も否定できなかったため、タクロリムスを併用した。治療開始 2 か月後に Childhood Myositis Assessment Scale は 31→38 点と改善した。胸部 CT で浸潤影の消失を確認し、プレドニゾロン 0.5 mg/kg/day で退院した。【考察・結語】抗 OJ 抗体陽性例では、抗 ARS 抗体症候群の他のサブタイプに比べて重篤な筋力低下や筋萎縮の頻度が高いとされる。13 歳の症例報告はあるが、幼児例を含めほとんど報告がないため小児での特徴は不明である。本邦では抗 OJ 抗体は保険適用の検査では検出できず、原因不明のミオパチーとして経過観察され、本症例のように診断まで時間を要することもあり、今後の課題である。

トファシチニブの併用により寛解維持を達成した抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の 1 例

O-16

○山崎 晋¹、田畑 恭輔¹、野村 望¹、柏木 項介¹、宮野 洋希¹、宮田 恵理¹、五十嵐 鮎子¹、稲毛 英介²、鈴木 恭子¹、大友 義之¹、森 雅亮^{3,4}、東海林 宏道²
順天堂大学医学部附属練馬病院小児科¹、順天堂大学小児科²、東京科学大学ジョイントリサーチ講座生涯免疫医療実装講座³、聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科⁴

【緒言】近年、若年性皮膚筋炎 (juvenile dermatomyositis : JDM) に対する JAK 阻害薬の有効性が報告されている。我々は、シクロホスファミド静注療法 (IVCY) 抵抗性の抗 MDA5 抗体陽性 JDM 症例に対しトファシチニブ (TOF) が奏効した 2 例を報告した (Immunol Med. 2024 : 47 : 110-7)。今回、IVCY を行わずミコフェノール酸モフェチル (MMF) と TOF の併用で寛解した抗 MDA5 抗体陽性 JDM の 1 例を報告する。【症例】8 歳、女児。2 か月前から顔と手足に紅斑が出現し、1 か月前から微熱と倦怠感を自覚、近医で肝機能障害を指摘され、2 週間前に前医に入院した。AST 891 IU/L、ALT 439 IU/L と重度の急性肝障害と診断され対症療法がなされたが改善が乏しく、当院へ紹介となった。当院初診時、ヘリオトロープ疹、Gottron 徴候を認め、前医の検査結果で抗 MDA5 抗体陽性が判明したため、抗 MDA5 抗体陽性 JDM と診断し入院とした (第 0 病日)。入院時身体所見 : 125 cm、22 kg、体温 37.4℃、皮膚症状の他、下腿筋の把握痛を認めた。検査 : WBC 4,000/μL、Hb 10.7g/dL、Plt 21.5×10⁴/μL、AST 230 IU/L、ALT 124 IU/L、LDH 640 IU/L、CK 133 U/L、ALD 12.5 U/L、CRP 0.03 mg/dL、ferritin 988.3 ng/mL、KL-6 646 U/mL、抗 MDA-5 抗体 : 1,400 (Index 値)、下腿 MRI で筋炎と胸部 CT で間質性肺炎を認めた。メチルプレドニゾロンパルス療法とプレドニゾロン (PSL) 20 mg/日の後療法を開始し、第 5 病日から MMF (250 mg/日から開始し 1000 mg/日へ漸増)、第 8 病日にヒドロキシクロロキン (HCQ) ※、第 10 病日にガンマグロブリン静脈注射療法を追加した。持続する高フェリチン血症に対し第 14 病日にデキサメタゾンパルミチン酸エステルを開始、第 16 病日から TOF※ (10 mg 分 2) を追加し、第 21 病日に退院とした。現在、退院後 5 か月時点で PSL を中止し、TOF と MMF、HCQ の併用により寛解維持している。※ (順天堂大学練馬病院薬事評価委員会承認後に使用) 【考察】抗 MDA5 抗体陽性 JDM は早期寛解導入が不十分になるとその予後は不良である。ループス腎炎で MMF は IVCY に劣らない効果が実証されており、妊孕性への配慮から本例では IVCY を回避した。TOF と MMF の併用は抗 MDA5 抗体陽性 JDM における有効な選択肢と考えられた。

一般口演4

O-17

抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の臨床的寛解後に潰瘍性大腸炎を発症し、アダリムマブが著効した 10 歳男児

○平岡 梓、山本 健、図師 健太、小林 俊幸、早田 衣里、中野 泰至、濱田 洋通
千葉大学医学部附属病院小児科

【背景】若年性皮膚筋炎 (JDM) は、筋炎や血管炎に伴う消化管病変を呈することは知られているが、炎症性腸疾患 (IBD) の合併は稀である。【症例】10 歳男児。X-3 年 8 月に四肢と頬部の紅斑、Gotttron 徴候、筋力低下、発熱が出現し、抗 MDA5 抗体陽性の JDM と診断された。軽度の間質性肺炎と免疫性血小板減少症の合併を認めた。メチルプレドニゾロンパルス療法、シクロスポリン、メトトレキサート (MTX)、免疫グロブリン静注療法で肺炎の進行はなく、抗 MDA5 抗体は速やかに陰性化した。X-2 年 1 月に副作用のため MTX からミコフェノール酸モフェチル (MMF) 1000 mg/m²/日へ変更し、以後も軽度の補体価上昇を認めていたが臨床的、血清学的寛解を維持していた。プレドニゾロン (PSL) 漸減中の X-2 年 8 月に 1 日 3-5 回の下痢と腹痛が出現し、便潜血反応が陽性であった。MMF 関連腸炎の可能性を考慮し MMF を減量したが症状は改善しなかった。下部消化管内視鏡検査 (CS) では盲腸から直腸にかけて小アфта様病変が散在していたが、潰瘍性大腸炎 (UC) や Crohn 病に特徴的な所見は認めなかった。PSL および MMF 増量により症状は軽快したが、PSL 減量に伴い X-1 年 12 月に下痢が再燃した。X 年 1 月から 5-アミノサリチル酸製剤を開始し一時改善したが、怠薬も多く、X 年 3 月に溶連菌感染後に下痢・腹痛が再燃し遷延した。血液検査上は軽微な炎症反応上昇のみで、CS で盲腸から直腸にかけて血管透見像は消失し、アфта様病変が散在していた。病理組織診では、S 状結腸から直腸にかけて粘膜全層に形質細胞主体のびまん性炎症細胞浸潤と腺管配列異常を認め、血管炎や肉芽腫形成はなく、臨床所見と併せて UC と診断した。アダリムマブ導入後、消化器症状は速やかに改善し、以後も臨床的寛解を維持している。【考察】成人の DM 患者においては、一般集団と比較して IBD の発症率が高いとされているが、発生機序は未だ明らかではない。免疫抑制療法中は IBD の症状がマスクされる可能性があるため、典型的な所見が揃わない場合もある。【結語】JDM で特にステロイド減量時に再燃性の下痢や腹痛を認めた場合には、原疾患の再燃や感染性腸炎、MMF 関連腸炎に加え、IBD の発症も念頭に置く必要がある。

一般口演4

O-18

早期の血漿交換と Rituximab 投与により救命した間質性肺炎合併抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎の一例

○竹中 亮太、三村 卓矢、宇佐美 雅章、井上 なつみ、横山 忠史、和田 泰三
金沢大学医薬保健研究域医学系小児科

【はじめに】抗メラノーマ分化関連遺伝子 5 (MDA5) 抗体陽性の若年性皮膚筋炎 (JDM) は、急速に進行する間質性肺疾患 (ILD) を合併するリスクが高いことが知られている。この ILD は時に致命的な経過を辿るため、迅速な治療介入が求められる。今回、初期より血漿交換療法 (PE) およびリツキシマブ (RTX) を含む治療を行い、良好な転帰を得た小児例を経験した。【症例提示】生来健康な 7 歳男児。皮疹、全身倦怠感、四肢痛を契機に受診し、抗 MDA5 抗体強陽性 (index 5,980) の JDM と診断した。当院に紹介された時点で、既に安静時の呼吸苦と陥没呼吸、酸素飽和度の低下を認めていた。更に ferritin、KL-6、SP-D の高値と、胸部 CT でびまん性すりガラス影を認め、ILD と診断した。入院初日より集中治療室にて人工呼吸管理を開始し、PE とステロイドパルス療法を開始した。4 日目の PE 後に RTX の投与を行った。その後、2 クール目の PE とステロイドパルス療法、再度の RTX 投与後に、人工呼吸管理を離脱、一般病床へ移床した。後療法として、プレドニゾロン、ミコフェノール酸モフェチル、タクロリムスによる多剤併用療法を行った。経過中、胸部 CT 所見の改善および肺機能の回復を認め、60 日目に退院した。その後、外来通院を続けている。RTX 投与の半年後から末梢血中に B 細胞が再出現しているが、抗 MDA5 抗体価の再上昇や ILD の再燃はなく、プレドニゾロンは中止できている。【結語】JDM における ILD、特に抗 MDA5 抗体陽性例では、免疫抑制療法の反応を待つ時間的猶予がなく、迅速かつ多角的な治療介入が必要とされる。自験例では、呼吸窮迫症状と抗 MDA5 抗体価、血液・画像所見を根拠に ILD と判断して、PE と RTX を含む治療を初期から導入し奏効した。PE による病原性抗体と炎症性サイトカインの物理的な除去と、RTX による病原性抗体の産生抑制の組み合わせが著効したものと考えられた。抗 MDA5 抗体陽性 JDM に伴う ILD では、治療初期から PE および RTX の導入も考慮するべきである。

一般口演5

0-19

当科において、シェーグレン病（SD）精査のため口唇小唾液腺生検を行った小児・AYA 世代患者に関する報告

○下山 久美子¹、田北 響子¹、小川 和浩¹、雪嶋 俊孝¹、畠山 真和¹、
大久保 悠介¹、古川 省悟¹、大石 久美子²、安岡 竜平²

浜松医科大学内科学第三講座免疫リウマチ内科¹、浜松医科大学小児科学講座²

【目的】若年のシェーグレン病（SD）は Sicca 症状が乏しく、成人例とは異なる臨床症状をとることが知られている。当科において、SD 精査のため口唇小唾液腺生検を行った小児・AYA 世代患者に関し報告する。【方法】2006 年～2025 年、当科において、SD 精査のために口唇小唾液腺生検（LIP）を行った小児・AYA 世代患者 76 例について、各検査の施行率、陽性率、感度、特異度について評価した。【結果】年齢の中央値は 30.9（9-39）歳（10 歳以下 2 例、10 歳代 2 例、20 歳代 23 例、30 歳代 49 例）、男性 7 例、女性 69 例。77.6% が臨床的に SD と診断され、22.4% が非 SD と診断された。リウマチ性疾患の重複は 35.5% であった。厚生労働省診断基準満足例は 47.5%、ACR/EULAR 分類基準満足例は 62.5%、一方の基準満足例は 68.4%、両基準満足例は 47.3% であった。LIP の陽性率 60.0%、感度 81.0%、特異度 100%、Focus score の中央値は 2.1/4mm² であった。各検査の施行率、陽性率、感度、特異度は Saxon test 86.8%、41.3%、59.2%、56.3%、唾液腺シンチグラフィ（RI）38.2%、15.0%、84.6%、10.0%、シアログラフィ・MR シアログラフィ（S/MRS）47.7%、17.5%、62.5%、80.0%、Schirmer test 75.0%、40.0%、53.3%、41.3%、Rose Bengal test 44.7%、25.5%、61.5%、77.8%、Fluorescein test 44.7%、25.0%、64.3%、80.0%、抗 SS-A/Ro 抗体 100%、63.8%、79.3%、75.0%、抗 SS-B/La 抗体 100.0%、13.1%、12.5%、94.1% であった。【結論】当科において、RI および S/MRS は施行率が低かった。侵襲性は高いが LIP は診断に有用であった。Sicca 所見が乏しい若年患者においては、超音波検査などのより低侵襲かつ簡便な検査による評価が求められている。

一般口演5

0-20

診断確定の 1 年以上前から単球表面 CD169 発現の上昇を認めていた思春期のシェーグレン病の 1 例

○横山 忠史、井上 なつみ、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【はじめに】

シェーグレン病（SjD）は慢性進行性の自己免疫疾患であり、唾液腺や涙腺の機能低下による乾燥症状が診断の契機となることが多い。しかし、小児や思春期発症例では症状が非特異的で診断に難渋することがある。SjD を含む自己免疫疾患の発症・進展には、自然免疫系の主要なサイトカインである I 型インターフェロン（IFN）が関与することが知られている。また、末梢血単球表面 CD169（単球 CD169）は I 型 IFN 刺激により誘導される分子であり、IFN 活性を反映するバイオマーカーとして注目されている。

【症例提示】

患者は 15 歳 1 か月の女兒。左膀胱尿管逆流の既往あり。37℃ 台の微熱が 1 か月以上持続し当科に紹介となった。尿路感染症や腫瘍性疾患の除外のため各種精査を行なったが、明確な診断には至らなかった。抗 SS-A 抗体は軽度上昇していた。発熱と全身倦怠感のために学校生活や受験に支障を来したためプレドニゾロンや抗菌薬の投与を行ったが、微熱は持続した。16 歳 7 か月時に、更なる抗 SS-A 抗体の上昇と唾液腺シンチグラフィでの分泌低下を認めた。同時期より 1 か月に 1 度の頬部痛が出現したが、MRI 検査では耳下腺部に異常は認めなかった。更に 1 年後の 17 歳 6 か月時には耳下腺機能の更なる低下と抗 SS-A 抗体の高値を認めた。ミゾリピンとハイドロキシクロロキンを導入したところ、発熱や倦怠感、耳下腺痛は速やかに消失した。本例では、初診時より単球 CD169 発現の上昇を認めており、診断確定の 1 年以上前から I 型 IFN 活性が亢進していたことを示唆する所見であった。

【結語】

本症例から、乾燥症状に乏しく診断が遅れやすい思春期発症の SjD において、単球表面 CD169 発現の持続的上昇が早期免疫異常の指標となり得ることが示された。I 型 IFN は SjD を含む自己免疫疾患の病態形成に関与し、その活性を反映する CD169 は、特に非典型例や早期例における補助診断マーカーとして有用である可能性がある。小児・思春期の不明熱例では、I 型 IFN 関連マーカーの積極的活用が早期診断と治療介入に有用である可能性が示唆された。

一般口演5

0-21

小児期発症全身性エリテマトーデス患者における抗リン脂質抗体症候群の血栓素因に関する検討

○稲垣 篤志、辻野 由奈、立川 智広、清水 真帆、池田 樹央、阿部 直紀、河邊 慎司、中瀬古 春奈、岩田 直美
あいち小児保健医療総合センター感染免疫科

【背景】全身性エリテマトーデス（SLE）に合併する抗リン脂質抗体症候群（APS）は、ループスアンチコアグラント（LA）持続陽性や抗リン脂質抗体（aPL）高リスクプロファイル（aPL3種陽性または高力価2種陽性）が発症リスクとされる。成人ではこれらに加え、肥満やホルモン療法などの古典的心血管リスク因子も血栓症発症に関与するとされているが、本邦における小児例の報告は乏しい。昨年度、我々は小児においても aPL 高リスクプロファイルが APS 発症のリスクであることを報告した。今回は aPL 以外の血栓素因について追加検討を行った。

【方法】2001 年 11 月～2024 年 5 月に当院で診療した小児 SLE 患者を対象に後方視的検討を行い、2023 年 ACR/EULAR 分類基準に基づく新規 APS 発症をアウトカムとした。検討因子は aPL プロファイル、SLEDAI、BMI、血圧、血清クレアチニン、総コレステロール、長期臥床、手術、悪性腫瘍、重症感染症、中心静脈カテーテル留置、ホルモン療法、糖尿病の有無とした。また aPL 高リスクプロファイル症例に対し、先天性血栓性素因となるプロテイン C、プロテイン S、アンチトロンビン III を解析した。

【結果】小児期発症 SLE 115 例のうち、APS を発症したのは 11 例（9.6%）であった。単変量解析において、aPL 高リスクプロファイル（ $p<0.001$ ）、LA 陽性（ $p<0.001$ ）、抗 $\beta 2\text{GPI-IgG}$ 抗体陽性（ $p=0.047$ ）が有意差を示した。一方、その他の因子については有意差を認めなかった。aPL 高リスクプロファイルを有する 19 例における先天性血栓因子の比較では、APS 発症群（ $n=4$ ）と非発症群（ $n=15$ ）に有意差はなかった。

【考察】本研究より、小児 SLE における APS 発症は aPL プロファイルに強く規定され、古典的な血栓リスク因子は小児では寄与が小さい可能性が示唆された。古典的リスク因子の保有率が低い小児においては、APS 発症予測において aPL プロファイルがより重要であると考えられる。

一般口演5

0-22

小児ループスアンチコアグラント関連凝固異常症の臨床的特徴と先行感染との関連

○原田 頌隆¹、園田 素史^{2,3}、金政 光¹、白石 暁^{1,2}、石村 匡崇³、小野山 さがの¹
福岡市立こども病院小児感染免疫科¹、福岡市立こども病院血液・感染免疫科²、九州大学医学研究院成長発達医学分野³

【背景】ループスアンチコアグラント（LA）はリン脂質やその関連タンパクを標的とする自己抗体群であり、抗リン脂質抗体症候群など血栓症の病態との関連が知られている。一方、LA 関連凝固異常症は、LA 陽性ととも APTT や PT の延長などの凝固異常を呈する自己免疫性の出血性疾患であり、小児ではウイルス感染を契機に発症することがある。自己免疫疾患を基盤とする場合に比べて予後は良好とされるが、臨床経過や治療方針に関する知見は限られている。【目的】LA 関連凝固異常症の臨床的特徴を明らかにすることを目的とし、先行感染の有無や病原体の種類による臨床経過の違いを検討した。

【方法】2014 年から 2024 年に当院を受診した小児のうち、APTT または PT の延長を認め、抗リン脂質抗体（LA、抗カルジオリピン抗体、または抗カルジオリピン・ $\beta 2$ グリコプロテイン I 複合体抗体）のいずれかが陽性であった 43 例を対象とした。年齢は月齢 8 から 12 歳で、中央値は 2.2 歳であった。

【結果】術前検査で偶発的に発見された 15 例のうち、7 例で先行感染が確認されたが、いずれも軽症で病原体の検索は実施されなかった。術前検査以外で発見された 28 例中、26 例で先行感染が明らかとなり、そのうち 15 例では病原体が特定された。Multiplex PCR 導入以前（ $n=20$ ）では、病原体が同定されたのはサイトメガロウイルスの 2 例（10%）のみであったが、導入以降（ $n=23$ ）では 13 例（62%）で病原体が同定され、うち 8 例がヒトアデノウイルス（HAdV）で最多であった。HAdV 陽性例では、凝固異常の回復により長い期間を要した。43 例中 1 例で臨床的に重篤な出血を認めたが、血栓症を発症した症例はなかった。1 例を除く全例で、凝固異常は治療介入なしに自然改善した。

【結論】小児 LA 関連凝固異常症では、HAdV を含む感染症が病態の発症に関与しており、病原体の種類によって凝固異常の程度や回復経過に差が認められた。重篤な出血を来す例もあるため、偶発的に APTT 延長を認めた場合でも抗リン脂質抗体の測定を含む原因精査と経過観察を行うことが重要である。

全身型若年性特発性関節炎患者の初発症状における発症年齢の影響についての検討

○清水 真帆、辻野 由奈、立川 智広、稲垣 篤志、池田 樹央、阿部 直紀、
中瀬古 春奈、河邊 慎司、岩田 直美
あいち小児保健医療総合センター感染免疫科

【背景】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）と成人発症ステイル病（AOSD）は、同一疾患スペクトラムと考えられているが、sJIA と AOSD で咽頭痛の頻度に有意差が報告されている。

【目的】sJIA の診断時の臨床症状は発症年齢ごとに差があるかを検討する。

【方法】2025 年 5 月までに当院を受診し、ILAR、PRINTO の診断基準のいずれかを満たした患者を対象とした。診療録より、発症時の症状（紅斑、関節炎、関節痛、リンパ節腫脹、肝脾腫、漿膜炎、咽頭痛）、MAS 合併の有無、検査データ（CRP、フェリチン）を抽出し、発症年齢 0-3 歳、4-9 歳、10-15 歳の 3 群に分けて比較検討した。発症時の情報が不十分な症例は除外した。

【結果】対象は 65 例で、0-3 歳が 29 例、4-9 歳が 23 例、10-15 歳が 13 例であった。発症時の症状で、有意差を認めたのは漿膜炎（ $p=0.023$ ）、咽頭痛（ $p=0.0149$ ）であった。初発時の MAS 合併率は 0-3 歳 10%、4-9 歳 13%、10-15 歳 38% で、有意差を認めた（ $p=0.04$ ）。CRP、フェリチンは有意差はなかった。

【考察】本検討では、咽頭痛、漿膜炎、初診時の MAS 合併率で有意差を認めた。既報では、咽頭痛の差は、小児で症状の訴えが難しい可能性が指摘されていたが、4-9 歳と 10-15 歳の 2 群で比較した結果、有意差（ $p=0.005$ ）が認められた。一方、関節痛では年齢層間で差はなかった。これらの結果から低年齢児では咽頭痛が少ない可能性が示唆された。初発時の漿膜炎と MAS 合併率は本検討では有意差があったが、既報における sJIA と AOSD の比較では、初発時の漿膜炎と MAS 合併率で有意差はなかった。

【結語】sJIA の発症時の臨床症状は年齢層ごとで特徴がある可能性が示唆された。

カナキヌマブ投与中の全身型若年性特発性関節炎に合併したマクロファージ活性化症候群における臨床的な特徴

○水田 麻雄¹、西村 謙一²、服部 成良²、大原 亜沙実²、林 祐子³、伊良部 仁⁴、合田 由香利¹、清水 真帆⁵、河邊 慎司⁵、赤峰 敬治⁶、江波戸 孝輔⁷、金子 詩子⁸、杉田 侑子⁹、橋本 邦生¹⁰、伊藤 尚弘¹¹、安岡 竜平¹²、脇口 宏之^{13,14}、安村 純子¹⁵、山崎 雄一¹⁶、中岸 保夫¹、梅林 宏明¹⁷、岡本 奈美^{9,18}、岩田 直美⁵、八角 高裕¹⁹、清水 正樹³

兵庫県立こども病院リウマチ科¹、横浜市立大学小児科大学院医学研究科発生生育小児医療学²、東京科学大学大学院医歯学総合研究科茨城県小児・周産期地域医療学講座³、東京科学大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学⁴、あいち小児保健医療総合センター感染免疫科⁵、東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科⁶、北里大学医学部小児科学⁷、新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野⁸、大阪医科薬科大学医学部小児科⁹、長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科¹⁰、福井大学医学部小児科病態制御学講座小児科学¹¹、浜松医科大学小児科学講座¹²、大分大学医学部大分こども急性救急疾患学部門医療・研究事業¹³、山口大学大学院医学系研究科医学専攻小児科学講座¹⁴、地方独立行政法人広島県立病院機構県立二葉の里病院小児科¹⁵、鹿児島大学病院小児科¹⁶、宮城県立こども病院リウマチ・感染症科¹⁷、労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科¹⁸、京都大学大学院医学研究科エコチル調査ユニットセンター¹⁹

【背景】マクロファージ活性化症候群（MAS）は全身型若年性特発性関節炎（sJIA）に高率に合併することが知られている致死的な病態である。近年ヒト化抗ヒト IL-6 受容体モノクローナル抗体であるトシリズマブ（TCZ）に加えて、ヒト型抗ヒト IL-1 β モノクローナル抗体であるカナキヌマブ（CAN）が sJIA に対して臨床応用され劇的な効果をあげている。しかし CAN 治療中にも MAS を発症する例が存在し、CAN 投与下での MAS の臨床的な特徴は依然として不明な部分が多い。【目的】今回我々は、CAN 投与中の sJIA に合併した MAS の臨床的な特徴を明らかにすることを目的とした。【方法】小児リウマチ専門の 14 施設で発症した sJIA で、CAN や TCZ 投与中、Bio naive の MAS 63 症例を対象とした。MAS の基準は Ravelli らの基準を用いた。MAS の基準に該当しないが主治医によって MAS だと判断された症例は possible MAS と定義し、possible MAS と、MAS の発症のタイミング（onset MAS）と、治療介入を行うタイミング（full-blown MAS）をそれぞれデルファイ法で決定し、それぞれのタイミングにおける臨床症状や血液検査結果を比較検討した。【結果】CAN 投与群は 12 例、TCZ 投与群は 21 例、Bio naive 群は 31 例で、possible MAS は CAN 投与群で 3 例（25%）、TCZ 投与群で 6 例（28.6%）、Bio naive 群で 1 例（3%）、と CAN、TCZ 投与群で割合が多かった。発熱がなかった症例は CAN 投与群で 25%、TCZ 投与群で 66%、Bio naive 群で 3% だった。onset MAS、full-blown MAS の時の血清 ferritin 値、CRP、D-d 値は、Bio naive 群と比較して CAN 投与群、TCZ 投与群で有意に低値だった。血小板数は onset MAS、full-blown MAS の両者共に各群間に差はみられなかった。CAN 投与群では他群と比較してシクロスポリンの持続静注の割合が少なく、MAS の治療を開始してからステロイドの内服へ変更するまでの期間が短かった。【結語】CAN 投与群は TCZ 投与群と同様に Bio naive 群と比較して発熱が見られないことが多く、MAS の基準を満たさない症例が多かった。CAN 投与時は血清 ferritin 値が低くても MAS の潜在的なリスクが存在する可能性があり、あらたな診断基準の策定が必要である。

スチル病における血清 Free IL-18 測定の臨床的意義

○清水 正樹、畠野 真帆、金子 修也、宮岡 双葉、真保 麻実、伊良部 仁、
阿久津 裕子、林 祐子、森 雅亮
東京科学大学小児科

【目的】

インターロイキン (IL) -18 の過剰産生は、スチル病 (SD) およびマクロファージ活性化症候群 (MAS) の病態形成に密接に関連している。近年血中遊離 IL-18 濃度の増加が MAS 発症に関与していることが示されたが、血清遊離 IL-18 濃度のバイオマーカーとしての臨床的意義は不明である。そこで本研究では、血清遊離 IL-18 濃度が SD および MAS のバイオマーカーとしてどのような役割を果たすのかを明らかにすることを目的とした。

【方法】

全身性若年性特発性関節炎 (s-JIA) 41 例、成人発症型 SD (AOSD) 12 例を含む SD 患者 53 例、s-JIA 関連 MAS 12 例、AOSD 関連 MAS 5 例を含む MAS 患者 17 例、川崎病 13 例を含むその他の炎症性疾患 22 例、血管炎 7 例、リウマチ熱 1 例、反応性関節炎 1 例、および健康対照群 (HC) 13 例を対象とし、血清中の遊離 IL-18、総 IL-18、CXCL9 濃度を ELISA 法を用いて測定し、その結果を SD および MAS の臨床的特徴と比較検討した。

【結果】

血清中の遊離 IL-18 濃度は、HC と比較して SD 患者で有意に高かった。さらに、MAS 患者における血清遊離 IL-18 値は、SD、他の炎症性疾患、および HC と比較して有意に上昇していた。しかし、SD と他の炎症性疾患の間で血清遊離 IL-18 値に有意差は認められなかった。一方血清総 IL-18 値は、SD 患者において他の炎症性疾患および HC と比較して有意に上昇していた。さらに、MAS 患者における血清総 IL-18 値は、SD、他の炎症性疾患、および HC と比較して有意に上昇していた。血清遊離 IL-18 値は、血清 CXCL9 値と比較して、MAS の発症に伴い早期に上昇した。

【結論】

血清遊離 IL-18 値と総 IL-18 値は、SD と MAS のバイオマーカーとして異なる役割を果たし、血清遊離 IL-18 値は、急性期から MAS への移行を評価するための疾患活動性の感度の高い指標となる可能性がある一方、血清総 IL-18 値は、SD の診断および SD と他の炎症性疾患の鑑別に有用なマーカーとなる可能性がある。

日本人スチル病 (sJIA 及び AOSD) 患者に対するアナキンラの有効性及び安全性：第 3 相試験 (Sobi.ANAKIN-303) 中間解析結果

○森 雅亮^{1,2}、浅野 智之³、三枝 淳⁴、桐野 洋平⁵、宮前 多佳子⁶、大西 秀典⁷、清水 正樹⁸、中岸 保夫⁹、下島 恭弘¹⁰、高橋 裕樹¹¹、神谷 晴美¹²、Silvia Mappa¹²

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、
東京科学大学新産業創生研究院生涯免疫医療実装講座²、
福島県立医科大学医学部リウマチ膠原病内科学講座³、神戸大学医学部附属病院膠原病リウマチ内科⁴、
横浜市立大学大学院医学研究科幹細胞免疫制御内科学⁵、
東京女子医科大学膠原病リウマチ痛風センター⁶、岐阜大学大学院医学系研究科小児科学⁷、
東京科学大学大学院医歯学総合研究科茨城県小児周産期地域医療学⁸、兵庫県立こども病院リウマチ科⁹、
信州大学医学部内科学第三教室¹⁰、札幌医科大学免疫・リウマチ内科学¹¹、
Swedish Orphan Biovitrum¹²

【背景】全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) 及び成人発症スチル病 (AOSD) は、稀な全身性自己炎症性疾患であり、炎症性サイトカインであるインターロイキン-1 (IL-1) が症状発現に関与することが報告されている。日本リウマチ学会及び日本小児リウマチ学会は、IL-1 阻害薬であるアナキンラ (ANK) の開発要望書を厚生労働省に提出し、未承認薬・適応外薬検討会議において医療上の必要性が高いと評価された。

【目的】本第 3 相試験 (Sobi.ANAKIN-303) は、日本人の sJIA 及び AOSD 患者における ANK の有効性及び安全性を評価する。

【方法】本試験は日本人スチル病患者 (sJIA 及び AOSD) を対象とし、コア期 [2 週間の無作為化二重盲検 (RDB) 期間、52 週間の非盲検 (OL) 投与期間] 及び継続期 (最長 26 週間の OL 投与期間) で構成される。中間解析では、RDB 期間と OL 投与期間の初期 24 週間の計 26 週間における ANK の有効性と安全性を評価した。ANK は体重に応じて投与量を設定 (≥ 50 kg : 100 mg/日、 < 50 kg : 2 mg/kg/日) し、1 日 1 回皮下投与した。主要評価項目は投与開始から Week 2 時点の発熱を伴わない ACR30 反応とし、副次評価項目として ACR50/70/90 反応、VAS による評価等を設定した。安全性として有害事象を評価した。

【結果】合計 15 例 (女性 13 例) が登録され、16 歳未満が 5 例、16 歳以上が 10 例であった。割り付けは、ANK 群が 8 例、プラセボ群が 7 例であった。Week 2 の主要評価項目達成率は、ANK 群 7 例 (87.5%)、プラセボ群 1 例 (14.3%)、両群間の治療効果の差は 73.2% (90%CI : 29.3%, 94.8%) で有意差を認めた ($p=0.009$)。副次評価項目の各指標も ANK 群で Week 1 から改善傾向を認めた。それらの有効性指標における改善は年齢によらず一貫して認められた。26 週間の安全性評価では、主な有害事象は注射部位反応 (9 例、64.3%)、上咽頭炎 (3 例、21.4%) であった。重篤な有害事象として、sJIA の再発、AOSD の再発、及び COVID-19 感染 (各 1 例) が報告された。いずれの事象も治験薬と関連なしと判断され、転帰は回復であった。

【結論】日本人のスチル病患者 (sJIA 及び AOSD) に対する Week 26 までの ANK の有効性が示され、安全性及び忍容性は良好であった。

日本人 JIA 患者における PRINTO 分類基準の適用と臨床的課題：ILAR 分類との比較

O-27

○佐藤 義剛¹、井上 祐三朗^{1,2}、佐藤 法子¹、倉岡 裕明¹、古月 瑞新¹、冨板 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】国際リウマチ学会（ILAR）が提唱した若年性特発性関節炎（JIA）の分類には分類不能例が存在した。小児リウマチ国際試験機構（PRINTO）は 2019 年に新分類基準の暫定案を公表し、病型として合意に至らなかった病態は「その他の JIA」に分類し再検討する方針を示した。日本人 JIA 患者における新分類基準の適用状況は未検証である。【目的】日本人 JIA 患者に対して PRINTO 分類基準を適用し課題を検証する。【方法】2013 年度から 2024 年度に当院を受診した JIA 患者 174 名を対象に、診療録を用いて後方視的に PRINTO 分類基準による再分類を行った。【結果】全患者の発症年齢中央値は 4.2 歳（IQR 2.4-8.8）、女児は 123 名（70.7%）、RF 陽性は 26 名（14.9%）、抗 CCP 抗体陽性は 25 名（14.4%）だったが 49 名（28.2%）が未検、抗核抗体（ANA）陽性は 25 名（14.4%）だった。ILAR 分類では全身型 36 名（20.7%）、少関節炎 81 名（46.6%）、RF 陰性多関節炎 24 名（13.8%）、RF 陽性多関節炎 20 名（11.5%）、付着部炎関連関節炎 6 名（3.4%）、未分類関節炎 7 名（4.0%）であった。PRINTO 分類基準ではその他の JIA が 87 名（50.0%）と最多であり、全身型 JIA 35 名（20.1%）、RF 陽性 JIA 26 名（14.9%）、付着部炎/脊椎炎関連 JIA 7 名（4.0%）、早期発症 ANA 陽性 JIA 17 名（9.8%）、分類不能 JIA 2 名（1.1%）だった。少関節炎と RF 陰性多関節炎患者の多くはその他の JIA に分類され、一部が早期発症 ANA 陽性 JIA に分類されていた。全身型と RF 陽性多関節炎、付着部炎関連関節炎の患者は、ほとんどが全身型 JIA、RF 陽性 JIA、付着部炎/脊椎炎関連 JIA にそれぞれ分類されていた。未分類関節炎の患者は 1 名を除き RF 陽性 JIA に分類されていた。その他の JIA の特徴として RF、抗 CCP 抗体、ANA 陰性例がほとんどで、発症年齢中央値は 3.8 歳と低く、ぶどう膜炎合併率は 9.2% と高率だった。【考察】単施設横断研究という限界はあったが、ILAR 分類の割合は全国調査と大きな差異はなく、日本人の JIA 集団を概ね反映していた。本研究は日本人 JIA 患者においても PRINTO 分類基準ではその他の JIA が最多となることを示し、他国の状況と一致していた。今後の改訂版でその他の JIA がどのようにクラスター化されるか注目し、日本人集団においても検証を行う必要がある。

小児ぶどう膜炎の基礎疾患別の臨床像と視力予後に関する検討

O-28

○畠野 真帆¹、金子 修也¹、真保 麻実¹、伊良部 仁¹、林 祐子¹、森 雅亮²、
鴨居 功樹³、高瀬 博⁴、清水 正樹¹
東京科学大学発生発達病態学分野（小児科）¹、東京科学大学生涯免疫難病学講座²、
東京科学大学眼科学教室³、宮田眼科東京⁴

【はじめに】ぶどう膜炎は様々なリウマチ性疾患に合併するが、眼科的予後に関する特徴は明らかにされていない。今回当施設の小児ぶどう膜炎症例の臨床的特徴を検討した。【方法】2020 年 4 月から 2023 年 3 月に受診した、発症時年齢が 18 歳未満のぶどう膜炎患者の臨床的特徴について後方視的に検討した。【結果】計 63 例、男女比 3：7、診断時年齢 中央値 9 歳。基礎疾患は、若年性特発性関節炎（JIA）13 例、TINU 症候群 10 例、ベーチェット病 5 例、サルコイドーシス 4 例、その他 2 例、特発性 29 例だった。基礎疾患発症からぶどう膜炎発症までの期間は中央値 0 か月（-12 から 66 か月）と幅があった。両眼での罹患が 78% を占め、半数以上が汎ぶどう膜炎であったが、TINU 症候群では約 70% が前部ぶどう膜炎に留まった。白内障や緑内障などの眼合併症が全体の 46% で指摘された一方で、TINU 症候群では 10% と少なかった。JIA やサルコイドーシスでは眼合併症に対する手術施行率が高く、JIA では眼球摘出された症例もあった。視力はほとんど全例で治療後に改善したが、初診時点での視力は JIA やサルコイドーシスで低く（全体；0.25, JIA；0.18, サルコイドーシス；0.14）、視力予後も悪い傾向にあった（治療後の矯正視力 1.0 未満の割合：全体；25%, JIA；46%, サルコイドーシス；50%）。治療は全体の 46% で生物学的製剤が使用され、特に JIA で多かった。生物学的製剤はアダリムマブが最も選択され、その他インフリキシマブやゴリムマブ、エタネルセプトが選択された。治療後の矯正視力が 1.0 以上の視力予後良好な症例（良好群）と 1.0 未満の予後不良症例（不良群）を比較すると、不良群は初診時から視力障害が目立ち（初診時平均視力：良好群；0.34, 不良群；0.07）、眼炎症所見も強かった（前房細胞：良好群；1.0+, 不良群；2.0+）。また不良群では眼合併症も多く（良好群；26%, 不良群；100%）、生物学的製剤の使用率も高かった（良好群；31%, 不良群；94%）。【結論】小児ぶどう膜炎の背景疾患や視力予後による臨床的特徴の違いを明らかにした。JIA などの疾患では視力予後が悪い傾向にあり、眼科と十分な連携を行いながら、積極的な生物学的製剤の使用を検討する必要がある。

生物学的製剤中断後早期にぶどう膜炎を発症した少関節炎型若年性特発性関節炎の2例

○橋本 邦生^{1,2}、柳 貴文²、山根 友里子²、湯田 愛²、佐々木 理代²

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科¹、長崎大学病院小児科²

【緒言】少関節炎型若年性特発性関節炎（oligoarticular juvenile idiopathic arthritis：oJIA）では、ぶどう膜炎の合併に常に留意すべきである。今回、アダリムマブ（ADA）中止後3か月以内の早期にぶどう膜炎を発症していた2例を経験したので報告する。

【症例】症例1：9歳男児。5歳時に両膝関節炎でoJIAと診断された。MMP-3 686 ng/mL、抗核抗体80倍、RF陰性。MTX 10 mg/m²で効果不十分のためADA併用し寛解維持した。経過中ぶどう膜炎の発症はなく、9歳時にADA中止しMTX単剤とした。ADA最終投与から7週後の定期診察時、関節炎は寛解し眼についての自覚症状はなかったが右眼球結膜充血を認め、臨時の眼科診察で汎ぶどう膜炎と診断された。他の原因検索後にADAを再開し速やかに眼炎症は消失した。

症例2：9歳女児。3歳時に右膝関節炎でoJIA診断。MMP-3 115 ng/mL、抗核抗体160倍、RF陰性。ぶどう膜炎の合併なくMTX 10 mg/m²でいったん寛解後再燃し、5歳からADA併用で寛解維持した。9歳時、保護者希望によりADA中止。最終投与から4か月後に右膝関節炎が再燃した。問診上でADA中止3か月頃から間欠的結膜充血を自覚していたことが判明し、眼科で左前部ぶどう膜炎と診断された。ADA再開により関節炎、ぶどう膜炎ともに寛解した。

【考察】2症例とも、oJIAでぶどう膜炎リスク因子（抗核抗体陽性、RF陰性、低年齢発症、女児）を有していたが関節炎治療中ぶどう膜炎は認めていなかった。ハイリスク症例では定期眼科診察は3か月毎が推奨されているが、2例ともADA中止後、MTXは継続下で3か月以内にぶどう膜炎と関連した症状が出現していた。特に症例1では関節炎の再燃を認めずぶどう膜炎のみが出現した。

【結語】特にぶどう膜炎ハイリスクoJIA患者では、生物学的製剤中止後しばらくは月1回程度の頻回な眼科診察を行い、ぶどう膜炎の早期発見に努めることが重要と考えられる。

BRAF 遺伝子変異陽性脳腫瘍に対し BRAF 阻害剤を使用中にリウマトイド因子陽性多関節型若年性特発性関節炎を発症した一例

○小松 静野、伊藤 琢磨、浅井 完、白山 理恵、深野 玲司

産業医科大学病院小児科

【緒言】成人の BRAF 遺伝子変異陽性悪性黒色腫に対する BRAF 阻害剤の有害事象として関節炎の報告があるが、小児例や脳腫瘍での使用ではその報告は限られている。今回 BRAF 遺伝子変異陽性鞍上部脳腫瘍に対し BRAF 阻害剤を使用中にリウマトイド因子（RF）陽性多関節型若年性特発性関節炎を発症した症例を報告する。【症例】8歳女児。

3か月齢に嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状が出現し、鞍上部 Desmoplastic Infantile Astrocytoma と診断され、Cisplatin と Vincristine を中心とした化学療法により腫瘍は縮小した。7歳時に腫瘍の再増大を指摘され、生検により腫瘍細胞の BRAF 遺伝子 V600E 変異陽性が判明して BRAF 阻害剤と MEK 阻害剤の併用療法を開始した。BRAF 阻害剤服用開始11か月後に多発関節炎を発症し、RF 76 U/mL、抗 CCP 抗体 300 U/mL であった。BRAF 阻害剤休薬と NSAID 内服を行ったが6週間以上改善せず、RF 陽性多関節型若年性特発性関節炎と診断し Methotrexate 内服を開始して関節炎は改善した。【考察】BRAF 阻害剤は2023年11月に BRAF 遺伝子変異陽性固形腫瘍と小児用量の追加が承認された。成人悪性黒色腫における有害事象の関節炎は、関節リウマチ様と表現される左右対称の多発小関節炎とされるが、小児例での BRAF 阻害剤の有害事象に関節炎の報告はない。BRAF 阻害剤使用中に BRAF 変異陽性細胞で MAPK シグナル伝達が逆説的に活性化し関節リウマチの発症に寄与している可能性を示唆した報告があり、BRAF 阻害剤使用中の関節炎には注意が必要である。本症例では多関節型若年性特発性関節炎と診断し、Methotrexate 内服を行い関節炎は改善した。患児は原病に伴い意思疎通が難しく、所見が顕在化するまで関節炎の存在に気付くことができなかった。小児例で BRAF 阻害剤を使用する際には多発関節炎が生じる可能性を考慮しながら、慎重に身体診察を行う必要がある。

ポスター

アバタセプトが有効であった回帰性リウマチが先行したと考えられる抗 CCP 抗体陽性多関節型若年性特発性関節炎の 1 例

○藤田 雄治¹、鈴木 翔太郎²、斉田 沙佑美¹、前澤 玲華³、池田 啓³、白石 秀明¹獨協医科大学医学部小児科学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、
獨協医科大学リウマチ・膠原病内科³

【はじめに】回帰性リウマチ (PR) は、発作性の関節炎を反復する疾患である。PR は一定の割合で関節リウマチに移行するとされているが、小児例は稀でありその転帰は不明である。【症例】14 歳女子。特記すべき既往はない。当院受診の 8 か月ほど前から肩関節などの疼痛が 1 回/週程度あり、いずれも 1, 2 日程度で改善し、間欠期は無症状となることを繰り返していた。両肩関節、右肘関節、左手関節、手指関節の疼痛があり、当院に紹介となった。血液検査は CRP 2.03 mg/dL、MMP-3 159 ng/mL、RF 14.3 IU/L、抗 CCP 抗体 604 U/mL であった。無治療で 2 日後にはいずれの痛みも消失し、臨床的に関節炎所見も改善した。その後も発作性の関節症状を繰り返し、抗 CCP 抗体高値でもあることから、若年性特発性関節炎 (JIA) に移行する可能性が高いと考えメトトレキサートを開始した。メトトレキサート開始後も間欠的に複数関節の腫脹・疼痛を繰り返し、右肩関節と左手関節は徐々に症状が持続するようになった。アバタセプト追加したところ発作的な関節炎は出なくなり、持続するようになった右肩関節と左手関節の関節炎も改善した。【考察】小児においても PR は存在し、特に抗 CCP 抗体陽性例は JIA に移行する可能性がある。またアバタセプトは抗 CCP 抗体陽性 PR の発作的な関節炎に効果があることが示唆された。

メトトレキサート皮下注製剤を導入した小児リウマチ性疾患の 3 例

○横山 忠史、井上 なつみ、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【はじめに】

メトトレキサート (MTX) は小児リウマチ・膠原病において寛解導入・維持に広く使用されている。しかし、内服に伴う消化器症状や服薬コンプライアンスの問題が治療継続の妨げとなることがある。MTX 皮下注製剤は、成人においては、このような課題に対する有用な選択肢として注目されている。今回、MTX の内服が困難であった小児の 3 症例に対して皮下注製剤を導入し良好な経過を得たため、報告する。

【症例提示】

症例 1: 17 歳女性。15 歳時にリウマチ因子陽性多関節炎型若年性特発性関節炎を発症した。NSAIDs 内服と内服 MTX 12 mg/週、アダリムマブ (ADA) 80 mg/隔週による加療を行なった。MTX 内服開始半年後から吐き気を訴えたため、タクロリムス内服へ変更したが効果不十分であった。16 歳 10 か月時に MTX 皮下注製剤 (7.5 mg/週で開始し 10 mg/週へ増量) へ変更後は副作用なく受容が良好となった。更に ADA からトシリズマブへのバイオスイッチを行い、経過良好である。

症例 2: 10 歳女児。2 歳時に限局性強皮症と診断され、8 歳頃より皮膚硬化の進行と関節可動域制限を認めた。シクロスポリン液体製剤と MTX 内服は困難で、ミコフェノール酸モフェチル懸濁液の内服下でも硬化が進行したため、10 歳 3 か月時より MTX 皮下注製剤を導入した。初回注射後に腹痛・発熱が出現したが、2 回目以降は再燃せず、その後は自宅投与が可能となった。

症例 3: 14 歳女児。12 歳時に抗 NXP-2 抗体陽性若年性皮膚筋炎を発症し、MTX 内服で経過良好であった。しかし、14 歳 2 か月時より MTX 内服後の強い吐き気を訴えたため MTX 皮下注製剤へ変更した。以降は副作用なく、治療継続が可能となった。

【結語】

3 症例とも MTX 皮下注製剤導入により受容性が改善し、治療継続が可能となった。MTX 皮下注製剤は小児リウマチ・膠原病患者において、アドヒアランス向上と副作用軽減に有用な治療選択肢であると考えられた。今後、MTX 皮下注製剤の適応や安全性に留意しつつ、小児においても積極的な活用が期待される。

AYA 世代における JIA, PsA に対するメトトレキサート皮下注射製剤の有用性の検討

○山崎 和子、毛利 万里子、豊福 悦史、西島 孝治、殿園 晃平、森 雅亮、川畑 仁人

聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病アレルギー内科

【緒言】 JIA および小児期発症 PsA において、メトトレキサート (MTX) は第一選択 DMARD であるが、経口投与 (PO) では用量依存性に副作用が出現しやすく、十分量の投与が困難な症例もある。MTX 皮下注射製剤 (SC) は高いバイオアベイラビリティと良好な忍容性を示すとされ、国内においても関節リウマチで有効性と安全性に関する知見が蓄積されつつある。

【症例】 MTX PO から SC に変更した AYA 世代の 4 例 (JIA 2 例、小児期発症 PsA 2 例) を経験した。いずれの症例も 15 歳以上で SC に変更した。症例 1 は関節炎先行型 PsA の 20 歳女性で、嘔気のため MTX PO は 4 mg/週にとどまっていたが、指炎の増悪を認めたため MTX SC を 15 mg/週まで増量したところ、ASDAS-ESR、DAPSA が速やかに改善し、低疾患活動性が達成された。症例 2 は RF 陽性・抗 CCP 抗体陽性の少関節型 JIA の 15 歳女性で、MTX PO 12 mg/週と Upadacitinib (UPA) の併用により圧痛・腫脹関節は消失していたが、嘔気とめまいのため SC 12.5 mg/週に変更した。患者の希望により UPA を中止し、Sarilumab に変更した後も寛解を維持できている。症例 3 は RF 陽性・抗 CCP 抗体陽性の多関節型 JIA の 16 歳女性で、MTX PO 14 mg/週と UPA の併用中に肝機能障害が出現したため、MTX SC 12.5 mg/週に変更後、肝機能障害は改善し寛解を維持している。症例 4 は高安動脈炎 (TA) を合併した PsA の 18 歳女性で、PSL、MTX PO、IFX で治療開始後に TA の再燃と背部痛の増悪を認めたため UPA に変更した。PSL の減量により再度 TA が再燃し、MTX SC 12.5 mg/週とトシリズマブへ変更した。いずれの症例も MTX SC を 12.5 mg/週以上で継続可能であり、消化器症状や肝機能障害は見られなかった。

【考察】 MTX PO から SC への切り替えは、AYA 世代の JIA および PsA において副作用の軽減と治療継続性の向上に寄与し、有効な治療選択肢となり得る。

若年性特発性関節炎患者のスポーツ活動への参加の実態と課題

○福田 隆文、井上 なつみ、横山 忠史、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【目的】 若年性特発性関節炎 (juvenile idiopathic arthritis : JIA) の治療において Treat to Target (T2T) 戦略の導入や生物学的製剤の普及により、疾患コントロールおよび関節機能の予後は飛躍的に向上している。これに伴い、寛解または低疾患活動性を達成した患者が学校体育や部活動といったスポーツ活動に参加する機会が広がっている。今回我々は、JIA 患者におけるスポーツ活動への参加の現状と、疾患が与える心理的・身体的影響について検討した。

【方法】 2020～2024 年に当院で診療した全身型を除く JIA 患者 32 名を対象に年齢、病型、治療内容、習い事・部活動歴、外傷の有無、および運動に対する意識や制限経験に関する内容を、診療録を用いて抽出した。得られた情報をもとに、運動参加に影響を与える要因を分析した。

【結果】 対象は男子 9 名、女子 23 名、平均年齢は 13.1 ± 5.2 歳、罹病期間は 6.1 ± 4.5 年であった。病型は少関節炎型 12 例、多関節炎型 16 例 (RF 陰性 7 例、RF 陽性 9 例)、付着部炎関連関節炎 4 例だった。学童期以降に発症した 18 例中 13 例 (72%) がスポーツ活動を行い、バスケットボールやサッカー、チアリーディングなど、運動強度 (METs) の高い競技への参加も認められた。骨折などの外傷は全体の 4 例に留まり、大半の患児が本人の意志により活動選択を行っていた。一方で、疾患によってスポーツ活動の継続を断念した症例は 4 例 (21%) 存在し、スポーツ活動を継続したものの疾患が原因で不完全燃焼だと感じている症例は 1 例 (5%) 存在した。

【結論】 近年の治療進歩により、JIA 患者においても他の児童と同様のスポーツ活動への参加は可能である。更に、疾患活動性や個別の身体的条件を踏まえ、適切な管理を行えば、高強度の運動も実施可能と考えられた。しかし、関節炎を理由にスポーツ活動の継続を断念した患者もあり、大きな心的トラウマになっていることが想像された。JIA 患者が自らの意志で習い事や部活動を選択できるように支援することは、自己肯定感や社会性の発達、QOL 向上に資する。

少関節炎型若年性特発性関節炎（o-JIA）と鑑別を要した樹枝状脂肪腫の男児例～当院における o-JIA mimickers の経験～

○阿久津 裕子¹、金子 修也¹、林 祐子²、佐々木 亨³、山口 玲子³、瀬川 裕子³、清水 正樹²東京科学大学小児科¹、東京科学大学茨城県周産期地域医療学講座²、東京科学大学整形外科³

【はじめに】本邦の若年性特発性関節炎（JIA）のうち少関節炎型（o-JIA）は33.2%を占めており、関節型JIAの中で最も頻度が高い。一方でo-JIAは症状が非特異的で徐々に進行することが多く、鑑別を要する類似疾患（mimickers）が多い病型であることも知られている。今回o-JIA疑いで紹介となり、滑膜生検により樹枝状脂肪腫の診断にいたった症例を経験したので報告する。

【症例】15歳男児。特に誘因なく右肘関節痛を発症し、可動域制限が出現した。近医整形外科から紹介され前医リウマチ内科を受診したところ、MRI検査で右肘関節の滑液貯留と骨髄浮腫があり、o-JIAを疑われ当院へ紹介となった。当院受診時は症状発症から7か月が経過しており、右肘関節に腫脹や圧痛は明らかでないものの屈曲制限を認めた。血清学的には抗核抗体やリウマトイド因子陰性、赤沈5mm/hr、CRP 0.88 mg/dL、MMP-3 27.1 ng/mLであり、超音波検査では右肘関節内に血流シグナルを伴う滑膜増生があった。眼科診察でぶどう膜炎は指摘されなかった。NSAIDs定時内服を開始するも症状の改善に乏しかった。単関節の滑膜炎であり年齢や罹患部位、検査所見からo-JIAとしては非典型的と考え、整形外科に依頼し関節鏡下滑膜切除術を施行した。病理像では滑膜に絨毛状を呈した脂肪組織の増生を認め、樹枝状脂肪腫と判断した。滑膜切除後より右肘関節の可動域制限は改善を認めたが、その後左肘関節にも同様の症状が出現したため今後再度関節鏡下の滑膜切除を予定している。

【考察】樹枝状脂肪腫は比較的まれな良性疾患であり、慢性刺激に起因する滑膜の脂肪変性症と考えられている。機械的刺激や変形性関節症、関節リウマチ、JIAが契機となって発症する症例もあると報告されているが、原因や機序については未解明な部分が多い。根本治療としては滑膜切除術が基本であり、本症例でも術後に患側の症状改善を認め、再燃なく経過している。o-JIAにおける鑑別診断の重要性に関して、当院におけるo-JIA mimickersの経験も踏まえて考察する。

若年性特発性関節炎患者における貧血の検討

○岩田 茉祐、福田 隆文、井上 なつみ、横山 忠史、和田 泰三

金沢大学附属病院小児科

【背景】リウマチや膠原病、自己炎症性疾患など、慢性的に炎症が持続する疾患では、鉄代謝異常や炎症性サイトカインの影響により貧血を呈し、anemia of chronic disease（ACD）として知られている。若年性特発性関節炎（juvenile idiopathic arthritis：JIA）では、ACDに加えて、身体的成長に伴う相対的鉄欠乏や、月経、NSAIDsの使用に伴う出血などによっても貧血を生じることがある。今回我々は、JIA患者における貧血の原因とその対応法について検討した。

【対象と方法】2020年4月から2025年3月までに当院小児科を受診した、全身型を除くJIA患者を対象とした。診療録から、観察期間中に血液検査でヘモグロビン（Hb）11.0 g/dL未満を認めた症例を抽出し、貧血に至った要因およびその治療について後方視的に検討した。

【結果】対象43例のうち、Hb 11.0 g/dL未満を認めたのは18例（41.9%）であった。男児：4例、女児：14例、平均年齢：6.6±5.2歳であった。小球性（MCV<80 fL）：10例、正球性（MCV≥80 fL）：8例。貧血の要因（重複あり）としては、NSAIDsの内服：15例（83.3%）、思春期女性：7例（38.9%）、スポーツ活動：5例（27.8%）であった。ACDと考えられた3例（16.7%）はいずれも鉄欠乏性貧血との鑑別が困難であった。NSAIDsが原因と考えられた症例のうち、4例に上部消化管内視鏡検査を実施し、全例で胃・十二指腸粘膜病変が確認され、NSAIDsの減量・中止やプロトンポンプ阻害薬の追加が行われた。フェリチン値15 ng/mL以下を示した6例（33.3%）すべてに鉄剤が投与された。治療介入が行われなかった11例のうち9例では、自然経過で貧血の改善が認められた。

【結論】関節型JIA患者の約4割に、経過中に貧血が認められた。ACDと鉄欠乏性貧血の鑑別が困難な例も存在したが、多くはNSAIDs内服による消化管病変や思春期に起因するものであり、JIA患者では原疾患のコントロールに加え、定期的な血液検査による貧血のモニタリングが重要である。

若年性特発性関節炎にぶどう膜炎と甲状腺機能亢進症を合併した 1 例

○高見 俊也、山崎 崇志、長谷川 里奈、大野 幸子、笹本 武明、赤松 信子、
山中 岳

東京医科大学病院小児科・思春期科

【緒言】若年性特発性関節炎（JIA）は原因不明の慢性関節炎であり、しばしばぶどう膜炎を合併するが、甲状腺機能亢進症の合併例は稀である。我々は、ぶどう膜炎と甲状腺機能亢進症を伴った少関節炎型 JIA の症例を経験したので報告する。【症例】7 歳女児。3 歳時に右手首の疼痛・腫脹・可動域制限が出現し、近医整形外科の MRI 検査で滑膜炎が疑われた。当科紹介受診後、少関節炎型 JIA と診断され、非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）内服を開始した。また、初診時の血液検査にて T3・T4 高値、TSH 低値を認めた。当院眼科受診時にはぶどう膜炎の痕跡を疑う所見を認め、副腎皮質ステロイド点眼が開始された。NSAIDs のみでは右手首の症状は改善せず、約 1 か月後に当科入院し、メトトレキサート（MTX）内服併用を開始した。甲状腺精査にてバセドウ病と診断され、チアマゾールを開始した。MTX 導入から 4 か月程度経っても右手首の症状はあまり改善せず、生物学的製剤のアダリムマブ皮下注を追加した。その後、関節症状は改善し、臨床的寛解を維持している。関節エコーや造影 MRI 検査でも滑膜炎所見は改善傾向であった。甲状腺機能もチアマゾール導入 1 年後に正常化し、その後は用量を微調整しながら継続加療中である。【考察】JIA では抗甲状腺抗体の発生率が通常より高いとの報告があり、本症例でも抗甲状腺抗体である抗サイログロブリン抗体と抗甲状腺ペルオキシダーゼ抗体が陽性であった。JIA では甲状腺機能のスクリーニング検査は有用であると考えるが、JIA に甲状腺機能異常が合併した報告は限られており、どのような例で検査が有用であるかは不明である。どの病型の JIA にどういった甲状腺機能異常の合併が認められているのか、文献的考察を踏まえて報告する。

MRI で筋炎所見を合併した全身型若年性特発性関節炎の 1 例

○西田 大恭¹、松林 正^{1,2}聖隷浜松病院小児科¹、やわたの森こどもクリニック²

【背景】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）は、弛張熱、関節炎、サーモンピンク疹、リンパ節腫脹、肝脾腫、漿膜炎を特徴とする全身性炎症性疾患である。筋肉痛は発症初期にしばしばみられる症状であるが、筋炎合併例の報告は非常に稀である。今回我々は、MRI で筋炎所見を合併した sJIA の 1 例を経験したため報告する。【症例】3 歳男児。発熱、皮疹、関節痛を主訴に前医を受診した。川崎病の疑いで免疫グロブリン静注療法を受けたが発熱が持続したため第 13 病日に当院へ転院した。当院転院時体温 38.2 度、頸部、肩、股関節に可動制限を認めた。肝脾腫は認めなかった。発熱は弛張熱パターンで、当院入院後に体温上昇とともに出現するサーモンピンク疹を確認した。血液検査では、白血球数 18,390/μL、好中球 89%、血小板数 61.9 万/μL、ヘモグロビン 10.4 g/dL、AST 26 IU/L、ALT 5 IU/L、LDH 359 IU/L、CRP 20.4 mg/dL、クレアチンキナーゼ（CK）42 IU/mL、アルドラーゼ 8.8 IU/mL、フェリチン 2,019 ng/mL、IL-18 24,869 pg/mL であった。第 15 病日に施行した MRI では、左肩と両側股関節の滑膜に造影効果が認められた。また、脂肪抑制 T2 強調画像で、腰椎周囲の右脊柱起立筋、臀部の筋膜と皮下脂肪組織に高信号を認め、さらに同部位で造影効果も認めた。低年齢のため、右背部および臀部の圧痛の有無の評価が困難であったが、筋炎を合併した sJIA と診断した。ステロイドパルス療法中にマクロファージ活性化症候群（MAS）を発症したがシクロスポリン、デキサメタゾンパルミチン酸エステル投与で改善し、トシリズマブを導入した。現在発症 1 年経過しトシリズマブ定期投与のみで寛解を維持している。【考察】本症例は血清 CK 値が正常だったが、造影 MRI 所見から筋炎合併 sJIA と診断した。筋炎を合併した sJIA の報告は我々が検索した限りでは 1 報のみであった。sJIA では稀であるが筋炎を合併する可能性があることに留意する必要がある。

成人発症スチル病母体から出生しマクロファージ活性化症候群が疑われた 1 例

○河瀬 彩希^{1,2}、小林 結実²、岡田 裕希²、森 真以²、三輪 友紀²、大塚 博樹²、
松本 英樹²、笹井 英雄²、久保田 一生²、舘林 宏治³、川本 典生²、山本 裕³、
大西 秀典²

岐阜大学大学院医学系研究科感染症寄附講座¹、岐阜大学大学院医学系研究科小児科学²、
岐阜県総合医療センター新生児内科³

【はじめに】インターロイキン 18 (IL-18) は成人発症スチル病 (AOSD) 患者血清で著増し、マクロファージ活性化症候群 (MAS) の発症にも関与する。近年、AOSD 母体から出生した児では移行した IL-18 による MAS 発症のリスクが報告されている。【症例】日齢 36 の女児。36 歳の母は 28 歳時に AOSD と診断され、プレドニゾロン 4 mg/日で寛解維持していた。妊娠 26 週に発熱・肝障害・IL-18 値 43.3 万 pg/ml と上昇を認め、AOSD が再燃した。ステロイドパルス療法などにより病勢が改善傾向となった妊娠 33 週 2 日に緊急帝王切開が施行された。本児は体重 1190 g で出生し、早産・極低出生体重児のため、前医 NICU に入院した。日齢 9 に紅斑・CRP 上昇・血小板減少を認めたが経過観察で改善傾向となった。日齢 28 に貧血・血小板減少、フェリチン・IL-18 上昇を認めた。MAS が疑われ、日齢 36 に当院転院となった。転院時、脾腫は認めたが発熱・紅斑は認めなかった。血液検査では、二系統の血球減少、CRP 0.5 mg/dL、フェリチン 3848 ng/mL、IL-18 値 10.9 万 pg/ml、sIL-2R 2389 U/mL を示した。骨髓検査では異型細胞や貪食像を認めず、HLH 2004 の基準は満たさなかった。密な血液検査による経過観察を行ったが、治療は要さず、フェリチンなどは徐々に低下傾向となった。転院時に認めた free IL-18 (独自開発した測定系で評価) は速やかに消失し、IL-18 値は日齢 93 に 954 pg/ml まで低下した。遺伝性自己炎症疾患遺伝子検査および PID400 遺伝子検査では有意なバリエーションは認めなかった。一方、D-Bil は 3~4 mg/dL で推移し、胆道造影などから胆道閉鎖症は否定的であったが、日齢 80 に施行した肝生検で胆管減少症の可能性が指摘された。対症療法のみで日齢 114 頃から改善傾向となった。【結語】本児においては AOSD 母体から移行した IL-18 が、一過性の MAS 様病態と胆管減少症と関連したと考えている。IL-18 値の経時的監視と free IL-18 測定による早期評価は、AOSD 母体から出生した児に対して診断と治療指針に有用な指標になる可能性がある。

マクロファージ活性化症候群への移行に ST 合剤に対するアレルギー反応が寄与した可能性のある全身型若年性特発性関節炎の一例

○今津 喬^{1,2}、柴田 洋史¹、合田 由香利¹、加藤 健太郎¹、前田 由可子¹、
仁平 寛士^{1,3}、日衛嶋 栄太郎¹、井澤 和司¹、吉川 健太郎⁴、滝田 順子¹、
八角 高裕^{1,5}

京都大学大学院医学研究科発達小児科学講座¹、大津赤十字病院小児科²、久留米大学医学部免疫学講座³、
洛和会音羽病院小児科⁴、

京都大学大学院医学研究科子どもの健康と環境に関する全国調査 (エコチル調査) 京都ユニットセンター⁵

【緒言】マクロファージ活性化症候群 (macrophage activation syndrome ; MAS) は全身型若年性特発性関節炎 (systemic juvenile idiopathic arthritis ; sJIA) の経過中にしばしば生じ、インターロイキン (IL) -18 や CXCL9 の異常高値を示すことが知られているが、その発症機序は未だ明らかでない。

【症例】8 歳女児。全身の紅斑、高熱、および両足関節の疼痛が持続したため前医に入院となり、経過および高 IL-18 血症などの所見から sJIA と診断された。メチルプレドニゾロン (mPSL) パルス療法を 2 クール施行後に解熱し紅斑も消失したが、後療法としてプレドニゾロン (PSL) 0.7 mg/kg を投与中に再発熱し、頭痛と体幹部皮疹の再燃を認めたため、当院へ転院となった。転院時に炎症反応、逸脱酵素、フェリチンの高値を示し、MAS への進展を考慮して mPSL パルス療法 3 クール目を開始した。翌日には症状の改善を認めたが、後療法として PSL を 1 mg/kg に減量した当日に頭痛と搔痒感が悪化し、その後再び発熱した。血小板減少および肝逸脱酵素の上昇を認めたため、MAS と診断し、PSL をリポ化ステロイド (lipo-DEX) に変更し、シクロスポリン (CyA) の持続投与を開始した。翌日には解熱が得られたが、血圧上昇を認めたため、CyA は中止した。その後も解熱は維持されていたが、1 週間後に再び強い頭痛と逸脱酵素の上昇を認め、CyA の再開により症状は改善した。さらにその 1 週間後にも同様の頭痛を認めたため、原因検索を行ったところ、週 3 日内服していた ST 合剤の服用後に症状が発現していることが判明した。ST 合剤中止後は症状の再燃を認めず、トシリズマブを導入しつつステロイドを漸減して退院となった。MAS 発症当日の ST 合剤内服前と、内服 8 時間後の検体を評価したところ、血清 IL-18 および CXCL9 などのサイトカイン・ケモカインが内服後に著増していることが確認された。ST 合剤に対する薬剤リンパ球刺激試験 (DLST) は陰性だったが、好塩基球刺激試験にて陽性反応を認めた。

【結語】sJIA の活動期において、薬剤に対するアレルギー反応が MAS 発症の誘因となりうることが示唆された。

マクロファージ活性化症候群治療後の治療経過中に遷延する著しいBリンパ球減少を生じた全身型若年性特発性関節炎の2例

○尾崎 真人¹、河瀬 彩希²、三輪 友紀¹、門脇 紗織³、福富 惇¹、小林 桜子¹、熊谷 千紗¹、川合 裕規¹、白木 真由香¹、久保田 一生¹、川本 典生¹、大西 秀典¹岐阜大学大学院医学系研究科小児科学¹、岐阜大学大学院医学系研究科感染症寄附講座²、岐阜大学大学院医学系研究科小児希少難病早期診断・予防医学講座³

【背景】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）に対するトシリズマブ（TCZ）療法は、ステロイドの減量に寄与することが知られている。一方で、TCZ投与後にマクロファージ活性化症候群（MAS）を発症する症例も報告されており、慎重な対応が求められる。また、強力な免疫抑制療法の副作用として、低 γ グロブリン血症を含む免疫抑制状態が惹起される可能性がある。【症例1】Down症候群の4歳女児。関節痛、発熱、皮疹を主訴に受診し、sJIAと診断された。ステロイドパルス療法を3クール施行後にTCZを投与したが、直後にMASを発症した。シクロスポリン（CyA）、デキサメタゾンパルミチン酸エステル（DP）、カナキヌマブ（CAN）を投与した結果、寛解に至った。TCZ投与から約1か月後に低 γ グロブリン血症を認めたため、免疫グロブリン補充療法を開始し、12か月継続した。その後は補充を要さず、経過は良好である。【症例2】2歳女児。関節痛、発熱、皮疹を認め、sJIAと診断された。ステロイドパルス療法を2クール施行後にTCZを投与したが、直後にMASを発症した。CyAおよびDPを投与するも効果不十分であり、血漿交換療法を施行した。MASに伴う検査値異常が改善傾向を示したため、CANを追加投与した結果、寛解を維持するに至った。TCZ投与から約1か月後に低 γ グロブリン血症を認め、現在までに2回の免疫グロブリン補充療法を要している。両症例はリンパ球サブセット解析においてBリンパ球の著明な減少が持続していることが確認された。【考察】TCZはBリンパ球の分化を制御することが知られており、sJIAでの使用では低 γ グロブリン血症を来すことが報告されている。加えて、本症例ではいずれも著明なBリンパ球の減少を呈していた。両症例ともTCZ投与直後にMASを発症し、多数の免疫抑制薬を使用されたことに加え、TCZ投与から比較的早期にCANを追加投与されていることから、これらの治療経過とBリンパ球の減少および低 γ グロブリン血症との関連が示唆された。TCZ投与直後にMASを呈した症例においては、低 γ グロブリン血症の発症に十分な注意が必要である。

全身型JIA合併マクロファージ活性化症候群における活性化CD8+T細胞測定の有用性

○新居見 真吾、北城 恵史郎、日吉 祐介、田中 征治、西小森 隆太

久留米大学医学部小児科学講座

全身型若年性特発性関節炎（sJIA）は、弛張熱、リウマトイド疹、サイトカインストームを特徴とする非遺伝性自己免疫疾患である。重篤な合併症としてマクロファージ活性化症候群（MAS）が知られており、サイトカインストームにより血球減少、播種性血管内凝固、肝障害などを呈し、致死的経過をとることもあるため、早期発見・早期治療が極めて重要である。2023年Leeらのグループは、sJIAにおけるMASの診断バイオマーカーとして、HLA-DR+CD38+CD8+T細胞（活性化CD8+T細胞）の有用性を報告した。今回我々は、sJIAにMASを合併した2症例において、活性化CD8+T細胞の割合を経時的に測定し、病勢や治療反応性との関連を検討した。【症例1】7歳男児。発熱、関節痛、リウマトイド疹を呈し、検査所見よりsJIAおよびMASと診断し入院した。ステロイドパルス療法3クールにより解熱し、検査所見の改善を認めた。しかし、ステロイドパルス療法後、プレドニゾロン（PSL）1mg/kg/day内服中に再発熱をきたした。4クール目のステロイドパルス療法、シクロスポリン持続静注、デキサメタゾンパルミチン酸エステルの投与を行うも解熱せず、活性化CD8+T細胞は44%と高値であった。VP-16投与により解熱し、活性化CD8+T細胞は9%まで低下した。【症例2】5歳男児。4歳時にsJIAとMASを発症し、PSL漸減下でカナキヌマブを使用していた。今回発熱を契機にMASを再発し入院。ステロイドパルス療法、血漿交換、シクロスポリン持続投与を行うも改善なく、活性化CD8+T細胞は53%と高値であった。VP-16を計3回投与し、解熱して、活性化CD8+T細胞は0.3%まで低下した。いずれの症例においても、活性化CD8+T細胞の割合はMASの病勢と相関し、治療効果の評価指標として有用である可能性が示唆された。sJIAのMASにおける活性化CD8+T細胞のバイオマーカーとしての意義は、今後さらなる症例の蓄積が必要である。

当院における全身型若年性特発性関節炎 13 例の検討

○浜田 和弥、金城 紀子、仲田 昌吾、島袋 渡、中西 浩一

琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）講座

【緒言】全身型若年性特発性関節炎（sJIA）の診断において、発症早期は川崎病や感染症、悪性腫瘍等との鑑別に苦慮する。一方でマクロファージ活性化症候群（MAS）の等の合併に伴い重症化することも多く、専門施設での治療介入のタイミングが重要である。【方法】2013 年 4 月 1 日～2025 年 3 月 31 日の間に発症した sJIA の入院症例を対象として、診療録を用いて後方視的に検討した。全例が他院からの紹介の患者であった。【結果】対象は 13 例（男児 10 例、女児 3 例）で、発症年齢は 1～14 歳（中央値：4 歳）であった。全例とも初回入院中に ILAR、PRINTO の基準を満たしたが、特に幼少児では関節症状が不明瞭な例が多く、診断に苦慮していた。一方で、血清学的には発症早期からフェリチン値が 189～55,183 ng/ml（中央値：6,978.5 ng/ml）、IL-18 値が 7,497～422,375 pg/ml（中央値 131,000 pg/ml [12 例で測定]）と多くが異常高値を示した。基礎疾患は Trisomy 21 が 1 例、自閉スペクトラム症が 1 例であった。発症から診断までは 10～56 日間（中央値：20 日間）で、非専門施設において比較的早期に診断に至っていた。全例で初期治療はメチルプレドニゾンパルス療法および後療法としてステロイド内服が施行されていた。MAS は 6 例に合併し、治療としてシクロスポリン、デキサメタゾンパルミチン酸エステル投与を実施した。初期診断が重症川崎病であった 1 例のみ血漿交換を併用した。その後、生物学的製剤はトシリズマブ（TCZ）を 9 例に投与、カナキヌマブを 5 例に投与（TCZ 無効例または副反応で中止例）した。経過中の再発は 6 例に認めた（1 例は MAS で再発）。現在の転帰は無治療寛解 8 例、治療中 4 例（うち 2 例は発症 1 年未満）、不明 1 例で、死亡例はなかった。【考察】非専門施設における sJIA の重症例の早期診断には、一般的な炎症所見に加えてフェリチン値の高値が有用であり、特に重症川崎病と鑑別する上で重要と考える。専門施設では、さらに IL-6/IL-18 値を経時的に測定することで MAS の病勢の判断が円滑となり、有効な治療選択が可能であった。sJIA の早期診断・早期治療のためには、専門施設と非専門施設との疾患特異性の共有と診療連携が非常に重要であると考ええる。

全身型若年性特発性関節炎に対するカナキヌマブ投与中に生じたマクロファージ活性化症候群の特徴

○佐藤 法子、倉岡 裕明、古月 瑞新、佐藤 義剛、富板 美奈子

千葉県こども病院アレルギー・膠原病科

全身型若年性特発性関節炎（sJIA）に対する追加治療として、2018 年にカナキヌマブ（CAN）が承認された。マクロファージ活性化症候群（MAS）の診断には Ravelli らの診断基準が用いられているが、生物学的製剤投与中は種々の生体反応が抑制され、検査値の変動や症状が過小評価される懸念がある。症例 1 は 14 歳女子。2 歳時に MAS を合併した sJIA を発症した。フェリチン 28,146 ng/mL、Plt 7.8 万/ μ L、AST 121 U/L であり、ステロイドパルス療法（IVMP）、プレドニゾン（PSL）、シクロスポリン（CyA）で治療し、トシリズマブ（TCZ）を導入した。一年後に多関節炎で再燃しメトトレキサート（MTX）を開始、さらに 2 か月後に全身症状で再燃し IVMP 2 クールを行った。初発から 3 年後に MAS が再燃したため、CAN の治療に参加した。CAN 開始から一年後に MAS の再燃（フェリチン 686 ng/mL、Plt 9.1 万、AST 152 U/L）をみとめたが、一週間程度で自然軽快した。以降は CAN を継続し、初発から 9 年後に全身症状の再燃、初発から 11 年後に血球減少があったものの、経口 PSL の追加のみでコントロール可能であった。症例 2 は 19 歳女子。10 歳時に sJIA を発症し、PSL、CyA、MTX 等で治療したがステロイド依存性であった。TCZ を導入し 10 か月後に PSL を終了したが、半年後に再燃し、PSL 再開と MTX 増量で対応した。2 年後に TCZ から CAN へ変更し、PSL と MTX を漸減終了した。初発から 6 年後、MAS（フェリチン 464 ng/mL、Plt 15.0 万、AST 124 U/L）を発症し経口 PSL を再開した。初発から 8 年後にも血球減少がみられたが、経口 PSL の増量で改善した。CAN 投与中の MAS では、既報と同様に血清フェリチン値の変動が抑制される傾向があった。Ravelli らの診断基準適用時は、他項目の変動も参考にして MAS を見落とさないことが重要である。自験例では血球減少や AST 上昇に着目し、迅速に PSL 増量の判断をしたことで、臨床経過の重症化を回避できた。

全身型若年性特発性関節炎にエトポシドを使用した3症例の検討

○赤峰 敬治、矢田部 玲子、井口 智洋、三上 直朗、原田 涼子、濱田 陸、
幡谷 浩史

東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科

【はじめに】全身型若年性特発性関節炎(sJIA)では、マクロファージ活性化症候群(MAS)の合併や治療抵抗症例に対し、高用量ステロイド、シクロスポリン(CyA)、血漿交換(PE)などが用いられる。当院では難治例に対しエトポシド(ETP)を使用することがあり、その臨床効果を検討した。【方法】2018年10月から2024年9月までにETPを投与したsJIA症例を対象に、診療録を用いて後方視的に検討した。評価項目は発熱、白血球数、好中球数、単球数、血小板数、AST、LDH、CRP、フェリチン、フィブリノゲン(FIB)、Dダイマー(DD)とした。【結果】対象は3例で、ETPの1回量は150mg/m²であった。症例[1]初発の1歳女児、症例[2]初発の1歳男児、症例[3]再発の10歳男児。ETP導入の背景[1]MAS離脱後、デキサメタゾンパルミチン酸エステル(Lipo-DEX)投与中に再燃、[2]高用量プレドニゾロン下でMASが増悪、[3]MAS離脱後、Lipo-DEX、CyA、PE併用中の難治例。経過の概要[1]投与24時間で解熱し、白血球、好中球、AST、CRP、DD、FIBが低下、48時間で単球、LDH、フェリチンも低下し、以後全項目が経時的に改善した。[2]24時間で解熱し、AST、LDH、DDの低下とFIBの上昇を認め、48時間で白血球、好中球、単球、CRP、フェリチンが低下し、血小板は上昇した。[3]ETP開始時より発熱はなく、AST、ALT、LDHは概ね正常範囲の症例。PE併用下で、2回目ETP投与後24時間でCRP、フェリチン、DDが低下、48時間で白血球、好中球の低下を認めた。ETPは計4回投与し、CRPとDDは陰性化した。4回目投与の11日後に白血球が正常化した時点で炎症反応の再上昇を認めたが、治療強化により速やかに改善した。[2]と[3]では赤血球輸血を要しそれに伴いフェリチンが一過性に増減したが、臨床的に改善を示した。有害事象は[3]で脱毛を認めたが、のちに改善した。【考察】ETP投与後の白血球および好中球の速やかな低下は、効果発現の早期指標となる可能性が示唆された。一方でフェリチンは赤血球輸血の影響を受けやすく、病勢評価には慎重な解釈が必要だった。【結語】ETPは難治性sJIAに対する有効な治療選択肢となり得る。今後さらなる症例の集積と有効性・安全性の検証が望まれる。

21トリソミー患者で全身型若年性特発性関節炎にマクロファージ活性化症候群を合併した一例

○東 大貴¹、荒木 孝太郎¹、住居 慎一郎¹、沼澤 雅哉¹、高山 朝匡¹、篠原 嶺¹、
松岡 孝¹、宮城 俊雅²、浜田 和弥³、金城 紀子³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¹、中頭病院小児科²、
琉球大学大学院育成医学(小児科)講座³

【背景】21トリソミー(T21)は自己免疫疾患との関連が広く知られている一方で、自己炎症性疾患の発症は稀である。中でも全身型若年性特発性関節炎(sJIA)およびマクロファージ活性化症候群(MAS)の併発例は極めて少なく、診断および治療の難しさが課題となる。今回、T21を有する乳児がsJIAにMASを合併した症例を経験した。

【症例】1歳3か月女児。T21および房室中隔欠損術後の既往を有する。39℃以上の発熱と紅斑で発症し、CRP 20 mg/dL、WBC 11,310/μL(好中球84%)を認めたため菌血症を疑い抗菌薬を開始した。発熱と炎症反応は持続し、フェリチンが7,392 ng/mLと著明に上昇していたことから当院へ転院となった。リンパ節腫脹も認め、不全型川崎病としてIVIGを投与したが効果は乏しかった。MMP-3の上昇と高フェリチン血症からsJIAを疑い、骨髓検査で血液腫瘍を否定した上でメチルプレドニゾロンパルス療法を開始した。炎症反応は持続し、MASの診断基準を満たしたため、シクロスポリンの持続静注を追加した。IL-18は30万 pg/mL超と著明に上昇し、MRIでの関節炎所見と合わせてsJIAに伴うMASと確定診断した。MASの病勢悪化を認めたためステロイドをリポ化デキサメタゾンに変更し、炎症反応の改善を得た。発熱の消失を確認後、ステロイドを漸減し、トシリズマブ(TCZ)を導入したが、infusion reactionとCRP再燃を認めた。治療薬をカナキマブ(CAN)へ変更した結果、炎症反応やフェリチン値は正常化し、退院に至った。

【考察】T21におけるsJIA/MASの併発は非常に稀であり、診断に際しては、関節症状が病初期は乏しいことが診断の障壁となる。本症例では、血清フェリチンおよびIL-18の著明な上昇が診断の決め手となった。治療経過では、TCZが奏功せず、副反応を契機にCANへ変更し、全身炎症のコントロールに成功した。過去に報告されたT21合併sJIA/MASの5例のうち2例が心内修復術の既往を有しており、本症例も同様の術後経過をたどっていた。T21に特有の免疫学的背景に加え、心臓手術を含む周術期の免疫変化が、自己炎症性疾患の発症を誘発する可能性がある。今後さらに症例を蓄積し、病態形成の背景についての検討を進める必要がある。

ウパダシチニブにより良好な経過が得られている肉芽腫性口唇炎の一例

○西田 豊、石毛 崇、大谷 祐介、荒川 直哉、八木 久子、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】肉芽腫性口唇炎は口唇の無痛性の浮腫性腫脹を認め、組織学的には類上皮細胞肉芽腫を特徴とする疾患である。局所療法に加えクローン病 (CD) を合併する例ではステロイドや免疫抑制薬、生物学的製剤による治療が行われるが、再発が多く確立された治療は少ない。【症例】19 歳女性。既往歴にアトピー性皮膚炎、アレルギー性鼻炎がある。12 歳時に下口唇の腫脹が出現、2 か月間腫脹が持続したため口唇生検を実施し、肉芽腫性口唇炎と診断された。消化器症状はなく、便潜血は陰性だった。ステロイド局注、トラニラスト内服で加療するも改善なく、発症 5 か月時に当院紹介。プレドニゾロン (PSL) 内服により口唇の腫脹は徐々に縮小したが、内服を中止すると口唇腫脹がみられたため、PSL の短期間の内服を反復していた。消化器症状はなかったが、16 歳時に消化管内視鏡検査を実施したところ回腸末端のアфта様のびらんに加え、横行結腸に類上皮肉芽腫を認めた。口唇腫脹以外の全身症状はなかったため追加治療は行わずに経過観察した。その後も口唇腫脹を反復し、便中カルプロテクチン値の上昇がみられ、17 歳時に消化管内視鏡検査を再検したところ、回腸末端炎は残存していた。クローン病に準じてアダリムマブ投与を開始したが口唇腫脹を反復し、顔面の発赤・腫脹や全身の皮疹などアレルギーに伴う症状の悪化も認めた。消化管内視鏡検査を再検したが、所見は改善していた。このため、18 歳時にアダリムマブを中止し、ウパダシチニブ (UPA) 45 mg/day 内服を開始したところ、皮疹は改善して口唇腫脹は見られなくなった。UPA 15 mg/day に減量したところ皮疹の再燃を認めたため、UPA 30 mg/day に増量して皮疹は改善した。現在まで約 9 か月間、口唇の腫脹は認めず、皮疹とともに病勢は安定している。【考察】肉芽腫性口唇炎はステロイドを用いた治療がなされることが多いが、近年ウパダシチニブの有効性を示す報告もある。本例のように CD やアトピー性皮膚炎を合併する肉芽腫性口唇炎にウパダシチニブが有効である可能性があり、今後症例の蓄積が必要である。

B 型急性肝炎に罹患し TNF 抗体製剤の治療中断を余儀なくされた小児期発症クローン病の 1 例

○石毛 崇¹、五十嵐 淑子¹、糸井 裕貴²、八木 龍介¹、滝沢 琢己¹
群馬大学医学部附属病院小児科¹、群馬大学医学部附属病院消化器・肝臓内科²

【背景】免疫疾患患者に対し免疫抑制療法を行う際、B 型肝炎 (HBV) 再活性化を予防するために血液検査・必要に応じ核酸アナログ投与などが行われる。しかし HBV 未感染の患者に対する感染対策が周知されているとはいえない。【症例】初診時 13 歳男性。X-9 年より反復する腹痛が出現、翌月より発熱・倦怠感を認め当院紹介となった。消化管内視鏡にて回腸末端の縦走潰瘍および結腸の多発びらんを認めクローン病と診断した。栄養療法にて寛解導入し退院としたが、6 か月後に再燃し TNF 抗体製剤を導入した。その後は臨床的・内視鏡的寛解を長期に維持していた。X-1 年、誘因なく AST 140 U/L、ALT 305 U/L、 γ -GTP 102 U/L とトランスアミナーゼ上昇を認めた。精査にて HBs 抗原陽性が判明した。同月に県外転居のため、原病・B 型肝炎とも成人科紹介としたところ、TNF 阻害薬を中止すると伝えられ、それを契機に受診を中断した。X 年、家族の介護のため帰郷し、その頃から腹痛・下痢が出現し当院を再診した。腹部造影 CT にて回腸の浮腫・周囲に膿瘍形成を認め、原病による小腸穿孔・膿瘍形成と診断し、腸管切除目的に外科紹介とした。HBV はテノホビル内服によりウイルス量の減少を認めた。【考察】急性 B 型肝炎では再活性化例に比べ劇症化リスクは比較的低いとされるものの、免疫抑制下での急性肝炎罹患による予後は不明である。また、原疾患の治療中断を余儀なくされるとその悪化が懸念される。多くの AYA 世代患者は性交渉・タトゥー等による HBV 感染リスクに対し無防備であり、これら患者に対する感染対策が重要と考えられた。【結語】原疾患の治療中断による疾患活動性悪化リスクを避けるため、小児・若年の免疫疾患患者に対して HBV ワクチンの接種を行うべきである。

Epstein-Barr ウイルス感染が関与した難治性腸管ベーチェット病にリツキシマブが奏功した 1 例

○稲野 美香、作村 直人、上野 和之

富山県立中央病院小児科

【はじめに】炎症性腸疾患において Epstein-Barr ウイルス (EBV) の再活性化が増悪因子であることが報告されているが、免疫抑制剤の減量・中止以外に有効な治療は定まっていない。今回、我々は EBV の再活性化が病態に関与した難治性腸管ベーチェット患者にリツキシマブ (RTX) が有効であったため報告する。

【症例】19 歳女性。6 歳時にベーチェット病と診断され、プレドニゾロン (PSL) や種々の免疫抑制剤で治療されるも難治だった。14 歳時にコルヒチンとアダリムマブの併用で寛解状態となり、PSL 減量が可能となった。15 歳時に腹部症状が増悪し、インフリキシマブに変更した直後に腸管穿孔をきたし回盲部切除術が行われた。術後 3 か月で吻合部に全周性の潰瘍が出現し、PSL 増量とタクロリムス追加で軽快した。しかし、吻合部潰瘍の病理組織に EBV 感染細胞 (EBER-1 陽性) を認め、更に CD20 と EBER-1 の二重染色での共発現から、EBV 再活性化の病態への関与が示唆された。このためアザチオプリンやインフリキシマブを中止し PSL を漸減したが、吻合部潰瘍は増悪し術後 8 か月で吻合部切除術と回腸ストマ造設術が行われた。術後は寛解したが、ストマ閉鎖後に吻合部潰瘍が再燃した。その後も高 EBV 血症 (1000~10000 copy/mL) が持続し、EBV 再活性化の治療として PSL が漸減されると吻合部潰瘍は改善した。しかし、19 歳時に吻合部潰瘍が再燃し、腹壁穿破したため再度の吻合部切除術と回腸ストマ造設術が行われた。術後に炎症反応は陰性化した。EBV 血症は持続した。EBV 再活性化の治療として RTX が投与されると、EBV 血症は速やかに改善した。後日、関節炎再発のためゴリムマブを開始したが、EBV 血症や腹部症状の再燃はない。

【考察】自験例は免疫抑制剤を調整しても腸管病変の改善と増悪を繰り返し、病態の主因が原疾患か EBV 再活性化か判断に苦慮した。炎症性腸疾患での EBV 再活性化は有効な治療が定まっていないが、自験例から EBV 再活性化を伴う腸管ベーチェット病や炎症性腸疾患において RTX が治療選択肢となることが示唆された。

反復性下痢と肛門部潰瘍から早期発症型炎症性腸疾患と診断された乳児例

○金城 紀子¹、竹内 一郎²、浜田 和弥¹、雨積 涼子³、赤嶺 智基¹、仲田 昌吾¹、島袋 渡¹、新井 勝大²、中西 浩一¹琉球大学大学院医学研究科育成医学 (小児科) 講座¹、国立育成医療研究センター消化器科・IBDセンター²、沖縄協同病院小児科³

【緒言】ベーチェット病の発症には、遺伝的な要因が関与していることは報告されているが、血縁関係者の発症頻度は稀であり、2015 年の Takeuchi らの日本人の報告では 2.2% であった。今回、母親がベーチェット病 (寛解中) で、新生児期から頻回の血性下痢と肛門潰瘍で発症し、専門病院で精査の結果、早期発症型炎症性腸疾患と診断された症例を報告する。【症例】生後 11 か月男児で、在胎週数 38 w1d、出生時体重 3282 g、Apgar score 8/9 点で出生。混合栄養で生後 9 日目から排便に血液が混じるようになり、前医ではミルクアレルギーの疑いで精査されていた。しかし、10 回以上/日の水様便に血液が混じるようになり、肛門周囲の瘻孔形成や発赤を伴う多数の裂肛を認めたため当院を紹介された。生後 2 か月頃から、発熱を伴う尿路感染症を反復しており、起炎菌は E. Coli (ESBL)、Krebsiella pneumoniae が検出されたが、VCUG で残尿を認める以外は腎尿路系の異常は認めなかった。神経因性膀胱を除外するため脊髓 MRI が施行されたが異常所見はなかった。初診時の血液検査では、WBC 10300/μL、Hgb 9.7 g/dL、Plt 487x103/μL、CRP 0.57 mg/dl、Alb 3.5 g/dL、T-bil 0.4 mg/dL、AST 55 IU/L、ALT 42 IU/L、LDH 294 U/L であった。生後 3 か月時に精査治療のため専門病院へ転院し、消化管の内視鏡検査で、結腸全体に発赤を伴う濾胞を、直腸には全周性潰瘍を認めた。経過中には、S 状結腸の小潰瘍も認めた。病理学的検査では特異的な所見は認めなかった。炎症性腸疾患として、アザチオプリンとインフリキシマブが導入されたが、インフリキシマブに対する投与時反応出現のためアダリムマブに変更された。完全成分栄養療法も導入されたが、内視鏡検査で活動性病変がないことを確認された後、離乳食が開始され体重増加良好である。保険収載された IBD パネルでは有意なバリエーションを認めず、現在 WES の解析結果待ちである。【考察】炎症性腸疾患の家族内発症は稀とされているが、本症例は新生児期に発症していることから、遺伝学的検討が重要と考える。血便と肛門部病変が出現した場合は、専門病院における診断と治療介入が重要と思われた。

ベーチェット病疑いとして加療中に、遺伝子検査にて新規 TNFAIP3 遺伝子変異を認め A20 ハプロ不全症と診断した 17 歳女性～当院の診療体制について～

○齊藤 博大^{1,2}、酒井 愛子³、出澤 洋人^{1,4}、三浦 隆介^{1,3}、塚田 裕伍^{1,5}、
齊藤 綾子³、塚越 祐太⁶、野澤 大輔⁶、本山 景一^{1,7}、福島 富士子^{1,5}、泉 維昌^{1,3,4}、
須磨崎 亮^{1,2}

茨城県立こども病院小児総合診療科¹、茨城県立こども病院小児消化器肝臓科²、
茨城県立こども病院小児腎臓膠原病科³、茨城県立こども病院小児内分泌代謝科⁴、
茨城県立こども病院小児神経精神発達科⁵、茨城県立こども病院小児整形外科⁶、
茨城県立こども病院小児救急集中治療科⁷

【はじめに】茨城県立こども病院（当院）は茨城県内唯一のこども病院であり、小児診療を1次～3次診療まで行う地域中核病院である。小児リウマチ診療においては総合診療科を中心としたチーム医療を実践している。今回、ベーチェット病疑いとして加療中に、A20 ハプロ不全症（HA20）と診断した症例を経験したため報告し、また地域中核病院としての小児リウマチ診療体制についても併せて報告する。【症例】17歳女性。12歳時に陰部潰瘍、口内炎、腹痛、下痢を主訴に当院に紹介された。消化管内視鏡検査・小腸カプセル内視鏡検査で、全消化管にアフタ性病変が散在していた。厚生労働省ベーチェット病診断基準を参考に、主要症状2項目（口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍、外陰部潰瘍）+副症状1項目（消化器病変）を満たしており、ベーチェット病疑いと診断した。消化器症状に対して5-ASA製剤、陰部潰瘍に対してステロイド塗布、コルヒチン内服で治療した。以降、一時的な消化器症状の増悪を来すも自然寛解することを繰り返していたが、17歳頃から、関節痛や咽頭痛の頻度が増え、陰部潰瘍の出現頻度も多くなってきたため、治療法の検討のため遺伝学的検査を提出したところ、新規のTNFAIP3遺伝子スプライシングバリエーションを認めHA20と診断した。今後、抗TNF- α 製剤などのAdvanced therapyを検討していく。【考察】HA20はベーチェット病類似の早発型自己炎症性疾患を起こし、種々の自己免疫疾患も併発する。また、本症例のようなmonogenic-IBDを発症することが多い。潰瘍や消化管病変にはコルヒチンや抗TNF- α 製剤などが有効だった症例報告があるが、未だ治療法は未確立である。当院ではベーチェット病疑いとして加療を行った。小児リウマチ疾患としてHA20を含む自己炎症性疾患なども鑑別に挙げ、今回診断にいたることができた。現在、当院で小児リウマチ疾患やそれに類似した自己炎症性疾患、monogenic-IBDなど幅広い専門診療を行っている。【結論】ベーチェット病疑いとして加療を行い、多彩な症状を契機に遺伝学的検査を行い、HA20と診断した例を経験した。今後も地域中核病院として小児リウマチ診療を遅滞なく行っていく。

ぶどう膜炎を契機に診断に至った A20 ハプロ不全症の 6 歳男児例

○小林 杏奈¹、後藤 美和¹、金井 宏明¹、沢登 恵美^{1,2}

山梨大学小児科¹、国立病院機構甲府病院小児科²

【緒言】A20 ハプロ不全症は、再発性口内炎、皮膚病変、眼病変などのベーチェット病様症状が主な表現型であり、本邦の報告では、反復性発熱の頻度が高く、眼症状の頻度は低い。今回、眼科でぶどう膜炎を診断されたことを契機にA20 ハプロ不全症と診断した男児を経験したので報告する。【主訴】眼球結膜充血、羞明【既往歴】周期性発熱の既往なし【家族歴】同胞なし、両親に周期性発熱やベーチェット病様症状なし【現病歴】5歳頃より目の掻痒感と眼球結膜充血を認めたが、眼科診察が困難でありぶどう膜炎の診断に至らなかった。約1年後、左眼の羞明が出現し、虹彩後癒着と診断され、精査のため当院眼科を紹介された。左眼ぶどう膜炎と診断され、全身疾患検索のため当科に紹介となった。【身体所見】身長100.9 cm (-2.7SD)、眼球結膜充血、口腔粘膜：アフタなし、齲歯多数、肺音：清、心音：雑音なし、頸部・腋窩リンパ節：触知するが可動性良好・弾性軟、腹部：平坦・軟、肝1横指触知、関節：変形なし、腫脹なし、皮疹：背部に2mm大の小丘疹あり、眼：瞳孔変形と白内障あり、充血あり【検査所見】WBC 8640/ μ L、Hb 12.5 g/dL、Plt 36.2×10^4 / μ L、CRP 0.29 mg/dL、血沈 47 mm/hr、AST 38 U/L、ALT 19 U/L、LDH 258 U/L、sIL-2R 937 U/mL、IgG 1700 mg/dL、C3 132 mg/dL、SAA 2.8 mg/L、MMP-3 14.4 ng/mL、ANA 160 倍、抗Sm抗体(-)、尿 β 2MG 0.35 mg/gCr【経過】尿細管間質性腎炎や若年性特発性関節炎は否定的であった。ぶどう膜炎以外のベーチェット病様症状に乏しかったものの持続的な炎症反応の上昇があったため、自己炎症性疾患を疑い遺伝子検査を施行。TNFAIP3遺伝子解析の結果から、A20 ハプロ不全症と診断した。左眼白内障に対して眼内レンズ挿入を施行され、その後に右眼ぶどう膜炎も指摘された。コルヒチンの内服を開始して以降、眼科所見は悪化傾向なく、新規症状の出現なく経過している。【結語】家族歴がなく、明らかな周期性発熱やベーチェット病様症状がなくとも、小児ぶどう膜炎における基礎疾患鑑別のために遺伝子解析は有用である。自己免疫性疾患やリンパ増殖性疾患の合併に留意して慎重な経過観察が必要である。

ウステキヌマブにより消化管症状が改善した A20 ハプロ不全症の一例

○大嶋 明、大原 亜沙実、祖父江 瑤子、鹿間 芳明、今川 智之

神奈川県立こども医療センター感染免疫科

【背景】A20 ハプロ不全症 (HA20) は TNFAIP3 遺伝子変異により生じる自己炎症症候群でありベーチェット病様症状を呈する。確立された治療はないが、消化器症状に対しては炎症性腸疾患に準じて治療が行われることが多い。今回ヒト型抗ヒト IL-12/23p40 モノクローナル抗体製剤であるウステキヌマブ (UST) を使用し症状が改善した症例を経験したため報告する。

【症例】21 歳 (UST 開始時)、女性。乳児期より腹痛が反復し、6 歳ごろより発熱・口内炎・外陰部潰瘍を伴い始め、プレドニゾン (PSL) や非ステロイド性抗炎症薬が投与されたが改善しなかった。下部内視鏡検査 (CF) が施行され、回盲部の粘膜びらん・肥厚を認めた。また HLA-B51、A26 が陽性だったためベーチェット病と診断され、PSL、コルヒチン、アダリムマブ (ADA) が投与され症状が改善した。しかし、発熱や腹痛、下痢などの症状が再燃することがあり、その都度 PSL を増量し ADA の投与間隔を短縮していた。母方従姉妹が HA20 と診断されたことを契機に、本児も 16 歳時に当院に紹介され、遺伝子検査を行ったところ、TNFAIP3 遺伝子変異が同定され HA20 の診断に至った。当院紹介後は口内炎・外陰部潰瘍・眼病変は認めなかった。19 歳時、発熱・腹痛・下痢・体重減少を認め、炎症反応も高値であり精査を行った。腹部 CT 検査では上行結腸の狭窄、腸管壁肥厚を認めたため、CF を行くと、下行結腸の鉛管状変化、脾弯曲部の狭窄、盲腸に潰瘍形成あり、回腸末端は浮腫状で線毛構造の消失が見られた。CF 後に腹痛・嘔気が増強、精査により盲腸穿孔および腹膜炎の診断で回盲部切除術・ストマ造設術が施行された。術後経過が安定したのち、ADA 再開し PSL 漸減を行うも、ストマ周囲の潰瘍形成を繰り返し PSL が減量できず、21 歳時に ADA から UST に変更した。その後、ストマ周囲の潰瘍形成を含め腹部症状は改善し炎症反応も改善したため、PSL の減量が進み、22 歳時にストマ閉鎖術を施行した。以降も経過は安定している。

【結語】UST は HA20 の消化器症状に対して有効である可能性がある。

小児神経発達症治療薬による薬剤性レイノー現象

○敦賀 和志、梅津 栄門、石山 美咲、奥瀬 諒、岡本 剛、佐藤 啓、佐藤 工、杉本 和彦

国立病院機構弘前総合医療センター小児科

【はじめに】小児神経発達症とは、自閉スペクトラム症 (ASD)、注意欠如多動症 (ADHD)、学習障害 (LD) などで、薬物療法が必要となるケースも少なくない。その副作用については、消化器症状や神経精神症状は広く知られているが、レイノー現象は十分認識されていない。【症例】12 歳男児。7 歳時に児童精神科で ASD、ADHD、LD と診断され、8 歳よりアトモキセチン、アリピプラゾールの内服を始めた。10 歳からバスケットボールを始め、ランニングをする 5 分ほどで足の痛みを訴えるようになった。疼痛時に足を見ると白色で冷感があり、時間がたつと紫色から赤色に変化し、しばらくすると改善した。寒い日には手指にも同様の症状を認めた。整形外科クリニックを受診しレイノー現象を指摘され、リウマチ性疾患を疑われ当院を紹介された。診察時にレイノー現象は認めず、皮疹や爪郭毛細血管異常、関節症状は見られなかった。血液検査では、赤沈の亢進や CRP の上昇、低補体血症はなく、抗核抗体、特異的自己抗体も陰性であり、リウマチ性疾患の可能性は低いと考えた。薬剤性の可能性を考え、児童精神科の担当医に連絡を取り、可能な範囲で薬剤の減量を依頼した。アトモキセチンを 30 mg/日から 25 mg/日へ減量したところ、レイノー現象は日常生活では見られなくなり、寒冷時の運動時に短時間見られる程度まで改善した。【考察】児童精神科領域で使用する薬剤は、アトモキセチンやアリピプラゾールをはじめとして、レイノー現象を来すものは少なくない。アトモキセチンを含む ADHD 治療薬は中枢神経系に作用して、ドーパミンとノルアドレナリンの分泌を増加させることで交感神経が活性化される。その結果、末梢血管平滑筋にある α_2 アドレナリン受容体が刺激され、血管攣縮を引き起こすと考えられている。リウマチ性疾患との鑑別が問題となり、爪郭毛細血管所見や特異的自己抗体測定が有用である。症状への対応は、寒冷やストレスを避けるなどの一般的な対応に加え、薬剤の減量により症状の改善が期待できる可能性がある。薬剤を中止してもレイノー現象が残る症例や、後にリウマチ性疾患が発症する症例もあるために、注意深い経過観察が必要である。

可逆性後頭葉白質脳症と神経精神ループスの鑑別に髄液 IL-6 と短期間反復頭部 MRI が有用と考えた 1 例

○田中 征治¹、新居見 真吾¹、浦元 華子¹、北城 恵史郎¹、日吉 祐介¹、仁平 寛士^{1,2}、西小森 隆太¹久留米大学医学部小児科¹、久留米大学免疫学²

【はじめに】可逆性後頭葉白質脳症（PRES）は、高血圧や自己免疫疾患などを誘因として発症し、間質の細胞浮腫による中枢神経症状を認め症状は遷延しないことが多い。全身性エリテマトーデス（SLE）の中枢神経症状である神経精神ループス（NPSLE）は自己抗体などによる炎症で神経細胞の障害を認めるため改善に時間を要すると思われる。NPSLE か PRES の併発かの鑑別に苦慮した 1 例を報告する。【症例】11 歳女児。発熱と蝶形紅斑を認めた、血液（抗 Sm 抗体陰性）と尿の異常から SLE と診断された。ステロイドパルス療法開始 1 クール後に頭痛と右同名半盲が出現した。その時の収縮期血圧は 135 mmHg であった。頭部 MRI 検査で PRES の所見を認めたが、髄液 IL-6 が 103 pg/ml（正常値 0-5 pg/ml）と高値のため NPSLE と診断した。後日髄液の抗リボソーム P 抗体も陽性であった。しかし数日で神経症状が消失し、MRI と髄液検査の再検でも速やかに改善を認めた。NPSLE に対する追加治療はせずにステロイドパルス継続し、その後の腎生検では Class 3A であった。その後神経学的な異常は認めていない。【考察】PRES 単独か NPSLE 単独か PRES に NPSLE を併発したか判断に苦慮した。MRI 画像では病変部位と DWI、ADCmap では PRES の所見であった。しかし、髄液では IL-6 が高値であり NPSLE が示唆されたが、PRES でも軽度増加する報告もある。NPSLE では抗 Sm 抗体の上昇率が高いが児は陰性であった、ステロイドパルス 1 クール後に中枢神経症状を認め、神経症状出現後 3 日後に症状消失し MRI 所見は 6 日後に改善し 14 日には完全消失していることから NPSLE としては改善が早いかと考えた。以上より PRES の MRI 画像と神経症状に加え NPSLE の髄液異常の併発も考えられる。【結語】PRES と NPSLE の鑑別には髄液 IL-6 値と頭部 MRI の短期間での変化から総合的に判断する必要がある。

無巨核球性血小板減少症を呈した全身性エリテマトーデスの男児例

○林 祐子¹、畠野 真帆²、金子 修也²、伊良部 仁²、阿久津 裕子³、清水 正樹¹東京科学大学茨城県小児・周産期地域医療学¹、東京科学大学発生発達病態学分野²、東京科学大学ヘルスサイエンス R&D センター³

【緒言】全身性エリテマトーデス（SLE）でみられる血小板減少の原因は自己免疫性、抗リン脂質抗体症候群、血栓性微血管症など様々である。自己免疫性血小板減少症では抗血小板抗体による免疫性血小板減少症（ITP）が多くみられるが、今回、無巨核球性血小板減少症（amegakaryocytic thrombocytopenia：AMT）を呈した症例を経験したので報告する。【症例】13 歳、男児。10 日前に四肢に紫斑が出現し血小板数 1.2 万/μL と低値であり、前医で ITP と診断された。免疫グロブリン静注療法（IVIG）、プレドニゾロン（PSL）2 mg/kg/日、ロミプロスチムを投与されたが血小板数の増加がみられず、抗核抗体、抗 ds-DNA 抗体が陽性で低補体血症、蛋白尿がみられたことから SLE と診断され、当院へ転院した。ヒドロキシクロロキンを追加後も血小板数の増加がみられず骨髓穿刺を施行したところ、骨髓は正形成で芽球はみられず、巨核球数 0/μL であり AMT と診断した。血清中のトロンボポエチン（TPO）濃度は正常で、抗 TPO 受容体抗体は陰性であった。シクロスポリン（CyA）を追加したところ血小板数の増加がみられ、PSL を漸減し 4 か月後に中止した。1 年後に CyA を漸減したが、血小板数の減少はみられず経過している。【考察】SLE における血小板減少では、抗血小板抗体による末梢血中の血小板の網内系での破壊や巨核球の成熟障害による機序が知られている。一部の症例では AMT を呈するが、IVIG やステロイド治療に対する反応が不良で治療抵抗例が多い。AMT の機序として抗 TPO 受容体抗体、抗 TPO 抗体の関与に加え、細胞傷害性 T 細胞による巨核球の血小板産生抑制も報告されており、AMT の病態は多彩である。本症例では抗 TPO 受容体抗体は陰性で CyA が著効したことから、細胞傷害性 T 細胞による巨核球障害の関与が示唆された。【結語】SLE に伴う血小板減少では AMT を呈する場合があります。IVIG やステロイド抵抗例では CyA が有効である可能性がある。

腎組織に M 型ホスホリパーゼ A2 受容体染色陽性を認めたループス腎炎の一男児例

○萬木 文佳、服部 成良、伊藤 育容、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

【緒言】M 型ホスホリパーゼ A2 受容体 (PLA₂R) は糸球体ポドサイトに発現する膜蛋白質であり、特発性膜性腎症における主要な自己抗原とされている。成人の特発性膜性腎症の約 70% では、腎組織に PLA₂R 陽性を認めるが、ループス腎炎を含む二次性膜性腎症ではまれとされている。今回、蛍光抗体法により腎組織で PLA₂R 陽性を認めたループス腎炎の 1 例を経験したため報告する。【症例】13 歳男児。入院 2 週間前から腹痛と全身の浮腫が出現し、ネフローゼ症候群の診断で前医に入院した。また入院時 eGFR 78 mL/min/1.73 m² と軽度腎機能障害を認めた。プレドニゾロン 60 mg (1.4 mg/kg/日) で治療を開始し、臨床症状から全身性エリテマトーデス (SLE) が疑われ、入院 8 日目に経皮的腎生検が行われた。入院 15 日目からステロイドパルス療法を 1 クール行われたが、胸水貯留が悪化したため精査加療目的に当院に転院した。蝶形紅斑、腎障害、胸水貯留、抗 Sm 抗体陽性、低補体血症を認め、小児全身性エリテマトーデス診療の手引きより SLE と診断した。腎病理所見 (ISN/RPS 分類) は III (A) + V 型であったことから、寛解導入療法としてシクロホスファミドパルス療法 2 コースとステロイドパルス療法 1 クールを行ったが、高度蛋白尿が持続した。その後、蛍光抗体法により腎組織で PLA₂R 抗原陽性が判明し、電子顕微鏡の所見も V 型が主体であった。入院 59 日目からタクロリムス、入院 67 日目からミコフェノール酸モフェチルを開始したところ尿蛋白は減少し、入院 75 日目に退院した。退院後 6 か月時点で、尿蛋白は減少傾向である。【考察】成人の特発性膜性腎症の 75% で PLA₂R 陽性を認めるのに対し、二次性膜性腎症では 18% のみ陽性であった。二次性の中に含まれる SLE の 33 症例について陽性例はなく、本症例はまれであるといえる。特発性膜性腎症では、腎組織の PLA₂R 陰性例は陽性例に比べ寛解率が優位に高いが、ループス腎炎において予後を予測するかは不明である。

進行性の視力低下を来した、全身性エリテマトーデス網膜症の 10 歳女児例

○芹澤 陽菜¹、江波戸 孝輔²、金子 雅紀²、鈴木 大輝¹、坂東 由紀²北里大学病院小児科¹、北里大学医学部小児科学²

【背景】全身性エリテマトーデス (SLE) 網膜症は、SLE 患者の約 10% とされており、小児ではさらに稀な合併症である。SLE 網膜症は、疾患活動期に多くみられ、初発症状にもなりうる。SLE 網膜症に特異的な治療は確立されていないが、視力低下や失明のリスクを有するため、積極的な治療介入が推奨されている。今回、不可逆的な視力低下を来した、小児 SLE 網膜症を経験したため報告する。【症例】外国籍の 10 歳女児。当院初診 17 日前 (X-17 日) に発熱し、X-3 日に前医に精査入院した。発熱、関節痛、リンパ節腫脹、手指の腫脹、高血圧、タンパク尿を認めた。自己免疫性疾患を念頭に、X-1 日に眼科受診し、右 0.15、左 0.2 の両側視力低下、黄斑浮腫、多数の軟性白斑を認めた。SLE が疑われ、精査目的に X 日に当院へ転院した。白血球減少、低補体血症、溶血性貧血、抗核抗体 640 倍、抗 ds-DNA 陽性、抗 Sm 抗体陽性であり、小児 SLE と診断した。抗リン脂質抗体は陰性、ループス腎炎 III 型であった。当院眼科診察では、網膜動静脈閉塞症と診断され、SLE 網膜症の所見と考えられた。すでに網膜菲薄化が著明であり、機能予後不良と推測された。SLE に対して、ステロイドパルス療法 2 コース施行後に、シクロホスファミド点滴静注療法を開始した。網膜動静脈閉塞症に対し、血栓性も考慮し、アスピリンを導入した。その後経口プレドニゾロンの後療法を行い、緩徐に漸減した。全身症状は改善したが、治療半年後の視力は右 0.1、左 0.4 で、これ以上の視力回復は見込めないと考えられた。【考察】網膜動静脈閉塞症の原因として、血管炎性と血栓性があるが、本症例は両者を区別することはできなかった。本症例では眼症状発症時期が不明であるが、発熱等の症状出現前は通常通り登校できており、眼症状は急速に進行したと推測された。黄斑浮腫が慢性化し、視細胞や神経網の不可逆的な破壊を来し、網膜菲薄化となった結果、不可逆的な視力低下に至ったと考えられる。【結語】小児 SLE 網膜症は稀であるものの、不可逆的な視力低下を来し、患児の QOL に重大な影響を与える可能性がある。病初期より眼科医と連携し、網膜症への早期の治療介入が重要である。

カルシニューリン阻害薬の変更が奏功した難治性ループス腎炎の 13 歳女子

○鷹木 雄飛¹、小椋 雅夫¹、北角 英晶¹、中溝 智也¹、小西 愛美¹、西 健太郎¹、田辺 雄次郎²、柳原 剛²、檜崎 秀彦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、日本医科大学付属病院小児科²

【はじめに】活動性ループス腎炎(LN)に対して、海外のガイドラインでは、グルココルチコイドおよびミコフェノール酸モフェチル(MMF)にカルシニューリン阻害薬(CNI)を併用する治療が、強い抗蛋白尿効果を示すことから推奨されている。CNIの中では、タクロリムス(Tac)や新規薬剤であるボクロスポリン(VCS)に関する報告が多く、シクロスポリン(CsA)の有効性については十分なエビデンスが確立していない。【症例】13歳女子。全身浮腫で発症し、高度蛋白尿(尿蛋白/Cr比17g/gCr)があり前医を受診した。小児SLE分類基準12項目中6項目(蝶形紅斑、腎炎、血液異常、免疫異常、抗核抗体陽性、低補体血症)を満たし、小児SLEと診断された。全身状態不良のためプレドニゾロン(PSL)による治療が先行されたが、高度蛋白尿および低アルブミン血症は持続した。その後、メチルプレドニゾロンパルス療法、ヒドロキシクロロキン、MMF、Tacに加え、リツキシマブ投与および血漿交換を実施した。血清学的な改善はみられたが、ネフローゼ状態は持続し、発症から2か月後に当院へ転院した。転院時には腎障害(Cr-eGFR 56 mL/min/1.73 m²)を認め、血尿および高度蛋白尿も持続していた。当院で施行した初回腎生検では、ISN/RPS分類Class Vと診断された。治療中、マクロファージ活性化症候群に加え、高血圧に伴う可逆性後頭葉白質脳症、蜂窩織炎に起因する敗血症性ショック、サイトメガロウイルス感染症など免疫抑制に伴う多彩な合併症を呈し治療は難渋した。PSL、MMF、Tacによる治療では寛解に至らなかったが、CNIをCsA(トラフ値100~150 ng/mL)に変更したところ尿蛋白は速やかに低下し、CsA開始から3か月後に寛解(1日尿蛋白排泄量<0.3 g)した。腎機能も改善し、ベリムマブ導入後はPSLの漸減が可能となり、現在はPSL 8 mg/日(0.15 mg/kg/day)まで減量しているが、明らかな再燃は認めていない。【考察】CsAにより寛解を得た難治性LNの一例を経験した。CsAと構造が類似するVCSの有効性が報告されているが、いずれも小児への適応は現時点で認められていない。Tacで効果が得られない場合には、CsAへの変更が治療選択肢となり得る。

シェーグレン症候群としての経過観察中に神経精神症状を生じ、中枢神経ループスの診断に至った 16 歳女子例

○祖父江 瑤子¹、大嶋 明¹、大原 亜沙実¹、金子 雅紀^{1,2}、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

【背景】全身性エリテマトーデス(SLE)に伴う神経精神症状として神経精神ループスがあり、重症SLEとしての治療選択が行われる。一方シェーグレン症候群においても頭痛や神経精神症状を起こすことが知られるが、保険適応のある免疫抑制薬は限られ、治療選択において両者の鑑別が求められる。

【症例】16歳女性。X-6年6月に無菌性髄膜炎を発症し、リウマトイド因子陽性(100 U/mL)を指摘されていた。X-5年2月に頭頂部の脱毛を認め、当科紹介となった。血液検査で高IgG血症かつ抗核抗体、抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体陽性であり、耳下腺シアログラフィでRubin-Holt分類stage 3の所見を有し、シェーグレン症候群の診断となった。Schirmer試験陰性で唾液分泌低下もなく、腺外症状が中心でありプレドニゾロン(PSL)とヒドロキシクロロキンを開始した。この時点ではSLEの各種分類基準を満たさなかった。以降複数回の髄膜炎様症状があり、関節痛と冬季の凍瘡様皮疹もみられた。X-2年2月にPSLを中止した。6月に初めて抗ds-DNA抗体が陽性化した(44 U/mL)。X年2月頃より耳鳴、不安、集中力の低下、不眠などの症状が顕在化した。抗ds-DNA抗体は126 U/mLに上昇し、アザチオプリン(AZP) 50 mg/日とメラトニンを開始したが、悪化傾向であった。頭部MRIや血流シンチグラフィでは異常を認めなかったが、頭痛も強く、髄液検査を行ったところ抗神経細胞抗体陽性かつオリゴクローナルバンド陽性であり、IgG indexの上昇を認めた(1.34)。神経精神ループスによる症状と判断し、SLEの診断でステロイドパルス療法と後療法としてのPSL内服、シクロホスファミド静注療法(IVCY)を行った。IVCY終了後ミコフェノール酸モフェチルを開始予定とし、AZPは休薬した。

【考察・結語】神経精神ループスでは抗リボソームP抗体、抗NR2抗体、抗神経細胞抗体などとの相関が指摘されている。シェーグレン症候群も抑うつ状態や強迫性障害を呈しうるが、髄液中の自己抗体は検出されない。両者は合併しうる疾患だが、神経精神症状を呈する患者において診断に難渋する場合は、本症例のように髄液検査が診断の一助となる可能性がある。治療経過も含めて報告する。

【目的】急性ループス肺炎（ALP）は全身性エリテマトーデス（SLE）の数%にみられる重篤な合併症である。Hb低下を伴う場合は肺胞出血との鑑別が重要だが、鑑別検査である気管支肺胞洗浄（BAL）は小児では実施しにくい。確立した治療はなく、肺胞出血はより強力な免疫抑制が必要とされる。進行性の貧血から肺胞出血との鑑別に苦慮したALPを報告する。【症例】11歳女児。5か月前から頭痛、2週間前から手指関節炎が出現した。ANA 160倍、抗dsDNA抗体270 IU/mLが判明し入院した。入院時（day1）より初めて発熱したが、咳嗽やSpO₂低下はなかった。血液・尿検査で、白血球減少、正球性貧血（Hb 7.9 g/dL）、CRP 0.36 mg/dL、低補体血症、糸球体性血尿と蛋白尿があった。また、抗Sm・RNP・CL/β2GPI-IgG抗体が陽性であった。微細な網膜出血と少量心嚢水もあり、SLE分類基準を満たした。発熱は持続し、day4よりSpO₂低下（88-90%）、day5より呼吸苦が出現し、抗菌薬では解熱しなかった。Day6にCRP 7.61 mg/dLと上昇し、Hb 6.6 g/dLに低下した。胸腹部CTで、両側下肺野優位にスリガラス影、少量胸腹水、脾腫があった。骨髓検査で食食像の増加はないが、ferritinは入院時の127から245 ng/mLと上昇し、sIL-2Rは4953 U/mLと高値だった。感染症検査は異常なく、肺胞出血やMASへの移行を危惧して、day6よりステロイドパルス療法を開始した。同日に解熱、day10に呼吸苦とSpO₂低下は改善し、Hbは漸増した。Day8の肺機能検査は軽度拡散障害（補正DLCO=78.8%）があり、上昇はないためALPと判断した。貧血はhaptoglobinの低下なく、治療前のサイトカインプロファイルではSLEでみられるIFNαやsTNFR2に加えてIL-6の高度な上昇（70 pg/ml, 13891 pg/ml, 282 pg/ml）を認め、高サイトカイン血症の関与を推測した。Day12の胸部Xpで網状影は残存したが、day13にMMF、day19にHCQを導入し、day21の胸部CTでスリガラス影は消失した。Day33の腎生検は2型であった。【結語】肺胞出血を想定したため治療選択に苦慮したが、肺機能検査結果と治療効果からALPと判断して追加治療はしなかった。貧血と肺病変を伴う小児SLEでは肺胞出血との鑑別や治療選択が難しく、BAL以外の指標が望まれる。

【緒言】小児期発症の全身性エリテマトーデス（SLE）の初発症状は発熱や蝶形紅斑が多いとされる。一方でばち状指は主に心疾患や肺疾患で認められる症候であり、SLEとの関連を示した報告はまれである。

【症例】13歳女児。3か月前から持続する指先のしびれるような痛み・腫脹を主訴に近医整形外科を受診。血液検査で抗核抗体、抗DNA抗体、抗リン脂質抗体陽性が指摘され、精査加療のため当科へ紹介となった。身体診察では両手指に軽度の凍瘡様皮疹が散在しており、右手の母指・示指・中指に限局するばち状変形を認めSchamroth徴候陽性であった。サーモグラフィではばち状指の部位に一致した血流低下がみられた。血液検査では抗核抗体160倍、抗dsDNA抗体40.8 U/mL、抗CL-β2GPI抗体7.9 U/mL、ループスアンチコアグラント（希釈ラッセル蛇毒法）3.1と陽性で、C3 69.9 mg/dL、C4 2.2 mg/dL、CH50測定感度以下と低補体血症を認めた。腎生検以外の全身精査で臓器合併症を認めなかった。SLICC分類基準を満たし、SLEと診断した。PT・APTTの延長があり、プレドニゾン（PSL）60 mg/日の治療を先行し、2週で凝固検査が正常化したことから3週目に腎生検を施行した。腎病理はISN/RPS分類class IIであった。ヒドロキシクロロキン、ミゾリビン（MZR）150 mg/日を導入のうえ、PSL漸減を開始した。ばち状指は治療開始から約3か月で所見が消失した。PSL12 mg/日まで減量時に抗dsDNA抗体が上昇したため、MZRからミコフェノール酸モフェチルへ変更したが、以後病勢は安定しさらなるPSL漸減を進めている。

【考察】ばち状指の機序は十分に明らかになっていないが、低酸素により誘導された血管内皮増殖因子が病態の中心とされる。本症例のばち状指は通常全指に起こる心疾患や肺疾患によるものと異なり、限局する事が特徴的であった。本例は抗リン脂質抗体陽性であり、微小血栓による細血管の血流障害と局所の低酸素によりこのような症候が起きていた可能性が高いと推察した。SLEや抗リン脂質抗体症候群ではばち状指が診断の契機になり得ることに注意が必要である。

TNF 受容体関連周期性症候群に 1 型糖尿病を併発した 1 例

○安村 純子^{1,2}、香川 礼子²、岡田 賢²県立二葉の里病院小児科¹、広島大学病院小児科²

【緒言】TNF 受容体関連周期性症候群 (TRAPS) は *TNFRSF1A* の変異で発症する自己炎症性疾患であり、自己抗体や自己反応性 T 細胞は検出されない。一方、1 型糖尿病 (IDDM) は自己免疫学的機序により膵臓の β 細胞が破壊されて発症する自己免疫疾患であり、様々な膵頭関連自己抗体が検出される。今回、TRAPS に IDDM を併発した症例を経験した。TRAPS に IDDM を併発した報告はないため報告する。【症例】現在 16 歳女性。既往歴：抜毛症、複数の食物アレルギー。家族歴：父 TRAPS。経過：生後 6 か月より抗生剤不応の発熱を繰り返し、2 歳時に遺伝子検査で *TNFRSF1A* T50M 変異が判明し、TRAPS と診断。イブプロフェン (IBP) が有効で、IBP を継続内服していた。年に 1-2 回の発作があり、発作時はプレドニゾン (PSL) 内服と IBP 増量により 3 週間程度で発作が収束していた。14 歳時に腹痛、腰痛、微熱があり、血液検査：WBC 15190/ μ L、CRP 6.26 mg/dL。尿検査：異常なし。TRAPS の発作と判断し、IBP 増量と PSL 内服を開始。一旦、腹痛・腰痛は治まり解熱したが、以降 IBP と PSL 減量により体の疼痛と発熱が持続した。発作開始から 2 か月半後、学校検尿で尿糖陽性が判明し、HbA1c 10.6%、抗 GAD 抗体 816 U/mL であることから IDDM と診断。カナキマブを導入したところ、TRAPS の発作は速やかに収束し、IBP・PSL を中止した。インスリン皮下注で血糖調整を開始し、9 か月後にインスリン離脱が可能となった。現在、経口血糖降下薬の内服のみで高血糖は認めていない。また、抗サイログロブリン抗体 227 IU/mL と高値を認めており、現在は甲状腺機能正常であるが、今後バセドウ病が合併する可能性もあり経過観察中である。【考察】*TNFRSF1A* R92Q に変異を有する TRAPS に多発性硬化症を併発した症例の報告は複数あるが、TRAPS に IDDM を併発した報告はない。今回の T50M 変異との関連性は不明である。

慢性再発性多発性骨髄炎に菌状息肉症が合併した 16 歳の男児例

○江波戸 孝輔^{1,2}、金子 雅紀²、芹澤 陽菜²、鈴木 大輝²、坂東 由紀²JA神奈川県厚生連相模原協同病院小児科¹、北里大学医学部小児科学²

【はじめに】慢性再発性多発性骨髄炎 (CRMO) は自己炎症性疾患の一つで、乾癬などの皮膚症状をきたすことが知られているが、菌状息肉症 (Mycosis fungoides: MF) の合併は稀である。今回 CRMO に MF が合併した小児例を経験したので報告する。【症例】7 歳時から両側の大腿部痛があり、経過観察されていた。13 歳時、症状の改善がなく当院を紹介受診した。MRI 検査にて両側の大腿骨、脛骨、第 3 胸椎、第 5-8 胸椎に骨髄炎所見を認めた。腫瘍性疾患や感染症は否定的であり CRMO と診断した。NSAIDs を開始したが症状の改善なく、グルココルチコイド (PSL)、メトトレキサート (MTX)、ビスホスホネート製剤 (BP) を併用し症状は改善した。その後 PSL の減量が困難でありアダリマブ (ADA) を開始した。ADA 開始後は PSL を速やかに減量でき、BP は 1 年後に、MTX は 2 年後に中止した。その後 ADA 単剤で経過良好であったが、15 歳時に乾癬様皮疹が出現した。ADA に伴う paradoxical reaction が疑われたが、皮膚生検にて MF と診断され ADA を中止した。ADA 中止 1 か月後に腰背部、股関節の痛みが出現した。MRI にて骨髄炎所見を認め、骨生検を行ったところ、慢性骨髄炎を示唆する所見であったため CRMO の再燃と判断し、NSAIDs と PSL を再開した。治療開始後は皮膚症状、骨髄炎は改善傾向であったが PSL の減量に伴い、疼痛の出現、炎症反応の上昇を認めたため、BP を再開して経過観察中である。【考察】MF は皮膚に原発する進行が極めて緩徐な T 細胞悪性リンパ腫である。小児期の MF 発症は稀であり、過去には CRMO と MF の合併の報告はない。近年 MF の発症において種々の生物学的製剤との関係性が報告されており、抗 TNF- α 阻害薬もその一つである。一方、抗 TNF- α 阻害薬使用時の皮膚合併症では paradoxical reaction としての乾癬が知られているが、初期の乾癬と MF は鑑別が困難であり、皮膚病理像が診断に有用である。生物学的製剤の使用中的皮膚症状では MF の発症を念頭に入れ診療にあたる必要がある。

トシリズマブが奏功した TAFRO 症候群の 14 歳女児例

○山根 友里子、湯田 愛、佐々木 理代、橋本 邦生

長崎大学病院小児科

【緒言】TAFRO 症候群は 2010 年に本邦から報告された、血小板減少、全身性浮腫、発熱、骨髓線維化、臓器腫大を主徴とする全身性炎症性疾患である。成人例では急速な胸腹水貯留や腎機能障害で致死的となる場合もあるが、小児期の発症はまれであり治療反応性や長期予後についての報告は限られている。【症例】14 歳女児。転院 11 日前から発熱が持続し、抗菌薬で改善せず、転院 2 日前から汎血球減少が進行したため転院となった。骨髓穿刺では悪性所見なく、プレドニゾロン (PSL) 1 mg/kg/day 静注を開始したが、熱型に変化はなく胸水、酸素化不良を伴うようになった。骨髓生検で巨核球増多と軽度の線維化があり、腸間膜リンパ節生検で胚中心の萎縮とリンパ濾胞間の拡大、血管増生を認めたことから TAFRO 症候群と診断し、ステロイドパルス療法を 3 クール施行した。速やかに解熱したが血小板数は回復せず、シクロスポリン (CsA) 内服を追加したところ血小板数は回復傾向となった。しかし CRP、フェリチンは陰性化せず、PSL 20 mg/day に減量したところ再上昇傾向となり倦怠感も再燃したため、効果不十分と判断しトシリズマブ (TCZ) を追加した。その後倦怠感は消失し、CRP、フェリチンは陰性化した。2 週毎の TCZ 投与を継続しながら PSL 減量を進め、CsA は帯状疱疹のため休薬しそのまま中止したが再燃の徴候なく経過している。【考察】TAFRO 症候群は比較的新しい疾患概念で、疾患特異的なマーカーはなく診断に苦慮することが多い。本症例でも不明熱と血球減少の鑑別のため各種検査を行ったが合致するものはなく、TAFRO 症候群の診断基準を満たした。治療法は確立しておらず、小児例の既報ではステロイド、TCZ、CsA、リツキシマブなど様々な治療が試みられているが、症例数が少なく奏効率は不明である。本症例ではステロイド、CsA では効果不十分で、TCZ が奏功した。小児期発症の TAFRO 症候群において、治療方針や長期予後について今後の症例集積が望まれる。

小児リウマチ性疾患における在宅支援の導入症例

○岸 崇之^{1,2}、山本 陽子²、橋詰 拓摩²、石井 奈三³、福田 詩子⁴、村上 順子⁴、
千田 恵理⁴、寺村 愛⁴、安田 和恵⁴、永田 智²、宮前 多佳子^{1,2}東京女子医科大学病院小児リウマチ科¹、東京女子医科大学病院小児科²、東京女子医科大学病院医療連携・入院支援部³、東京女子医科大学病院看護部⁴

【背景】小児リウマチ性疾患は慢性経過をたどるが、治療の進歩にもかかわらず、疼痛、関節機能障害、筋力低下により身体活動が制限される患者（児）が存在する。また、病識や自立度の低さ、患者（児）と保護者との関係性の問題など、心理社会的課題を抱えることも少なくない。訪問看護および訪問リハビリテーションは、こうした課題に対し、患者（児）の QOL 向上を目的とした有効な介入手段となり得る。当施設で在宅支援を導入した症例について報告する。【症例】2022 年以降、当施設において訪問看護および訪問リハビリテーションを導入した小児リウマチ性疾患 4 例（女性 3 例、男性 1 例）はいずれも 10 代で、若年性皮膚筋炎 2 例、混合性結合組織病 1 例、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 1 例であった。導入目的は主に筋力低下や関節拘縮に対する理学療法だった。導入時の治療内容はグルココルチコイド 3 例、免疫抑制薬 3 例、生物学的製剤 1 例だった。導入時には 2 例で疼痛、3 例で筋力低下と 3 例で関節拘縮を認めた。さらに 4 例すべてに心理社会的問題を認め、内容は内服アドヒアランス不良、生活リズムの乱れによる定期受診の困難、不登校傾向、疾患および治療に対する不安などであった。これらに対し、在宅支援では、筋力強化、関節可動域訓練、作業療法、服薬支援、生活リズムの調整と定期受診勧奨など多角的に介入した。その結果、内服管理の安定化、関節拘縮の改善、屋外活動の再開、定期的な受診の継続、患者および家族の不安軽減といった多面的な改善が得られた。【考察】小児リウマチ性疾患による身体的制限を来した場合、精神的未熟さ、自己効力感の低下、不安感などにより社会的孤立に陥りやすい。さらに、進学、親子・友人関係など成長過程における課題と、疾患管理の両立に悩むことも多い。これらに対し、多職種が連携し患者および家族の個別課題に応じた継続的かつ包括的な支援を行うことは極めて重要であった。【結論】訪問看護および訪問リハビリテーションは、小児リウマチ性疾患患者（児）に対し、身体的・精神的負担の軽減、生活機能の維持・向上に寄与し、在宅療養における QOL を改善する有効な手段であることが示唆された。

当院で経験した小児期発症 TINU 症候群の臨床的、免疫学的特徴

○今井 崇史¹、末松 真弥²、西山 慶¹

九州大学大学院医学研究院小児科¹、福岡市立こども病院腎疾患科²

【目的】Tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU) 症候群は、ぶどう膜炎と尿細管間質性腎炎を合併するまれな炎症性疾患である。今回我々は、当院で経験した小児 TINU 症候群の臨床的特徴、免疫学的プロファイルを後方視的に解析し、その特徴を検討した。【方法】2019 年以降に当科で TINU 症候群と診断された 18 歳以下の症例を対象とした。TINU 症候群の診断は、ぶどう膜炎に加えて血清 Cr や尿中 β 2MG などの尿細管障害マーカーの上昇を認め、腎生検にて尿細管間質性腎炎が証明された症例と定義した。診療録により後方視的に発症年齢や性別、治療法、臨床的腎転帰を評価した。また、フローサイトメトリーによる末梢血リンパ球および単球サブセット解析をした。【結果】対象は 5 例で、観察期間の中央値は 759 日 (211~2121 日) であった。女児は 4 例、診断時年齢の中央値は 15 歳 (9~18 歳) であった。初診時の症状として、眼球結膜充血や眼痛などの眼科的症状を 3 例に、発熱や関節痛などの全身症状を 3 例に認めた。初診時の受診科は眼科が 3 例、小児科が 2 例であった。血液検査では、全例血清 Cr 高値で eGFR が 90 mL/min/1.73m²未満の腎機能障害を呈していた。また測定した 4 例中 4 例で可溶性 IL-2 受容体が高値であった。治療として、全例にステロイドの点眼・内服を行い、1 例にはステロイドパルス療法を実施した。さらに 4 例では MTX 内服を併用した。全例で eGFR は 90 mL/min/1.73 m²以上に改善し、尿中 β 2MG も正常化した。上記 5 例の単球サブセット解析では、CD14⁺CD16⁺の intermediate monocyte の比率が多い傾向にあった。【考察】TINU 症候群における腎転帰については、最大 67% に軽度の腎機能障害が残存するとの報告があるが、当院の症例では治療を行った全 5 症例で腎機能は回復していた。多くの症例は眼科からの紹介であり、眼科との密接な連携が診断・治療において極めて重要である。TINU 症候群では腎の尿細管間質に単球が浸潤し、間質性腎炎を惹起することが知られている。末梢血での炎症性単球サブセットが増多しており、炎症性単球を介した病態の形成を反映している可能性が示唆された。

何らかの自己免疫機序により血清 IL-6 値と CRP 値に乖離を認めた劇症型 A 群溶連菌感染症 (STSS) の一例

○西川 宏樹¹、平野 信慈¹、岡村 卓実¹、蜂須賀 宗嗣¹、大久保 天進¹、
北野 泰斗¹、山本 直寛¹、大仲 雅之¹、鈴木 里香¹、吉田 さやか¹、古形 修平²、
米倉 竹夫²

奈良県総合医療センター小児科¹、奈良県総合医療センター小児外科²

【緒言】劇症型 A 群溶連菌感染症 (STSS) は、敗血症などにより多臓器不全を引き起こす致死率の高い細菌感染症である。一般的に白血球や好中球、CRP などの炎症反応が著しく上昇するが、我々が経験した膿胸を伴う STSS 症例では、WBC や好中球などの上昇は見られるが、CRP 値が全く上昇せず陰性のままであった。IL-6 値は高値であったため、何らかの自己免疫機序により IL-6 値と CRP 値に乖離を認めたと考えた。【症例】X 日より微熱、咽頭痛、呼吸苦あり経過観察されていた。X+3 日より腹痛、下痢が出現。WBC 39,000/ μ L、好中球 90.7% と好中球増多を認めたが、CRP 0.0 と炎症反応は全く上昇しておらず、経過観察となった。X+6 日、呼吸苦の増悪があり近医を受診し、胸部 CT で縦郭・横隔膜偏位を伴う右胸水を認め、同日当院へ転院した。胸腔ドレナージで膿性胸水が引け、胸水から A 群 β 溶連菌 (GAS) が検出され貪食像もあり、DIC や呼吸不全をきたしており ICU で呼吸管理を要した。胸水と血液培養からも GAS が検出され、STSS と診断した。その後抗菌薬を継続し、抜管後一般病棟で管理を行ったが、炎症反応のうち CRP 値に関しては入院時から退院時まで陰性のまま (最高値 0.12 mg/dL) であった。【考察】重症細菌感染症にも関わらず CRP 値が一貫して陰性のため、原因検索を行った。インフラマソーム系の異常として高 IgE 症候群、IRAK4 欠損症、MyD88 欠損症などを疑ったが、遺伝子検査では明らかな病因遺伝子は見つからなかった。サイトカインプロファイル検査では、IL-6 129 pg/mL と高値であり、両者の乖離の原因として内因性抗 IL-6 抗体の存在を疑ったが、抗 IL-6 抗体の増加は見られなかった。その後、脱毛症をきたした経過もあり何らかの自己免疫機序を考えたが、抗核抗体はじめ各種自己抗体はすべて陰性で、原因の特定には至らなかった。

サイトカインプロファイルが診断に有用であった *Yersinia pseudotuberculosis* 感染症に伴う血球貪食性リンパ組織球症の一例

○西山 敦子、北風 真子、池田 衣里、田口 真輝、吉澤 弘行

奈良県西和医療センター小児科

(*Y. pstb*) は、スーパー抗原活性を有する外毒素により炎症性サイトカインを惹起し、川崎病や全身型若年性特発性関節炎 (sJIA) に類似した多彩な臨床症状を呈し、血球貪食性リンパ組織球症 (HLH) に進展することがある。今回、サイトカインプロファイルにより川崎病や sJIA などの高サイトカイン血症を呈する頻度の高い疾患を除外し、詳細な感染症検索により、*Y. pstb* 感染症による二次性 HLH と診断しえた症例を経験したので報告する。

【症例】14 歳女児。第 1 病日より発熱、右頸部の腫脹・疼痛が出現し、弛張熱が持続した。第 3 病日に頸部リンパ節炎と診断され、セフトリアキソンを開始したが改善しなかった。第 4 病日以降に発疹、眼球結膜充血、四肢の浮腫、歩行困難な肘・足関節痛を認めた。川崎病診断の主要症状 5 項目認め、川崎病と診断し、免疫グロブリン療法を投与するも奏効せず、血球減少、肝逸脱酵素の上昇、凝固異常、高フェリチン血症を認めた。sJIA に合併するマクロファージ活性化症候群 (MAS) の分類基準を満たしたため、第 7 病日よりデキサメタゾンパルミチン酸エステル (DP)、シクロスポリンを導入した。速やかに症状は軽快し、第 13 病日から DP を漸減開始した。

高サイトカイン血症の原因精査として、自己抗体、EBV、CMV 等を検索したが陰性であり、サイトカインプロファイルを施行した。全体的に炎症性サイトカインは上昇していたが、IL-18 および CXCL9・sTNF-RII は、それぞれ MAS 合併の sJIA や川崎病に特徴的な高度の上昇は示さなかった。感染症を再検索した結果、*Y. pstb* O4b 抗原に対する抗体が回復期に陽転化し、*Y. pstb* 感染症と診断した。DP からプレドニゾロンに変更後、速やかに中止でき、再燃は認めていない。

【考察】本症例の二次性 HLH の原因は *Y. pstb* 感染症であった。サイトカインプロファイルにより sJIA や川崎病が除外され、長期間ステロイドを要しない病態であると判断できた。サイトカインプロファイルは診断補助および治療方針の決定に有用である。

Microgeodic disease の 1 例

○葛木 章

岡山市立市民病院小児科

【症例】14 歳男児 【家族歴】母方祖母 RA 【既往歴】特記すべきものなし 【現病歴】2022 年ごろから手指・足趾が腫れぼったい気がしていた。2023 年冬から右手 2, 3, 5 近位指節骨間関節 (PIP) 痛と周囲の腫脹が続くため 2024 年 3 月に整形外科から紹介された。【現症】両手指ともやや暗赤色調で冷たく、紫紅色紅斑、紡錘状腫脹、近位指節骨間関節周辺部痛あり。各関節可動域制限なし、朝のこわばりなし。氷水刺激による明らかなレイノー現象はなし。【臨床検査所見】WBC 4410/ μ l、ESR 3 mm/1h、CRP 0.01 mg/dl、MMP-3 25 ng/ml、RF 定量<3 IU/ml、IgG 1115mg/dl、ANA <40 倍、主な疾患特異自己抗体はいずれも陰性。手 XP：骨びらん・骨融解像なし。手 MRI (T2 脂肪抑制)：関節に異常所見はないが、中節骨、基節骨および近傍皮下組織に高信号。足 MRI でも同様の所見 【経過】当初、多関節型 JIA を疑ったが、画像所見から Microgeodic disease の可能性が高いと判断し、CRMO を念頭に NSAIDs で慎重に経過観察とした。季節の温暖化とともに理学所見は改善し、2024 年 8 月の手足 MRI の再評価でいずれの所見も改善していた。このため Microgeodic disease と診断し、経過観察のみとしていたところ同年冬季に再び症状が悪化し、MRI でも再び前年同時期と同様の悪化所見が確認された。症状は比較的軽度のため 2025 年 6 月時点では経過観察のみでフォロー中である。【考察】Microgeodic disease は冬季に悪化する、小児の手指や足趾に紡錘形の腫脹や疼痛を呈する疾患であり、末梢循環障害による骨髓浮腫と推測されている。6 か月程度で自然治癒することが多く予後良好とされる。診断は温暖化に伴う改善と XP で骨の晶洞石様小円形透亮像、MRI (T2 強調および STIR) で骨髓の高信号像が手掛かりとなる。本疾患に関する認識がなければ診断が困難で、生検など侵襲的な検査を要することもあるため JIA、CRMO の鑑別疾患として重要と考える。

小児期発症高安動脈炎における治療内容が再燃率に及ぼす影響

○立川 智広、辻野 由奈、稲垣 篤志、清水 真帆、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

【背景】小児期発症高安動脈炎（cTAK）におけるプレドニゾロン（PSL）減量速度や生物学的製剤（Bio）導入時期に関するエビデンスは乏しい。

【目的】cTAKにおける再燃率と治療内容の関連を検討する。

【方法】2009年から2025年に治療したcTAKを対象に、治療開始後2年間の再燃の有無と、治療内容を後方視的に検討した。連続変数は中央値を示し、Mann-WhitneyのU検定を行った。

【結果】対象は17例（女性14例、発症年齢11歳）。メチルプレドニゾロン（mPSL）パルスは11例で実施し、免疫抑制薬（アザチオプリン、メトトレキサート）は16例、Bioは5例で併用していた。治療後2年間で6例が再燃した。再燃までの日数は327日で、再燃時のPSL量は0.23 mg/kg/日（範囲0.06-0.24）であった。非再燃群のPSL量は治療開始1年後に0.19 mg/kg/日、2年後に0.15 mg/kg/日であった。

mPSLパルスは再燃群（n=6）で5例、非再燃群（n=11）は6例で実施しており再燃率に有意差はなかった（ $p=0.33$ ）。PSL初期量は、再燃群は0.77 mg/kg/日、非再燃群は1.12 mg/kg/日であった（ $p=0.06$ ）。治療開始3か月時点のPSL量は再燃群0.39 mg/kg/日、非再燃群0.69 mg/kg/日と再燃群で少なかった（ $p=0.02$ ）。PSL 0.3 mg/kg/日に到達した日数は再燃群で130日、非再燃群で262日と再燃群で早期に減量していた（ $p=0.05$ ）。mPSLパルス実施群と非実施群でPSL 0.3 mg/kg/日への到達日数に差はなかった（250日 vs 196日、 $p=0.54$ ）。再燃群でBio併用は0例で、非再燃群では5例がBio併用だった（ $p=0.10$ ）。Bio併用群と非併用群でPSL 0.3 mg/kg/日への到達日数に有意差はなかった（153日 vs 245日、 $p=0.79$ ）。

【結論】cTAKにおいても、PSLの不十分な初期量や早すぎる減量はmPSLパルスの有無に関わらず再燃リスクを高める可能性があった。また、Bioの併用は再燃抑制に寄与する可能性が示唆された。

膝窩動脈炎による下肢の疼痛と跛行で発症した血管炎症候群女児

○佐藤 法子、倉岡 裕明、古月 瑞新、佐藤 義剛、冨板 美奈子

千葉県こども病院アレルギー・膠原病科

血管炎症候群は、血管壁を病変の主座とし、発熱、全身倦怠感、体重減少、関節痛などの全身症状に加え、障害血管に応じた局所症状を生じる慢性炎症性疾患である。罹患血管のサイズにより疾患が分類されており、大型血管炎には高安動脈炎と巨細胞性動脈炎が該当する。症例は生来健康な11歳女児。誘因なく右大腿後面の疼痛が生じ、翌日には左大腿後面の疼痛も自覚した。症状は終日持続し歩行困難となり、通学や日常生活も困難となった。近医整形外科でMRI検査を行い、両側膝窩動脈の炎症所見を認めたため当院紹介となった。両側大腿後面に熱感と圧痛がみられたが、全身症状を欠き、四肢の血圧差も認めなかった。血液検査では軽度の炎症所見（CRP 0.277 mg/dL、血沈 29 mm/1時間）とD-dimer 1.3 μ g/mLへの上昇を認め、造影CT検査では右浅大腿動脈から膝窩動脈に及ぶ軽度の内径狭小化を有し、超音波検査では同部位の血管壁が肥厚していた。経過中に紫斑や皮疹はなく、ANCAも陰性であった。大動脈や第一分枝血管に異常所見はみられなかったが、年齢や罹患血管サイズを考慮し、高安動脈炎に準じて抗血小板薬とステロイドによる治療を開始した。プレドニゾロン（PSL）1 mg/kg/dayを開始後、下肢の疼痛や跛行は一週間程度で改善した。経過中に両側上腕の疼痛が新規出現したものの、超音波検査では有意な所見は得られず、2週間程度で消失した。アザチオプリンを併用し、PSLを0.75 mg/kg/dayまで減量し退院とした。高安動脈炎における下肢乏血症状は、おもに腹部大動脈や総腸骨動脈の炎症に起因し、浅大腿動脈や膝窩動脈に局在する動脈炎の発生は極めて稀である。高齢成人では、巨細胞性動脈炎の稀な初発症状として膝窩動脈炎が報告されており、頭頸部領域の動脈炎を有さない症例も散見され、自験例に類似する。ACR/EULARの分類基準（2022年）では両疾患ともに分類困難であり、本症例の診断には、若年の類似症例の集積と分析が必要と考える。

トシリズマブ導入後に再燃した筋炎・関節炎を伴う高安動脈炎の一例

○大越 康右¹、植木 将弘²、菅 峰久¹、瀬越 尚人²、八鍬 聡¹JA北海道厚生連帯広厚生病院小児科¹、北海道大学大学院医学研究院小児科学教室²

【背景】高安動脈炎は大動脈およびその主要分枝動脈などに生じる大型血管炎である。血管の炎症は進行すると不可逆的な狭窄や閉塞となるため、早期の寛解導入とその維持が重要であるが再燃も多い。副腎皮質ステロイドが奏功するが、小児では成長障害の副作用にも留意が必要であり、免疫抑制剤や生物学的製剤の併用も考慮される。免疫抑制剤併用中にも再燃する難治症例に対してはIL-6 受容体抗体であるトシリズマブ(以下 TCZ)の有効性が示されている。今回、発熱、筋痛、関節痛を契機に高安動脈炎と診断され、TCZ 導入後に再燃した患者を報告する。【症例】13 歳男児。X-1 年 8 月、発熱が 2 週間ほど続いた。9 月に左環指の腫脹、疼痛が出現し、11 月から再度発熱があった。X 年 2 月、発熱と両側腓腹筋の自発痛が出現し、紹介となった。両腓腹筋と複数の関節に腫脹と圧痛があり、炎症反応の上昇があった。エコーでは滑膜炎の所見はなかった。造影 CT 検査で大動脈と主要分岐動脈に血管壁の肥厚と血管狭窄があり、高安動脈炎と診断した。PET-CT では血管壁の肥厚部位や疼痛部位に集積が見られた。ステロイドとメトトレキサートを開始し、炎症反応は低下したが、陰性化しなかった。血管狭窄の進行を予防するために入院 42 日目に TCZ を開始した。その後は血管狭窄の進行なく経過し退院した。治療開始 1 年後のステロイド減量中に再燃し治療に難渋している。【考察】本症例は若年性特発性関節炎も考えられたが、滑膜炎の所見はなかった。高安動脈炎では滑膜炎を伴わないことが多く鑑別の一助になる。筋痛、関節痛を起こす機序は不明だが、IL-6 など炎症性サイトカインが全身の局所に波及している可能性が推察される。TCZ は従来の免疫抑制剤と比較し再発を有意に減らし、早期導入は完全奏功に関連するという報告もあるが、本症例は TCZ を早期に導入したのにも関わらず再燃した。関節痛や筋痛が再燃に関連するという報告はないが、今後の症例の蓄積と解析が期待される。【結語】発熱に関節痛を伴う場合は高安動脈炎も重要な鑑別である。難治例に対する早期の生物学的製剤の導入は重要であるが、再燃することもある。

肺動脈炎所見を契機に診断された小児高安動脈炎の一例

○小椋 雅夫¹、鷹木 雄飛¹、小西 愛美¹、中溝 智也¹、北角 英晶¹、西 健太郎¹、西村 謙一²、伊藤 秀一^{1,2}、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、横浜市立大学大学院医学研究科発生小児医療学²

【はじめに】高安動脈炎は大動脈やその主要分枝に炎症性の動脈病変を生じる疾患であるが、小児期に発症する例は少なく、診断や治療に難渋することが多い。特に、肺動脈炎が強く、他の動脈炎所見が乏しい症例は稀であり、臨床的にも重要な示唆を与えられと考えられる。本症例の概要と意義について報告する。

【症例】11 歳女子。10 歳時、発熱で発症し、前医で入院精査を行ったが原因不明で第 23 病日に当院へ紹介となった。炎症反応高値 (CRP 3.83 mg/dl) であったが、身体所見や超音波・造影 CT・MRI 画像所見で明らかな異常はなく、EB ウイルスなど感染症も否定的で当院でも確定診断に至らなかった。徐々に解熱傾向となり症状も消失し第 31 病日で退院したが、その後も炎症反応のわずかな上昇が継続していた (CRP 0.8 から 1.0 mg/dl 程度)。自覚症状はなく経過したが炎症反応の陰性化を認めないため、11 歳時に再度、入院にて全身の精査を施行した。造影 CT で肺動脈本幹の全周性肥厚を認め、高安動脈炎を疑った。頸部・腹部の血管超音波検査や心臓超音波検査では異常は認めなかった。PET-CT にて上行大動脈及び弓部と左肺動脈で集積を認め、高安動脈炎と診断した。肺血流シンチでは右下肺で一部集積欠損があり、小梗塞が疑われたが呼吸器症状は認めなかった。その後ステロイド(パルス療法を含む)・アザチオプリンで炎症反応は完全に陰性化し、再燃なく経過をしている。

【考察】本症例は肺動脈炎の存在から高安動脈炎と診断された症例である。一般的に高安動脈炎では肺動脈病変の合併自体は珍しくないが、多くは大動脈やその主要分枝の病変を伴う。本症例のように大動脈など他の動脈病変の所見に乏しく、肺動脈炎で発見されるケースは稀であり診断の盲点となりうる。大動脈炎が認められなくても、肺動脈病変を見逃さないことが早期診断・治療のために重要であり、今後、本症例のようなケースの情報共有が進み、診療現場での早期発見につながることを期待される。

大動脈周囲炎を合併した川崎病の男児例

○松岡 高弘¹、林 祐子²、金田 朋也¹、伊良部 仁¹、阿久津 裕子¹、清水 正樹²東京科学大学発生発達病態学¹、東京科学大学茨城県小児周産期地域医療学²

【はじめに】大動脈周囲炎は、感染性大動脈炎や動脈手術後に併発する、または高安動脈炎、ANCA 関連血管炎、IgG 4 関連疾患などのリウマチ性疾患に合併する稀な炎症病態である。腹部大動脈や腸骨動脈に好発するが、大動脈弓周囲炎を呈する症例も報告されている。今回我々は、大動脈弓および総頸動脈周囲炎を合併した川崎病 (KD) の男児例を経験したので報告する。【症例】1 歳男児。第 4 病日に咽頭発赤、口唇紅潮、眼球結膜充血、頸部リンパ節腫大、全身の紅斑、BCG 痕の発赤、四肢の硬性浮腫を認め KD と診断された。大量ガンマグロブリン (IVIG)、アスピリン、プレドニゾロン (PSL) 2 mg/kg/日が始動されたが不応であり、第 6 病日に IVIG、シクロスポリン (CyA)、ウリナスタチンが追加されたが解熱せず炎症反応も著増したため、第 7 病日に当院へ転院した。心臓超音波検査では冠動脈病変は認めなかったが全周性に心嚢水を認めた。インフリキシマブを追加したところ解熱し炎症反応も低下したため、第 20 病日に PSL を 1 mg/kg/日へ減量し、第 21 病日に CyA を中止した。第 24 病日より再発熱したため CyA を再開したが改善なく、第 29 病日に IVIG を追加した。第 30 病日の CT 検査では、総頸動脈～大動脈弓周囲に軟部陰影を認め、右腎に造影不良域を認めた。尿検査で有意な細菌尿を認め腎盂腎炎と診断し、抗菌薬治療を開始したところ解熱した。第 37 病日の頸部超音波検査では、血管壁の肥厚や不整は認めなかったが、頸動脈周囲に低エコー域を認め、血管の流入像も認められた。これらの所見から大動脈周囲炎と診断した。PSL、CyA は漸減中止したが以後は再燃なく、第 93 病日に再検した CT 検査で動脈周囲の軟部陰影の消失を確認した。【考察】既報のない大動脈周囲炎を合併した川崎病の男児例を経験した。本症の病態は不明であるが、KD による血管炎が関与したと考えられた。大動脈周囲炎は稀ではあるが、KD の重症例、治療抵抗例の合併症として注意する必要がある。

経過中に多彩な神経障害を認め、皮膚型結節性多発動脈炎から結節性多発動脈炎への進展が疑われた小児例

○小田切 静香¹、高崎 麻美¹、齊藤 悠¹、村上 将啓¹、寺下 新太郎¹、平岩 明子¹、南坂 尚²、奥野 のり子²、林 智宏³、清水 忠道⁴、今井 千速¹富山大学小児科¹、富山大学病理診断学講座²、富山大学学術研究部医学系脳神経内科³、富山大学学術研究部医学系皮膚科⁴

【緒言】結節性多発動脈炎 (polyarteritis nodosa : PAN) は中・小動脈に病変を認める全身性の壊死性血管炎である。皮膚型結節性多発動脈炎 (cutaneous PAN : cPAN) は皮膚に症状が限局する病型で、CHCC2012 では皮膚動脈炎として分類されたが、疾患の独立性については議論がある。【症例】5 歳女児。入院 7 か月前より右肘関節周囲に皮疹が出現し、外用薬で経過観察されていたが、徐々に拡大した。左上腕や顔面にも同様の皮疹が出現したため、1 か月前に当院皮膚科を紹介受診した。3 週間前から発熱を繰り返し、下顎部腫脹により経口摂取困難、下肢疼痛により歩行困難を呈したため当科に紹介入院した。顔面および四肢に網状皮斑、紅斑、紫斑が混在する皮疹、同部位の疼痛・圧痛、顎部腫脹が認められ、血液検査では高度な炎症反応を示した。咽頭培養で溶連菌検出、ASLO 高値であったため抗菌薬加療を行ったが症状は改善しなかった。各種自己抗体は陰性、他の臓器障害の所見なく、皮膚生検では小・中型動脈の壊死性血管炎を認めた。発熱を伴う cPAN としてメチルプレドニゾロンパルス療法を施行し改善を得たが、同時期に下肢の異常感覚、足クローヌスと深部腱反射の亢進が明らかになった。頭部・脊髄 MRI では異常を指摘し得ず、神経伝導検査で末梢神経障害を確認し、メチルプレドニゾロンパルス療法を再度施行して歩行可能となったものの、鶏歩を認めた。大量免疫グロブリン静注療法およびアザチオプリン内服を追加して症状は軽快傾向となり、現在プレドニゾロンを漸減中である。【考察】本症例は皮疹が半年以上の経過で増悪し、発熱、顎部腫脹、歩行困難の出現を契機に皮膚生検で診断に至った。当初は cPAN と定義しうる病態と考えたが、後に上位運動ニューロン障害を示唆する所見や、皮疹に一致しない部位の筋力低下を認め、PAN への移行が懸念された。cPAN の多くは良性の経過をたどり、PAN に移行する症例はまれとされる。一方で、今回のように cPAN にとどまらない経過をたどる症例も存在するため、全身症状や神経学的な異常の出現に注意した慎重な経過観察が重要である。

結節性多発動脈炎様の症状を呈した Protracted febrile myalgia syndrome の男児例

○田畑 恭輔¹、山崎 晋¹、野村 望¹、柏木 項介¹、宮野 洋希¹、宮田 恵理¹、五十嵐 鮎子¹、鈴木 恭子¹、大友 義之¹、東海林 宏道²順天堂大学医学部附属練馬病院小児科¹、順天堂大学小児科²

【背景】Protracted febrile myalgia syndrome (PFMS) は家族性地中海熱 (FMF) 患者において重度の筋痛と発熱が遷延する病態で、FMF 患者の 1% に認めるとされる稀少な疾患である。今回、結節性多発動脈炎 (PN) と診断後、遺伝子検査結果から PFMS と診断を改めた一例を報告する。【症例】7 歳、男児。家族歴、既往歴に特記事項なし。入院 14 日前から発熱と腹痛が出現し、入院 11 日前に左陰囊痛を自覚、精巣上体炎の診断で抗菌薬を開始し陰囊痛は改善したが、腹痛と発熱が持続し、細菌性腸炎の疑いで入院した(第 0 病日)。入院時身体所見：体温 38.4℃、血圧 113/76 mmHg、皮膚症状なし、強い腹痛を認めた。検査：WBC 12,700 / μ L、ESR 67 mm/hr、CRP 10.9 mg/dL、ferritin 227 ng/mL、D-dimer 3.5 μ g/mL、強い炎症反応と、腹部造影 CT で偽性腸閉塞様の所見を認めた。抗菌薬を開始したが無効で、IgA 血管炎を念頭に経過を観察した。第 8 病日に強い両下肢痛が出現し、下肢造影 MRI で腓腹筋内に血管周囲を中心とした造影効果を認めた。抗核抗体や ANCA などの自己抗体はすべて陰性だった。これらの所見から PN を疑った。第 12 病日に筋生検を施行し、同日よりプレドニゾン (PSL) (15 mg/日) を開始した。翌日には全症状が消失し、第 19 病日に退院とした。退院後、筋生検病理所見で血管炎は同定されなかったが、PSL が著効した経過から PN としてアザチオプリンを追加し治療を継続した。PSL の漸減中、第 47 病日 (PSL 9mg/日) に背部痛が出現した。MRI で背部筋炎を認め、PN の再燃と判断し再入院とした。メチルプレドニゾンパルス療法を行い第 70 病日に退院とした。ADA2 欠損症の鑑別の為に行った遺伝子検査で偶発的に MEFV (M694I, homozygous) の変異があることが退院後に判明し、診断を PFMS に改めた。現在、発症から 6 か月、PFMS を念頭に PSL の漸減中で再燃はしていない。【考察】本症例では病理所見の裏付けはないものの PN として加療中に遺伝子変異が判明したことで PFMS と診断した。PN の病理検査陽性率は 6-7 割程度であり確定診断は難しい。一方で、PFMS が FMF の初発徴候であった場合に、PN 様の病態と酷似し、その鑑別は困難である。PN を疑った場合には MEFV 検査を考慮する必要がある。

発熱、関節痛、紫斑を呈し IgA 血管炎が疑われた心臓粘液腫の一例

○齊藤 孝昌¹、丸山 悠太¹、重村 倫成^{1,2}、島崎 英³、中沢 洋三¹信州大学医学部小児医学教室¹、独立行政法人国立病院機構まつもと医療センター小児科²、こどもクリニックこもろ³

【緒言】心臓粘液腫の患者の約 90% は発熱、体重減少、脱力、筋肉痛などの全身症状を呈する。心臓症状がない場合には全身性血管炎の症状と類似し鑑別が困難である。【現病歴】9 歳男児。X-1 年 9 月左下腿に疼痛と足関節の紫斑が出現した。以降間欠的に紫斑と下肢痛、軽度の発熱を繰り返した。X 年 2 月両下肢の疼痛、紫斑が出現し IgA 血管炎と診断され PSL 15 mg を 5 日間投与し症状は速やかに消失した。4 月に紫斑が再度出現するようになり、右下腿の疼痛が持続するため 30 日に PSL 15 mg を開始されたが疼痛持続し、5 月 12 日に PSL 20 mg に増量された。13 日に症状改善したが、14 日に腹痛出現あるも浣腸で排便後腹痛改善し、便潜血も陰性だった。16 日に PSL 10 mg に減量したところ、18 日に夕方から左下肢痛が出現し、19 日に PSL 20 mg に増量したところ、症状改善した。追加治療の可能性も考慮され当科に紹介受診をした。【来院後経過】ANCA 関連抗体・抗核抗体・RF・抗 CCP 抗体は陰性、CRP 0.42 mg/dL、WBC 15,970 / μ L、Hb 13.2 g/dL、PLT 63.3 万/ μ L、D-ダイマー 0.7 μ g/dL、第 13 因子凝固活性 91% と IgA 血管炎に矛盾しないと判断し症状に応じて PSL 20 mg、イブプロフェン、コルヒチン 1 mg を併用し経過観察していた。PSL 減量・中止に伴い再燃を繰り返した。10 月 27 日に右小指第一関節先端の冷感、暗紫色、疼痛、左眼痛が出現した。11 月 2 日の眼科診察では異常所見なく、7 日の頭部 MRI 検査で多発脳梗塞を認め当院に入院した。心臓超音波検査で左心房に腫瘤を認め、摘出手術を行った。病理検査で心臓粘液腫と診断した。腫瘍摘出後、網状皮斑、発熱、関節痛が残存したが、6 か月程度で症状改善傾向となった。【考察】本症例は IgA 血管炎の診断基準を満たし、副腎皮質ステロイド治療への反応性を認め診断が困難であった。心臓粘液腫は外科的切除によって治癒が期待できるため、心臓症状がない場合においても早期診断の重要性が高い。【結語】全身性血管炎の症状を認める疾患では心臓粘液腫の可能性も考慮し、繰り返し心臓超音波検査を行う必要がある。また非特異的症状や病理組織検査で血管炎所見が乏しい場合には腫瘍などの除外を慎重に進める必要がある。

ポスター

P-49

小児におけるヒドロキシクロロキン誘発色素沈着

○矢田部 玲子¹、赤峰 敬治¹、赤星 祥伍²、水本 竣¹、高田 晃司¹、小林 壮¹、
木村 尚喜¹、一瀬 真美¹、三上 直朗¹、原田 涼子¹、濱田 陸¹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臨床試験科²

【背景】ヒドロキシクロロキン（HCQ）は、副作用として網膜症がよく知られているが、皮膚粘膜に見られる HCQ 誘発色素沈着は認知度が低い。HCQ 誘発色素沈着の既報はいずれも成人を対象としており、7.3-26.3% に発症すると言われているが、小児に関する知見は十分ではない。【方法】2024 年 10 月から 2025 年 1 月の間に当院外来を受診または入院した患者のうち、HCQ を 3 か月以上の内服歴があるものを対象に、本人または保護者にアンケート調査を行い、色素沈着の自覚と診察による評価を行った。【結果】対象患者は 26 例、調査時年齢の中央値は 15 歳（四分位範囲 [IQR] 12.0-16.5）で、色素沈着は 11 例（42.3%）にみられた。フォトスキントypes（数字が上がるほど紫外線に対するメラニン形成をしやすい、タイプ V は中等度に濃い皮膚色を指す）は、色素沈着群（P 群）と非色素沈着群（NP 群）でそれぞれタイプ II が 2 例（18.2%）、9 例（60%）、タイプ III が 4 例（36.4%）、3 例（20%）、タイプ IV が 4 例（36.4%）、3 例（20%）、タイプ V が 1 例（9.1%）、0 例（0%）だった。また、P 群と NP 群で、色素沈着発症時または調査時までの HCQ 累積投与量の中央値は、それぞれ 154.4 g（IQR 104-241）、145.6 g（IQR 31.9-270）、HCQ 投与期間の中央値はそれぞれ 916 日（IQR 701-1573）、744 日（IQR 196-1661）だった。P 群のうち 6 例が HCQ 内服を中止し、3 例は中止後に色素沈着が改善した。【考察】小児 HCQ 内服患者の約 4 割で色素沈着がみられ、成人の既報より頻度が高かった。成人では投与量や投与期間との関連が指摘されているが、小児では明らかではなかった。フォトスキントypesの結果より、紫外線によるメラニン色素形成をしやすいものは HCQ 内服後の色素沈着を起こしやすい可能性がある。内服中止により改善することがあるが、原疾患の病勢次第で慎重な検討が必要である。【結語】小児の HCQ 誘発色素沈着は、稀な副作用ではない可能性がある。

ポスター

P-50

小児 SLE 患者で同定した PIK3CD 変異の病態生理学的解析

○清田 今日子¹、白石 裕士²、脇口 宏之¹、清水 誠之²、山口 芳樹³、井原 健二¹、
花田 俊勝²大分大学医学部小児科¹、大分大学生化学・分子遺伝学講座²、
東北医科薬科大学分子生体膜研究所糖鎖構造生物学教室³

【背景】PIK3CD は白血球特異的に発現し、PI3K/Akt/mTOR 経路を介して免疫応答の調節に関与する。本経路の異常活性化は、自己免疫疾患の発症に関連することが知られている。私たちは、小児 SLE 患者において、PIK3CD の新規ミスセンス変異（p.R512W）を同定した。【目的】同定した新規 PIK3CD 変異が、SLE 発症に関与した可能性について機能解析を行った。【方法】マウス由来 T 細胞株に PIK3CD の変異型（R512W）および野生型を導入し、Akt リン酸化、細胞増殖能、アポトーシス、細胞代謝をウェスタンブロッティング、フローサイトメトリー、OCR 解析により評価した。【結果】R512W 変異導入細胞では、Akt のリン酸化が亢進しており、機能獲得型変異であることが確認された。増殖能は低下し、活性化誘導細胞死の亢進およびポリアミン代謝の変化を認めた。これは免疫細胞の疲弊状態を示唆していた。【結論】本研究により、R512W が SLE 発症に関与する可能性が示された。PI3K/Akt/mTOR 経路の制御により、細胞内代謝の調整を行うことが SLE 治療の新たな標的となりうる。

新生児ループスに合併したマクロファージ活性化症候群症例の免疫学的解析

○榊田 千晶¹、水田 麻雄¹、畠野 真帆²、黒川 大輔³、清水 正樹⁴、中岸 保夫¹

兵庫県立こども病院リウマチ科¹、東京科学大学医歯学総合研究科発生発達病態学²、
姫路赤十字病院小児科³、東京科学大学大学院医歯学総合研究科茨城県小児・周産期地域医療学講座⁴

【はじめに】新生児ループス（NLE）は、母体が保有する自己抗体である抗 SS-A 抗体・抗 SS-B 抗体が胎盤を介して児に移行し、胎児や新生児に心病変、皮膚病変、血球減少、肝機能異常などを引き起こす後天性の自己免疫症候群である。また、マクロファージ活性化症候群（MAS）はリウマチ性疾患に合併した二次性の血球貪食性リンパ組織球症であり、全身性エリテマトーデス（SLE）などに合併することが知られている。現在までに NLE に合併した MAS の報告は散見されるが、非常に稀なこともあり免疫学的な機序は不明な部分が多い。

【症例】在胎 39 週 2 日、出生体重 2106 g、Apgar スコア 8（1 分値）/9（5 分値）、予定帝王切開で出生した女兒。母体は SLE の既往があり、抗 SS-A 抗体・抗 SS-B 抗体・抗 RNP 抗体が陽性であった。胎児期に心拡大の指摘があったが、出生後は児も抗 SS-A 抗体・抗 SS-B 抗体・抗 RNP 抗体が陽性であった以外の異常は認めず、母児同時退院となった。その後、日齢 37 から発熱と皮疹を認めたため前医を受診し、抗菌薬治療が開始されたが症状の改善はなかった。日齢 41 に施行した血液検査で肝酵素上昇（AST 986 U/L、ALT 202 U/L）、血清フェリチン値の上昇（11536.7 ng/mL）、血小板数の減少（151000 / μ L）を認めたため、MAS 疑いとして当院へ紹介となったが、日齢 42 に解熱し全身状態は良好であったため無治療で経過観察を行った。その後は血清フェリチン値は経時的に低下し、血小板数は日齢 44 に 122000 / μ L まで減少した後は自然に上昇傾向であったため、日齢 47 に退院した。来院時の末梢血のリンパ球サブセット解析では、CD8⁺HLA-DR⁺T 細胞集団の増加は見られず、サイトカインプロファイルでは血清 CXCL9 値は 2063 pg/mL、sTNF-RII 値は 18891 pg/mL、IFN- α 値は 46 pg/mL であった。

【考察】本症例は、全身型若年性特発性関節炎（sJIA）に伴う MAS で認められるような末梢血中の CD8⁺T 細胞の活性化がなく、血清中の CXCL9 が比較的低値であることから IFN- γ の過剰産生が示唆されない結果であり、sJIA-MAS とは異なる病態が想定された。NLE の MAS には IFN- α と TNF- α が病態に関与する可能性が考えられる。

マイコプラズマ感染と EB ウイルス再活性化が SLE の病態に影響を与えたと考えられた 1 例

○殿園 晃平、山崎 和子、毛利 万里子、豊福 悦史、元永 裕生、西島 孝治、
森 雅亮、川畑 仁人

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

【緒言】

全身性エリテマトーデス（SLE）の病態メカニズムは未だ明確ではないが、一因としていくつかの感染症の関与が報告されている。

【症例】

16 歳女性。入院約半年前から断続的な関節痛を自覚していた。入院約 1 か月前から左側胸部痛、2 週間前から発熱、咳嗽が出現し、胸膜炎と診断された。内服抗菌薬（ペニシリン系）に反応せず、いずれの症状も持続した。抗核抗体陽性（320 倍、均質型）を契機に当科紹介となり入院した。蝶形紅斑、抗 ds-DNA 抗体陽性、白血球、血小板の 2 系統の血球減少を認め、当初から SLE の関与が疑われた。しかし、胸膜炎に関しては、発熱と咳嗽の病歴、多型滲出性紅斑、学校での流行状況からマイコプラズマ感染の関与が強く疑われ、プレドニゾン（PSL）60 mg/日で治療を開始した。入院前に認めた各症状は速やかに改善したものの、PSL の漸減終了後すぐに、側胸部痛・発熱・血球減少・関節痛がいずれも悪化したため再入院とした。この時点で SLE と診断し、改めて PSL、ミコフェノール酸モフェチル、ヒドロキシクロロキンの 3 剤で寛解導入を行い、経過は良好であった。再入院時点で、マイコプラズマ抗体（Particle Agglutination；PA 法）が 40 倍未満から 160 倍へ上昇したことを確認でき、マイコプラズマと診断した。また症状再燃と同時期に一過性の肝酵素上昇を認め、初診時には検出感度未満であった EB ウイルス（EBV）核酸定量が弱陽性化したことから、EBV の再活性化が示唆された。

【考察】

本症例では、マイコプラズマ感染および EBV 再活性化が、SLE の疾患活動性の増悪に関与した可能性が示唆された。各感染症が SLE の病態に与える影響について、文献的考察を加え報告する。

頸部リンパ節腫脹を欠いた不明熱で発症し、シェーグレン症候群の合併が疑われた菊池病の女子例

○毛利 万里子、山崎 和子、豊福 悦史、殿園 晃平、西島 孝治、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】発熱と頸部リンパ節腫脹が代表的な所見とされている菊池病であるが、頸部リンパ節病変以外の症候を呈する症例も報告されている。我々は、頸部リンパ節腫脹を欠く不明熱で発症し、精査過程でシェーグレン症候群(SS)の合併を疑った症例を経験したので報告する。【症例】生来健康な12歳女子。2か月前に稽留熱、咽頭痛が出現した。第13病日以降は間欠熱様となり、第31病日には平熱となったが白血球数は1300/ μ lと減少、骨髄検査にて白血病が否定され、当科に紹介された。唾液プーリングの低下とドライアイを認めた。耳下腺、顎下腺の実質はエコーにて不均一に描写され、唾液腺シンチグラフィーにて取り込みと分泌低下を認めた。抗核抗体は40倍、抗SS-A抗体と抗セントロメア抗体は陰性で、抗サイログロブリン抗体および抗TPO抗体が陽性であった。口唇生検にてfocus scoreは0であったが、小葉内導管周囲に軽度のリンパ球浸潤および形質細胞浸潤を認めた。また、CTでは肺底部の小葉間隔壁の肥厚が指摘された。以上より、診断基準は満たさないもののSSが強く疑われた。第48病日に再度発熱し、熱源検索目的に施行したPET-CTにて、腸間膜リンパ節に強い集積を認めた他、縦郭・肺門・鎖骨上窩・頸部に軽度の集積、また肺底部に新出した小葉中心性結節に異常集積を認め、悪性リンパ腫を疑い腹腔鏡下リンパ節生検を行った。病理では壊死性リンパ節炎の所見で、READ systemにて悪性リンパ腫を否定し、菊池病と診断した。第72病日には解熱し、第90病日のCTにて肺病変の消退傾向が確認された。【考察】SSに菊池病が合併した症例の既報はあるが、本症例のように非典型的な菊池病の合併については報告がなく、小児では初の合併例の報告である。SSも菊池病もリンパ節またはリンパ路の病変を生じるため、SSにリンパ節・リンパ路の病変と発熱を伴う際には、頸部リンパ節病変がなくても菊池病を鑑別疾患にあげる必要がある。

繰り返す発熱の背景にあったAZA・SASPによる薬剤熱の2症例

○西島 孝治、山崎 和子、殿園 晃平、豊福 悦史、毛利 万里子、森 雅亮、川畑 仁人

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

【緒言】アザチオプリン(AZA)およびサラゾスルファピリジン(SASP)は、自己免疫疾患に対する免疫抑制・調整薬として広く使用されているが、これらに伴う薬剤熱は、感染症や基礎疾患の再燃と臨床像が類似し、鑑別が困難なことが多い。今回、AZAおよびSASPに起因すると考えられた薬剤熱の2症例を経験した。

【症例1】15歳女子。発熱、腹痛、頸部痛、血便を主訴に、クローン病と高安動脈炎の合併と診断された。メチルプレドニゾロンパルス療法後、プレドニゾロン(PSL)、インフリキシマブ、AZAを導入した。AZAを漸増中に4回の発熱と炎症反応の上昇を認めた。感染症および基礎疾患の再燃は否定され、AZAの休薬で解熱し、再開で再発熱を繰り返したことから薬剤熱と診断し、AZAを中止した。メトトレキサート(MTX)への変更後は発熱を認めていない。

【症例2】15歳男子。発熱、レイノー現象、関節の腫脹を認め、抗U1-RNP抗体陽性で混合性結合組織病(MCTD)と診断された。PSLとSASPを開始後に発熱が出現し、一時中止で解熱、再開で再発熱を認めた。感染症やMCTD関連合併症は否定され、SASPによる薬剤熱と診断した。SASPを中止後、MTX併用でPSLを漸減し、以後発熱は再発していない。

【考察】両症例はAZAおよびSASPを投与後に繰り返す発熱を呈し、薬剤熱が疑われた。SASPの副作用が生じた患者に関しては、ST合剤を含む他のサルファ薬に対する過敏症のリスクも考慮する必要がある。免疫抑制・調整薬を使用中の発熱では、感染症や基礎疾患の再燃に加え、薬剤性の発熱の可能性も常に念頭に置いた評価が求められる。

小児混合性結合組織病における抗 SMN 抗体陽性例：肺病変との関連

○田村 杏^{1,2}、園田 素史^{1,3}、朴 崇娟¹、長澤 功多¹、原田 頌隆^{1,3}、木下 恵志郎¹、江口 克秀¹、白石 暁^{1,3}、石村 匡崇¹九州大学病院小児科¹、福岡市立こども病院教育研修支援室²、福岡市立こども病院血液・感染免疫科³

混合性結合組織病 (mixed connective tissue disease : MCTD) は、全身性エリテマトーデス、全身性強皮症、炎症性筋疾患の特徴を併せ持つ自己免疫疾患であり、抗 U1-RNP 抗体の陽性が診断に必須とされる。一方で、抗 U1-RNP 抗体は他疾患でも検出されるため、臓器障害の予測には限界がある。近年、抗 SMN (survival of motor neuron) 複合体抗体が、成人 MCTD において肺動脈性肺高血圧症や間質性肺疾患 (ILD) などの重篤な臓器合併症と強く関連する新たなバイオマーカーとして報告されている。しかし、小児における報告は極めて限られており、その意義は不明である。今回我々は、小児 MCTD において抗 SMN 抗体陽性かつ ILD を合併した症例を経験したため報告する。症例は 9 歳女児。冬季よりレイノー現象が繰り返し出現するため前医を受診した。手指、足趾の冷感を認め、血液検査で赤沈亢進、高 IgG 血症、リウマトイド因子陽性、肝逸脱酵素上昇、KL-6 の上昇および抗 U1-RNP 抗体陽性を認めた。臓器病変を伴う MCTD と診断され、精査加療目的に当院に紹介入院となった。明らかな呼吸器症状なく、聴診での呼吸音の異常も認めなかったが、胸部 CT にて両側肺野にすりガラス影を認めた。また呼吸機能検査では拘束性換気障害を認めた。また患者血清より提出した抗 SMN 抗体検査が陽性であり、ILD を合併した抗 SMN 抗体陽性小児 MCTD と診断した。入院後はカルシウム拮抗薬およびプレドニゾロンにて治療を開始し、症状および検査所見は改善した。治療減量に伴って KL-6 の再上昇や拘束性換気障害の再燃を認めたためメチルプレドニゾロンパルス療法、カルシニューリン阻害薬を併用し、以後症状は改善した。本症例は、抗 SMN 抗体陽性が確認された小児 MCTD 症例であり、成人例と同様に肺病変との関連が示唆された。小児例においても抗 SMN 抗体は、臓器障害の予測や病型分類に寄与する可能性があり、今後の病態解明や予後予測への応用が期待される。

肺障害を合併した抗 Scl-70 抗体陽性全身性強皮症の一女兒例

○那須 瑞代¹、五十嵐 徹²、竹内 雅彦²、泉田 健介²、池田 太郎²、井出 彩香²、五十嵐 勉³、神田 奈緒子⁴、芹澤 直隆⁴日本医科大学武蔵小杉病院小児科¹、日本医科大学千葉北総病院小児科²、日本医科大学千葉北総病院眼科³、日本医科大学千葉北総病院皮膚科⁴

(はじめに)全身性強皮症は、全身の皮膚の肥厚と硬化を主症状とする原因不明の慢性炎症性疾患で、全身臓器の線維化をきたす自己免疫疾患である。抗 Scl-70 抗体強陽性で、治療経過中に間質性肺炎の発症を認めた全身性強皮症の症例を経験したので報告する。(症例)6 歳女児。手足の浮腫、膝関節・手関節・肘関節の疼痛、皮膚硬化を認め、膠原病が疑われて受診した。両側手指末端にかけて緊満感を伴う腫脹を認め、手指や手関節の屈曲・伸展における可動域制限を認めた。また指先は先細りしていた。両側の膝関節の腫脹や熱感、圧痛、可動域制限を認めた。両側下腿～足指の腫脹があり、緊満感があり皮膚硬化による皮膚の光沢があり、右第 3 指の指腹に陥凹性癬痕を認めた。抗核抗体 5120 倍、抗 Scl-70 抗体が 240 以上、抗 Ro/SSA 抗体が陽性。リウマチ因子と抗 GAL 欠損 IgG 抗体が陽性で、抗 CCP 抗体陰性、MMP-3 の上昇は認めなかった。成人の厚労省診断基準と ACR/EULAR2013 のうち皮膚硬化、手指先端の陥凹性癬痕、抗 Scl-70 抗体強陽性を認めており、全身性強皮症と診断した。全身療法として、ガイドラインに従い、メトトレキサート (MTX) とプレドニゾロンを開始した。皮膚硬化や関節の可動域制限や腫脹・疼痛が改善傾向となったが、MTX4 回内服が終了した時点で肝機能障害の進行と KL-6 (1282) の上昇を認めた。薬剤リンパ球刺激試験では MTX と ST 合剤が陽性のため、中止した。シクロホスファミド間欠大量静注療法 (IVCY) を 3 回実施し、KL-6 は 600 台に低下したが皮膚の硬化による手の動かしにくさが見られた。IVCY を 3 回実施した時点で、リツキシマブにスイッチし、リツキシマブの点滴静注を 4 回実施した。ミコフェノール酸モフェチルの併用を行っている。(まとめ)既報同様に、IVCY は間質性肺炎、リツキシマブは皮膚症状に効果があると考えられ、今後慎重に治療を実施する予定である。

全身性硬化症に合併する間質性肺疾患にトシリズマブを導入した小児例

○井上 なつみ¹、横山 忠史¹、渡辺 知志²、松下 貴史³、和田 泰三¹金沢大学附属病院小児科¹、金沢大学附属病院呼吸器内科²、金沢大学附属病院皮膚科³

【はじめに】間質性肺疾患（ILD）は、全身性硬化症（SSc）の重篤な合併症の一つであり、高い死亡率とQOLの低下を引き起こす。トシリズマブ（TCZ）は、成人において発症早期のSScに伴うILD（SSc-ILD）に対し、肺機能低下の進行を遅らせることが示されている。しかし、小児SSc-ILDにおけるその有効性は未だ明らかでない。今回我々は、小児期発症SSc-ILD症例で発症早期にTCZを投与し、良好な経過を取っている症例を経験したため報告する。

【症例提示】症例は特に既往歴のない12歳女児。1か月前からの全身倦怠感と乾性咳嗽、レイノー現象と抗核抗体（ANA）陽性のため精査加療目的に当院へ紹介された。身体所見では、明らかな皮膚硬化は認めなかったが、両手指の腫脹と爪郭毛細血管の拡張/減少を認めた。酸素飽和度の低下はなく、呼吸音に異常を認めなかった。血液検査では抗トポイソメラーゼI抗体288.0 U/mLと陽性で、血清KL-6は234 U/mLと基準値内であった。胸部CTにて左下肺野と上肺野の気管支に沿ったすりガラス陰影を認め、肺機能検査で肺活量比（%VC；74.8%）と一酸化炭素拡散能（%DLCO；62.7%）の低下がみられた。これらの異常所見は抗菌薬治療後も変化がなかった。以上より、発症早期のSSc-ILDと考えた。ILDの進行を抑制するため、TCZ（8 mg/kg、4週間毎）の投与を開始した。TCZ開始から2年間の経過で画像所見と肺機能の更なる悪化は認めなかった。次第にTCZ点滴に対する患者の拒否感が強くなったため、現在はTCZ皮下注射に変更し、その後も経過は良好である。

【結語】成人のSSc-ILDに対して、TCZや抗線維化薬などの有効性や安全性が示され、治療選択肢は拡大している。本例の経験により、小児のSSc-ILDにおいてもTCZが治療選択肢となる可能性が示された。今後、小児SSc-ILDに対する各種薬剤の臨床試験の推進と適応拡大が望まれる。

関節症状を主症状とした抗MDA5抗体陽性若年性皮膚筋炎の女児例

○宮岡 双葉¹、清水 正樹²、伊良部 仁¹、林 祐子²、畠野 真帆¹、金子 修也¹、真保 麻実¹、阿久津 裕子¹東京科学大学発生発達病態学¹、東京科学大学茨城県小児・周産期地域医療学²

【緒言】抗MDA5抗体陽性若年性皮膚筋炎（Anti-MDA5 antibody-positive juvenile dermatomyositis：MDA5-JDM）は筋力低下が目立たない一方で間質性肺炎や皮膚潰瘍を呈する。ときに関節症状を呈することが知られている。今回、関節症状を主症状として発症、再燃した女児例を経験したため報告する。【症例】5歳女児。4か月前から両下肢痛、発熱、体重減少を認めた。身体所見ではゴットロン丘疹、逆ゴットロン徴候があり、第2～4指PIP関節・手関節・膝関節・右足関節・左股関節に腫脹疼痛を認めた。MMP3値の上昇はなく、リウマトイド因子及び抗CCP抗体は陰性であった。関節超音波検査では左第2指伸筋腱鞘炎を認めた。MRI検査では膝蓋上嚢の液体貯留や軽度滑膜増生、内側・外側側副靱帯周囲や膝蓋腱付着部周囲にSTIR高信号を認めた。当初は多関節型若年性特発性関節炎としてメトトレキサート（MTX）内服を開始したが頬部紅斑など増悪し、肘や膝関節痛が持続した。MRI検査では両側大腿内転筋炎があり、血液検査では抗MDA5抗体の強陽性が判明した。MDA5-JDMと診断し、MTXを中止し、プレドニゾン（PSL）及びタクロリムス（Tac）を開始したところ、皮疹・関節痛は改善しPSLを終了しTacのみ継続した。経過良好でPSLを中止した1か月後に股関節・手関節・膝関節痛が再燃した。関節超音波検査では左手関節滑膜炎を認めた。MRI検査では筋炎所見はなかったが股関節液体貯留・大腿骨頭や寛骨臼の骨髓浮腫を認めた。MTXを再開したところ滑膜炎は消失した。【考察】MDA5-JDMの関節炎発症率は30～80%とされている。関節リウマチに類似した小関節優位の多関節炎が多く、本例のような大関節炎や手指伸筋腱鞘炎の既報もある一方で、側副靱帯炎や膝蓋腱付着部炎の報告はなかった。関節症状の病態は詳細不明だが、本例では滑膜炎・滑液包炎が生じ、滑液包に隣接する靱帯・腱に二次的に炎症が波及したと推測された。治療についてはグルココルチコイド、免疫抑制薬、生物学的製剤の有効例の報告があるものの関節症状に特化した治療法は依然確立しておらず、病態解明、さらには本例のような慢性再発例に対する治療最適化のためにも今後の症例蓄積が望まれる。

間質性肺炎を合併した、抗 MDA5 抗体陽性 Clinically amyopathic juvenile dermatomyositis の一例

○野木森 智和、久保 裕、中川 憲夫、大内 一孝、秋岡 親司

京都府立医科大学小児科

【緒言】

Dermatomyositis (DM) において、典型的な皮膚症状を呈するが臨床的に筋力低下を伴わない一群は、Clinically amyopathic dermatomyositis (CADM) と定義される。成人 DM における CADM の頻度に比して、小児期発症の DM における CADM (CAJDM) の頻度は稀であり、その臨床的特徴は不明な点が多い。今回、間質性肺炎を呈した CAJDM の 2 歳男児例を経験したので報告する。

【症例】

2 歳、男児。先天性眼瞼下垂の既往あり。初診の 2 か月前に右第 5 足趾の発赤・腫脹が出現した。その後顔面・耳介・手指に皮疹が出現し当科紹介受診となった。発熱なし、ゴットロン徴候、逆ゴットロン徴候、爪囲紅斑、顔面紅斑といった特徴的な皮膚所見の他に、左耳介に紫斑と皮膚潰瘍を認めた。筋力低下は認めなかった。血液検査では、CK 52 U/L、アルドラーゼ 6.3 U/L、KL-6 400 U/mL、フェリチン 57 ng/mL、抗 MDA5 抗体 800 (index 値)、他の筋炎特異的抗体は陰性であった。抗核抗体、抗 SS-A 抗体は陰性であった。胸部 CT では間質性肺炎像を認めた。両側大腿部 MRI では筋炎を示唆する異常信号は陰性であった。ステロイドパルス 2 クール施行後、プレドニゾロン 1 mg/kg の後療法を開始し、シクロスポリン 3 mg/kg の併用下でプレドニゾロンを漸減した。皮膚所見は速やかに改善し、治療開始 2 週間後の胸部 CT で間質性肺炎像は消退傾向であった。

【考察】

成人期発症の CADM の検討では、筋力低下を伴う DM に比して、ゴットロン徴候、V ネック徴候、ショール徴候といった皮膚所見が多いことや、抗 MDA5 抗体陽性率が高いことが明らかになっている。さらに、抗 MDA5 抗体陽性 CADM では急速進行性間質性肺炎の合併率・死亡率が高いことが報告されている。また、抗 MDA5 抗体陽性の CADM では抗 SS-A 抗体陽性率が高く、生命予後不良との関連が指摘されている。今回経験した CAJDM の男児例は、ゴットロン徴候を呈し抗 MDA5 抗体陽性であったが、抗 SS-A 抗体は陰性であり予後は良好であった。CAJDM は CADM とは異なる臨床経過をたどる可能性があり、症例ごとの慎重な病態評価と個別化した治療戦略の構築が重要であると考えられた。

ミコフェノール酸モフェチル (MMF) を追加することで寛解を得られた抗 MDA5 抗体陽性若年性皮膚筋炎 (JDM) の幼児例

○遠藤 琢也^{1,2}、清水 正樹^{2,3}、秋岡 祐子¹埼玉医科大学病院小児科¹、東京科学大学病院小児科²、東京科学大学茨城県小児周産期地域医療学³

【緒言】 抗 MDA5 抗体陽性 JDM は重篤な間質性肺炎を合併し強力な免疫抑制療法を必要とすることがあるが治療法は確立していない。間質性肺炎を合併し、血清 KL-6 の高値が遷延した抗 MDA5 抗体陽性 JDM に対して MMF を追加して寛解を得られた 1 例を報告する。【症例】 3 歳女子。入院 1 か月前からの間欠熱、踵部の疼痛の訴えがあった。肝機能障害も認めたため精査目的に入院した。CK 78 U/L、AST 647 U/L、ALT 341 U/L、LDH 886 U/L、フェリチン 1106 ng/mL、抗核抗体 160 倍 (granular 型) であった。発熱と四肢と耳の暗赤色皮疹以外の症状を欠き診断まで時間を要したが、アルドラーゼの上昇と大腿 MRI で筋炎の所見を認めたことと、抗 MDA5 抗体陽性であったことから、抗 MDA5 抗体陽性 JDM と診断した。ステロイドパルス療法とタクロリムス内服で治療を開始した。KL-6 682 U/mL と上昇あり、経過中に酸素需要の出現、胸部 CT で間質性肺炎を認めた。ステロイドパルス療法 3 クール後には画像上の筋炎と間質性肺炎所見は改善したが、血清 KL-6 高値が遷延し、アルドラーゼやトランスアミナーゼの正常化も得られなかったため MMF を追加したところ、寛解を得ることができた。【考察】 間質性肺炎を合併した JDM にはシクロホスファミドの使用が検討されることが多いが、骨髄抑制や性腺機能障害などの副作用が懸念される。対して MMF はシクロホスファミドより副作用が少なく使用できることが多い。過去の報告でも間質性肺炎を伴う多発筋炎/皮膚筋炎や JDM に対して MMF の有効性が示されているが、本症例のような幼児例での報告は非常に少ないため有効性を報告することに意義があると考えた。【結語】 間質性肺炎を合併した抗 MDA5 抗体陽性 JDM の治療薬に MMF が選択肢になりうる。

抗 TIF1- γ 抗体陽性無筋症性若年性皮膚筋炎例

○豊福 悦史、山崎 和子、殿園 晃平、毛利 万里子、大岡 正道、森 雅亮、川畑 仁人

聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科

【緒言】無筋症性若年性皮膚筋炎 (Juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis; 以下 JCADM) は若年性特発性炎症性筋疾患 (Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathy; JIIM) の稀な病型で、皮膚症状を認めるものの臨床的に筋症状を欠くことを特徴とする。JCADM の概念には、筋炎の所見が臨床的にも検査上も全くない amyopathic dermatomyositis (ADM) および、血液検査や画像検査などで軽度の筋炎所見があるものの臨床的に筋症状がない hypomyopathic dermatomyositis (HDM) が含まれている。

【症例】生来健康な1歳10か月の男児。1歳7か月時頃から頬部と手背に発赤が出現した。1歳8か月時頃から次第に手指背側の関節面上に位置する隆起が明瞭になってきたことから当院皮膚科を紹介受診した。血液検査でクレアチンキナーゼ (Creatine Kinase; 以下 CK) の軽度上昇 (260 U/L) かつ抗 Transcriptional Intermediary Factor 1- γ (TIF1- γ) 抗体が陽性だったため当科に紹介された。初診時には両手指・足趾にゴットロン丘疹と爪囲紅斑を、後頸部に軽度の紅斑を認めた。運動発達遅滞はなく、歩行は low guard で、臥位からの起き上がりも可能で明らかな筋力低下は認めなかった。全身 MRI でも筋炎の所見を認めなかった。間質性肺炎や悪性腫瘍の合併はなかった。以上から JCADM と診断してグルココルチコイドおよびメトトレキサートで治療開始した。治療に反応して皮膚症状は改善し、CK も速やかに低下した。

【考察】抗 TIF1- γ 抗体は JIIM の 16-35% で検出される。抗 TIF1- γ 抗体陽性例では典型的な皮疹を呈し、皮疹は慢性、再発性の経過を示すといわれている。また臨床的に JCADM や脂肪異栄養症と関連するといわれている。典型的な皮膚筋炎の皮膚症状を認めたときには JCADM を念頭に置く必要がある。

皮膚症状が顕著だった抗 NXP2 抗体陽性若年性皮膚筋炎

○小林 俊幸、図師 健太、平岡 梓、早田 衣里、山本 健、中野 泰至、濱田 洋通

千葉大学医学部附属病院小児科

【緒言】抗 NXP2 抗体は、若年性皮膚筋炎 (JDM) において比較的高頻度に検出される、筋炎特異的自己抗体である。抗 NXP2 抗体陽性例は、皮疹を欠く皮膚筋炎 (DMSD) との関連が報告されており、他の筋炎特異的自己抗体に比べて特異的な皮膚症状は少ないことが知られている。今回、明瞭な皮膚症状と筋症状の双方を呈し、標準的治療に抵抗性を示した抗 NXP2 抗体陽性 JDM の一例を報告する。【症例】既往歴および家族歴に特記事項のない5歳男児が、3か月にわたり両側頬部および手指の皮疹、下肢の脱力を呈し、精査のため受診した。小児筋炎評価尺度は52点中10点と著明に低下していた。血液検査では筋原性酵素が上昇しており、抗 NXP2 抗体が陽性だった。また、筋 MRI の STIR 像においてびまん性の高信号領域を、筋病理ではミクソウイルス耐性蛋白質 A の広範な発現を認めた。以上より JDM と診断した。メチルプレドニゾロンパルス療法を2コース施行した後、プレドニゾロン (PSL) とメトトレキサート (MTX) による維持療法を開始した。PSL の漸減中も筋力や ADL の改善傾向はみられたものの、筋 MRI には明らかな変化がなく、皮疹は初診時よりも増悪し、外用療法への反応も乏しかった。治療の強化としてカルシニューリン阻害薬 (CNI) を導入し、5日間の免疫グロブリン静注療法 (IVIG) を併用した結果、筋原性酵素は低下し、筋 MRI および皮疹に改善が見られた。CNI を継続しながら PSL の減量を試みたが、皮疹は再燃し、筋 MRI 所見も再び悪化した。そこで、IVIG を1か月ごとに反復投与する方針に切り替えた。また、同時期に MTX 不耐症のため、ミコフェノール酸モフェチル (MMF) へ変更した。これらの治療により、皮膚症状は改善傾向を示し、明らかな ADL の制限もなく経過している。【考察】抗 NXP2 抗体陽性 JDM は、DMSD との関連が指摘されている。しかし、本症例では、治療介入後も皮膚症状が難治であった。IVIG および近年本邦で保険適用となった MMF は、現時点では筋症状のみならず、むしろ皮膚症状に対してより著明な効果を示した。抗 NXP2 抗体陽性 JDM はしばしば治療抵抗性を示すが、ステロイドフリー寛解を目指すうえで、IVIG や MMF は有用な治療選択肢になり得る。

若年性皮膚筋炎ワーキンググループ（JDM-WG）活動報告

○加藤 大吾¹、赤峰 敬治²、井上 祐三朗³、大西 卓磨⁴、大原 亜沙実⁵、
金城 紀子⁶、古波蔵 都秋⁷、小林 一郎⁸、小林 法元⁹、佐藤 知実¹⁰、園田 素史¹¹、
辻 英輝¹²、橋本 邦生¹³、朴 崇娟¹¹、毛利 万里子¹⁴、八代 将登¹⁵、安村 純子¹⁶、
矢田部 玲子²、山崎 雄一¹⁷、山崎 和子¹⁴、横山 忠史¹⁸

社会医療法人愛仁会高槻病院小児科¹、東京都立小児総合医療センター腎臓・リウマチ膠原病科²、
千葉大学大学院医学研究院総合医科学³、慶應義塾大学小児科⁴、
神奈川県立こども医療センター感染免疫科⁵、琉球大学大学院医学研究科育成医学講座⁶、
社会医療法人かりゆし会ハートライフ病院⁷、市立美唄病院小児科⁸、信州大学医学部小児医学⁹、
滋賀医科大学医師臨床教育センター¹⁰、九州大学大学院医学研究院成長発達医学¹¹、
京都大学医学部附属病院免疫膠原病内科¹²、長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科¹³、
聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科¹⁴、岡山大学病院新医療研究開発センター¹⁵、
県立二葉の里病院¹⁶、鹿児島大学病院小児科¹⁷、金沢大学附属病院小児科¹⁸

若年性皮膚筋炎（JDM）は小児期に発症する稀な炎症性筋疾患であり、診療エビデンスは未だ十分とは言えない。2024年に日本小児リウマチ学会（PRAJ）ガイドライン統括委員会の下に、若年性特発性関節炎、全身性エリテマトーデス、自己炎症性疾患、シェーグレン病とともにJDMワーキンググループ（JDM-WG）が結成された。JDM-WGメンバーはJDMに興味を持ったPRAJ会員の集まりで、南は沖縄、北は北海道まで、参加人数は各WGの中で2番目に多い状態で活動を開始した。2024-2025にかけてのJDM-WGの活動内容を報告する。まずはWeb会議で各メンバーが自己紹介をし、各々が感じているJDM診療の課題を抽出した。その課題をもとに病態生理・筋炎特異的抗体（MSA）・治療・合併症・活動性評価等の班を編成分担し、各班で文献レビューを実施した。各班からレビュー原稿を集め、ここ10年ほど特に変わらない情報と、新規の情報を確認した。治療については、既報のエビデンスとコンセンサスに基づき、治療アルゴリズム案を治療班が新たに作成しWG内で改訂した。小児慢性特定疾病ホームページ（HP）のJDM情報は最終更新が2014年であり、この情報を補足・更新する形で原稿を作成した。今後このHPの改訂もWGで行う予定である。本邦JDMの治療実態、長期予後に関するデータは依然として乏しいため、全国PRAJ会員所属施設を対象としたJDM実態調査（2025年5月7日会員メールM-ML2025-033で配信）を実施中である。本調査により本邦JDMの実状が把握でき、今後のエビデンス構築につながる事が期待される。途中から調査へ参加することも可能であり、未参加の施設はぜひご参加いただきたい。JDM-WGは経験・学年関係なくいつでも好きなように発言ができるWGです。JDMに関心のある方のWG参加を引き続き広く歓迎しています。

小児期シェーグレン病ワーキンググループ (cSjD-WG) 活動報告

○井上 祐三朗¹、大内 一孝²、大島 至郎³、久保田 知洋⁴、小林 一郎⁵、
小林 靖子⁶、酒井 愛子⁷、沢登 恵美⁸、下山 久美子⁹、白井 晴己¹⁰、鈴木 康倫¹¹、
田辺 雄次郎¹²、外川 正生¹³、冨板 美奈子¹⁴、檜崎 秀彦¹²、西山 進¹⁵、
橋本 邦生¹⁶、弘田 由起子¹⁷、福島 啓太郎¹⁸、宮下 雄輔¹⁹、毛利 万里子²⁰、
安岡 竜平²¹、安村 純子²²、山口 賢一²³

千葉大学大学院医学研究院総合医科学¹、京都府立医科大学大学院医学研究科小児科学²、
国立病院機構大阪南医療センター免疫内科³、鹿児島県立薩南病院小児科⁴、市立美唄病院小児科⁵、
群馬大学大学院医学系研究科小児科学⁶、茨城県立こども病院小児科⁷、国立病院機構甲府病院小児科⁸、
浜松医科大学内科学第三講座免疫リウマチ内科⁹、日本赤十字社医療センター膠原病・アレルギー内科¹⁰、
福井赤十字病院リウマチ・膠原病内科/腎臓内科¹¹、日本医科大学付属病院小児科¹²、
医誠会国際総合病院小児科¹³、千葉県こども病院アレルギー・膠原病科¹⁴、
倉敷成人病センターリウマチ科¹⁵、長崎大学大学院医歯薬学総合研究科小児科¹⁶、ふくしあ近江診療所¹⁷、
獨協医科大学医学部小児科学¹⁸、Division of Immunology, Boston Children's Hospital¹⁹、
聖マリアンナ医科大学リウマチ・膠原病・アレルギー内科²⁰、浜松医科大学小児科学講座²¹、
県立二葉の里病院小児科²²、聖路加国際病院Immuno-Rheumatology Center²³

小児期シェーグレン病 (childhood Sjogren disease : cSjD) は、診断が難しく、長期的な QOL や学校・社会生活への影響など、多くの未解決の課題を抱える疾患である。一方、近年は Sjogren disease に対する分子標的治療の開発が進んでおり、外分泌腺障害が比較的軽度な段階で診断されることの多い cSjD は、早期の治療介入により病態修飾が期待される疾患として注目されつつある。

こうした背景のもと、小児期シェーグレン病ワーキンググループ (cSjD-WG) は、診療ガイドライン統括委員会の下部組織として設立され、cSjD における診療上の課題を明確化し、診断・治療・管理に関する指針の策定を目指して活動している。

2024～2025 年度には、cSjD の診断精度の向上と社会的認知の拡大を目的に、以下の取り組みを実施した：

- 1) Sjogren's Foundation が作成した「こどものシェーグレン病」パンフレットの日本語訳と普及
- 2) 唾液腺エコーによる低侵襲な唾液腺評価法に関する勉強会の開催
- 3) 国際 cSjD 分類基準作成への参画

今後は、Sjogren disease レジストリ (PRICURE-SOALA) の調査項目見直しや、CTP (Consensus Treatment Plans) の作成・提案に加え、cSjD 患児の QOL や学校・社会生活に関する課題の検討にも取り組む予定である。

なお、cSjD ワーキンググループのミーティングは、メンバー以外の参加も歓迎しており、継続的な参加・脱退は自由である。cSjD に関心をお持ちの方は、ぜひ積極的にご参加いただきたい。

抗 CCP 抗体出現に一致して多関節炎を生じた抗 Ro52 抗体陽性シェーグレン病の一例

○竹崎 俊一郎¹、小林 一郎²、中島 理沙¹、池守 悠太¹、大畑 央樹¹、縄手 満¹KKR札幌医療センター小児科¹、市立美唄病院小児科²

14 歳女児。2 歳頃より反復する耳下腺腫脹を発症し、12 歳時に抗 SS-A 抗体強陽性、口唇生検で 8 mm²あたり 5 focus 以上のリンパ球浸潤を認め、シェーグレン病 (SjD) と診断された。抗 SS-A 抗体は Ro52・Ro60 を検出する FEIA 法で測定され強陽性であったが、14 歳時に Ro60 のみを検出する CLEIA 法へ変更され、抗 SS-A 抗体は測定感度以下となった。同一血清による再検査により FEIA 法では陽性、CLEIA 法では測定感度以下であったため、抗 Ro52 単独陽性の SjD と判断された。その後、PIP、手関節、膝、足関節痛および伸展制限をともなう肘関節痛を生じ、リウマトイド因子 (RF) および抗 CCP 抗体 (ACPA) の陽性化と MMP-3 高値を示した。関節エコーおよび造影 MRI では罹患部位に滑膜肥厚を認めた。NSAIDs およびメトトレキサートを開始したが効果不十分で、アダリムマブ開始後、関節症状は著明に改善した。

【考察】抗 Ro52 抗体は、細胞質内タンパクである TRIM21 (Tripartite Motif-containing 21) を標的とする自己抗体であり、その出現はアポトーシスや免疫活性化の過程で誘導されたと考えられる。抗 Ro52 抗体単独陽性例では、関節炎、筋炎様症状、間質性肺疾患の頻度が高く、SjD に加え炎症性筋疾患との関連が示唆されているが、抗 Ro52 抗体が TRIM21 の機能を直接阻害する明確な証拠はない。本症例では、抗 CCP 抗体 (ACPA) の出現と関節炎発症が一致しており、RF 陽性多関節炎様の病態への移行には ACPA の関与が示唆される。抗 Ro52 抗体陽性例では、自己抗体プロファイルや臨床像の変化を経時的に評価することが重要である。

【結語】抗 Ro52 抗体陽性 SjD では、多彩な免疫学的背景を伴う臨床像が出現しうる。本症例は、ACPA の陽転化と多関節炎の発症が一致した経過を示しており、RF 陽性多関節炎様の病態への移行に注意すべきことともに、自己抗体の変化や関節症状の経時的観察が臨床管理において重要であることを示唆する一例である。

発表者索引

発表者索引

太字は筆頭演者

PL：会長講演、SL：特別講演、EL：教育講演、SY：シンポジウム、IC：国際委員会企画、
DPC：キャリアダイバーシティ推進委員会企画、GC：ガイドライン統括委員会企画、PC：機関誌編集委員会企画、
U45：U-45 企画、Y：若手基礎研究助成受賞者成果発表会、SSY：スポンサードシンポジウム、
SS：スポンサードセミナー、LS：ランチョンセミナー、ES：イブニングセミナー、O：一般口演、P：ポスター

J

Jeong, Dae Chul IC

M

Mappa, Silvia O-26

あ

合田 由香利 O-24, P-10
赤星 祥伍 P-49
赤松 信子 P-7
赤峰 敬治 O-7, O-14, O-24, P-15, P-49, P-63
赤嶺 智基 P-20
秋岡 親司 P-59
秋岡 祐子 P-60
秋月 修治 O-6
阿久津 裕子 O-10, O-25, P-5, P-26, P-45, P-58
浅井 完 O-30
浅野 智之 SSY-2, O-26
阿部 直紀 O-21, O-23, P-41
雨積 涼子 P-20
新井 勝大 P-20
荒川 直哉 P-17
荒木 孝太郎 P-16

い

五十嵐 鮎子 O-16, P-47
五十嵐 勉 P-56
五十嵐 徹 P-56
五十嵐 淑子 P-18
井口 智洋 P-15
池田 衣里 P-39
池田 啓 P-1
池田 太郎 P-56
池田 樹央 O-21, O-23, P-41

池守 悠太 P-65
井澤 和司 P-10
石井 奈三 P-36
石毛 崇 P-17, P-18
石田 宏之 O-9
石羽澤 映美 P-32
石村 匡崇 LS5-1, O-5, O-22, P-55
石山 美咲 P-24
泉 維昌 P-21
泉田 健介 P-56
一瀬 真美 P-49
井出 彩香 P-56
出澤 洋人 P-21
糸井 裕貴 P-18
伊藤 育容 O-2, P-27
伊藤 秀一 SS2, O-2, P-27, P-44
伊藤 琢磨 O-30
伊藤 尚弘 O-24
伊藤 希美 O-1
稲垣 篤志 O-21, O-23, P-41
稲毛 英介 O-16
稲野 美香 P-19
犬塚 祐介 P-31
井上 なつみ O-13, O-18, O-20, P-2, P-4, P-6, P-57
井上 祐三郎 O-27, P-63, P-64
井原 健二 P-50
今井 崇史 P-37
今井 千速 P-46
今川 智之 P-23, P-30
今津 喬 P-10
伊良部 仁 O-9, O-10, O-24, O-25, O-28, P-26, P-45, P-58
岩田 健一 Y

岩田 直美	0-9, 0-10, 0-21, 0-23, 0-24, P-41
岩田 茉祐	P-6

う

植木 将弘	P-43
上島 洋二	PC-1
上野 和之	P-19
宇佐美 雅章	0-18
梅津 栄門	P-24
梅林 宏明	SS1, 0-9, 0-10, 0-24
浦元 華子	P-25

え

江口 克秀	0-5, P-55
江波戸 孝輔	0-12, 0-24, P-28, P-34
遠藤 琢也	P-60

お

大石 久美子	0-19, P-31
大内 一孝	EL3-1, P-59, P-64
大岡 正道	P-61
大久保 天進	P-38
大久保 悠介	0-19
大越 康右	P-43
大嶋 明	P-23, P-30
大島 至郎	0-10, P-64
大谷 祐介	P-17
大塚 博樹	P-9
大友 義之	0-16, P-47
大仲 雅之	P-38
大西 輝	0-6
大西 卓磨	P-63
大西 秀典	PC-4, 0-26, P-9, P-11
大野 幸子	P-7
大畑 央樹	P-65
大原 亜沙実	0-9, 0-10, 0-24, P-23, P-30, P-63
岡田 賢	P-33
岡田 正人	EL4, LS2
岡田 裕希	P-9
岡村 卓実	P-38

岡本 剛	P-24
岡本 奈美	GC-1, 0-24
小川 和浩	0-19
奥 健志	LS3
奥瀬 諒	P-24
奥野 のり子	P-46
小椋 雅夫	P-29, P-44
尾崎 真人	P-11
小田切 静香	P-46
小野 友彦	0-1
小野山 さがの	0-22

か

香川 礼子	P-33
柿崎 潤	U45-2
柏木 項介	0-16, P-47
加藤 健太郎	P-10
加藤 大吾	P-63
門脇 紗織	P-11
金井 宏明	P-22
金子 詩子	0-24
金子 修也	0-10, 0-11, 0-25, 0-28, P-5, P-26, P-58
金子 雅紀	0-12, P-28, P-30, P-34
金田 朋也	P-45
金政 光	0-22
神谷 晴美	0-26
亀井 宏一	P-29, P-44
鴨居 功樹	0-28
川合 裕規	P-11
川上 英良	EL5
河瀬 彩希	P-9, P-11
川田 潤一	Y
川畑 仁人	P-3, P-52, P-53, P-54, P-61
河邊 慎司	0-21, 0-23, 0-24, P-41
川本 典生	P-9, P-11
神田 奈緒子	P-56

き

木澤 敏毅	0-1
岸 崇之	P-36

北風 真子	P-39
北角 英晶	P-29, P-44
北野 泰斗	P-38
木下 恵志郎	P-55
木村 尚喜	P-49
清田 今日子	P-50
桐野 洋平	O-26
金城 紀子	P-13, P-16, P-20 , P-63

<

久保 裕	P-59
久保田 一生	P-9, P-11
久保田 知洋	O-3, O-15, P-64
熊谷 千紗	P-11
倉岡 裕明	O-27, P-14, P-42
黒川 大輔	P-51

こ

古形 修平	P-38
後藤 美和	O-9, P-22
小西 愛美	P-29, P-44
古波蔵 都秋	P-63
小林 杏奈	P-22
小林 一郎	P-63, P-64, P-65
小林 桜子	P-11
小林 壮	P-49
小林 俊幸	O-4, O-8, O-17, P-62
小林 法元	P-63
小林 靖子	P-17, P-64
小林 泰之	DPC
小林 結実	P-9
小松 静野	O-30
小森 香	EL2

さ

斉田 沙佑美	P-1
齊藤 綾子	P-21
齊藤 孝昌	P-48
齊藤 博大	P-21
齊藤 悠	P-46
三枝 淳	O-26
酒井 愛子	P-21, P-64
作村 直人	P-19

笹井 恒雄	O-6
笹井 英雄	P-9
佐々木 亨	P-5
佐々木 理代	O-29, P-35
笹本 武明	P-7
佐藤 啓	P-24
佐藤 工	P-24
佐藤 知実	P-63
佐藤 法子	O-27, P-14, P-42
佐藤 裕範	EL1
佐藤 雅之	P-32
佐藤 義剛	O-27 , P-14, P-42
沢登 恵美	P-22, P-64

し

鹿間 芳明	P-23, P-30
重富 浩子	O-1
重村 倫成	P-48
篠原 嶺	P-16
柴田 洋史	P-10
島崎 英	P-48
島袋 渡	P-13, P-20
清水 忠道	P-46
清水 誠之	P-50
清水 正樹	O-9, O-10, O-11, O-24, O-25 , O-26, O-28, P-5, P-26, P-45, P-51, P-58, P-60
清水 真帆	O-21, O-23 , O-24, P-41
下島 恭弘	O-26
下高原 昭廣	O-7
下山 久美子	O-19 , P-64
東海林 宏道	O-16, P-47
白井 晴己	P-64
白石 暁	O-22, P-55
白石 秀明	P-1
白石 裕士	P-50
白柏 魅怜	O-6
白木 真由香	P-11
白山 理恵	O-30
真保 麻実	O-11, O-25, O-28, P-58

す

末松 真弥	P-37
菅 峰久	P-43
杉田 侑子	O-24
杉本 和彦	P-24
図師 健太	O-4, O-8, O-17, P-62
鈴木 恭子	O-16, P-47
鈴木 翔太郎	O-11, P-1
鈴木 高子	Y
鈴木 大輝	O-12, P-28, P-34
鈴木 康倫	P-64
鈴木 里香	P-38
須磨崎 亮	P-21
住居 慎一郎	P-16

せ

瀬川 裕子	P-5
瀬越 尚人	P-43
芹澤 直隆	P-56
芹澤 陽菜	O-12, P-28, P-34

そ

園田 素史	O-5, O-22, P-55, P-63
祖父江 瑤子	P-23, P-30

た

鷹木 雄飛	P-29, P-44
高崎 麻美	P-46
高瀬 博	O-28
高田 晃司	P-49
高橋 悟	P-32
高橋 裕樹	O-26
高見 俊也	P-7
高山 朝匡	P-16
滝沢 琢己	P-17, P-18
田北 響子	O-19
滝田 順子	P-10
田口 真輝	P-39
武井 修治	O-3, O-15
竹内 一朗	P-20
竹内 雅彦	P-56
竹崎 俊一郎	P-65

竹中 亮太	O-18
立川 智広	O-21, O-23, P-41
舘林 宏治	P-9
田中 征治	P-12, P-25
田中 真生	O-6
田中 里香	O-15
田辺 雄次郎	P-29, P-64
田畑 恭輔	O-16, P-47
田巻 弘道	SY-3
田村 杏	P-55

ち

千田 恵理	P-36
-------	------

つ

塚越 祐太	P-21
塚田 裕伍	P-21
辻 英輝	O-6, P-63
辻野 由奈	O-21, O-23, P-41
津田 淳希	P-32
敦賀 和志	P-24

て

寺下 新太郎	P-46
寺村 愛	P-36

と

外川 正生	P-64
殿園 晃平	P-3, P-52, P-53, P-54, P-61
冨板 美奈子	O-27, P-14, P-42, P-64
豊福 悦史	P-3, P-52, P-53, P-54, P-61
鳥居 ゆか	Y

な

中川 憲夫	P-59
中岸 保夫	O-9, O-24, O-26, P-51
中沢 洋三	P-48
長澤 功多	P-55
中嶋 蘭	O-6
中島 理沙	P-65
中瀬古 春奈	O-21, O-23

仲田 昌吾	P-13, P-20
永田 智	P-36
中西 浩一	P-13, P-20
中野 泰至	O-4, O-8, O-17, P-62
中野 直子	SY-2
中溝 智也	P-29, P-44
中村 陽	O-3, O-9, O-10, O-15
中村 秀文	ES
長森 恒久	P-32
那須 瑞代	P-56
夏目 統	P-31
檜崎 秀彦	O-9, P-29, P-64
縄手 満	P-65

に

新居見 真吾	P-12, P-25
西 健太郎	P-29, P-44
西川 宏樹	P-38
西小森 隆太	P-12, P-25
西島 孝治	P-3, P-52, P-53, P-54
西田 大恭	P-8
西田 幹子	O-14
西田 豊	P-17
西村 謙一	GC-2, O-2, O-24, P-27, P-44
西山 敦子	P-39
西山 慶	P-37
西山 進	EL3-2, O-10, P-64
仁平 寛士	P-10, P-25

ぬ

沼澤 雅哉	P-16
-------	------

の

野木森 智和	P-59
野澤 大輔	P-21
野澤 智	LS1, O-2, O-9, P-27
野村 望	O-16, P-47

は

朴 崇娟	O-5, P-55, P-63
------	-----------------

橋詰 拓摩	P-36
橋本 邦生	O-9, O-24, O-29, P-35, P-63, P-64
長谷川 里奈	P-7
畠山 真和	O-19
畠野 真帆	O-10, O-11, O-25, O-28, P-26, P-51, P-58
幡谷 浩史	O-7, P-15
蜂須賀 宗嗣	P-38
服部 成良	O-2, O-24, P-27
花田 俊勝	P-50
浜田 和弥	P-13, P-16, P-20
濱田 洋通	SY-1, O-4, O-8, O-17, P-62

濱田 陸	O-7, P-15, P-49
林 智宏	P-46
林 祐子	O-9, O-10, O-24, O-25, O-28, P-5, P-26, P-45, P-58
早田 衣里	O-4, O-8, O-17, P-62
原田 頌隆	O-22, P-55
原田 涼子	O-7, P-15, P-49
針谷 正祥	GC-4
春田 一憲	Y
坂東 由紀	O-12, P-28, P-34

ひ

日衛嶋 栄太郎	P-10
東 大貴	P-16
日吉 祐介	P-12, P-25
平岩 明子	P-46
平岡 梓	O-4, O-8, O-17, P-62
平野 信慈	P-38
弘田 由起子	P-64
日和 良介	O-6

ふ

深野 玲司	O-30
福島 啓太郎	P-64
福島 富士子	P-21
福田 詩子	P-36
福田 隆文	P-4, P-6

福田 悠人	Y
福富 惇	P-11
福原 大介	O-9
藤尾 圭志	SL
藤田 雄治	P-1
古川 省悟	O-19
古月 瑞新	O-27, P-14, P-42

ほ

北城 恵史郎	P-12, P-25
細矢 匡	O-11
堀内 孝彦	LS5-2

ま

前澤 玲華	P-1
前田 由可子	P-10
牧 聡	U45-1
桒田 千晶	P-51
松岡 孝	P-16
松岡 高弘	P-45
松下 貴史	P-57
松田 裕介	O-13
松永 真由美	P-31
松林 正	P-8
松本 英樹	P-9
丸山 悠太	P-48
萬木 章	P-40

み

三浦 隆介	P-21
三上 直朗	O-7, P-15, P-49
水田 麻雄	SSY-1, O-11, O-24, P-51
水本 竣	P-49
光延 拓朗	O-3, O-15
南坂 尚	P-46
三村 卓矢	O-18
宮岡 双葉	O-25, P-58
宮城 俊雅	P-16
宮下 雄輔	P-64
宮田 恵理	O-16, P-47
宮野 洋希	O-16, P-47
宮前 多佳子	GC-3, O-9, O-26, P-36
三輪 友紀	P-9, P-11

む

村上 順子	P-36
村上 将啓	P-46

も

毛利 万里子	P-3, P-52, P-53, P-54, P-61, P-63, P-64
元永 裕生	P-52
本山 景一	P-21
森 真以	P-9
森 雅亮	LS4, O-9, O-10, O-16, O-25, O-26, O-28, P-3, P-52, P-53, P-54, P-61
森信 暁雄	O-6

や

八木 久子	P-17
八木 龍介	P-18
八鍬 聡	P-43
八代 将登	PC-3, P-63
安岡 竜平	O-9, O-19, O-24, P-31, P-64
安田 和恵	P-36
保田 晋助	O-11
八角 高裕	O-24, P-10
安村 純子	O-24, P-33, P-63, P-64
矢田部 玲子	O-7, O-14, P-15, P-49, P-63
柳 貴文	O-29
柳原 剛	P-29
山口 賢一	PL, P-64
山口 慎	Y
山口 芳樹	P-50
山口 玲子	P-5
山崎 雄一	O-3, O-9, O-10, O-15, O-24, P-63
山崎 和子	P-3, P-52, P-53, P-54, P-61, P-63
山崎 晋	O-16, P-47
山崎 崇志	P-7
山中 岳	P-7

山根 友里子	O-29, P-35
山本 健	O-4, O-8, O-17, P-62
山本 直寛	P-38
山本 裕	P-9
山本 陽子	P-36

ゆ

雪嶋 俊孝	O-19
湯田 愛	O-29, P-35
萬木 文佳	O-2, P-27

よ

横山 忠史	O-13, O-18, O-20 , P-2 , P-4, P-6, P-57, P-63
-------	---

吉川 健太郎	P-10
吉澤 弘行	P-39
吉田 さやか	P-38
吉藤 元	O-6
米倉 竹夫	P-38

わ

脇口 宏之	PC-2 , O-24, P-50
和田 泰三	O-13, O-18, O-20, P-2, P-4, P-6, P-57
渡辺 知志	P-57
渡邊 雅慧	O-11

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	銚之原 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
第34回	2025年10月10～12日	山口 賢一	聖路加国際病院 Immuno-Rheumatology Center
第35回	2026年10月16～18日	岡本 奈美	労働者健康安全機構大阪ろうさい病院

役員一覧

理事長

宮前多佳子 東京女子医科大学膠原病リウマチ内科学講座

副理事長

井上祐三朗 千葉大学大学院医学研究院総合医科学

清水 正樹 東京科学大学病院小児科

理事

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

大西 秀典 岐阜大学大学院医学系研究科小児科学

岡本 奈美 労働者健康安全機構大阪ろうさい病院小児科

金城 紀子 琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）

檜崎 秀彦 日本医科大学付属病院小児科

西小森隆太 久留米大学医学部小児科

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

安村 純子 JR 広島病院小児科

山崎 雄一 鹿児島大学病院小児科

横山 忠史 金沢大学附属病院小児科

監事

五十嵐 徹 日本医科大学武蔵小杉病院小児科

富板美奈子 千葉県こども病院アレルギー・膠原病科

名誉会員

立澤 宰

藤川 敏

鉦之原 昌

和田 紀之

武井 修治

稲毛 康司

谷内江昭宏

横田 俊平

事務局

合同会社 iCON 内

〒150-0022 東京都渋谷区恵比寿南 1-1-1

電話番号：03-6871-9421（代表）

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 34 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会
会長 山口 賢一

旭化成ファーマ株式会社

アステラス製薬株式会社

アストラゼネカ株式会社

アッヴィ合同会社

アムジェン株式会社

あゆみ製薬株式会社

エーザイ株式会社

大塚製薬株式会社

小野薬品工業株式会社

グラクソ・スミスクライン株式会社

佐藤製薬株式会社

CSL ベーリング株式会社

Sobi Japan 株式会社

田辺三菱製薬株式会社

中外製薬株式会社

日本イーライリリー株式会社

一般社団法人日本血液製剤機構

ノバルティス ファーマ株式会社

バイオクリスト・ジャパン株式会社

ブリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社

株式会社 Medii

ユーシービージャパン株式会社

(五十音順)

2025 年 8 月 29 日現在

Otsuka-people creating new products for better health worldwide

両輪で"身体全体を考える"

世界の人々の健康に貢献する
トータルヘルスケアカンパニーを目指します

ニュートラシューティカルズ関連事業

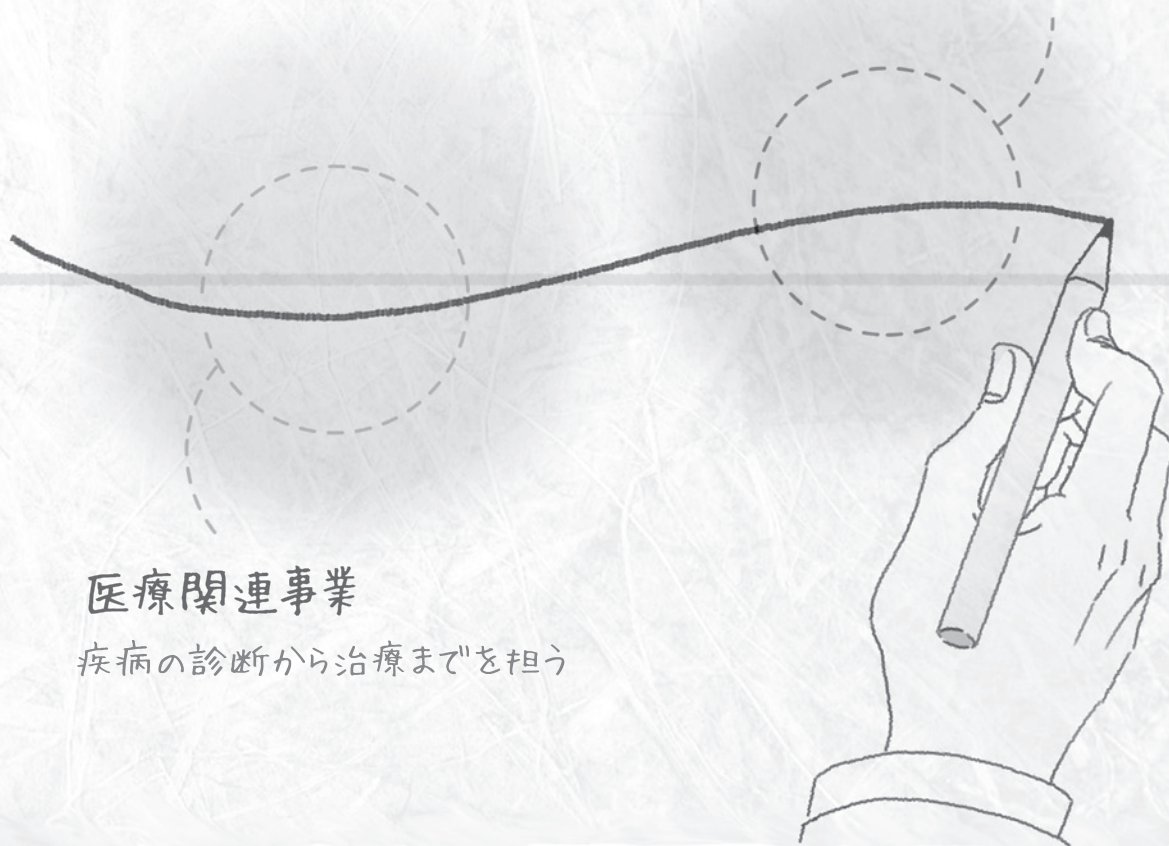
日々の健康維持・増進をサポートする

医療関連事業

疾病の診断から治療までを担う

 Otsuka 大塚製薬

<https://www.otsuka.co.jp/>



いのちの
数だけ、
アンサーを。



旭化成ファーマ株式会社

旭化成ファーマの医療関係者向けサイト
<https://akp-pharma-digital.com>

Pharma DIGITAL



まだないくすりを
創るしごと。

世界には、まだ治せない病気があります。

世界には、まだ治せない病気とたたかう人たちがいます。

明日を変える一錠を創る。

アステラスの、しごとです。

明日は変えられる。



アステラス製薬株式会社

www.astellas.com/jp/



ヒト抗I型インターフェロン受容体1モノクローナル抗体

薬価基準収載

サフネロー® 点滴静注 300mg

Saphnelo for I.V. infusion 300mg

アニフロルマブ（遺伝子組換え）製剤

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）

効能又は効果、用法及び用量、警告・禁忌を含む注意事項等情報等については、電子添文をご参照ください。

製造販売元（文献請求先）

アストラゼネカ株式会社

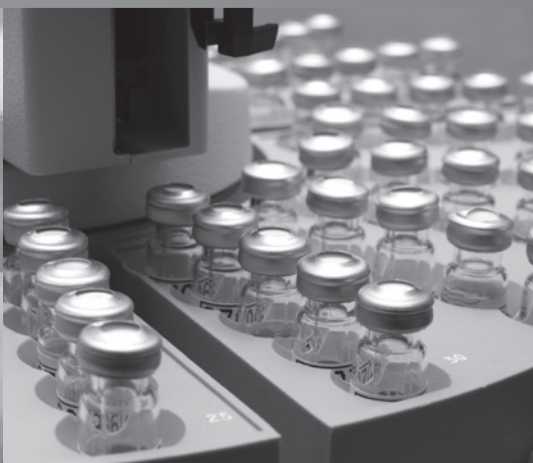
大阪市北区大深町3番1号

0120-189-115

（問い合わせ先）フリーダイヤル メディカルインフォメーションセンター

2022年10月作成

AMGEN



To serve patients

患者さんのために、今できるすべてを

アムジェンは1980年、バイオテクノロジーの黎明期に米国カリフォルニア州ロサンゼルス近郊にて産声を上げました。

バイオテクノロジーを患者さんのために役立てることを決意し、以来、探求を重ねてきました。

今日、アムジェンは世界最大規模の独立バイオテクノロジー企業へと成長しました。

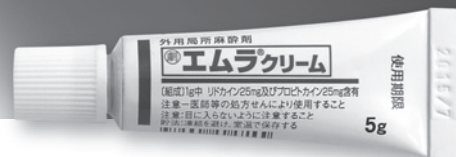
日本では、循環器疾患、がん、骨疾患、炎症・免疫性疾患、神経疾患、希少疾患をはじめとするアンメット・メディカル・ニーズが高い領域に重点を置き、臨床開発から販売までの活動を行っています。

アムジェン株式会社の
詳細につきましては
こちらをご覧ください





「効能又は効果」、「用法及び用量」、「禁忌を含む注意事項等情報」等については電子添文をご参照ください。



外用局所麻酔剤 劇薬・処方箋医薬品^注

薬価基準収載

emla

エムラクリーム[®]

EMLA[®] CREAM リドカイン・プロピトカイン配合クリーム

注）注意－医師等の処方箋により使用すること

製造販売元（文献請求先及び問い合わせ先）

佐藤製薬株式会社

東京都港区元赤坂1丁目5番27号

医薬事業部 TEL:0120-310-656

提携

アストラゼネカ社（英国）

AstraZeneca 

2023年6月作成

効能・効果、用法・用量、禁忌を含む注意事項等情報等につきましては電子化された添付文書をご参照ください。



血漿分画製剤（皮下注用人免疫グロブリン製剤）
生物学的製剤基準 pH4処理酸性人免疫グロブリン（皮下注射）

薬価基準収載

ハイゼントラ[®] 20% 1g/5mL
皮下注 2g/10mL
Hizentra[®] 20% S.C. Injection 4g/20mL
特定生物由来製品
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

血漿分画製剤（皮下注用人免疫グロブリン製剤）
生物学的製剤基準 pH4処理酸性人免疫グロブリン（皮下注射）

薬価基準収載

ハイゼントラ[®] 20% 1g/ 5mL シリンジ
皮下注 2g/10mL シリンジ
Hizentra[®] 20% S.C. Injection syringe 4g/20mL シリンジ
特定生物由来製品
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



血漿分画製剤（液状静注用人免疫グロブリン製剤）
生物学的製剤基準 pH4処理酸性人免疫グロブリン

薬価基準収載

プリヴィジェン[®] 10% 2.5g/25mL
静注 5g/50mL
Privigen[®] 10% I.V. Injection 10g/100mL
20g/200mL
特定生物由来製品
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

製造販売（輸入）【文献請求先及び問い合わせ先】

CSLベーリング株式会社

〒107-0061東京都港区北青山一丁目2番3号

くすり相談窓口 TEL：0120-534-587

CSL Behring

JPN-HIZ-2255
2024年10月作成

選択肢をつくる。 希望をつくる。

なんでも選べるこの時代に、
まだ選択肢が足りない世界があります。
そこでは、たったひとつの選択肢が生まれることが、
たくさんの希望につながります。
だから、田辺三菱製薬はつくります。

病と向き合うすべての人に、希望ある選択肢を。

この国でいちばん長く培ってきた
薬づくりの力を生かして、
さまざまな分野で、挑みつづけていきます。
そこに待っている人がいるかぎり。

 田辺三菱製薬
<https://www.mt-pharma.co.jp/>



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>



そこにある幸せを、 尊ぶために。

私たちは、そこにある幸せを大切にします。
患者さんの笑顔のために、
私たちは科学の力で貢献しつづけます。

ユーシービージャパン株式会社



Inspired by patients.
Driven by science.