

症状

若年成人（16～35歳）の女性に好発する。発熱と関節痛に加え、特徴的な皮膚症状がみられる（図 12.24）。体幹や四肢を中心に、サーモンピンクと表現される淡紅色斑が出現する（リウマトイド疹）。直径数 mm～数 cm で自覚症状はなく、患者本人も気づかないことが多い。皮疹は発熱に一致して出現することが多いが、持続性の淡紅色斑や丘疹を生じることもある（persistent pruritic eruption, 図 12.25a）。

他の症状：発熱は1週間以上にわたる弛張熱であり、典型的には夕方～夜間に上昇する evening spike を示すことが多い。関節痛は主として大関節（手、膝、足、肘）に出現する。咽頭痛、リンパ節腫脹、脾腫、筋肉痛などもみられる。

検査所見

赤沈亢進、CRP 強陽性、貧血、白血球増加、補体価上昇が認められる。抗核抗体陰性およびリウマトイド因子陰性は、他の膠原病と鑑別する特徴となる。血清フェリチン高値は本症に特徴的であり、本症の活動性を表す指標にもなりうる。持続性の皮疹を生検すると表皮上層の角化細胞で個細胞壊死が散見され、特異性が高い（図 12.25b）。

診断・治療

診断基準案を表 12.14 に示す。治療はステロイド内服を行うことが多い。治療効果の判定は、主に CRP 値と血清フェリチン値で行う。

3. 若年性特発性関節炎 juvenile idiopathic arthritis ; JIA ★

同義語：若年性関節リウマチ（juvenile rheumatoid arthritis ; JRA)

16歳以下にみられる、6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎。小児膠原病では最も頻度が高い。臨床症状から、全身型（関節外症状が主体。Still病とも呼ばれる）、多関節型（5か所以上の関節炎）、少関節型（4か所以下）に大別される。

全身型では間欠性弛張熱とリウマトイド疹（前項参照）が特徴的で、関節炎は軽度である。発育遅延、肝脾腫、心膜炎などが認められ、ときに DIC を生じて致命的になる（マクロファージ活性化症候群）。多関節型、少関節型では関節リウマチに類似した関節炎が主体となり、他の症状の頻度は低い。リウマトイド因子陽性の多関節型では、リウマトイド結節を生じやすい。

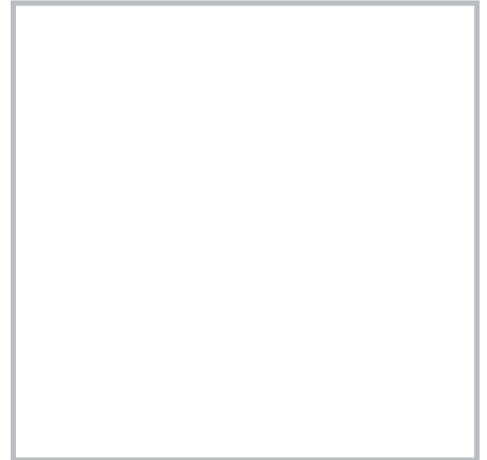


図 12.24 成人 Still 病 (adult-onset Still's disease)

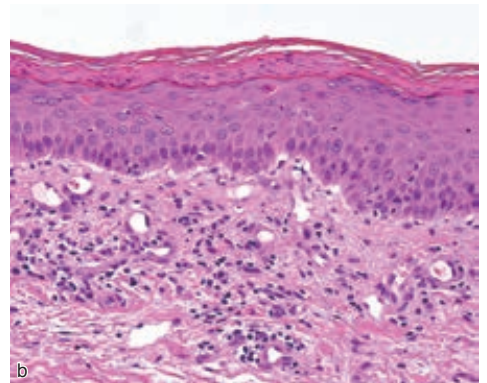


図 12.25 成人 Still 病の持続性紅斑と病理組織像