

小児期に発症する若年性特発性関節炎のうち発熱や関節炎を引き起こす全身型という範疇(1897年にStill氏が報告)があります。その病態が成人になって発症するものを成人スチル病といい女性のほうが発症頻度が多く、まれに高齢発症もあるものの35歳までに発症する疾患です。推定患者数4800名発症原因は不明、根本治療はありません。

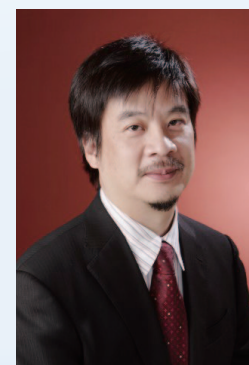
成人スチル病では関節炎が必ず見られますが、RAのような変形を来すことはあまりなく、高熱が続くあるいは数日の発熱と解熱を繰り返すなどの症状を認めます。特徴的なサーモンピンク疹と呼ばれる皮疹が発熱の時に見られます。血液検査では白血球のうちの好中球が増加、肝機能障害を認めますがほかの膠原病で見られるリウマチ反応や抗核抗体は陰性です。こ

のような、原因不明の発熱疾患の中から悪性腫瘍・感染症などと鑑別をしながら診断をつけるため診断確定には数ヶ月要することもありましたが、最近ではこの病態がある程度知られるようになったため早期に診断がつくこともあります。現在の一番の問題は、この炎症が続くことでインターロイキン6といわれる炎症性物質が体の中に増え、その結果体を守るべきマクロファージという細胞が激しくほかの細胞を壊すことで起きるマクロファージ活性化症候群を合併することで、この病態となると死亡原因となることにあります。

一般的に治療はステロイドを十分量使うことで解熱 諸症状改善するため、治療に反応しやすいともいえますが、薬を全く中止することは難しいと考えられています。近年、この小児期発症の全身型若年性特

発性関節炎に生物学的製剤であるトシリズマブという、炎症性物質であるIL6に対する抗体製剤が著効を示すことから成人スチル病にも使用することがあります。

現在この疾患で治療を受けている方、今後発症してくる方に対してこの生物学的製剤を使用することが認可されるかどうかは現時点でははっきりしませんが、難病指定を受けることで今後のこの病気で苦しまれる方の福音となることを期待します。



にしおか内科
クリニックRA 院長
西岡 雄一

専門分野は関節リウマチ、痛風、気管支喘息、漢方薬治療。地元のファミリードクターとして、一般内科も診察。ラジオドクターとしても活躍中。