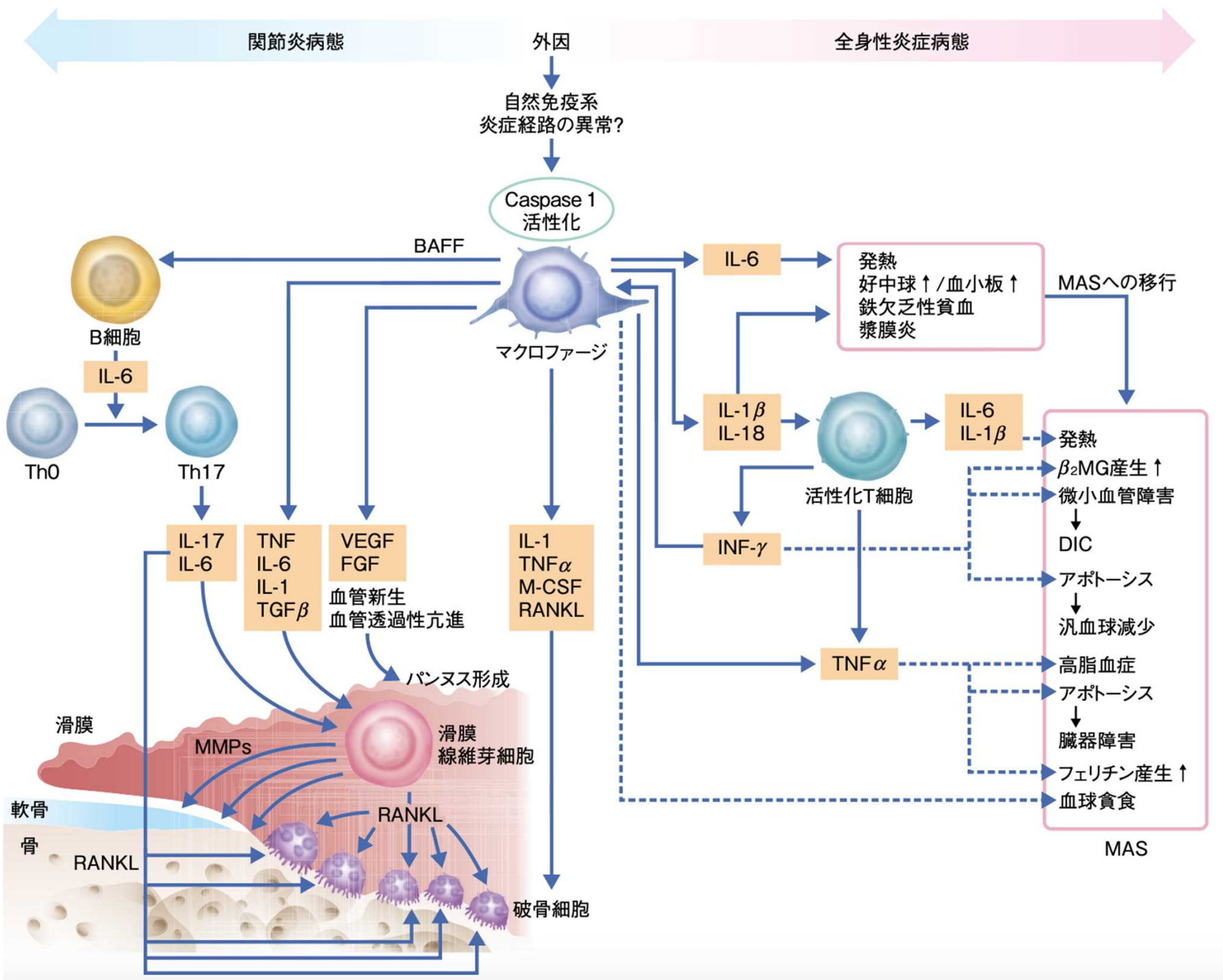


若年性特発性関節炎

# JIAとは

若年性特発性関節炎(juvenile idiopathic arthritis: JIA)

- 16歳未満で発症し少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎と定義。
- その病型は全身型と関節型に大別され、さらに関節型は少関節炎と多関節炎などに分かれます。



関節炎病態

外因

全身性炎症病態

自然免疫系  
炎症経路の異常?

Caspase 1  
活性化

BAFF

B細胞

Th0

Th17

マクロファージ

IL-6

発熱  
好中球↑/血小板↑  
鉄欠乏性貧血  
漿膜炎

MASへの移行

IL-1β

IL-18

IL-6

IL-1β

活性化T細胞

INF-γ

TNFα

IL-17

IL-6

TNF

IL-6

IL-1

TGFβ

血管新生  
血管透過性亢進

血管新生  
血管透過性亢進

VEGF

FGF

パンヌス形成

IL-1

TNFα

M-CSF

RANKL

滑膜

軟骨

骨

MMPs

滑膜  
線維芽細胞

RANKL

破骨細胞

発熱

β<sub>2</sub>MG産生↑

微小血管障害

DIC

アポトーシス

汎血球減少

高脂血症

アポトーシス

臓器障害

フェリチン産生↑

血球貪食

MAS

# 所見・検査

- **全身型**は、高熱や紅斑、関節痛を主徴とし、しばしばリンパ節腫脹や肝脾腫を伴います。
- 関節症状がはっきりしない場合もあります。
- 血液検査では白血球やCRP、フェリチンなどの炎症を反映する値が高くなります。
- 時にマクロファージ活性化症候群という重篤な合併症をきたすことがあります。全身状態が悪くなります。



# 所見・検査

- **関節型**では関節の腫脹や疼痛などを生じ、時に微熱や倦怠感も伴います。
- 少関節炎ではぶどう膜炎が関節外症状として出現することがあり、眼の充血や視力低下をきたす場合もあります。血液検査では**CRP**や赤沈値などの一般的な炎症反応の上昇や、関節炎を反映して**MMP-3**が上昇することがあります。
- また、リウマトイド因子や抗**CCP**抗体が陽性を示すことがあり、それらが高値であると治療に難渋する場合も多くみられます。
- 画像検査として、関節の評価にはレントゲン検査や超音波検査、**MRI**検査が行われます。

# 診断

- 全身型を診断するために特異的なものはありません。感染症や腫瘍性疾患、自己炎症性疾患等の除外が行われます。
- その鑑別のためにCTや骨髄穿刺のような検査が行われることがあります。関節型では丁寧な関節の診察と血液検査、関節画像検査等が行われ、感染症や腫瘍性疾患等の除外が行われます。

# 治療方針

- 全身型においては初期治療として非ステロイド抗炎症薬やステロイドが使用され、効果が不十分であれば生物学的製剤が使われます。
- 関節型においては初期治療として非ステロイド抗炎症薬やメトトレキサート（抗リウマチ薬）などが使用され、効果が不十分であれば生物学的製剤が開始されます。