

第1部の制作にあたって

近年、JIA 患者さんに対する診断、治療法は進歩しつつあり、早期に診断および適切な治療を行うことで疾患活動性は低下し、良好な予後を期待できるようになりました。それに伴い、疾患をかかえながら思春期、成人期を迎える JIA 患者さんも増え幅広い支援が求められています。

JIA 患者さんの治療および管理を行っていくにあたり、医師、看護師、薬剤師、栄養士、理学療法士、作業療法士、医療ソーシャルワーカーなどの多職種のメディカルスタッフはそれぞれの専門性を発揮しながら連携し協力したチーム医療を実践していくことが大切です。

今回、JIA 患者さんの支援を行うための情報提供を目的として、医師、看護師、薬剤師、理学療法士、作業療法士の多職種協働で本手引きを作成しました。

JIA の基礎知識、ライフステージに応じた知識、ケア、治療薬、栄養、リハビリテーション、支援制度などを中心に、日常診療において小児と関わる機会が少ない医師、メディカルスタッフの方々にも理解していただけるよう、小児の特性および小児科領域特有の知識も網羅した内容になっています。今回、第1部を医療者向け手引き、第2部を患者/家族向け支援ブックとし、参考資料を共有する形で作成しています。第2部は患者会に質問を依頼しておりますので、現場で患者さんの支援を行う医療者にとっても役立つ内容となっています。ぜひ第1部・第2部セットでお読みください。

本手引きが臨床の場で、小児科のみならず移行期リウマチ性疾患患者さんの診療に携わる成人科の先生、およびメディカルスタッフの皆さんに活用されることで、多職種相互の専門性を引き出し合い、より良いチーム医療の推進に、そして JIA 患者さんやそのご家族への支援および QOL の向上につながることを執筆者一同、心より願っております。

2023年6月

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
生物学的製剤等の適正使用に資する研究」
研究分担者（JIA 分担任） 大倉 有加



若年性特発性 関節炎

患者支援の 手引き contents

序文	森 雅亮	3
第1部の制作にあたって	大倉 有加	4
第2部の制作にあたって	岡本 奈美	5
略語一覧		12
用語解説・参考Webサイト		13
執筆者一覧		14

第1部

メディカルスタッフのための 若年性特発性関節炎患者支援の手引き

第1章 若年性特発性関節炎（JIA）の基礎知識

Q 1	若年性特発性関節炎（JIA）はどのような疾患か？	18
Q 2	JIAの診断・鑑別すべき疾患は？	20
Q 3	JIAにおける症状について知っておくべき知識は何か？	22
Q 4	JIAにおいてどのような血液検査が行われるのか？	23
Q 5	JIAにおいてどのような画像検査が行われるのか？	24
Q 6	JIAの疾患活動性の評価にはどのようなものがあるか？	25
Q 7	JIAの治療目標は何か？	26
Q 8	JIAにおいて注意すべき合併症は何か？	28
Q 9	JIAにおける身体機能やADLの評価にはどのようなものがあるか？	29
Q10	JIAにおける関節評価法にはどのようなものがあるか？	30
Q11	JIAの長期予後についてわかっていることは何か？	31
Q12	JIAの疾患や治療が成長・発達に影響を及ぼすことはあるか？	32

コラム ① JIAは小児に発症した関節リウマチなのか？

19



第2章 JIA 患者さんを診るうえで知っておくべき小児のライフステージに応じた知識

- Q 1** 成長発達過程，移行期にある JIA 患者さんを診るうえで知っておくべき知識は何か？ …… 33
- Q 2** ライフステージが変化する JIA 患者さんに対する健康教育について知っておくべき知識は何か？ …… 35

第3章 JIA 患者さんのケアにおいて知っておくべき知識

- Q 1** 定期受診時に必要なケアは何か？ …… 36
- Q 2** 体調不良時の対応について知っておくべき知識は何か？ …… 37
- Q 3** 治療中に注意すべき感染症とその対策は何か？ …… 38
- Q 4** 予防接種における注意点は何か？ …… 40
- Q 5** 学校生活や日常生活において注意すべき点は何か？ …… 43
- Q 6** JIA における口腔ケアについて知っておくべき知識は何か？ …… 44
- Q 7** JIA におけるフットケアについて知っておくべき知識は何か？ …… 45
- コラム** ② プレコンセプションケアとは …… 39
- コラム** ③ BP 製剤による顎骨壊死 …… 46

第4章 JIA 患者さんを診るうえで治療薬について知っておくべき知識

- Q 1** NSAIDs の使用法とその注意点は何か？ …… 47
- Q 2** 副腎皮質ステロイドの使用法とその注意点は何か？ …… 48
- Q 3** MTX の使用法とその注意点は何か？ …… 50
- Q 4** MTX 以外の従来型合成抗リウマチ薬の薬剤について知っておくべき知識は何か？ …… 52
- Q 5** 生物学的製剤について知っておくべき知識は何か？ …… 53
- Q 6** 在宅自己注射の患者さんへの指導について知っておくべき知識は何か？ …… 55
- Q 7** 内服や注射薬の投与を忘れたときの対応は何か？ …… 56
- Q 8** 体調不良時や手術を受ける際の対応は何か？ …… 57
- Q 9** 旅行の際に知っておくべき内服薬や注射薬の注意点は何か？ …… 58
- Q10** 災害時に備えて知っておくべき内服薬や注射薬の注意点は何か？ …… 61

第5章 JIA 患者さんを診るうえで栄養について知っておくべき知識

- Q 1 JIA における栄養評価指標は何か？ 62
- Q 2 JIA における適切な栄養療法とは何か？ 63
- Q 3 JIA における肥満や骨粗鬆症対策にはどのようなものがあるか？ 65
- Q 4 JIA における動脈硬化リスク因子について知っておくべき知識は何か？ 67
- Q 5 くすりと食品の相互作用で知っておくべき知識は何か？ 68

コラム ④ JIA に漢方薬、サプリメント、健康食品（栄養ドリンクを含めて）は有効か？ 68

第6章 JIA 患者さんを診るうえでリハビリテーションについて知っておくべき知識

- Q 1 JIA におけるリハビリテーションの役割と目標は？ 69
- Q 2 運動療法，作業療法，装具療法はどのように行うべきか？ 70
- Q 3 自宅でできるリハビリテーションにはどのようなものがあるか？ 72
- Q 4 自助具や福祉用具にはどのようなものがあるか？ 73

第7章 JIA 患者さんに対する支援制度について知っておくべき知識

- Q 1 医療費助成制度について知っておくべき知識は何か？ 75
- Q 2 福祉サービスについて知っておくべき知識は何か？ 77
- Q 3 就労支援で知っておくべき知識は何か？ 78
- Q 4 JIA における患者・家族会について知っておくべき知識は何か？ 80

コラム ⑤ 移行期の JIA 患者さんの医療費助成制度について注意すべき点は何か？ 80

略語一覧

略語	フルスベル	和訳
ACR	American College of Rheumatology	米国リウマチ学会
ADL	activities of daily living	日常生活動作
ANA	antinuclear antibody	抗核抗体
BASDAI	Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index	
BASMI	Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index	
bDMARDs	biological disease-modifying antirheumatic drugs	生物学的製剤
BS	biosimilar	バイオシミラー
CAPS	cryopyrin-associated periodic syndrome	クリオピリン関連周期熱症候群
CCP	cyclic citrullinated peptide	シトルリン化ペプチド
CDAI	Clinical Disease Activity Index	
CHAQ	Childhood Health Assessment Questionnaire	
CID	clinical inactive disease	
COVID-19	coronavirus disease-19	新型コロナウイルス感染症
COX	cyclooxygenase	シクロオキシゲナーゼ
CR	clinical remission off medication	無治療寛解
CRM	clinical remission on medication	治療による寛解
CRMO	chronic recurrent multifocal osteomyelitis	慢性再発性多発性骨髄炎
csDMARDs	conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drugs	従来型合成抗リウマチ薬
DAS28	Disease Activity Score 28 joints	
DMARDs	disease-modifying antirheumatic drugs	疾患修飾性抗リウマチ薬
DPT	diphtheria-pertussis-tetanus	ジフテリア・百日咳・破傷風
ERA	enthesitis related arthritis	付着部炎関連関節炎
ESR	erythrocyte sedimentation rate	赤血球沈降速度
EULAR	European Alliance of Associations for Rheumatology	欧州リウマチ学会
FDP	fibrin degradation products	
HBV	hepatitis B virus	B型肝炎ウイルス
HCV	hepatitis C virus	C型肝炎ウイルス
HLA	human leukocyte antigen	ヒト白血球抗原
HLH	hemophagocytic lymphohistiocytosis	血球貪食性リンパ組織球症
HPV	human papilloma virus	ヒト乳頭腫ウイルス
ID	inactive disease	疾患活動性なし
IL	interleukin	インターロイキン
ILAR	International League of Association for Rheumatology	国際リウマチ学会
IPV	inactivated poliovirus vaccine	不活化ポリオウイルスワクチン
JADAS-27	Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27	
JAK	janus kinase	ヤヌスキナーゼ
JIA	juvenile idiopathic arthritis	若年性特発性関節炎
MAS	macrophage activation syndrome	マクロファージ活性化症候群
MIS-C	multisystem inflammatory syndrome in children	小児多系統炎症性症候群
MMP-3	matrix metalloproteinase-3	マトリックスメタロプロテイナーゼ-3
mPSL	methylprednisolone	メチルプレドニゾン
mRNA	messenger RNA	メッセンジャー RNA
mRS	modified Rankin Scale	
MTX	methotrexate	メトトレキサート
NSAIDs	nonsteroidal anti-inflammatory drugs	非ステロイド性抗炎症薬
PsA	psoriatic arthritis	乾癬性関節炎
QOL	quality of life	生活の質
RA	rheumatoid arthritis	関節リウマチ
RF	rheumatoid factor	リウマトイド因子
SDAI	Simplified Disease Activity Index	
T2T	Treat to Target	目標達成に向けた治療
TNF	tumor necrosis factor	腫瘍壊死因子
TRAPS	TNF receptor-associated periodic syndrome	TNF 受容体関連周期熱症候群
tsDMARDs	targeted synthetic disease-modifying antirheumatic drugs	分子標的合成抗リウマチ薬
VZV	varicella zoster virus	水痘帯状疱疹ウイルス

用語解説

用語	解説
HLA (human leukocyte antigen)	ヒト白血球抗原といい、免疫細胞である白血球の表面にあるタンパク質で「白血球の血液型」といわれる。特定の白血球型が病気と関係していることがわかっている。HLA-B27は慢性関節炎を発症しやすいことがわかっており、JIAのタイプを判断する際の材料の1つとなる
間欠熱（かんけつねつ）	高熱と熱がない状態が1日のなかで交互に現れる。かつ1日のなかでの体温の差が1℃以上ある場合
稽留熱（けいりゅうねつ）	正常体温にはならず熱が出続けている。かつ1日のなかでの体温の差が1℃に満たない場合
弛張熱（しちょうねつ）	正常体温にはならず熱が出続けている。かつ1日のなかでの体温の差が1℃以上ある場合
成人スチル病（スティル病）	発熱、皮疹、関節症状を主な症状とする全身性の炎症疾患。本疾患には、全身型JIAを成人期に再発あるいは持続したものと、成人期に初めて発症した成人発症スチル病が含まれる
プレコンセプションケア	将来の妊娠を考えながら、女性やパートナーが自分達の生活や健康に向き合う、「妊娠前の健康管理」を意味する

参考Webサイト

Webサイト	URL（2023年6月閲覧）	2次元コード
あすなろ会 若年性特発性関節炎（JIA）親の会	https://asunarokai.com	
あすなろ会 JIAの子どもを持つ親のTo-Doリスト 発症～成人まで	https://asunarokai.com/wp-content/uploads/2022/11/e757705c4506fa1004a728ad1e710991.pdf	
小児慢性特定疾病情報センター 若年性特発性関節炎	https://www.shouman.jp/disease/details/06_01_001/	
難病情報センター 若年性特発性関節炎（指定難病107）	https://www.nanbyou.or.jp/entry/3946	
難病情報センター 強直性脊椎炎（指定難病271）	https://www.nanbyou.or.jp/entry/4847	
日本小児リウマチ学会 小児リウマチ診療支援MAP	http://www.praj.jp/map/	
日本リウマチ学会 リウマチ専門医・指導医・施設検索	http://pro.ryumachi-net.com	

執筆者一覧

第1部 メディカルスタッフのための 若年性特発性関節炎患者支援の手引き

編集

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
生物学的製剤等の適正使用に資する研究」研究班

執筆責任者

大倉 有加 KKR札幌医療センター 小児・アレルギーリウマチセンター

研究代表者

森 雅亮 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 生涯免疫難病学講座 /
聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科

研究代表者補佐

梅林 宏明 宮城県立こども病院 総合診療科

研究分担責任者

岡本 奈美 大阪ろうさい病院 小児科 / 大阪医科薬科大学 泌尿生殖・発達医学講座 小児科

研究分担者 (五十音順)

橋本 求 大阪公立大学大学院医学研究科 膠原病内科学
松井 利浩 独立行政法人国立病院機構相模原病院 臨床研究センター リウマチ性疾患研究部

研究協力者 (五十音順)

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
大内 一孝 京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学
木澤 敏毅 JCHO 札幌北辰病院 小児科 / 札幌医科大学 小児科
下村 真毅 KKR札幌医療センター 小児・アレルギーリウマチセンター
元永 裕生 聖マリアンナ医科大学 リウマチ・膠原病・アレルギー内科

執筆協力者 (五十音順)

雨宮 淳 裕香整形外科 リハビリテーション部
島原 範芳 医療法人千寿会 道後温泉病院リウマチセンター リハビリテーション科
田口 真哉 社会医療法人抱生会 丸の内病院 リハビリテーション部
辻村 美保 社会医療法人青虎会 フジ虎ノ門整形外科病院 薬剤管理室 / 日本大学 薬学部 /
独立行政法人国立病院機構相模原病院 臨床研究センター
中川 俊作 京都大学医学部附属病院 薬剤部
房間 美恵 宝塚大学 看護学部 成熟看護学講座 成人看護学分野
矢嶋 裕香 裕香整形外科 院長

協力

一般社団法人 日本リウマチ学会
一般社団法人 日本小児リウマチ学会

第 1 部

メディカルスタッフのための 若年性特発性関節炎 患者支援の手引き

第 1 章 若年性特発性関節炎（JIA）の基礎知識	18
第 2 章 JIA 患者さんを診るうえで知っておくべき小児の ライフステージに応じた知識	33
第 3 章 JIA 患者さんのケアにおいて知っておくべき知識	36
第 4 章 JIA 患者さんを診るうえで治療薬について知っておくべき知識	47
第 5 章 JIA 患者さんを診るうえで栄養について知っておくべき知識	62
第 6 章 JIA 患者さんを診るうえでリハビリテーションについて 知っておくべき知識	69
第 7 章 JIA 患者さんに対する支援制度について知っておくべき知識	75

Q
1若年性特発性関節炎（JIA）は
どのような疾患か？

Overview

若年性特発性関節炎（juvenile idiopathic arthritis : JIA）は、16歳未満に発症し、少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎です。小児の短期的・長期的、身体的・精神的障害の原因として重要な疾患です。JIAは国際リウマチ学会（International League of Association for Rheumatology : ILAR）で定義され、7つの病型に分類されています。

概念と分類

JIAは、1) 発病の機構が明らかでなく、2) 治療方法が確立していない、3) 希少な疾病であって、4) 長期の療養を必要とするもの、という4つの条件を満たす難病です。初期治療が遅れた場合、治療が不十分な場合、あるいは難治性の病態をもつ場合は、疾患の合併症（関節破壊やぶどう膜炎）や薬剤の副作用（主に副腎皮質ステロイド）から、生涯にわたって患児の生活の質（QOL）を低下させます。しかしながら近年、関節超音波検査やMRI等の画像診断機器や免疫学領域の著しい発展により、診断技術、治療方法は目覚ましく進歩し、良好な予後を期待できるようになってきました。

JIAは、16歳未満に発症し、少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎です。2001年に改訂されたILAR分類基準で、7病型に分類されます。すなわち、①全身型、②少関節炎（持続型、進展型）、③リウマトイド因子（RF）陰性多関節炎、④RF陽性多関節炎、⑤乾癬性関節炎、⑥付着部炎関連関節炎、⑦未分類関節炎です（巻末表1参照）^{1, 2)}。JIAは病態として、自己炎症を主体とする全身型（①）と、自己免疫を主体とする関節型（②～④）の2つに大別することができます。それぞれの病型で、発症年齢と性差、付随する症状、関節炎のパターン、治療方法、合併症、予後など特徴があり、JIA診療ではこの病型を意識する必要

があります。

JIAの7病型を関節リウマチ（RA）と比較してみると、少関節炎はRAとは異なる特徴を有していますが（後述）、RF陽性や陰性の多関節炎はRAに近い病型です（p.19 コラム①参照）。また全身型は、成人期に発症すると成人発症スチル病と呼ばれ、発症年齢が異なるだけで同じ病態と考えられています（巻頭用語解説参照）。

疫学

本邦におけるJIA全体の有病率は、小児人口10万人あたり10～15人です。各病型の頻度は、2008年の小児慢性特定疾病医療費助成制度（小慢）受給者の調査で明らかとなっています。全身型、少関節炎、RF陰性多関節炎、RF陽性多関節炎で90%以上を占めています。一方で、2016年の小児リウマチ診療医へのアンケート調査では、従来まれとされていた付着部炎関連関節炎と乾癬性関節炎もある程度存在していることがわかりました。また病型により性差や発症年齢に特徴があります。主な発症病型別の性差と発症年齢のピークは、全身型（性差なし）1～5歳、少関節炎（男女比＝1：2.5）5.8±3.8歳、RF陰性多関節炎（男女比＝1：2.2）7.0±4.2歳、RF陽性多関節炎（男女比＝1：8.0）9.9±3.5歳です（巻末表2参照）³⁾。つまり少関節炎と多関節炎は女兒に多いという特徴があります。

病態生理

全身型JIAと関節型JIAでは病態が全く異なります。全身型JIAは、自然免疫の異常を背景とし、全身性の炎症を繰り返す“自己炎症性疾患”です。全身性の炎症性サイトカインの過剰な産生が関与しています。関節型JIAは、獲得免疫の異常を背景とし、軟骨由来の自己抗原に対する“自己免疫性疾患”です。

関節炎の部位では、滑膜と呼ばれる組織に持続的に

炎症が生じ、炎症細胞の浸潤と滑膜の増殖による軟骨や骨破壊を認めます⁴⁾。これには関節炎局所における炎症性サイトカインの産生が関与しています。

遺伝に関しては、JIAの病型別の発症頻度の人種差、女性に多いこと、同胞間で発症頻度が上昇すること、ヒト白血球抗原（HLA）やHLA以外の遺伝子との関連から、遺伝的要因が示唆されています。例えばHLAに関しては、HLA A2, DR, DRB1などが、HLA以外の遺伝子に関してはPTPN22やPTPN2遺伝子変異がJIAと関連していると報告されています。しかし、これらのHLAやHLA以外の遺伝子変異のある子どもが必ずJIAを発症するというわけではありません。出生後の後天的な要因、すなわち環境要因の関与の方が大きいと考えられています。環境要因に関しては母乳栄養、抗菌薬の曝露、感染症、母体の喫煙などが考えられてきましたが、確定的なことはわかっていません⁵⁾。

患者さんへの説明・指導の一例

「JIAは、免疫の異常により起こる慢性の病気です。

関節の破壊を防ぐためにもしっかりと治療し、継続していくことが大切です。焦らず長い目で付き合ってください。」

「JIAの発症には、遺伝的な要因が関連することが指摘されていますが、遺伝的な要因がなくても発症します。むしろ何らかの環境要因の関与の方が大きいとされています。『特発性』の言葉通り、今のところ原因不明です。」

文 献

- 1) Petty RE, et al: J Rheumatol, 31: 390-392, 2004
- 2) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会/編）、メディカルレビュー社、2015
- 3) 「若年性特発性関節炎診療ハンドブック 2017」（一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編）、メディカルレビュー社、2017
- 4) 「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編）、2021
- 5) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, eighth edition」(Petty RE, et al eds.) , Elsevier, 2021

コラム① JIAは小児に発症した関節リウマチなのか？

JIAと関節リウマチ（RA）はどちらも原因不明で慢性に持続する関節炎ですが、両者は異なる病気です。

JIAは「16歳未満」に発症し、第1部 第1章 Q1や巻末表1にあるような定義に従い7つの病型に分類されます。一方、「16歳以上」で発症する関節炎のうち、表にある基準を満たす場合にRAとして分類されます。いずれも「分類」とあるのは、JIAやRAだと絶対に診断できる基準がないためですが、実際にはこの分類基準をもとに診断しています。

以前、小児期発症の関節炎を若年性関節リウマチ（JRA）と呼んでいたこともあり、JIAは小児期に発症したRAと誤解されがちです。確かに、JIAのなかでもRF陽性や陰性の多関節炎などではRAとよく似た症状を示すことがありますが、JIA患者さんが成人に移行してもRAという病名に変わることはありません。

余談ですが、全身型JIAに関しては話がやや異なります。「成人スチル病（ASD）」と呼ばれる病気には、成人発症スチル病（AOSD）と全身型JIAの成人移行例が含まれます。つまり、全身型JIAを成人で発症したものがAOSDと考えられており、両者は発症年齢が異なるだけで同じ病態と考えられています。

表 関節リウマチ分類基準（2020 ACR/EULAR）

1カ所以上の関節に滑膜炎（腫脹）を認め、RA以外の疾患を鑑別する場合に以下を適用。合計スコア6点以上でRAと分類

罹患関節（0～5点）	点数
中・大関節に1カ所	0
中・大関節に2～10カ所	1
小関節に1～3カ所	2
小関節に4～10カ所	3
11カ所以上（小関節1つ以上含む）	5
血清マーカー（0～3点）	点数
RF、抗CCP抗体ともに陰性	0
RFまたは抗CCP抗体が低値陽性（＜正常値3倍）	2
RFまたは抗CCP抗体が高値陽性（≧正常値3倍）	3
滑膜炎の持続期間（0～1点）	点数
6週間未満	0
6週間以上	1
炎症反応（0～1点）	点数
CRP、ESRともに正常	0
CRP、ESRいずれかが異常	1

大関節：肩、肘、股、膝、足関節

小関節：手関節、第2～5指PIP・MCP関節、母指IP、第2～5趾MTP関節

除外関節：第2～5指DIP関節、母指CM関節、母趾MTP関節
Aletaha D, et al: Arthritis Rheum, 62: 2569-2581, 2010より引用

JIAの診断・鑑別すべき疾患は？

Overview

JIAは病歴と身体所見を合わせ、さらに他疾患を除外することで総合的に診断します。

どのように診断するか？

JIAを正確に診断する単一の検査方法はありません¹⁾。症状や身体所見から、第1部 第1章 Q1に記載したJIAの分類基準に当てはまるか、他の疾患を除外できるかを総合的に考えて診断します。JIAの診断には「診断基準」ではなく「分類基準」が用いられます。進行したJIAの診断は骨変形や骨破壊がみられることがあるためそれほど難しいものではありませんが、早期の診断は専門家でも難しいことがあります。症状は患者さんごとに多様であるため、診断の基準を決めるのはなかなか困難です。そのため、“このような患者さんはJIAとして分類してよいだろう”という「分類基準」を設けて診断の際に利用しています²⁾。

JIAは少なくとも6週間以上持続する原因不明の慢性関節炎です。しかし全身型JIAでは分類基準を見てもわかるように、関節炎と2週間以上続く発熱を呈する急性疾患と捉えることができます。実臨床では6週間以上続く関節炎がなくても診断することがあります。一方関節型JIAでは、症状が6週間以上持続する、つまり慢性である必要があります。症状が6週間未満である場合、JIAの初期という可能性はありますが、まず他の疾患を鑑別する必要があります。

関節炎の評価方法ですが、まず「体が痛い」、「関節が痛い」という訴えが、真に関節の痛みであるかどうかを判断する必要があります。つまり痛みが関節の炎症によるものなのか、あるいは皮膚や骨自体、筋肉などに由来するものなのか、問診と診察で評価します。そして関節の痛みだったときに、“関節痛”と“関節炎”の違いを評価することが重要です。“関節痛”は「関節が痛いという自覚症状のみ」であり、“関節炎”は「関

節の腫れや可動域制限、熱感・発赤などの他覚所見を伴うもの」です³⁾。

鑑別すべき疾患は？

全身型JIAの診断には発熱と関節症状をきたす他の疾患の除外が重要です。病初期には発熱以外の症状が乏しいことも多く、不明熱の鑑別診断が重要です（表1）¹⁾。

関節型JIAでは、関節痛・関節炎を生じうる疾患を鑑別する必要があります（表2）。疫学としての発症年齢、症状のある関節の部位や数、症状の持続期間や合併する症状なども考慮することがポイントになります。

患者さんへの説明・指導の一例

「JIAで重要なことは早期診断とその確実性です。早期診断といってもJIAは慢性、すなわち6週間以上続く関節炎ですので、関節炎の初期段階では診断に至らないことも多いです。また確実な診断のために、他の病気でないことをきちんと確認する必要があります。」

表1 全身型JIAの鑑別すべき疾患

1)	血管炎症候群 ：川崎病，高安動脈炎，結節性多発動脈炎
2)	他のリウマチ性疾患 ：全身性エリテマトーデス，若年性皮膚筋炎，混合性結合組織病，シェーグレン症候群，ベーチェット病，急性リウマチ熱など
3)	自己炎症性疾患 ：家族性地中海熱，メパロン酸キナーゼ欠乏症，TNF受容体関連周期熱症候群（TRAPS），クリオピリン関連周期熱症候群（CAPS），Blau症候群／若年発症サルコイドーシスなど
4)	感染症 ：細菌感染症，ウイルス感染症（EBウイルス，サイトメガロウイルスなど），特殊な感染症（結核，Q熱，ツツガムシ病，猫ひっかき病，デング熱など）
5)	血球貪食性リンパ組織球症（HLH） ：一次性HLH，二次性HLH
6)	炎症性腸疾患 ：クローン病，潰瘍性大腸炎
7)	血液・腫瘍性疾患 ：白血病，悪性リンパ腫，神経芽腫，キャッスルマン病など
8)	薬剤熱

文献1より改変して転載

表2 関節型JIAの鑑別すべき疾患

1)	感染症 ：化膿性，ウイルス性，反応性関節炎
2)	他のリウマチ性疾患・自己炎症性疾患 ：全身性エリテマトーデス，若年性皮膚筋炎，混合性結合組織病，シェーグレン症候群，ベーチェット病，血管炎症候群，慢性再発性多発性骨髄炎（CRMO）など
3)	悪性疾患 ：白血病，悪性リンパ腫，神経芽腫，骨腫瘍など
4)	血液疾患 ：血友病など
5)	炎症性腸疾患 ：クローン病，潰瘍性大腸炎
6)	整形外科的疾患・骨系統疾患 ：ムコ多糖症，単純性股関節炎，骨端症など
7)	精神・神経疾患，その他 ：神経障害性疼痛，心因性疼痛，若年性線維筋痛症など

文献1より改変して転載

文献

- 1) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会 / 編），メディカルレビュー社，2015
- 2) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班 / 編），2021
- 3) 「小児リウマチ学」（伊藤秀一，森 雅亮 / 監，日本小児リウマチ学会 / 編），朝倉書店，2020

Q
3JIAにおける症状について
知っておくべき知識は何か？

Overview

全身型JIAは発熱、皮疹、関節炎を主徴とし、関節型JIAは関節炎を主徴とします。関節炎の症状として関節痛、関節の腫脹や圧痛、熱感、発赤、可動域制限、朝のこわばりがあります。関節痛は運動時だけでなく、安静時にも痛みを伴うことが多いです。小児では関節痛を訴えない場合もあり注意が必要です。

どのような症状があるか？

全身型JIAは、発熱、皮疹、関節炎を主徴とし、しばしば肝腫大または脾腫大、リンパ節腫脹、咽頭痛、胸膜炎、心膜炎を伴います（表）¹⁾。発熱は弛張熱または間欠熱を呈します。皮疹はサーモンピンク疹とも呼ばれる紅斑を呈し、典型的には発熱時に生じ、解熱すると消退します。また関節炎については、発症初期には認められない症例もみられるため注意が必要です。

関節型JIAは、関節炎を主徴とします。関節炎の症状として関節痛、関節の腫脹や圧痛、熱感、発赤、可動域

制限、朝のこわばりがあげられます。小児では関節痛を訴えない場合もあり注意が必要です。下肢に関節炎が生じると跛行がみられ、それをきっかけに関節炎が見つかることもあります。関節炎が長期に及ぶと関節の変形（骨びらん、関節脱臼／亜脱臼、骨性強直）や成長障害が出現し、患児の生活の質（QOL）は著しく障害されます。関節炎による疼痛は、外傷性疾患や非炎症性疾患と異なり、安静時にも認められます。また朝の起床時の痛みや、着席状態など同一姿勢を保持した際の痛みが特徴的で、こわばりを伴うことが多いです。

少関節炎では膝関節や足関節といった下肢の大関節が罹患しやすく、多関節炎では左右対称に大関節・小関節全体にみられます。また顎関節炎は小顎症や咬合不全をきたすことがあります²⁾。関節炎による発熱は基本的にみられず、認めたとしても微熱程度です。

関節炎は関節にある滑膜という組織に炎症が生じます。滑膜のある関節は主に四肢にある関節で、手関節、手指や足趾の関節、肘や肩関節、膝や足関節が含まれます。脊椎では頸椎の環軸関節も滑膜関節になります。一方、関節炎が起きにくい部位として、遠位指節間関節（DIP関節）があげられます³⁾。

患者さんへの説明・指導の一例

「関節の炎症により、手や足の関節に腫れや痛みが生じます。JIAの関節痛は、安静のままでいたときにも感じるのが特徴です。関節炎により、関節をかばうことや、動かさなくなることで日常生活に支障が出る場合があります。」

文 献

- 1) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, eighth edition」(Petty RE, et al eds.) , Elsevier, 2021
- 2) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」(一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2015
- 3) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編), 2021

表 全身型 JIA の頻度と症状

徴候	頻度	症状
発熱	98 %	弛張熱：日差が1℃以上で、低いときでも平熱には戻らない熱 間欠熱：日差が1℃以上で、平熱の時間もある熱
皮疹	81 %	体幹や四肢にサーモンピンク疹とも呼ばれる紅斑を認める 典型的には発熱時に生じ、解熱すると消退する
関節炎	88 %	関節痛、関節腫脹、筋痛 膝関節、手関節、足関節に多いが、頸椎、股関節、手の小関節、顎関節などにも認めることがある 発症初期には認められない症例もみられる
肝脾腫	数%	基本的に無症状
リンパ節腫脹	39 %	全身のどのリンパ節にも起こり得る
漿膜炎（心膜炎や胸膜炎）	10 %	胸痛、呼吸困難など 無症状のことも多い

文献1より作成

Q

4

JIAにおいてどのような血液検査が行われるのか？

Overview

JIA診療で行われる血液検査は、初診時と定期受診時で、また全身型と関節型でその意味合いや内容が異なります。また病型診断、治療効果判定、副作用の早期発見等に有用であり、それぞれの検査目的を理解し、定期的実施することが大切です。

どのような血液検査が行われるか？

1) 初診時

診断と鑑別診断に必要な項目の検査を行います。全身型における主な検査項目として、血算、一般生化学、炎症の把握としてCRP、赤血球沈降速度（ESR）、フェリチン、凝固線溶系（フィブリノゲン、FDP、Dダイマー）、関節炎の把握としてMMP-3があります。関節型における主な検査項目として、血算と一般生化学の他に、病型の把握と合併症のリスク因子として、抗核抗体（ANA）、RF、抗CCP抗体を調べます¹⁾。付着部炎関連関節炎では、遺伝因子としてHLA-B27（保険適用外）との関連を認めるとされています。2023年6月現在、指定難病医療費助成制度において関節型JIAの認定には、助成対象外である付着部炎関連関節炎の除外のためにHLA検査を行う必要があります。JIAのなかでも少関節炎では、ANAは70～80%で陽性となります。この病型でのANA陽性は、ぶどう膜炎のリスク因子となるため注意が必要です。JIAにおけるRFの陽性率は10～35%であり、関節リウマチと比べて著しく低いのが特徴です。一方で、健康な小児におけるANAとRFの陽性率はそれぞれ5～18%、3～8%と報告されており、結果の解釈に注意が必要です。JIAにおける抗CCP抗体の感度は10%しかない一方で、特異度は98%にも及び、JIAの診断に非常に特異性があります²⁾。これらの検査は診断だけでなく、骨破壊のリスクなど予後予測にも活用可能です。またJIAの診断には他

の疾患を除外することが重要であるため、その他のリウマチ性疾患、感染症や悪性疾患などを鑑別するための検査を行います。治療方針の決定には、問題となる合併症がないことを確認する必要があり、肝炎ウイルスや結核などの感染症も確認します。

2) 定期受診時

全身型と関節型JIAともに、疾患活動性の評価と治療薬による副作用の監視目的で血液検査を行います。正常値かどうかだけでなく、以前の結果と比較することも重要です。治療方針を決定する際には、検査値だけでなく、病歴や身体所見も含めた総合的な評価が必要です³⁾。

患者さんへの説明・指導の一例

1) 初診時

「JIAを確実に診断するには、症状や身体所見だけでなく、血液検査や画像検査が重要です。炎症反応や病型の確認、関節炎のリスク評価や、JIA以外の疾患との鑑別にも役立ちます。」

2) 定期受診時

「確実に病気がコントロールできているか、薬の副作用が出ていないかを確認するために、定期的に血液検査を行います。数値が正常か異常かだけでなく、データの変動をみることも重要です。」

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編）、メディカルレビュー社、2015
- 2) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, eighth edition」（Petty RE, et al eds.）, Elsevier, 2021
- 3) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編）、2021

Q
5

JIAにおいてどのような画像検査が行われるのか？

Overview

JIA診療で行われる画像検査には、主に単純X線検査、関節超音波検査、MRI検査があります。構造的変化や疾患活動性の評価に用いられ、それぞれ利点と弱点があります。

どのような画像検査が行われるか？

①**単純X線検査**：関節炎が遷延した結果生じる、骨の構造的変化を捉えることができます。具体的には骨びらん、関節裂隙の狭小化や骨破壊、脱臼といった骨変形の精査に有用です。基本的には体のどの部分もその日に撮影できるという簡便さや、検査自体が安価であることが利点です。関節や周囲の所見から関節破壊の程度をstage IからIVまで4段階に分類し、病期の進行度を評価するSteinbrocker分類や、手関節では第2中手骨近位端と骨遠位端との距離を測定するcarpal lengthなど、関節炎のフォローに有用な指標があります¹⁾。また疼痛部位を撮影することによって、関節炎以外の疾患が見つかることもあり、最も簡便に汎用されているといえます。弱点としては、骨びらんや骨破壊があれば診断に有用ですが、これらの所見は発症早期にはみられないため、早期診断のツールとしての有用性は低いです。また撮影時点での疾患活動性の評価には向いていません。多少の放射線被曝を伴いますが、近年は放射線装置の改良により実効線量はかなり低く抑えられており、悪性腫瘍のリスクは無視できる程度になっているといわれています。

②**関節超音波検査**：関節内とその周囲の構造物の微細な変化を確認するのに適した検査です。具体的には関節内の滑液や滑膜、腱や腱鞘、骨びらの評価、パワードップラーを用いて関節炎に伴う血流を描出することができます。早期診断、疾患活動性、治療効果判定に有用なツールです。リアルタイムでみることができるため、その場で患者さんと家族からの理解が得られやすいです。放射線被曝もなく手軽に行える点も優れています。最大の弱点は画像の描出と再現性、画像

の評価という客観性が検査者の熟練度に依存すること、小児では年齢や性別ごとの所見が異なり正常所見のスタンダードが確立されていないことです。そのためある程度の経験や訓練が必要となります。また評価する関節数が増えると時間を要します²⁾。

③**MRI検査**：骨や骨髄、滑液と滑膜、腱や腱鞘、筋肉、軟部組織など、筋骨格系の質的・量的な評価を幅広く、詳細に行える検査です。再現性や客観性も高いことが特徴で、MRIも早期診断、疾患活動性、治療効果判定に有用です。放射線被曝もないため、小児に適していると考えられます。弱点としては、特に年少者では鎮静が必要になること、1回の検査で撮影部位が限られているため複数の関節を一度に評価することが困難であること、高価な検査であることがあげられます²⁾。

患者さんへの説明・指導の一例

①**単純X線検査**：「関節炎が長期間続いた結果起こる、骨の変化をみることができますが、病初期では異常を検出できないことが多いです。多少の放射線被曝を伴いますが、近年は放射線装置の改良により放射線量はかなり低く抑えられており、悪性腫瘍のリスクは無視できる程度になっているといわれています。」

②**関節超音波検査**：「関節の炎症を評価する検査です。今現在関節炎があるのか、薬が効いているのかなど判断することができます。この検査が身体に悪影響を与えることはありません。」

③**MRI検査**：「関節とその周囲をしっかりと調べることができます。小さなお子さんは動いてしまうため、薬剤で眠らせて検査することがあります。磁気を用いた検査ですので、身体に悪影響を与えることはありません。」

文 献

- 1) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, eighth edition」(Petty RE, et al eds.) , Elsevier, 2021
- 2) 「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編), 2021

Q
6JIAの疾患活動性の評価には
どのようなものがあるか？

Overview

- ・ JIAの疾患活動性の評価方法はその病型により異なります。
- ・ 全身型JIAでは関節所見や全身性炎症所見，炎症マーカー・滑膜炎マーカーの推移や画像所見等を総合的に鑑みて疾患活動性を判定し，全身型以外のJIAではJuvenile Arthritis Disease Activity Score（JADAS-27）を使用し，疾患活動性を評価します。

寛解の指標と病型別の疾患活動性評価

JIAの疾患活動性の評価はその病型によって異なるスコアが用いられています。

寛解を示す指標としては病型にかかわらずWallaceらの寛解基準2011（ACR寛解基準）を用いることが多く，これは①活動性関節炎を認めない，②JIAに伴う発熱・発疹・漿膜炎・脾腫大・リンパ節腫脹を認めない，③ぶどう膜炎を認めない，④赤血球沈降速度（ESR）またはCRPが正常範囲である，⑤医師による全般評価が最も良い，以上をすべて満たせばinactive disease（ID：疾患活動性なし）とされ，さらに⑥朝のこわばりが15分以内も加わるとclinical inactive disease（CID）とされます。さらに，治療を受けながらIDが6カ月以上持続する状態をclinical remission on medication（CRM：治療による寛解），すべての治療を受けずにIDが12カ月以上持続する状態をclinical remission off medication（CR：無治療寛解）としています^{1, 2)}。

一方，疾患活動性の評価として，全身型JIAにおい

てはコンセンサスの得られた疾患活動性指標がまだ存在しないため，関節所見や全身性炎症所見，炎症マーカー・滑膜炎マーカーの推移や画像所見などを総合的に鑑みて，疾患活動性を判定します。

全身型以外のJIAでは疾患活動性の評価として，主にJADAS-27が用いられ，JIAの指定難病重症度分類にも採用されています³⁾。また，小児慢性特定疾病の申請においてもJADAS-27が必要です。JADAS-27のcut off値は，寛解が ≤ 1.0 ，低活動性が ≤ 2.0 ，中等度活動性が $2.1 \sim 4.2$ ，高活動性が > 4.2 です。

関節リウマチ（RA）と異なる点としては，RAで一般に使用されるDisease Activity Score 28 joints（DAS28），Simplified Disease Activity Index（SDAI），Clinical Disease Activity Index（CDAI）にて評価に用いられる28関節には，JIAで高頻度に所見を認める頸椎関節（約5～20％）や足関節（約25～60％）が含まれないことがあげられます。そのため，一般的にはこれらの評価方法をJIA患者に使用することは推奨されません。

なお，JADAS-27は日本小児リウマチ学会HP内の「学会活動-診療支援ツール」において，自動計算可能となっています⁴⁾（巻末表7附記3参照）。

文 献

- 1) Wallace CA, et al : J Rheumatol, 31 : 2290-2294, 2004
- 2) Wallace CA, et al : Arthritis Care Res, 63 : 929-936, 2011
- 3) 「難病情報センター．若年性特発性関節炎（指定難病107）」
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/3947>（2023年6月閲覧）
- 4) 「一般社団法人日本小児リウマチ学会．診療支援ツールJADAS-27の計算」<http://www.praj.jp/activities/JADAS27Calc.html>（2023年6月閲覧）

JIAの治療目標は何か？

Overview

JIAの治療目標は寛解です。寛解を達成するその手段として、T2T（Treat to Target）が提唱・実践されています。

治療目標は？

JIAの治療目標は寛解です。寛解とは「症状や検査異常が消失し、安定して落ち着いた状態」のことです。JIAは完全に治った「治癒」に至る治療方法は確立されておらず、基本的には治療を継続したうえで寛解の維持を目指します。そのため治癒という表現は基本的には用いられません¹⁾。寛解を維持することで関節破壊の進行を抑え、日常生活動作（ADL）の改善、QOLの最大化、長期予後の改善が見込まれます²⁾。

寛解は疾患活動性評価を行うことで判断します。全身型、関節型JIAではWallace基準が用いられ、関節型ではJADAS-27なども用いられることが多いです。詳細は第1部 第1章 Q6を参照してください。

身体機能障害をきたさないためには、厳密な疾患活

動性の管理による早期からの寛解の達成、すなわちタイトコントロールを行う必要があります。関節リウマチ（RA）では、そのアプローチ方法としてT2Tが提唱・実践されています²⁾。

なお、全身型JIAまたは関節型JIAと診断後の治療全体の流れを巻末図2、3に示します。

T2Tとは？

T2Tとは、「目標達成に向けた治療」のことです。目標値を意識したT2Tにより、より良い予後が得られるようになりました¹⁾。2010年にRAで提唱された概念ですが、2018年にJIAでもその方向性が打ち出されています³⁾。

T2Tは「基本理念」（表1）と「リコメンデーション（推奨／勧告）」（表2）からなります。具体的には治療

表1 T2Tの基本理念

A	治療目標と方針は、両親／患者と小児リウマチ診療チームとの合意に基づいて決定されるべきである
B	JIAは均一ではない疾患群であり、明確な治療アプローチが必要である
C	JIA患者の治療目標は、症状のコントロール、構造的なダメージの予防、合併症や薬の副作用の回避、身体機能・成長や発達・生活の質・社会活動への参加の最適化である
D	これらの目標を達成するためには、炎症の抑制が不可欠である
E	目標を維持するための全身性副腎皮質ステロイドの長期使用は避けるべきである
F	これらの目標を達成するためには、定期的な疾患活動性の評価と、それに応じた治療の変更が重要である

文献3より引用

表2 T2Tのリコメンデーション（推奨／勧告）

1	JIA治療の目標は、まず臨床的寛解を達成すること、すなわち関節外症状を含む疾患活動性による臨床的徴候や症状がない状態にすることである
2	低疾患活動性に抑えることは、特に長期罹患患者において、当面の治療目標になり得る
3	治療目標の設定や、治療方法の選択・決定は、個々の患者の特性に基づいて、両親／患者と合意のもと行われるべきである
4	疾患活動性の評価は、複合的な指標を用いて定期的に行い、記録しなければならない
5	評価の頻度は、JIAの病型、疾患活動性の程度、関節外症状の有無、によって異なる。全身型JIAで高疾患活動性の患者では毎週、中～高疾患活動性の患者では1～3カ月に1回、臨床的寛解を維持している患者ではより少ない頻度で評価する
6	すべての患者において、疾患活動性の50%以上の改善を3カ月以内に、設定した治療目標を6カ月以内に達成すべきである。全身型JIAで高疾患活動性の患者では、1週間以内の解熱を目標とする
7	治療は目標が達成されるまで調整し見直す必要がある
8	治療目標が達成されたら、それを維持する必要がある。そのために継続的なモニタリングを行う

文献3より引用

目標をまずは臨床的寛解としており，長期罹患患者さんでは低疾患活動性の達成としています．そのために定期的かつ適切な指標を用いて治療効果判定を行います．達成後はその状態を維持し続けることで，QOLを良い状態に保つことを目指します．このような明確な目標に向けた治療を行っていくために，患者さんと医師がともに治療方針を決めていくことを基本理念としています．

患者さんへの説明・指導の一例

「目標は寛解を達成すること，そしてそれを維持する

ことです．定期的な受診で病気の活動性を評価し，その都度治療方法を見直し，相談して決めていきましょう．」

文 献

- 1) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編)，2021
- 2) 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」(一般社団法人日本リウマチ学会/編)，診断と治療社，2020
- 3) Ravelli A, et al : Ann Rheum Dis, 77 : 819-828, 2018

JIAにおいて注意すべき合併症は何か？

Overview

- ・ JIAの合併症として注意すべきものとして、マクロファージ活性化症候群（MAS）とぶどう膜炎があげられます。
- ・ MASは全身型JIAの経過中に発症しうる二次性血球貪食性リンパ組織球症であり、時間単位で病状が悪化し、生命の危機に直結する病態です。ぶどう膜炎は主に関節型JIAに合併し、失明の恐れがある病態です。

主要な合併症と対応

1) マクロファージ活性化症候群（MAS）

マクロファージ活性化症候群（MAS）は全身型JIAの10％程度に合併し、うち20％が死に至る重篤な病態です。時間単位で病状が悪化する症例も多く、早期診断・早期治療が求められます。治療はデキサメタゾンパルミチン酸エステル（リポ化ステロイド：リメタゾン[®]）の静脈注射や、シクロスポリン（サンディムン[®]）の持続静注が本邦では一般的であり（社会保険診療報酬支払基金で適応外算定認可）、重症例には血漿交換が考慮されます^{1, 2)}。

2) 副腎皮質ステロイドによる副作用

副腎皮質ステロイドの長期使用者では骨粗鬆症や白内障などの眼合併症に注意を要するため、骨密度の検査や眼科診察を定期的に行う必要があります。加えて、長期に炎症が残存している場合はアミロイドーシス（線維化タンパクの沈着によって生じる臓器障害）の合併も報告されており、定期的な臓器モニタリングが必要です。

3) ぶどう膜炎

関節型JIAの合併症についてはぶどう膜炎が重要です。本邦の2016年の調査³⁾では、有病率は約6％で、

少関節炎がその大半を占めました^{1, 2)}。関節炎の活動性とは並行せず、関節炎発症前・治療中・治療中止後のいずれの時期にも発症するため、定期的な眼科受診が重要であり、関節炎治療中止後も年1回程度の定期的な眼科受診をすることが望まれます。本邦では巻末表4に示す間隔での眼科検査が推奨されています¹⁾。

治療の基本は副腎皮質ステロイド点眼ですが、改善に乏しい場合はメトトレキサート（リウマトレックス[®]）内服や生物学的製剤の併用を積極的に行います。生物学的製剤はアダリムマブ（ヒュミラ[®]）、インフリキシマブ（レミケード[®]）が有効とされ、エタネルセプト（エンブレル[®]）は有効性の観点から推奨されません。保険適用に関しては、アダリムマブのみが非感染性の中間部、後部または汎ぶどう膜炎に適応があります。

4) その他の合併症

副腎皮質ステロイドの影響だけでなく慢性の関節炎のために低身長や低体重などの全身の成長障害や、脚長差、小顎症などの局所の成長障害を生じることがあります。JIAにおける成長障害の機序には、インターロイキン（IL）-6、IL-1 β 、腫瘍壊死因子（TNF） α などの炎症性サイトカインの成長板や骨成熟への直接または間接的な作用が含まれます。また、治療に生物学的製剤や免疫抑制薬を使用している患者さんにおいては結核感染やHBVの再活性化にも注意が必要です。

文 献

- 1) 若年性特発性関節炎（JIA）における生物学的製剤使用の手引き 2020年版」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020
- 2) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020
- 3) 森 雅亮：「小児期および成人移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療の均てん化。厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業 平成29年度 研究報告書」、pp.14-15、2018

JIAにおける身体機能やADLの評価にはどのようなものがあるか？

Overview

- ・身体機能，ADLの評価方法として，CHAQ（Childhood Health Assessment Questionnaire）と日本版modified Rankin Scale（mRS）が主に使用されています。
- ・CHAQは成人で用いられるHAQに移行できる利点をもった世界標準の方法であり，国際比較等で有用です。mRSはJIAの指定難病重症度分類に用いられており，本邦での特定疾患手続きにおいて必須の評価方法となっています。

CHAQとmRSについて

JIAの診療において，身体機能障害の客観的機能評価方法としてCHAQが主に用いられています。これは19歳以下に對し使用でき，10分以内に記載できる簡便さと20歳以降でHAQに移行できる性質を持ち合わせた機能評価指標です。

実際のCHAQは8つの機能分類（身繕い，起床，食事，歩行，衛生，リーチ，把持，活動）に関する30項目の質問事項の回答に点数をつけ，その領域の最高点をその領域の点数とし，平均を算出して，CHAQの点数とします。日常生活動作を全く何の困難もなくできれば0点となります。児の年齢で一般にできないと思われる項目は「該当しない」にチェックすることで評価から除外されます。また，児の年齢により保護者が記載することも可能です。

日本語版CHAQ改変版2019は日本小児リウマチ学会HP内の「学会活動－診療支援ツール」において，ダウンロード可能となっています¹⁾。

一方で，JIAの指定難病重症度分類においては日本版modified Rankin Scale（mRS）が採用されています²⁾。この評価方法は他疾患と比較することを目的に多くの疾患の指定難病重症度分類に採用されています。表にこれまで関節リウマチにて一般に使用されていたSteinbrockerの機能障害分類基準との比較を示します（表1，表2）。

表1 日本版modified Rankin Scale（mRS）判定基準書

modified Rankin Scale	参考にすべき点
0 全く症候がない	自覚症状および他覚徴候が共にない状態である
1 症候はあっても明らかな障害はない：日常の勤めや活動は行える	自覚症状および他覚徴候はあるが，発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である
2 軽度の障害：発症以前の活動が全て行えるわけではないが，自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが，日常生活は自立している状態である
3 中等度の障害：何らかの介助を必要とするが，歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが，通常歩行，食事，身だしなみの維持，トイレなどには介助を必要としない状態である
4 中等度から重度の障害：歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行，食事，身だしなみの維持，トイレなどには介助を必要とするが，持続的な介護は必要としない状態である
5 重度の障害：寝たきり，失禁状態，常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である
6 死亡	

文献2より引用

表2 Steinbrockerの機能障害分類基準（参考）

class I	身体機能は完全で，不自由なしに普通の仕事ができる
class II	動作の際に1カ所あるいはそれ以上の関節に苦痛があったり，または運動制限はあっても普通の活動ならなんとかできる程度の機能
class III	普通の仕事とか自分の身のまわりのことがわずかにできるか，あるいはほとんどできない程度の機能
class IV	寝たきり，あるいは車椅子に座ったきりで，身のまわりのことはほとんどかまってくれない程度の機能

文献3より引用

文献

- 1) 「一般社団法人 日本小児リウマチ学会. 日本語版CHAQ改変版」<http://www.praj.jp/activities/JCHAQ.html>（2023年6月閲覧）
- 2) 「厚生労働省. 平成27年1月1日施行の指定難病. 107 若年性特発性関節炎. 概要. 診断基準等」<https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000198074.docx>（2023年6月閲覧）
- 3) Steinbrocker O, et al : J Am Med Assoc, 140 : 659-662, 1949

Q
10JIAにおける関節評価法には
どのようなものがあるか？

Overview

- ・ JIAによる関節評価法として、医療者の診察により関節所見を取る方法と各種画像による方法があり、両者を組み合わせることで、罹患関節の有無、関節機能の評価をすることが可能です。
- ・ 各種画像の特徴、評価方法等を理解したうえで、必要に応じた使い分けを行うことが大切です。

JIAにおける関節の診察

医療者は70カ所程度存在する全身の関節について視診、触診にて評価を行います。視診では発赤、腫脹の有無、変形やアライメント（各関節や骨の並びのこと）の確認、触診では熱感・腫脹・圧痛の有無に加え、可動域制限についても評価を定期的に行います。軽度の関節炎の場合は触診・視診のみでは陽性所見が得られない可能性があるため、注意が必要です。

また、JIAで認められる所見は関節炎であり、関節痛との区別が肝になるのですが、JIAは炎症性の病態であり、長時間の朝のこわばりを認める、夜間や安静時にも痛みを認める、多関節炎の場合は左右対称性の関節炎を認めることが多いといった特徴があります。単関節炎の場合は化膿性関節炎との鑑別、左右非対称性の関節炎の場合は乾癬や炎症性腸疾患との鑑別が重要です。

関節診察の要点¹⁾

① **膝関節**：JIAにおいて最も罹患の多い関節です。特に少関節炎やRF陰性多関節炎での罹患例が多いです。触診では関節裂隙の直上を最も強く痛がり、膝蓋骨の浮動を伴うことがあります。膝窩にBaker嚢胞（関節

液を含む滑膜包が炎症に伴い、膨らんだもの）を触れることもあります。

② **足関節**：滑膜関節では滑膜炎を生じますが、関節液貯留は目立ちにくいです。関節可動域は足関節の底背屈と内外反で評価します。付着部炎を基礎とする疾患群にとってはアキレス腱や足底腱膜の付着部の圧痛が初発症状になることは知っておいた方がよいです。

③ **股関節**：直接診察できない関節です。膝関節の屈曲位での開排制限の有無で股関節病変の有無を疑います。

④ **手関節、手指関節**：RF陽性多関節炎にて近位指節間関節（PIP関節）および中手指節間関節（MP関節）が主に罹患します。左右対称性に炎症を認めることが多いとされています。なお、JIAでは遠位指節間関節（DIP関節）が罹患するのはまれです。

⑤ **肩、肘関節**：肩関節では自動的に両腕を挙上させ、痛みや可動域制限が出ないかを確認します。肩を包み込むように触診し、肩甲上腕関節部や肩鎖関節部に圧痛を認める場合は肩関節炎や肩峰下滑液包炎の存在を疑います。肘関節の診察は屈伸で関節可動域を確認します。

⑥ **体軸関節（体幹部にある関節）**：軸性関節は主に靱帯関節で構成されており、炎症時に関節液の貯留はほとんどなく、腫脹は認められないため、圧痛の有無で病変の存在を疑います。乾癬性関節炎や掌蹠膿疱症性骨関節炎では頸椎が、その他の脊椎関節炎では腰椎や仙腸関節の罹患が多いです。

文 献

- 1) 「小児リウマチ学」(伊藤秀一、森雅亮/監、日本小児リウマチ学会/編)、pp.21-25、朝倉書店、2020

Q11

JIAの長期予後について
わかっていることは何か？

Overview

- ・ JIAの長期予後は病型により大きく異なります。
- ・ 全身型における全身発症型関節炎や関節型におけるRF陽性関節炎では難治な経過をたどる症例が多いとされています。近年、一般に使用されるようになった生物学的製剤使用例における長期予後についてはまだ不明な点が多く、今後の検討が待たれます。

JIAの病型別の長期予後についての現在の知見について

※病型については第1部 第1章 Q1 参照

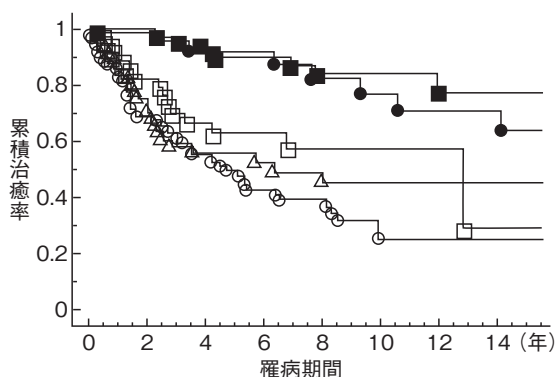
1) 全身型 JIA

全身型 JIA の経過は、初回のエピソードの寛解後に寛解を維持し治癒に至るタイプ、再燃寛解を繰り返すタイプ、疾患活動性が持続するタイプに分かれます。特に全身症状が落ち着いた後も多関節炎が遷延し、関節拘縮、強直化、関節破壊に至る全身発症型関節炎は予後が悪いとされています。2014年の武井らの報告では一般的な全身型では15年以上の経過中に約7割が治療を終了し、2年以上寛解を維持できているのに対し、全身発症型関節炎では、約2割の患者しか寛解を維持していませんでした (図) ¹⁾。

2) 関節型 JIA

関節型 JIA の予後は、生物学的製剤の導入により著しく改善しました。ただし、この疾患が関節リウマチと大きく異なる点は、関節型 JIA は RF 陰性多関節炎や少関節炎などの複数の病型を含む点にあります。

関節型 JIA も大きく3つの病型に大別され、その病型によって治療反応性は異なります。前述の武井らの報告では RF 陰性多関節炎や少関節炎では15年以上の経過中、約5～7割の患者が治療を終了し、2年以上寛解を維持できているのに対し、RF 陽性多関節炎では、約2割の患者に過ぎませんでした (図) ¹⁾。ただ、この報



- RF 陽性多関節炎 (n=80)
- RF 陰性多関節炎 (n=38)
- 全身発症型関節炎 (n=25)
- 全身型 (n=89)
- △ 少関節炎 (n=53)

図 JIAの病型別累積 drug-free 寛解 (治癒) 率

文献1より改変して転載

告は生物学的製剤の使用前の時代からのものであり、生物学的製剤使用例のみの長期予後は明らかになっていません。

一方、諸外国においては関節型 JIA に対して生物学的製剤を使用した症例の長期成績について、総じて、約4割が治療なし寛解を達成できますが、約3割の患者で何らかの機能障害が残っていると報告されています^{2, 3)}。しかしながらこれらのコホート研究では、本邦にて未承認の生物学的製剤を使用されている症例も含まれており、必ずしも本邦 JIA 患者に当てはまるものではないと思われるため、本邦におけるデータでの詳細な解析が待たれます。

文 献

- 1) 武井修治：日本臨床，72 増刊号 3：399-403，2014
- 2) Rypdal V, et al：Arthritis Res Ther，20：91，2018
- 3) Dimopoulou D, et al：Rheumatology (Oxford)，56：1928-1938，2017

Q
12

JIAの疾患や治療が成長・発達に影響を及ぼすことはあるか？

Overview

- ・ JIAの疾患、治療により身体的成長・発達および精神的成長・発達の両方に影響が出ることが危惧されます。
- ・ 医療者はこれらの影響に配慮し、JIA患者さんの病気に対する理解の向上と共に精神的な自立を促すよう心がけたいところです。

身体的成長・発達と心理的成長・発達への影響¹⁾

1) 身体的成長・発達について

全身型JIAにおいては副腎皮質ステロイドの投与がプレドニゾロン換算で5 mg/日を超過した状態が続いた場合は、成長障害、骨粗鬆症由来の腰椎圧迫骨折、大腿骨頭壊死由来の脚長差、付随する運動障害のリスクが上昇します²⁾。このような事態を避けるべく、可能な限り生物学的製剤や免疫抑制薬等を併用し、副腎皮質ステロイドの減量を試みるべきです。骨粗鬆症に対しては、定期的な骨密度のモニタリングや症例により食事栄養指導によるカルシウムやビタミンDの摂取、荷重的な運動の励行といった生活指導、活性型ビタミンD₃製剤、ビスホスホネート製剤等の内服を検討すべきです²⁾。

関節型JIAにおいては関節痛や関節機能障害により、運動発達の遅れや行動の物理的な制限が生じるため、早期よりT2T（Treat to Target）を意識した加療を行い、症状の進行を防ぐための努力を行うことが重要です。しかし、難治例などで関節痛、関節機能障害による行動制限を認める症例については、痛みなどに由来する行動制限や睡眠障害、集中力の低下に加え、頻回の通院や痛みなどの症状のために学校などの社会生活が他児と同様にできなくなる恐れがあります。

2) 精神的成長・発達について

副腎皮質ステロイドの副反応による低身長や満月様顔貌、ざ瘡、皮膚線条といった外見上の変化が強いストレスとしてJIA患者さんを苦しめます。また、行動制限が長期にわたり、社会生活が他児と同様に送れなくなることも強い影響を与えます。

このことは、JIA患者さんにとって自己肯定感の低下につながり、アイデンティティーやセルフイメージの発達に悪影響をもたらし、就学や就労に向けての障害になりかねません。

また、JIA患者さんは成長期を過剰な庇護のもとで過ごし、それがJIA患者さん自身の疾患に対する理解が不十分かつ、治療に対し受け身な姿勢のまま移行期を迎えかねないという危惧につながります。

このことが解決されない場合、急業や自己判断による治療の中断といった事象に至ることもあります。症例によっては医師だけではなく、心理的ケアとして看護師・心理士・精神科医によるフォローアップを考慮すべきです。

患者さんへの説明・指導のコツ

JIAの疾患や副腎皮質ステロイドなどの治療薬は、少なからず身体的・精神的な成長に影響を及ぼす可能性があります。治療薬の副反応を考慮し、その使用を可能な限り短期間、最小限に抑える必要があります。

JIA患者さんが普通の生活を送るためにはJIAの疾患活動性をコントロールすることが重要です。JIA患者さんご自身が自分の疾患や治療薬について理解し、主体的に治療に参加することも重要です。

文 献

- 1) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），pp.30-33，羊土社，2020
- 2) 「小児科ステロイドの使い方・止め方・続け方」（稲毛康司/編），pp.20-26，文光堂，2019

Q
1

成長発達過程，移行期にある JIA 患者さんを診るうえで知っておくべき知識は何か？

Overview

成長発達や小児期の定期予防接種などについて小児科領域特有の知識も備え、その患者さんの状況に合わせた移行支援を考えていく必要があります。最終的に患者さんの自立性を育み、成人診療科へ途切れることのないフォローを目指します。

小児科領域の知識

成長発達過程にある JIA 患者さん以外にも、移行期医療が必要となるさまざまな小児慢性疾患（代謝内分泌、循環器、腎臓、神経、血液、周産期に診断された慢性疾患など）がありますが、共通して小児の正常発育（成長、発達）については留意が必要です。発育期は、新生児期（出生から4週間）、乳児期（出生から1年）、幼児期（小学校入学まで）、学童期（児童期：小学校在学期間）、思春期（中学生から青年になるまで、あるいは身長伸びが止まるまで）に区分されます。一般的に幼児期までは乳幼児健診、それ以降は学校健診で身体的発育（成長）のフォローが行われます。

小児リウマチ性疾患患者さんでは、遷延する炎症や副腎皮質ステロイドの長期使用により成長障害をきたすことがありますので、成長曲線と照らし合わせて体格を確認していく必要があります。精神的発育に関しては、いくつか発達検査はありますが全員が受けているわけではなく、「成績はどのくらいで通常学級なのか？」、「学校生活は他の児と同じように送れているのか？」、「仲がよい友達はいるか？」といった簡単な質問から始め推測します。患者さんは成長期に両親の深い愛情と庇護のもとで過ごす傾向にあり、同年代の健常者に比べて未熟で依存的な場合があります。

また乳幼児期から学童期には定期予防接種があります（第1部 第3章 Q4 参照）が、そのときの病態や、使用薬剤によっては接種できていない可能性もあります。その際は、どのようにフォローされており、今後どう

していく予定なのか確認しましょう。

「移行期医療」とは？

昨今、「移行期医療」というワードが話題となっています。医療の進歩のため、小児期発症の慢性疾患をもっている患者さんの多くが成人期を迎えることで小児疾患と成人疾患が併存するようになったためです。JIA を含む小児リウマチ性疾患もこれに該当します¹⁾。そこで問題となるのは、小児科診療と成人科診療の違いです。小児科診療では特に成長発達に伴い、身体的また精神的にも変化することや、複数の定期予防接種を必要とすること、患者さんとかかわっていくうえで保護者や介助者が存在することが成人科診療と大きく異なります。実際には、これらの問題のため移行できなかったケースも存在しており、移行期医療の知識を備えたメディカルスタッフによるサポート体制の充実が必要です。

適切な移行期間は？

本邦における移行モデルプランは、いまだ確立されていません。米国では「Six Core Elements of Health Care Transition 3.0」が方法論として挙げられていますが、そのなかでは12～14歳頃を目安に移行プランを患者さんへ提示し開始することとなっています。人種や文化的な違いもあるため、本邦でもこれらを参考にしつつ各症例で検討していく必要があります²⁾。現段階では、ウェブ上の「移行支援・自立支援情報共有サイト」³⁾に、ツールの紹介も含めたコアガイドが報告されていますので参考になります。

移行期の目標

各患者さんに対して、かわり方を模索し寄り添いつつ、成人診療科への継続したフォローが必要となります。長い経過を記録しておくことや、本人の自立性を育む目的で「ミライトーク」(図)という冊子があります。日本リウマチ学会ホームページ⁴⁾からダウンロード

2



☑ 小児リウマチ性疾患移行支援手帳「MIRAI TALK (ミライトーク)」

文献4より転載

付録2：小児リウマチ性疾患移行期チェックリスト
(中学生用)

リウマチ性疾患成人移行チェックリスト (患者用) (中学生用) 記入年月日 年 月 日 (才)

以下の項目について、当てはまっているようならチェックボックスに記してください

身長・体重に関する記録	☐ 1. 自分の身長・体重：毎年測定されている ☐ 2. 自分の体重が増えている ☐ 3. 自分の体重が減っている
医師と医師の対応	☐ 4. 自分や家族が持っている薬の名称、用法、効果、副作用を知っている ☐ 5. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 6. 医師が自分の病状（関節痛、発熱、皮膚病など）ができる
医師と医師の対応	☐ 7. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 8. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 9. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 10. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 11. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 12. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 13. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 14. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 15. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 16. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 17. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 18. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 19. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 20. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 21. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 22. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 23. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 24. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 25. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 26. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 27. 医師に相談して処方されている薬を知っている
医師と医師の対応	☐ 28. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 29. 医師に相談して処方されている薬を知っている ☐ 30. 医師に相談して処方されている薬を知っている

18

できるので、一度内容を確認しておくことが望ましいです。最終的に、「疾患名、発症年齢/症状、経過、治療内容、合併症」を本人自身が説明できること、また自己注射や内服を含めた薬剤の管理ができることを理想とします⁵⁾。

患者さんへの説明・指導のコツ

小児科診療から成人科診療にかけて幅広い知識が必要であり、JIA患者さんへの指導にあたっては「ミライトーク」の移行期チェックリストを一度確認しておくことが望ましいです。リウマチ性疾患以外の分野でも、各学会からの提言やガイドラインの発表が行われていたり、大阪母子医療センターなどの移行期支援センターからは、疾患別症例集という形でまとめられていますので、他施設のメディカルスタッフでも情報が得やすくなっています⁶⁾。

文 献

- 1) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)、羊土社、2020
- 2) 「Got Transition. Six Core Elements of Health Care Transition 3.0 Transitioning Youth to an Adult Health Care Provider」<https://www.gottransition.org/> (2023年6月閲覧)
- 3) 「国立成育医療研究センター内 移行支援・自立支援事業事務局、小児期発症慢性疾患をもつ患者のための移行支援・自立支援情報共有サイト」<https://transition-support.jp/> (2023年6月閲覧)
- 4) 「一般社団法人 日本リウマチ学会、小児・移行期医療について」<https://www.rumachi-jp.com/member/pediatrics/> (2023年6月閲覧)
- 5) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編)、2021
- 6) 「大阪府移行期医療支援センター、大阪版移行期医療・自律自立支援マニュアル ver.2」<https://ikoukishien.com/info/1162.html> (2023年6月閲覧)

Q
2

ライフステージが変化するJIA患者さんに対する健康教育について知っておくべき知識は何か？

Overview

就学（就労）時期においても継続したフォローを行い、発達段階の患者さんに合わせたかかわりかたを考えていきます。また妊娠中に使用できない薬剤や、避妊の重要性についても理解し伝えていく必要があります。

医療者はこういった知識をもち、どのような声かけをしていくべきか？

慢性疾患患者さんにおいて、発症したタイミングと罹患期間、そして病勢や合併症によって本人のおかれている状況は大きく違います。成長発達過程にある小児患者さんに対しては、前述（第1部 第2章Q1参照）のように小児科領域の知識が必要となる場合もあります。それ以外のポイントとしては、就学や就労、また妊娠（避妊を含む）や出産についても、フォローしていく必要があります。

就学、就労について

小児期発症の場合は、身体的合併症や薬剤による影響、また治療自体の長期化により、通常の学校生活を送れない可能性があります（第1部 第3章Q5参照）。入学や転校に際しては、JIAの担当医の変更が必要になる可能性や、入学（転校）先で十分治療が受けられるかについても事前に確認が必要になります。就労については、状況によりますが就労支援などのサポートが受けられる場合もありますので、情報提供できることが望ましいです（第1部 第7章Q3参照）。

妊娠（避妊を含む）、出産について

使用する薬剤には、妊娠中に使用できないものがあります。リウマチ性疾患では、メトトレキサート（MTX；リウマトレックス®）、ミコフェノール酸モフェチル（セルセプト®）、レフルノミド（アラバ®）、ミゾリピン（ブレディニン®）が主にあげられますが、特にJIAで使用

される薬剤はMTXです。また、非ステロイド性抗炎症薬（NSAIDs）についても、胎児血流に必要な動脈管を収縮させる可能性があり、妊娠後期（妊娠28週以降）には禁忌となります。今後、ヤヌスキナーゼ（JAK）阻害薬についても有効な治療として考えられていますが、それについても妊娠中の安全性は確認されていません。最低限として第1部 第4章の内容について把握しておくことが望ましく、さらに患者さん自身がその重要性をしっかり理解しているか確認することも医療者の責務です。

最近では、基礎疾患の有無にかかわらず、将来の妊娠のために健康管理を大切にするという「プレコンセプションケア」が注目されており、その充実が期待されています（p.39 コラム②参照）。

また、上記の薬剤を使用している場合や、挙児希望がない場合、疾患活動性が高い場合、管理妊娠・分娩が求められる場合に、避妊の知識が必要になります。確実な避妊方法として子宮内避妊システムおよび経口避妊薬があげられ、その次に性感染症予防にも有効なコンドームの使用があります。ただし、抗リン脂質抗体症候群などの血栓症のリスクがある場合は、経口避妊薬は禁忌となりますので注意してください¹⁾。また、本邦での性教育において、具体的な避妊方法についての指導は体制が十分ではありません。本人が、実際の避妊の方法や、なぜ避妊をするのかについて知っているか、この移行期のタイミングで確認するのがよいでしょう。

患者さんへの説明・指導のコツ

患者さんに学校内での生活状況や、行事についてもきいてみましょう。学業に関することや、将来の夢についての話題も今後のプランを立てるうえでヒントになることがあります。移行期では避妊方法を含めた保健についても確認しましょう。

文 献

- 1) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020

Q

1

定期受診時に必要なケアは何か？

Overview

内服管理と自己注射管理に加えて、他科受診や日常生活は問題なく過ごしているか？など全般的な声かけを行います。

日々の外来で確認しておくべき事項は何か？

成人診療科外来と小児科外来の違いで、まず気づくのは計測（身長・体重）の頻度です。一般的に成長過程の小児では、その子が順調な発育なのか、初期の段階で確認します。そのうえ、副腎皮質ステロイド長期使用例では成長障害や肥満をきたすため必須といえます（新生児・乳幼児ではおむつのみ着用し測定）。また、免疫抑制のない状況でも、かぜ症候群などの感染症は日常的で、体温、脈拍、SpO₂の測定を行きましょう。年齢によっては、内服方法（週1回の薬剤であったり、日中は通園や通学をしていて分2の朝夕食後であったりなど）を保護者が管理していることがあります。また、自己注射についても指導対象が本人と親の双方であることも多く、誰がいつ打ち、うまくできているかなどの確認が必要です。JIAの患者さんは、ぶどう膜炎を合併し、定期的な眼科受診が必要なケースがあります。しっかり受診できているか、さらにその結果に問題ないかまでの確認ができることが望ましいです。

医療者はどういった知識をもち、どのような声かけをしていくべきか？

学校生活（または保育園や幼稚園生活）を主体とする学童期（または乳幼児期）に慢性疾患を発症することは、その患者さんの日常において特別な意味をもちます。成長発達面で重要な時期にもかかわらず、疾患や合併症、治療目的の通院自体によって、それらが制限されるためです。医療者側は、その患者さんがどういった生活を過ごし、どのような診療を受けてきたの

かを知らうとする姿勢が望ましいです。また、移行期医療では、継続的な医療フォロー以外に、患者の自立を促すことも目的としています（第1部 第2章 Q1 参照）。医療者は JIA の病態や治療、予後についての知識を備えつつ、今まで保護者と受診していた患者さんが、成長発達とともに自立して受診できるように支えていく必要があります。日頃より保護者だけではなく本人との対話を心がけることが大切です¹⁾。

身体的発達に加え精神的発達のフォロー

上記で述べた体格のフォローを診察前に終えておくこと以外に、患者さん本人の精神的発達を確認しておくことも重要です。さらに、小児慢性疾患患者では通院期間が長期であったり、今までに複数回の入院歴があったり、通常の学校生活が送れず保護者に依存傾向なケースもあります¹⁾。治療に際して保護者の助けが必要不可欠な時期もありますが、医療者が携わる移行期では患者さんの自立を促していくことが重要です。

在宅自己注射指導に関する配慮

JIA 患者さんの治療では、生物学的製剤を自己注射する場合があります。主な指導内容に関しては関節リウマチの場合と同様で、自宅ではしっかり投与できているか？薬剤の保管はできているか？などの確認を行います。在宅自己注射指導に関する詳細に関しては第1部 第4章 Q6 を参照ください。

患者さんへの説明・指導のコツ

まずは外来受診を繰り返すなかで本人の理解度や生活状況を確認しましょう。医師、看護師、理学療法士、栄養士など職種で情報共有し接していく体制が望まれます。

文献

- 1) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020

Q
2体調不良時の対応について
知っておくべき知識は何か？

Overview

JIA 患者さんが体調不良を訴えた場合、JIA の病勢悪化、感染症、薬の副作用を念頭に置き、なるべく早期に受診を勧めます。

体調不良の訴えがあった際にまずすべきことは何か

JIA 患者さんの体調不良の原因として、JIA の病勢悪化や合併症によるもの、感染症、薬の副作用などを考える必要があります。また、思春期・青年期の患者さんでは、病気のことに加え、就学、就労、生活にかかわる問題、経済問題などの悩みを抱えていることが多く¹⁾、心理的負荷がかかり体調不良を訴える場合もあります。まずは患者さん自身、もしくは保護者に、いつからどのような症状が出たか、周囲で感染症が流行していないかどうか、薬を処方通りに使用できているか、などを問診して確認します。

どういった場合に受診を勧めるか

JIA 患者さんが発熱した場合、まずは感染症の可能性を考えます。JIA では MTX（リウマトレックス[®]）、副腎皮質ステロイド、生物学的製剤などの免疫抑制作用のある薬を使用している例が多く、感染症が重症化するリスクが高いと考えられます。発熱の原因を調べる必要があるためなるべく早期の受診を勧め、受診の際にまずは体温・脈拍・酸素飽和度を測定して評価します。特に生物学的製剤のうち、IL-6 阻害薬であるトシリズマブ（アクテムラ[®]）の使用例では、発熱などの症状や炎症反応の上昇が目立たないまま感染症が重症化してしまうことがあります。咳嗽や倦怠感など普段と異なる症状がある場合も受診の相談をするよう、事前に指導しておくことが大切です。

治療薬を減量している際、JIA 自体の病勢悪化により体調不良を訴える場合もあります。全身型 JIA では発

熱、関節型 JIA では関節症状を主訴として相談されるかもしれません。治療薬の再増量、薬剤の変更等が必要となるため、早期の受診を勧めます。また、移行期の JIA においては、病勢悪化の多くが急薬によることが示されています²⁾。特に副腎皮質ステロイドを急に中断した場合は、急性副腎不全（副腎クリーゼ）を生じる可能性があるため注意が必要です。急性副腎不全の症状は、全身倦怠感、無気力、食思不振、悪心、嘔吐、腹痛、関節痛、発熱などが認められ、進行すると低血圧、ショックなど致死적인になることもあります。

JIA では治療薬として多種類の薬剤を使用していることが多く、いずれの薬剤にも注意すべき副作用があります。治療薬の副作用による体調不良が疑われる場合に関しても、薬の調整が必要となるため受診を勧めます。各治療薬の副作用の詳細に関しては第1部 第4章を参照してください。

前述のように、思春期・青年期の JIA 患者さんでは心因的な要素も絡み、体調不良を生じて不登校や引きこもりにつながってしまう場合もあります。小児科医や成人診療科医、看護師に加え、児童精神科医や臨床心理士などの介入、また生活にかかわる問題を解決するための相談や支援対応を案内していくことも問題解決に向けて重要と考えられます¹⁾。

患者さんへの説明・指導のコツ

発熱や関節症状が強くなる場合は、早めに受診の相談をするように指導しましょう。

文 献

- 1) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業）、羊土社、2020
- 2) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編）、2021

Q
3治療中に注意すべき感染症と
その対策は何か？

Overview

JIA では治療薬による免疫抑制のため、感染症が重症化するリスクが高いです。基本的な感染予防策を励行し、感染症罹患時は日和見感染症を含め適切に対応する必要があります。

感染症への基本的対策

JIA ではMTX（リウマトレックス®）、副腎皮質ステロイド、生物学的製剤などの免疫抑制作用のある薬を使用している例が多く、感染症が重症化するリスクが高いと考えられます。そのため普段から手洗い、手指消毒、3密（密閉・密集・密接）時のマスク着用などの感染予防対策を励行することが重要です。また、JIA では副腎皮質ステロイドの影響により肥満を呈している場合があります。肥満は感染症悪化のリスクとなるため、適切な体重を維持するように指導します¹⁾。ワクチンの接種に関しても、小児の定期スケジュール通りに接種できているかどうか確認します（第1部 第3章 Q4 参照）。感染症罹患時の JIA 治療薬の休薬、継続に関しては第1部 第4章 Q8 を参照してください。

注意すべき感染症とその対策

細菌性肺炎：JIA 治療中に注意すべき感染症の1つです。咳嗽、膿性痰、発熱、食思不振、全身倦怠感などの全身症状を伴います。すべての感染症に共通することですが、生物学的製剤のうち、IL-6 阻害薬であるトシリズマブ（アクテムラ®）を投与されている例では、発熱や炎症反応の上昇が目立たずに経過することがあるため注意が必要です。

ニューモシスチス肺炎：日和見感染症の1つです。細胞性免疫の抑制により *Pneumocystis jirovecii* が感染することにより発症し、発熱、乾性咳嗽、呼吸困難の症状を呈します。胸部X線検査、適宜血中 β -D グルカンの測定を行い評価し、必要に応じてST合剤の予防内

服を検討します¹⁾。

新型コロナウイルス感染症（COVID-19）：免疫不全者で重症化するリスクがあるため、前述した基本的な感染予防策を遵守することが重要です。発熱や呼吸器・消化器症状の他、嗅覚・味覚の異常を訴える場合があります。小児 COVID-19 の大部分は対症療法で軽快し特異的な治療を要しませんが、肺炎合併例や、肥満など重症化のリスク因子がある例では抗ウイルス薬やモノクローナル抗体が投与される場合があります。

結核：小児期の結核は周囲で生活を共にする成人結核症例からの感染が大部分を占め、特にBCG接種前の乳児期で重症化する場合があります。微熱や長引く咳嗽、血痰などの症状に注意します。結核既往者との接触歴やBCG接種の有無を聴取し、MTXや生物学的製剤による治療開始前には結核感染の有無をスクリーニングします²⁾。

B型肝炎：倦怠感、嘔気、黄疸などの症状がみられます。免疫抑制によるウイルスの再活性化により致死的可能性があるため、MTXや生物学的製剤による治療開始前にB型肝炎ウイルスのスクリーニングを行うことが推奨されています²⁾。

麻疹、水痘・帯状疱疹：免疫不全者では重症化リスクが高く致死的可能性があるため、治療開始前に麻疹ウイルスおよび水痘・帯状疱疹ウイルス（VZV）に対する抗体価を確認しておきます。麻疹では発熱や呼吸器症状がみられた後、全身性の皮疹（丘疹、紅斑）が出現します。水痘・帯状疱疹では皮疹（丘疹、紅斑、水疱、痂皮）や皮膚の疼痛などの症状に注意して観察します。免疫抑制中にVZVの濃厚接触者となり重症化が予想される場合は、抗ウイルス薬の予防投与（適応外使用）を行う場合があります³⁾。また、治療中に水痘や帯状疱疹を発症してしまった場合は、発症時の易感染性の程度に応じて抗ウイルス薬の投与を検討します³⁾。

患者さんへの説明・指導のコツ

JIAでは治療薬により易感染状態となり，感染症罹患時に重篤化するリスクが高いです．手洗いやマスクの着用などの基本的な感染予防策を継続しつつ，感染症が疑われる場合には早めに受診の相談をするように指導しましょう．

文 献

- 1) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編)，2021
- 2) 「関節リウマチにおけるメトトレキサート (MTX) 使用と診療の手引き 2023年版」(日本リウマチ学会 MTX診療ガイドライン小委員会/編)，羊土社，2023
- 3) 「若年性特発性関節炎 初期診療の手引き 2015」(一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編)，メディカルレビュー社，2015

コラム② プレコンセプションケアとは

2012年に世界保健機関 (WHO) が，「妊娠前の女性とカップルに医学的・行動学的・社会的な保健介入を行うこと」をプレコンセプションケアと提唱し，国際的に取り組みが推奨されるようになりました¹⁾．プレコンセプションケア (preconception care) のプレ (pre) は「～より前の」，コンセプション (conception) は「妊娠・受胎」のことで，「妊娠前の健康管理」を意味します．

具体的には，妊娠前から女性とそのパートナーに対して，妊娠・出産・性感染症・不妊に関する教育および相談支援を行いながら，健康な生活習慣を身につけることができるようサポートしていきます．最近では，国の事業として「性と健康の相談支援に向けた手引書」²⁾ が公開され，有識者のヒアリング (第1回 2021年5月20日) がはじまりました．今後は本格的に各自治体で体制整備がはじまると予想されます．すでにいくつかの医療機関においては，慢性疾患の患者さんおよびそのパートナーに対して，疾患に応じたより個別性の高いプレコンセプションケアが行われています．

JIA 合併妊娠においては，早産および低出生体重児のリスクが高いことが指摘されています³⁾．母体のリスクに関しては，妊娠前の JIA 疾患活動性が高いと妊娠中に再燃する可能性が高くなります⁴⁾．また，JIA の治療薬

のなかには催奇形性のリスクが指摘されている薬剤があり，服用を継続する場合は確実な避妊が必要となり，妊娠を希望する場合には治療の変更が必要になります．そのため，JIA 患者さんはパートナーとともに，可能な限り早期にプレコンセプションケアを通じて JIA 合併妊娠の理解を深め，計画的に妊娠することが重要です．JIA 患者さんが妊娠を希望される場合には，その希望を主治医に伝え，妊娠計画に沿った治療薬の変更と疾患活動性の管理を行っていく必要があります．

文 献

- 1) 「Preconception care - World Health Organization」, 2014 <https://apps.who.int/iris/handle/10665/205637> (2023年6月閲覧)
- 2) 「性と健康の相談支援に向けた手引書」(令和3年度 子ども・子育て支援推進調査研究事業 プレコンセプション体制整備に向けた相談・研修ガイドライン作成にむけた調査研究)，2021 <https://sukoyaka21.mhlw.go.jp/wp-content/uploads/2022/07/jp-hc-preconceptioncaretebiki.pdf> (2023年6月閲覧)
- 3) Chen JS, et al : Rheumatology (Oxford), 52 : 1119-1125, 2013
- 4) Gerosa M, et al : Ther Adv Musculoskelet Dis, 14 : 1759720X221080375, 2022

予防接種における注意点は何か？

Overview

小児期の定期予防接種ができているか？ また感染歴などの確認を行います。

小児のワクチン接種

基本知識として、ワクチンは生ワクチン、不活化ワクチン、トキソイド、mRNA ワクチンに分けられます。また、小児領域では公費で接種できる定期接種（一部で自己負担）と任意接種に分けられます。そして、それぞれのワクチンにおいて接種方法（投与回数や投与間隔）が異なるため、それに注意して投与スケジュールを計画していきます。各地域や施設で違いはありますが、概ね小児科学会推奨のワクチンスケジュール（図）に類似したタイミングでの接種が一般的です。多くの定期接種は12歳までには終了し、中学1年生の時点でヒトパピローマウイルス（HPV）ワクチンが適応となってきます。移行期のタイミングでは、HPV ワクチンを含めた定期接種を終了できているかの確認を行きましょう¹⁾。

ワクチン接種の可否について

生ワクチンに関しては注意が必要です。副腎皮質ステロイドまたは免疫抑制薬、生物学的製剤などの使用中は原則禁忌となります。欧米のガイドラインでは、副腎皮質ステロイドは、1日に体重1 kg あたり1 mg、体重10 kg を超える場合は20 mg を14日以上内服した場合に、抗体産生能が低下するとされています。JIA の治療前に麻疹、水痘の抗体価を確認し、場合によっては生ワクチン接種を行った後にJIA の治療を開始します。治療後でも、生ワクチンを接種できなかった症例に関しては情報の共有が必要であり、感染に注意する必要があります²⁾。一方、不活化ワクチンについては、有効性が落ちる可能性はありますが、概ね安全に投与でき、感染症予防として積極的に接種が推奨されます。

季節性インフルエンザワクチンについて

不活化ワクチンに含まれます。多くの年齢層において毎年流行前に接種することが一般的ですが、リウマチ性疾患および副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬投与中の患者さんに関しても、インフルエンザ重症化の危険があるため積極的に接種すべきです。病勢コントロールがついておらず、季節性インフルエンザワクチンが接種できない場合は、同胞児（兄弟や姉妹）を含めた家族の接種を勧めていくことも重要です¹⁾。

新型コロナワクチンについて

新型コロナワクチン接種に対する考え方は、成人領域では米国リウマチ学会（American College of Rheumatology：ACR）と欧州リウマチ学会（European Alliance of Associations for Rheumatology：EULAR）のガイダンスを元に勧められています。接種による有害事象よりも新型コロナウイルス感染の発症および重症化を抑えるメリットの方が大きいと考え、日本リウマチ学会としても新型インフルエンザワクチンと同様に副腎皮質ステロイドをプレドニゾン換算で5 mg/日以上または免疫抑制薬、生物学的製剤、JAK 阻害薬のいずれかを使用中の患者さんは他の人たちよりも優先して接種した方がよいとしています³⁾。小児科領域でも同様に、日本小児科学会の見解から新型コロナウイルス感染重症化リスクが高い基礎疾患のある小児に対しては、重症化予防効果の観点から、年齢にかかわらず接種を推奨しています。

患者さんへの説明・指導の一例

「インフルエンザワクチンや新型コロナワクチンでは、病状が安定している限り積極的な接種が勧められています。医師へ早めに確認を行い、ワクチン接種を行いましょう。」

ワクチン	種類	乳児期										幼児期								学童期／思春期					
		生直後	6週	2カ月	3カ月	4カ月	5カ月	6カ月	7カ月	8カ月	9～11カ月	12～15カ月	16～17カ月	18～23カ月	2歳	3歳	4歳	5歳	6歳	7歳	8歳	9歳	10歳以上		
インフルエンザ菌b型（ヒブ）	不活化			①	②	③					④ （注1）														
肺炎球菌（PCV13）	不活化			①	②	③					④						（注2）								
B型肝炎	ユニバーサル	不活化			①	②				③	（注3）														
	母子感染予防		①	②					③																
ロタウイルス	1価	生			①	②				（注4）															
	5価				①	②	③			（注5）															
4種混合（DPT-IPV）	不活化			①	②	③					④（注6）	（7.5歳まで）													
3種混合（DPT）	不活化			①	②	③					④（注6）	（7.5歳まで）									⑥ 11～12歳 （注8）				
2種混合（DT）	不活化																				11歳 ①	12歳			
ポリオ（IPV）	不活化			①	②	③					④（注6）	（7.5歳まで）													
BCG	生					①																			
麻疹、風疹混合（MR）	生										①	② （注10）													
水痘	生										①		②	（注11）											
おたふくかぜ	生										①	② （注12）													
日本脳炎	不活化												① ②	③	（7.5歳まで）				④ 9～12歳						
インフルエンザ	不活化						毎年（10月、11月などに）①②										13歳より①								
ヒトパピローマウイルス（HPV）	2価 4価	不活化																			（注13）	小6	中1 ①②③ （注14）	中2～高1	（注15）
	9価	不活化																			（注13）	小6	中1 ①② （注14）	中2～高1	（注15）

日本小児科学会が推奨する予防接種スケジュール（2023年4月1日版）

■ 定期接種の推奨期間
 ■ 定期接種の接種可能な期間
 ■ 任意接種の推奨期間
 ■ 任意接種の接種可能な期間
■ 添付文書には記載されていないが、小児科学会として推奨する期間
■ 健康保険での接種時期

(注1) ④は12カ月から接種することで適切な免疫が早期に得られる。1歳をこえたら接種する

(注2) 任意接種のスケジュールは日本小児科学会ホームページ「任意接種ワクチンの小児（15歳未満）への接種」を参照

http://www.jpeds.or.jp/modules/activity/index.php?content_id=316

(注3) 乳児期に接種していない児の水平感染予防のための接種、接種間隔は、ユニバーサルワクチンに準ずる

(注4) 計2回、②は、生後24週までに完了すること

(注5) 計3回、③は、生後32週までに完了すること

(注6) ③～④は6カ月以上あけ、標準的には③終了後12～18カ月の間に接種

(注7) 就学前児の百日咳抗体価が低下していることを受けて、就学前の追加接種を推奨。2018年度感染症流行予測調査による小児の年齢別の百日咳の抗体保有状況では、抗PT抗体価10 EU/mL以上の保有率は、9歳で30%未満

<https://www.niid.go.jp/niid/ja/y-graphs/8788-pertussis-yosoku-serum2018.html>

(次ページへつづく)

(前ページからのつづき)

- (注8) 百日咳の予防を目的に、2種混合の代わりに3種混合ワクチンを接種してもよい
- (注9) ポリオに対する抗体価が減衰する前に就学前の接種を推奨
- (注10) 小学校入学前の1年間
- (注11) 水痘未罹患で接種していない児に対して、積極的に2回接種を行う必要がある
- (注12) 予防効果を確実にするために、2回接種が必要である
- (注13) 2価ワクチンは10歳以上、4価ワクチンと9価ワクチンは、9歳以上から接種可能
- (注14) 標準的な接種ができなかった場合、定期接種として以下の間隔で接種できる(接種間隔が3つのワクチンで異なることに注意)
- ・2価ワクチン: ①～②の間は1カ月以上、①～③の間は5カ月以上、かつ②～③の間は2カ月半以上あける
 - ・4価ワクチン: ①～②の間は1カ月以上、②～③の間は3カ月以上あける
 - ・9価ワクチン: ①～②の間は1カ月以上、②～③の間は3カ月以上あける
- (注15) 積極的勧奨差し控えの期間に接種できなかった平成9～17年度(1997～2005年度)生まれの女性に対して、令和4～6年度(2022～2024年度)の3年間に限り、キャッチアップ接種が可能である

文献4より転載。予防接種スケジュールは随時改訂されるため、最新のものをご確認ください

文 献

- 1) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業), 羊土社, 2020
- 2) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」(一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2015
- 3) 「一般社団法人日本リウマチ学会. 新型コロナウイルス(COVID-19)・ワクチンについて」<https://www.ryumachi-jp.com/information/medical/covid-19/> (2023年6月閲覧)
- 4) 「公益社団法人日本小児科学会. 日本小児科学会が推奨する予防接種スケジュール」https://www.jpeds.or.jp/modules/activity/index.php?content_id=138 (2023年6月閲覧)

Q
5学校生活や日常生活において
注意すべき点は何か？

Overview

学校生活は小児期／思春期の日常において大半を占めていることが多く、移行期医療に必要な自立心を育むのに重要です。

学校生活における配慮

移行期にあたる学童期は、勤勉性、アイデンティティの獲得、人間関係の構築、親からの自立といった過程が育まれます¹⁾。これらは、その後の治療成功のためにも重要な要素です。疾患活動性が高い時期を除いて、基本的には学校へ積極的に行ってもらい、体育、部活動などを含めた行事にも参加してもらいます。場合によっては、担当教諭や養護教諭などの学校関係者の協力が必要になることがあります。疾患について理解してもらうため、ある程度の病状説明を行っておくことが望ましいです。学校への診療情報提供書の作成や、学校生活管理指導表の活用、意見書の作成などの方法があります。例えば、副腎皮質ステロイドの副作用により外見上の変化をきたし、いじめや不登校へと進展することも予想されますし、それが原因で怠業につながる可能性もあります。その他には、登校と校舎内の移動をサポートする体制についても確認しておきましょう。同じように他児との差がある場合には、周囲にどのように理解してもらうかも重要です。

長期にわたる入院加療が必要となった場合は、院内学級制度の活用と転籍など必要な手続きについて事前に確認しておく方が望ましいです。高等学校は義務教育ではないため、単位の取得や復学の可否についても調べておかねばならない場合もあります。

その他の日常生活における配慮

学校生活だけではなく、日常生活でも感染症に注意するように説明しましょう。状況次第ではマスクの着用を行い、手洗いや不活化ワクチン接種などによる感染対策を行っておく必要があります。使用薬剤によっては、発熱などの感染徴候を確認できにくくなるため、その点についても本人含め皆で理解しておくことも重要です。また、運動についてもむやみに制限を行う必要はありません。自宅での運動は必要最低限の筋力や安定性を得るために重要です。自宅外の一般的な活動には参加し、関節痛があるときや腫れたときには自ら運動を中止する判断ができるようになることも大切です。関節への負担が少ない運動としては、水泳や自転車などがあげられます。副腎皮質ステロイド内服例では、肥満や骨粗鬆症の予防が必要となります。適度な運動に加え、本人や保護者に対して栄養指導が必要になる場合もあります。

患者さんへの説明・指導のコツ

可能な範囲で学校生活や行事には参加するよう勧めましょう。適度な運動は、むしろ効果的です²⁾。JIAの担当医、リハビリテーション科や整形外科と症状を相談しながら行っていくしましょう。

文 献

- 1) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)、羊土社、2020
- 2) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編)、2021

Q
6JIA における口腔ケアについて
知っておくべき知識は何か？

Overview

JIA 患者さんの口腔ケアでは、虫歯（う蝕）や歯周病、その他の感染症のリスクだけでなく、成長過程や病状、薬剤の影響も考慮する必要があるため歯科とも連携しながら支援していくことが大切です。

注意すべき口腔内疾患

口腔内で一般的な疾患としては、虫歯と歯周病があります。虫歯は、細菌が食物を分解してできた酸で歯が溶ける（脱灰）病気です。脱灰の予防には唾液が重要で、食渣の洗浄や消化作用、抗菌作用以外に、脱灰部分にカルシウムを沈着させ再石灰化を促す作用があります¹⁾。一方、歯周病は歯と歯肉の間にできた歯周ポケットの中で歯周病菌が炎症を引き起こし、歯を支える歯肉や歯槽骨など歯周組織が侵される感染症です。両者とも無治療で放置すると、感染性心内膜炎などの他の重症疾患を引き起こす場合もあります。リスク要因としてはストレス、糖尿病、肥満、免疫抑制作用のある薬剤などがあります¹⁾。免疫抑制作用のある薬剤は口腔カンジダ症や、上記の口腔感染症を重篤化させるリスクもあり、特に、副腎皮質ステロイドは炎症を抑える作用もあるため歯周病でも歯肉の腫れや痛みが現れにくいこともあり注意が必要です。

また小児期の歯周疾患としては、口腔内の衛生状態不良や歯列不正などが原因となる不潔性歯肉炎や萌出性歯肉炎がよくみられます²⁾。

口腔ケアの実践

口腔ケアの基本として、①口腔内の観察、②口腔内の症状の確認、③自立度を確認することが重要です。口腔内の観察では舌苔や歯垢の付着、粘膜の発赤や口内炎、歯肉の腫脹・発赤、開口障害、口臭の有無など、症状の確認では痛みやしみる、ピリピリするなどの自覚症状がないか、自立度は歯磨きやうがいなどがどの程度できるかの確認が必要です。関節痛やこわばりで歯ブラシを上手く使えない場合は小児用の電動歯ブラシ

なども考慮するとよいでしょう。歯垢がたまりやすい歯間部（歯と歯の間）や歯頸部（歯と歯肉の境界）には歯間ブラシでの歯磨きが有効です。

小児の口腔ケアについては、新生児～歯牙萌出前までの間は柔らかいガーゼを水で湿らせ、口腔粘膜全体を拭い取る方法が基本となります。歯牙萌出後に歯ブラシを使う場合でも硬い歯ブラシは歯肉を傷つけるので使用しないでください。永久歯では、特に第一大臼歯は臼歯部の咬合面に汚れが溜まりやすく、虫歯になりやすいです。乳歯でも永久歯でも、歯牙萌出後は虫歯のリスクを抑えることが重要で、特に歯頸部、咬合面、隣接面に注意し歯磨きをする習慣をつけることが大切であり、隣接面はデンタルフロスや歯間ブラシ等が有用です。

JIAによる歯科問題

JIA の患者さんでは、手指関節炎による歯磨きへの影響以外に、顎関節の炎症や関節破壊が起こり開口障害、咬合不全、下顎の後退を生じることがあり、それらが口腔ケアや歯科治療の妨げになる可能性もあります。治療薬剤の影響以外に、それらの病状確認をしつつ、歯ブラシや歯磨剤の選択や磨き方の指導も含め歯科に相談することが必要と考えられます。（p.46 コラム③参照）

患者さんへの説明・指導のコツ

歯磨き行動は習得すべき必要のある日常生活動作の1つです。発達段階や能力を把握しながら、発達に見合った支援（声かけ、手を添える、手本を示す、など）を行い、正しい歯磨きの習慣を身につけられるように支援します。子供が1人できちんと磨けるようになるまでは、磨き残しがないか確認し、仕上げ磨きを行うことが重要です。

文 献

- 1) 「歯周治療のガイドライン 2022」（特定非営利法人 日本歯周病学会 / 編），医歯薬出版株式会社，2022
- 2) 楊秀慶，鈴木淳子：難病と在宅ケア，14：62-68，2008

Q
7JIAにおけるフットケアについて
知っておくべき知識は何か？

Overview

JIAでは罹患関節の変形を生じることがあり、特に足部が変形した場合は日常生活動作（ADL）や生活の質（QOL）の低下につながります。感染症の発生予防や早期発見，関節保護を行い，ADL，QOL向上のためにさまざまな観察や指導，各科との連携を行う必要があります。

真菌感染症（白癬等）の機序と注意するポイント

JIAにおいても関節リウマチ同様，関節の変形をきたすことがあります（図1）。関節の変形や易感染により，手入れが十分にできず，足部を清潔に保てない場合や，合わない靴を履き傷ができ，そこに絆創膏を巻いたままで皮膚がふやけてしまった場合，角質内のケラチンを好む白癬菌が繁殖し足白癬・爪白癬を引き起こします。

足趾の爪甲は1カ月に1～2 mmしか伸びないため，爪が生え変わるまで1年間要します。すなわち足趾が爪白癬に罹患すると長期間の治療を要し，爪の強度が低下することで足趾に上手く荷重をかけられなくなり，歩行バランスの障害をもたらします。



図1 足部状況

そうならないためにも発症予防が必要になります。白癬菌は，足の裏や，湿った床面のような場所が温床となり増殖します。感染者が裸足のまま歩いたところを他の人が歩いたらうつる可能性があるということです。

予防には白癬菌が好む環境を作らないように，爪とその周囲を清潔な状態に保つことが大切です。白癬菌は24時間以上かけて角質層内に侵入します。その前に予防をすれば罹患率は歴然と下がります。

具体的には，爪を伸ばしすぎず（逆に切りすぎは陥入爪の原因となりうるため，適度に切ることが大切です），毎日足を洗うことが重要です。また，入浴後は足趾間や爪の間をしっかり乾燥させ，家族に白癬のある方がいる場合には同じ足拭きマットなどを使用しないこと，吸湿性・速乾性のある靴下を履くこと，角化をもたらす機械的刺激（サンダルの使用や擦過刺激）を避けることにも注意します。JIAの患者さんでは，手の変形や下肢の可動性の低下により十分に爪の手入れができない方もいますので，確認を行う必要があります。白癬を疑ったら，早期に皮膚科を受診し，顕微鏡による診断，早期治療介入を行うことが大切です。

胼胝、鶏眼、巻き爪、足部痛の原因と確認ポイント

足部や足趾の変形や骨の成長障害は，足部アーチ低下（開張足，扁平足など）をきたし，足部の荷重バランスが不安定となります。足部荷重の不良（図2）は，一部分への荷重が強くなることで胼胝（図3）や鶏眼，巻き爪の原因となることに加え，バランスが悪くなることで痛みが出現しやすく，姿勢や歩行に影響を及ぼします（図4）。

その他，履物の影響も胼胝や巻き爪，痛みを増強させる要因になります。サイズが合わずゆるい靴では，靴の中で足が動き擦れることで胼胝，巻き爪を増強させます。また，靴の踵が極端に減った靴は，身体の崩れが起きやすく痛み変形を増強させる原因になることが

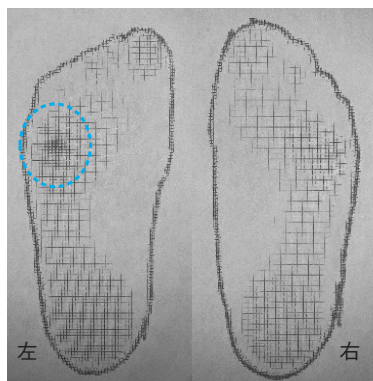


図2 足部荷重不良

左4-5骨頭下に過荷重



図3 胼胝

左4-5骨頭下に胼胝形成



図4 立位崩れ

左足首外側への崩れ

多いです。

姿勢，歩行に影響を及ぼさないようにするため，定期的に足部の観察（胼胝，巻き爪，赤み，変形，痛み）を行うことが大事です。胼胝や鶏眼出現時には，処置対応とともに靴のサイズチェックを実施し，足部アーチ低下や痛みに対しては靴型装具，インソールの作製やサポーターの処方が効果的なことが多いため整形外科との連携が大切です。

また，足部荷重のバランスが悪い原因に関節の可動性の低下や筋力バランスが悪いことも多く認めるため，

理学療法士との連携も大切です。

患者さんへの説明・指導のコツ

本人を含め①足部の定期的な観察，②爪，爪周囲の清潔保持，③履物の観察を行い，多職種で情報共有し連携をしていく体制が必要です。

文 献

- ・「足爪治療マスターBOOK」（高山かおる，他／編），全日本病院出版会，2020

コラム③ BP 製剤による顎骨壊死

ビスホスホネート（BP）製剤を服用中の患者さんでは，抜歯など歯科治療などを契機に顎骨壊死（骨吸収を抑制する薬剤に関連して生じる顎骨の壊死）が生じることがあります。症状は鈍痛，顎のしびれ，疼痛，歯の動揺，骨の露出などで，副腎皮質ステロイド治療中や糖尿病，歯周病，口腔内が不衛生な患者さんなどでは顎骨壊

死のリスクが高まり，定期的な歯科受診と口腔ケアが重要となります。成人では骨粗鬆症患者さんに対する侵襲的歯科治療前のBP休薬に関しては一定の見解はありません。小児においては顎骨壊死の報告はほとんどありませんが，医師と相談し計画的に歯科治療を行う必要があります。

Q

1

NSAIDsの使用法とその注意点は何か？

Overview

JIA 初期診療の手引きで紹介されている NSAIDs はイブプロフェン（ブルフェン[®]）とナプロキセン（ナイキサン[®]）の2剤のみです。消化管障害の副作用に注意が必要です。

NSAIDsとはどのような薬か？

NSAIDs は、抗炎症、鎮痛、解熱作用を有する、ステロイド構造をもたない薬剤の総称です。NSAIDs は細胞膜リン脂質から遊離したアラキドン酸が代謝される過程において、主にシクロオキシゲナーゼ（COX）を阻害し炎症に関連するプロスタグランジンの産生を抑制することで効果を発揮します。COX は COX-1 と COX-2 に分けられ、COX-1 は生体内に広く発現し臓器の恒常性維持に働く一方、炎症病態には主に COX-2 が関係していると考えられています。選択的 COX-2 阻害薬は消化管障害の副作用軽減に有用とされています。

NSAIDsのJIAへの適応について

関節リウマチではさまざまな種類の NSAIDs が用いられ、代表的なものとしてロキソプロフェン（ロキソニン[®]）、ジクロフェナク（ボルタレン[®]）、セレコキシブ（セレコックス[®]）などがあげられます¹⁾。しかしながら、本邦では JIA に対して適応のある NSAIDs は無く、「関節痛および関節炎」に対して適応のあるイブプロフェンとナプロキセンの2剤のみが JIA 初期診療の手引きで紹介されています²⁾（巻末治療薬一覧参照）。また、副作用の軽減から有用とされる選択的 COX-2 阻害薬に関しても、小児では適応が無く使用される頻度は少ないです³⁾。

全身型 JIA では発症初期の段階で他疾患の鑑別を進

めながら NSAIDs を使用場合があります。しかしながら、全身型 JIA は副腎皮質ステロイドによる治療が重要であり、副腎皮質ステロイド投与後に炎症病態が鎮静化し、関節症状も無くなるようであれば NSAIDs は早期に中止を検討します。

関節型 JIA においても、発症初期の段階から鑑別診断を進めながら NSAIDs を使用します。病勢が弱い場合は NSAIDs 単独で関節炎が鎮静化することもあります。多くの例では不十分であり次の段階の治療を加える必要があります。

NSAIDsの副作用

NSAIDs 投与中の副作用として、消化管障害、腎障害、出血傾向が起こり得ます³⁾。このなかでも、JIA 患者さんでは副腎皮質ステロイドと併用する場合も多いため、特に消化管障害に注意が必要です。NSAIDs による消化管障害の予防で小児における確立した方法はありませんが、空腹時の投与を避けるよう気を付けたり、薬剤投与が長期に及ぶ場合は胃粘膜保護剤や胃酸分泌抑制薬を併用する場合があります。

患者さんへの説明・指導のコツ

NSAIDs を長期に内服している場合は特に消化管障害に注意する必要があります。腹痛や黒色便などが続く場合は早めに受診するように指導しましょう。

文 献

- 1) 「関節リウマチ診療ガイドライン 2020」（一般社団法人日本リウマチ学会 / 編），診断と治療社，2021
- 2) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会 / 編），メディカルレビュー社，2015
- 3) 「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班 / 編），2021

Q
2副腎皮質ステロイドの使用法と
その注意点は何か？

Overview

副腎皮質ステロイドはJIAのうち、特に全身型の治療で中心となる薬剤です。漫然とした投与を避け、副作用を最小限に抑えることが重要です。

副腎皮質ステロイドとはどのような薬か？

副腎皮質ステロイドは、コルチゾールを代表とする副腎皮質で産生されるホルモンの一種です。副腎皮質ステロイドはほぼすべての細胞内に存在するステロイドホルモン受容体と結合後、細胞の核内へ移行して転写調節因子として働き、糖、タンパク質、脂質の代謝、さらに免疫抑制や抗炎症作用など幅広い生理活性を発揮します。副腎皮質ステロイドのうち、JIAにおいては主にプレドニゾロン（PSL）、メチルプレドニゾロン（mPSL）の2種類が用いられます。

副腎皮質ステロイドのJIAへの適応について

全身型JIAでは副腎皮質ステロイドによる治療が中心となり、寛解導入としてmPSLパルス療法を行います¹⁾。mPSL 30 mg/kg/日（最大投与量 1,000 mg/日）経静脈投与を1日1回、3日間連続を1クールとし、1週間ごとに2～3クール行います。過凝固による血栓形成を予防するため、ヘパリンを併用する場合があります。また *Pneumocystis jirovecii* の感染予防のため必要に応じてST合剤の予防投薬を行います。mPSLパルス間、および終了後の後療法としてPSL 0.7～1.0 mg/kg/日（最大投与量 30～40 mg/日）を投与します。その後は病勢をみながら目安として2週間ごとにPSL投与量の10%ずつを減量していき、約1年～1年半かけて漸減中止を目指します¹⁾。

関節型JIAではMTX（リウマトレックス®）が治療の中心となり、副腎皮質ステロイドは日常生活が高度に障害されている例に限り使用することが望ましいと考えられています¹⁾。PSL内服として0.1～0.2 mg/

kg/日（初期最大量 15 mg/日程度）で使用し、MTXの効果がみられ次第、速やかに漸減中止します²⁾。

海外では関節型JIAに対して、関節内への副腎皮質ステロイド注射が勧められていますが、小児では鎮静が必要となることが多く、関節内感染のリスクがあることから、本邦で行われることはまれです。また、関節リウマチにおいて適応のあるデキサメタゾンパルミチン酸エステル（リメタゾン®）は全身型JIAでマクロファージ活性化症候群を合併した際に使用される場合があります（社会保険診療報酬支払基金で適応外使用算定可）¹⁾。

副腎皮質ステロイドの副作用と注意点

副腎皮質ステロイドは前述したように幅広い作用を有するため、長期投与によるさまざまな副作用が問題となります。代表的な副作用と評価、対応策を表に示

表 副腎皮質ステロイドの副作用と評価、対応策

副作用	評価・対応策
易感染性	マスク・手洗いなど感染症対策、抗菌薬の予防内服
消化管障害	胃粘膜保護剤や胃酸分泌阻害薬の投与
高血糖	血糖、HbA1cの定期的評価
骨粗鬆症、大腿骨頭壊死	運動、骨密度の定期的評価、ビタミンD製剤の内服
高血圧	血圧測定、降圧薬の投与
食欲亢進、中心性肥満、脂質異常症、皮膚線条、ざ瘡	体重測定、血液検査、栄養指導
白内障、緑内障	定期的な眼科受診
血栓症	mPSLパルス療法時にヘパリン併用
精神症状	副腎皮質ステロイド減量、心理療法、児童精神科への相談
成長障害（低身長）	副腎皮質ステロイド減量、成長曲線の定期的評価
副腎不全	発熱時などのストレス時の対応を指導（内服が困難な場合は点滴投与）、自己判断で副腎皮質ステロイドを中止しないよう指導

します。JIA では特に全身型 JIA において副腎皮質ステロイドの長期投与が必要となるため、これらの副作用を定期的に評価し、対応していく必要があります。

副腎皮質ステロイドは、長期間使用している場合の急な中断は、反跳現象だけではなく、副腎不全をきたし非常に危険な病態（ステロイド離脱症候群）をきたす可能性があります。

患者さんへの説明・指導のコツ

副腎皮質ステロイドの投与中に生じ得る副作用，対応方法に関して事前に十分説明しましょう。特に，副

腎不全は重篤となるため，発熱時などストレス時の対応について医師とあらかじめ相談すること，自己判断で薬剤を中止しないこと，また内服が困難な場合は早めに相談するように指導しましょう。

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」(一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会/編)，メディカルレビュー社，2015
- 2) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)，羊土社，2020

Q

3

MTX の使用法とその注意点は何か？

Overview

MTX (リウマトレックス[®]) はJIAのうち、特に関節型の治療で中心となるDMARDsです。週に1回だけ内服すること、消化管障害の副作用が強く出る場合があること、また小児では脱カプセルによる薬剤への曝露を避けるため製剤自体の取り扱いにも注意が必要です。

DMARDsとはどのような薬か？

DMARDs (疾患修飾性抗リウマチ薬) は免疫担当細胞や免疫物質に作用することでJIAの疾患活動性を抑制および調整する薬の総称です。

MTXとはどのような薬か？

MTXは葉酸代謝拮抗薬に分類され、葉酸と類似した化学構造をもち、複数の葉酸代謝に関係する酵素を阻害します。その結果、細胞の核酸を構成するプリン、ピリミジンの産生が低下し、免疫細胞の増殖が抑制されることで免疫抑制と抗炎症作用を発揮します。MTXは関節リウマチ (RA)、また関節型JIAの両者において治療の中心となる薬剤として用いられています。

MTXのJIAへの適応について

本邦において、MTXは2008年に関節症状を伴うJIAに対して保険適用となり使用されています。海外で用いられている皮下注射製剤は、本邦ではRAに2022年9月に保険適用となりましたが、JIAでは経口薬のみが認可されています。

全身型JIAでは関節炎が慢性化する場合にMTXが併用されることがありますが、効果は限定的とされており使用される頻度は少ないです¹⁾。

関節型JIAにおいては、NSAIDs単独で関節炎の改善が不十分な場合にMTXを追加します。RAでは分割投与が行われることが多いのですが、小児では成人に比

べ腎からの排泄が早いなど特有の薬物動態をとることから、10 mg/m²/週、特定の曜日を定め週1回のみ投与します¹⁾。朝空腹時の投与が食後投与よりもbio-availability (生物学的利用能) が高く、効果的と考えられています¹⁾。また、効果発現までに1～3カ月を要すること、成人の上限投与量である16 mg/週を超えないことにも注意します²⁾。

MTX投与前のスクリーニング、副作用

MTX開始前に肝炎ウイルス、結核の有無をスクリーニングします。一般血液検査、尿検査、胸部X線に加え、B型肝炎 (HBs抗原、HBs抗体、HBc抗体)、C型肝炎 (HCV抗体) の評価を行います。また、結核に関してはインターフェロンγ遊離試験 [クオンティフェロン[®]TBゴールドプラス (QFT-4G) もしくはTスポット[®].TB (TSPT)]、またはツベルクリン反応を検査します²⁾。

MTXの副作用として、骨髄抑制、肝機能障害、消化管障害 (嘔気、嘔吐、食思不振、口内炎) に注意する必要があります。RAではMTX治療中に間質性肺炎 (MTX肺炎) やリンパ増殖性疾患の合併が生じ得ることが知られていますが、小児での発症はまれと考えられています。MTX開始後6カ月程度は2～4週ごと、その後は4～12週ごとに血液検査を行い²⁾、副作用の早期発見に努めます。また、小児においても消化管障害の影響でMTXの内服が困難となる例がしばしばみられます。消化管障害が強い場合、MTX投与量の25～50%の葉酸製剤 (フォリアミン[®]) をMTX内服24～48時間後に1回内服します¹⁾。葉酸をMTXと同時に内服したり、指示量よりも多く飲んでしまうとMTXの効果が弱まってしまうため注意が必要です。その他の対策として、MTXの内服を平日ではなく週末に内服させることで、日常生活への影響を少なくできる場合があります。

MTX製剤の取り扱いにおける注意点

MTX製剤は散剤やシロップ剤が無いため、小児では錠剤を粉砕したり、カプセル剤を外して（脱カプセル）内服させる場合があります。MTXへの不必要な曝露を避けるため、粉砕や脱カプセルは原則、薬局で処理してもらうようにします。また、内服したMTXはおおよそ8時間以内に体外に排泄されるため、内服後半日程度は尿、便の取り扱いに気を付け、介助者への曝露を最小限にすることも重要です³⁾。

患者さんへの説明・指導のコツ

MTXの効果が弱まってしまう可能性があるため、サプリメントとして自己判断で葉酸を内服しないように指導しましょう（第1部 第5章 Q5 参照）。

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会 / 編），メディカルレビュー社，2015
- 2) 「関節リウマチにおけるメトトレキサート（MTX）使用と診療の手引き 2023年版」（日本リウマチ学会MTX診療ガイドライン小委員会 / 編），羊土社，2023
- 3) 「日本小児リウマチ学会. メトトレキサート（MTX）を安全に服用するために」 <http://www.praj.jp/guideline/MTXExpoMeasure.pdf>（2023年6月閲覧）

Q

4

MTX 以外の従来型合成抗リウマチ薬の薬剤について知っておくべき知識は何か？

Overview

従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）のうち、MTX（リウマトレックス®）とタクロリムス（プログラフ®）*はJIAの治療で使用されます。

* 社会保険診療報酬支払基金で適応外使用算定認可

csDMARDsとはどのような薬か？

csDMARDsは、生物学的製剤（bDMARDs）やJAK阻害薬である分子標的合成抗リウマチ薬（tsDMARDs）以外の抗リウマチ薬を指します。共通した特徴として、効果発現まで1～2カ月以上を要することが多いです¹⁾。

関節リウマチではさまざまな種類のcsDMARDsが使用されていますが、現在JIAで使用できるのはMTX²⁾とタクロリムスです。MTXは保険適用がありますが、タクロリムスは社会保険診療報酬支払基金で適応外使用が認定されています。

csDMARDsの種類と副作用（表）

MTXの主な副作用に関しては第1部 第4章 Q3を参照してください。タクロリムスの主な副作用として、高血圧、腎障害、耐糖能異常があります¹⁾（巻末治療薬一覧参照）。

患者さんへの説明・指導のコツ

csDMARDsは効果が出るまでに1～2カ月以上かかる場合もありますので、あまり効果を感じられなくても副作用がなければ服用を続けるよう指導しましょう。また、服用中に体調に異常を感じた際の対応を、医師と事前に相談するよう指導しましょう。原疾患、薬剤の副作用、感染症などが原因の可能性がありますので、必要に応じ、受診するように伝えましょう。

文 献

- 1) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班 / 編），2021
- 2) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会 / 編），メディカルレビュー社，2015

表 主な従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）とその副作用

	一般名	先発薬剤名	主な副作用
免疫抑制薬	メトトレキサート（MTX）	リウマトレックス®	消化管障害（嘔気、嘔吐、食思不振、口内炎）、骨髄抑制（血球減少症）、肝機能障害、間質性肺炎、リンパ増殖性疾患
	タクロリムス	プログラフ®	高血圧、腎障害、耐糖能異常
	レフルノミド	アラバ®	肝障害、皮疹、間質性肺炎、脱毛
	ミゾリピン	ブレディニン®	高尿酸血症
免疫調整薬	サラゾスルファピリジン	アザルフィジン®EN	皮膚粘膜障害、骨髄抑制、肝障害
	ブシラミン	リマチル®	蛋白尿（膜性腎症）、間質性肺炎
	イグラチモド	ケアラム®	肝障害、胃腸障害
	D-ペニシラミン	メタルカプターゼ®	皮疹、腎障害、間質性肺炎

JIAにおいてMTXのみ保険適用あり。タクロリムスは社会保険診療報酬支払基金で適応外使用算定認可。

Q
5生物学的製剤について
知っておくべき知識は何か？

Overview

全身型 JIA ではトシリズマブ、カナキヌマブが適応を有しています。関節型 JIA ではトシリズマブ、エタネルセプト、アダリムマブ、アバタセプトが使用され、また全身型 JIA で関節炎のみ残存する場合もこれらの薬剤は適応となります。

生物学的製剤とはどのような薬か？

遺伝子組み換え技術などを用いて作られた薬剤で、特定の分子を標的とした治療薬です。基本的には従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）や副腎皮質ステロイドで効果がない JIA に使用されます。生物学的製剤（bDMARDs）は高分子のタンパクであり、内服すると消化管で消化されてしまいます。そのため点滴あるいは皮下注射で投与されます。

bDMARDsのJIAへの適応について

2023年6月現在、全身型 JIA に使用できる bDMARDs は、① IL-6 阻害薬であるトシリズマブと② IL-1 阻害薬であるカナキヌマブがあります。関節型 JIA に使用できる薬剤としては、① TNF 阻害薬のエタネルセプトとアダリムマブ、② トシリズマブ、③ T 細胞選択的共刺激調節薬のアバタセプトがあります。全身型 JIA で関節炎のみ残存する場合もこれらの薬剤は適応となります。

関節リウマチでは適応があっても、JIA では承認されていない製剤や用量もあり、その使用には注意が必要です。具体的には、トシリズマブ皮下注製剤、アバタセプト皮下注製剤、エタネルセプト 50 mg 製剤、そしてアダリムマブ 80 mg 製剤は JIA では承認されていません¹⁻³⁾。IL-17 阻害薬であるセクキヌマブ（コセンティクス®）は関節症性乾癬に対して6歳以上の小児適応を有しますが、JIA という病名としては適応を有していません。

bDMARDsの種類と副作用

小児に使用できる bDMARDs の一覧を表にあげます。

bDMARDs の共通する重要な副作用として感染症があります。投与開始後だけでなく、開始前から潜在的に存在する感染症にも注意が必要で、導入前に結核や肝炎ウイルスのスクリーニングが必要です（第1部 第4章 Q3 参照）。また、定期的な血液・尿検査、胸部 X 線、結核の確認を行う必要があります。

禁忌としては、①重篤な感染症や②活動性結核の患者、③使用する生物学的製剤の成分に対し過敏症の既往のある患者で、それに加えて TNF 阻害薬には④脱髄疾患およびその既往歴と⑤うつ血性心不全の患者があります。慎重投与としては、汎血球減少や再生不良性貧血などの重篤な血液疾患またはその既往を有する患者（トシリズマブ、TNF 阻害薬）、間質性肺炎の既往歴のある患者、腸管憩室のある患者（トシリズマブ）などがあります¹⁾。

バイオシミラーについて

バイオシミラー（BS）とは、すでに承認された生物学的製剤と同等・同質の品質、安全性、有効性を有する後発医薬品です。先発薬品よりも安価であるため、患者さんの経済的な負担の軽減や、医療費の抑制にもつながります。2023年6月現在、JIA に適応を有する BS としてはエタネルセプトとアダリムマブがそれぞれ3種類あります。エタネルセプト BS のなかには剤型の違い（シリンジ製剤やオートインジェクター製剤）で JIA の適応の有無が異なっていること、アダリムマブ BS のなかには同じ成分量あたりの薬液量が2倍となっているものがあり、その使用と患者さんに説明する際には注意が必要です^{1, 2)}。

患者さんへの説明・指導のコツ

生物学的製剤は比較的新しい薬で、これまでの薬よりも早くしっかりと病勢を抑え、関節破壊を抑えるこ

とが期待できます。投与中に体調に異常を感じた際の対応を、医師と事前に相談するよう指導しましょう。注意すべき副作用として感染症があります。まずは服用を中止し、必要であれば受診するように伝えましょう。

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎 (JIA) における生物学的製剤使用の手引き 2020 年版」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業), 羊土社, 2020
- 2) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編), 2021
- 3) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業), 羊土社, 2020

表 小児に使用できる生物学的製剤 (2023 年 6 月時点)

	適応	一般名	先行バイオ医薬品	バイオシミラー
			製品名	製品名
IL-6 阻害薬	全身型 JIA 多関節に活動性を有する JIA	トシリズマブ	アクテムラ® 点滴静注用 80 mg アクテムラ® 点滴静注用 200 mg アクテムラ® 点滴静注用 400 mg	なし
TNF 阻害薬	多関節に活動性を有する JIA	エタネルセプト	エンブレル® 皮下注用 10 mg エンブレル® 皮下注用 25 mg	エタネルセプト BS 皮下注用 10 mg 「MA」
				エタネルセプト BS 皮下注用 25 mg 「MA」
				エタネルセプト BS 皮下注 10 mg シリンジ 1.0 mL 「日医工」
				エタネルセプト BS 皮下注 25 mg シリンジ 0.5 mL 「日医工」
				エタネルセプト BS 皮下注 10 mg シリンジ 1.0 mL 「TY」
				エタネルセプト BS 皮下注 25 mg シリンジ 0.5 mL 「TY」
		アダリムマブ	ヒュミラ® 皮下注 20 mg シリンジ 0.2 mL ヒュミラ® 皮下注 40 mg シリンジ 0.4 mL ヒュミラ® 皮下注 40 mg ペン 0.4 mL	アダリムマブ BS 皮下注 20 mg シリンジ 0.4 mL 「FKB」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg シリンジ 0.8 mL 「FKB」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg ペン 0.8 mL 「FKB」
				アダリムマブ BS 皮下注 20 mg シリンジ 0.4 mL 「第一三共」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg シリンジ 0.8 mL 「第一三共」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg ペン 0.8 mL 「第一三共」
				アダリムマブ BS 皮下注 20 mg シリンジ 0.2 mL 「MA」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg シリンジ 0.4 mL 「MA」
				アダリムマブ BS 皮下注 40 mg ペン 0.4 mL 「MA」
T 細胞選択的共刺激調節薬	多関節に活動性を有する JIA	アバタセプト	オレンシア® 点滴静注用 250 mg	なし
IL-1 阻害薬	全身型 JIA	カナキヌマブ	イラリス® 皮下注射液 150 mg	なし
IL-17 阻害薬	関節症性乾癬	セクキヌマブ	コセンティクス® 皮下注 75 mg シリンジ コセンティクス® 皮下注 150 mg ペン コセンティクス® 皮下注 300 mg ペン	なし

Q
6在宅自己注射の患者さんへの指導
について知っておくべき知識は何か？

Overview

JIA に対して保険適用されている生物学的製剤のうち、自己注射可能な皮下注製剤はエタネルセプトとアダリムマブの2種類です。使用方法については各製剤のメーカーが作成している患者さん向けのガイドブックも参照してください。

自己注射に関する基礎知識

既存治療で効果が不十分な関節型 JIA において、事前に十分な指導を受けたうえで生物学的製剤の自己注射を行うことが認められています。乳幼児期の JIA 患者さんでは主に保護者が薬剤の投与を行います。移行期の JIA 患者さんの場合、自己注射や薬の管理について家族の管理から自己管理へ移行するための支援が求められます¹⁾。また、在宅自己注射は、点滴静注や医療機関での皮下注射と比較して、患者さん自身や家族で注射することへの不安感から不適切な方法による注射や自己中断が懸念されます。医療スタッフには疾患に関する知識や注射手技の再確認とともに移行段階の特徴を踏まえた支援や働きかけが必要です。自己注射の指導、手技の再確認には各製剤のスターターキットや自助具を活用することが有効です。

2023年6月現在、本邦において関節型 JIA に対して承認されている生物学的製剤のうち、自己注射可能なものはエタネルセプトとアダリムマブの2種類です²⁾。エタネルセプトは週2回、アダリムマブは2週に1回の投与を行います。いずれもバイオシミラーが承認されていますが、種類によっては同じ成分量 (mg) に対して投与する液量が異なるため、薬剤変更時には投与方法の確認を行うことが重要です (第1部 第4章 Q5 参照)。また、体重によって投与量が異なるため (エタネルセプトは体重あたりの投与量の設定、アダリムマブは体重に応じた段階的な投与量の設定)、注意が必要です。

生物学的製剤は、一般に、高温な場所や凍結した状

態では変性する可能性があります。そのため、注射薬は常温ではなく冷蔵庫で保管します。冷凍庫や高温多湿の場所には置かないように指導しましょう。冷蔵庫の中でも低温になりやすい場所では凍結する場合があります。使い終わったシリンジや針カバーは再利用せずに、医療廃棄物容器にすぐに廃棄します。医療廃棄物容器は各製剤のメーカーから入手することができます。

注射する部位は、脂肪の厚い腹部や大腿部から選びます。家族が注射する場合に注射の部位として上腕部を選ぶこともできますが、やせている患者さんで皮下脂肪が少ない場合は適しません。また、注射する場所は前回とは違う場所に注射します。注射部位の消毒には通常、消毒用エタノールなどを含むアルコール綿を使用します。患者さんがアルコールに対する過敏症を有する場合は、クロルヘキシジングルコン酸塩などアルコールを含まない消毒薬を使用します。

患者さんへの説明・指導のコツ

エタネルセプトやアダリムマブの使用は感染症のリスクを高めるため、風邪のような症状がある場合、注射部位の発赤や疼痛が生じた場合などは必ず医師に連絡するように伝えましょう。医師以外の医療スタッフが、医師とあらかじめ確認する項目や方法を定めただうで、モニタリングすることも有効と考えられます。

注射に伴う痛みを和らげるには、一般に、次のような方法があげられています：薬液が冷たいことで痛みを感じるがあるため、注射の前に薬液を常温に戻す。脂肪の厚い部分に注射する。針を刺す時間が長いと痛みを感じやすいため、すばやく針を刺す。注射時の痛みで困っている場合は注射する部位をあらかじめ冷やす。

文 献

- 1) 「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」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)、羊土社、2020
- 2) 「若年性特発性関節炎 (JIA) における生物学的製剤使用の手引き 2020年版」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業)、羊土社、2020

Q
7内服や注射薬の投与を忘れたときの
対応は何か？

Overview

内服や自己注射を忘れたときの対応は薬の種類やそれに気付いたタイミングによって異なります。また、忘れた理由として服薬アドヒアランス不良と関連がある場合には注意が必要です。患者さんが医師からどのような指導を受けているか、患者さんと確認することも重要です。

内服や注射を忘れたときの対応に関する
基本的な考え方

内服や自己注射を忘れたときの対応はそのタイミングによって異なりますが、副腎皮質ステロイドを除いて、基本的には1回分や1日分を服用しなくてもJIAの病状への影響は少ないと考えられます。一方、服用を忘れたからといって次の服用時間に2回分を1度に服用してはいけません。自己判断で量を調節しないようにも指導しましょう。JIAに用いられる主な薬剤の対応方法を以下に記載しましたが、施設において内服や自己注射を忘れたときの対応方法があらかじめ定められている場合にはそれを優先してください。そのような取り決めがない場合でも服用を忘れたときの対応方法について医師に確認しておきましょう。

一般に、患者さんが薬物治療の重要性を理解できていない場合や副作用を懸念して服薬を拒否する場合には服薬アドヒアランスが不良となり、飲み忘れや不規則な服用の原因となります。特に、生活環境の変化や副作用の経験は服薬アドヒアランスに強く影響を及ぼします。移行期においては服薬の自己管理を支援しながら、治療の重要性を継続的に指導することが重要と考えられます。

患者さんへの説明・指導のコツ

1) 副腎皮質ステロイド

飲み忘れによる病状や体調への影響が比較的大きい

ため、怠らないように日頃から指導することが重要です。また、服用時間によって用量が異なることがあるので、飲む量を間違えないように注意喚起します。飲み忘れに気付いた際にはすぐに服用します。時間が経ても同日中に内服するように指導しましょう¹⁾。

2) NSAIDs

飲み忘れたことに気付いたタイミングが服用時間と近い場合は、気付いたときに服用することができます。気付くのが遅くなった場合には、忘れた分は飲まないで1回分を空けて、次の内服時間に1回分を服用します。NSAIDsには1日の服用回数が少ないものもありますが、小児には使用できない場合があります。

3) MTX

小児では、10 mg/m²/週、週1回、朝空腹時の1回投与が最適と考えられています（第1部 第4章 Q3 参照）。休薬日があること、および、内服タイミングが食前として指示されている場合が多いことから²⁾、飲み忘れに気付いた場合、その分は服用せずに翌週の指示された曜日から服用することが望ましいと考えられますが¹⁾、対応方法については事前に医師とよく相談しておくことが重要です。

4) 生物学的製剤の自己注射

忘れたことに気付いたときに1回分を注射します。その後は、指示された間隔を空けてから次の注射を行います。ただし、薬剤によって注射の間隔が異なること、および、体重に応じた投与量が設定されていることに注意が必要です。

文 献

- 1) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編），2021
- 2) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020

Q
8体調不良時や手術を受ける際の
対応は何か？

Overview

JIA 患者さんが体調不良時や手術を受ける際に、治療薬を休薬もしくは継続すべきかどうかは治療薬の種類により異なります。特に体調不良時は、原因によっても対応が変わってきます。いずれにおいても、普段から緊急時の対応に関して医師とよく相談しておくことが重要です。

体調不良時や手術の際の基本的な考え方

1) NSAIDsとアセトアミノフェン

NSAIDsやアセトアミノフェン（カロナール[®]）は原則として休薬する必要はありません。しかし、水痘やインフルエンザウイルス感染症を合併した場合は、ライ症候群の予防のため15歳未満にはNSAIDsを投与しないことが原則とされています¹⁾。

2) csDMARDs

感染症合併時は、サラゾスルファピリジン（アザルフィジン[®]EN）等の免疫調整薬は継続し、MTX（リウマトレックス[®]）やタクロリムス（プロGRAF[®]）などの免疫抑制薬は休薬することが多いです。原疾患の病勢や合併症の程度などにより個別の対応が望ましいので、あらかじめ医師と相談しておくといでしょう。

手術前後は、関節リウマチではMTXを含む従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）は原則として継続が推奨されています。しかし、出血量が比較的多い手術では、一時的に急激な体液量の変動をきたして通常よりMTXの血中濃度が高くなる可能性があるため、手術前後（手術当週）は休薬を考慮するよう示されています²⁾。JIAでも同様に、手術前後は原則として継続、出血量が多い手術では休薬することが望ましいといえます。

3) 生物学的製剤

生物学的製剤（bDMARDs）は、感染症合併時には休薬が必要です。特に、トシリズマブ（アクテムラ[®]）は感染症合併時にも発熱などの症状が乏しくCRPの上昇が目立たない場合があるため注意が必要です。

手術に関しても、術後感染症、創傷治癒遅延のリスクを高める可能性があることから、術前後はbDMARDsの休薬が推奨されています²⁾。しかし、長期の休薬はJIAの再燃を引き起こす可能性があるため、休薬と再開のリスクとベネフィットを考慮する必要があります。

4) 副腎皮質ステロイド

生体内では、平常時に副腎皮質ステロイドとして cortisol が分泌されていますが、傷や感染症、手術侵襲等があるときには分泌量が増加し、これらのストレスに対処します。副腎皮質ステロイド長期投与患者では、副腎皮質機能の低下によりこの分泌量の増加が認められず、重篤な急性副腎不全（副腎クリーゼ）に陥ることがあります³⁾。そのため、体調不良時や手術を受ける際のいずれも休薬はせず、継続投与あるいは急性期補充療法（ステロイドカバー）を行います。ステロイドカバーについては「JIA 初期診療の手引き」⁴⁾を参考に検討するとよいでしょう。

患者さんへの説明・指導のコツ

体調不良時や手術を受ける際の治療薬の休薬や継続については、医師とよく相談し、具体的に決めておくといでしょう。例えば、「食事をしっかり摂れているときは休薬せずに様子をみてよい」、「38.5℃を超えたらただちに受診する」など、できるだけ具体的な指示があると安心できます。

また、患者さんにガイドライン等の内容を単に伝えるのではなく、医師の指示の根拠をガイドラインを例にあげて説明できるようになることが理想です。

文 献

- 1) 「医薬品等安全性情報 No.151」, 厚生省, 1998年12月
- 2) 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」(一般社団法人日本リウマチ学会/編), 診断と治療社, 2021
- 3) Jabbour SA: Med Clin North Am, 85: 1311-1317, 2001
- 4) 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き2015」(一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2015

Q9

旅行の際に知っておくべき内服薬や注射薬の注意点は何か？

Overview

海外への医薬品の持ち込みは渡航先の国によってルールが異なる場合があります。英文での診断書や証明書なども必要になる場合があるため、事前に情報収集し、早めに準備することが重要です。

かわらず、一度に持参できる医薬品の数量に上限がある場合があるため、事前に確認することが重要です。海外旅行中に医薬品が不足した場合には、日本から医薬品の郵送は認められないことがあります。各国の医薬品の持ち込み・持ち出しのルールを確認し、必要な手続きを行うよう説明しましょう¹⁾。

旅行前準備について

旅行中の体調不良や不慮の事故などに備えて、お薬手帳やお薬情報のコピーを携帯するとよいです。旅行中に受診が必要となる場合は診療情報提供書が、海外に医薬品を持参する場合には、英文による医師の診断書などが必要になることがあります。その際、製剤名および自己注射器（針）であることを記載してもらいましょう。海外に医薬品を持参する際、医薬品を病院や薬局で交付された本来の容器のまま持参する必要があります。他の容器に移し替えると、渡航先の国によっては持ち込めないことがあります。一包化している場合は、それぞれの薬の証明がしづらいため控えたほうがよいでしょう。粉薬は、海外では違法薬物の疑いを掛けられる恐れがあるため、他の剤形の医薬品に変更できないか検討する必要があります。

また、医薬品は渡航先の国によっては、滞在期間に

薬の保管方法について

第1部 第4章 Q10 で詳しく述べますが、内服薬の多くはPTP包装であれば直射日光や湿気を避け、室温（1～30℃）で保存していれば、旅行中に持ち歩いても問題はありません（表1）。苛酷試験については巻末治療薬一覧をご参照ください。

皮下注射製剤の生物学的製剤は、温度と光の影響を強く受けます（表2）。遮光することがとても重要です。薬の外箱あるいは遮光袋に入れて持参する必要があります。温度に関しては、それぞれの医薬品で成分の残存率に影響しない条件の範囲であれば、室温での保管も可能です。

いずれの医薬品も凍結を避けて保管しなくてはなりません。飛行機の貨物室は気温が低く凍結する恐れがありますので、飛行機に乗る際はスーツケースには入れず、手荷物として機内に持ち込む必要があります。

表1 代表的なDMARDs（内服）の保存条件と製剤安定性試験の結果

医薬品名	通常の保存条件	加速試験*
メトトレキサート (リウマトレックス®)	室温保存	残存率 99.1%
タクロリムス (プロGRAF® カプセル1 mg)	室温保存	該当なし 参考：有効成分の加速試験は「変化を認めず安定」
サラゾスルファピリジン (アザルフィジン® EN)	室温保存	変化なし
イグラチモド (ケアラム®)	室温保存	変化なし

* 加速試験：通常の貯蔵方法で長期間保存した場合の化学的变化を予測、および流通時に起こり得る貯蔵方法の短期的な逸脱の影響を評価するための試験

製薬会社各社インタビューフォームを参考に作成

表2 代表的な生物学的製剤（皮下注射）の保存条件と製剤安定性試験の結果

医薬品名	保存条件	加速試験	苛酷試験
エタネルセプト10 mg (エンブレル®皮下注用10 mg)	2～8℃	25℃/暗所/無包装/12カ月： 規格内	該当資料無し
エタネルセプト25 mg (エンブレル®皮下注用25 mg)	2～8℃	25℃/暗所/無包装/3カ月： 規格内 25℃/暗所/無包装/6カ月： 規格を逸脱	40℃/暗所/無包装/6週間：規格内 25℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格内
エタネルセプト後続1 (エタネルセプトBS皮下注用10 mg「MA」, 25 mg「MA」)	2～8℃	25℃/60%RH/暗所/無包装/ 12カ月：規格内	40℃/75%RH/暗所/無包装/2カ月：規格内 25℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格を逸脱
エタネルセプト後続2 (エタネルセプトBS皮下注10 mg シリンジ1.0 mL「TY」, 25 mgシ リンジ0.5 mL「TY」)	2～8℃	25℃/60%RH/暗所/無包装/ 6カ月：規格内	40℃/75%RH/暗所/無包装/28日間：規格内 (10 mg), 14日までは規格内, 28日では規格を 逸脱 (25 mg) 5℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格を逸脱 5℃/遮光/200 W・時間/m ² および120万 lx・ 時間：規格を逸脱
エタネルセプト後続3 (エタネルセプトBS皮下注10 mg シリンジ1.0 mL「日医工」, 25 mgシリンジ0.5 mL「日医工」)	2～8℃	25℃/60%RH/箱包装(遮光)/ 6カ月：3カ月までは規格内, 6カ 月では規格を逸脱 (10 mg), 規 格内 (25 mg)	40℃/75%RH/箱包装(遮光)/28日間：規格内 (10 mg), 14日間まで規格内, 28日では規格を 逸脱 (25 mg) 5℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格を逸脱 5℃/包装(遮光)/200 W・時間/m ² および120 万 lx・時間：規格内
アダリムマブ (ヒュミラ®皮下注20 mgシリンジ 0.2 mL, 40 mgシリンジ0.4 mL, 20 mgペン0.2 mL, 40 mgペン0.4 mg)	2～8℃	25℃/60%RH/遮光/無包装/ 6カ月：規格を逸脱 (参考) 9～15℃/遮光/無包装/ 5日間：規格内 15～25℃/遮光/無包装/ 2日間：規格内 26～30℃/遮光/無包装/ 12時間：規格内	40℃/75%RH/遮光/無包装/6カ月：規格を 逸脱
アダリムマブ後続1 (アダリムマブBS皮下注20 mg シリンジ0.4 mL「FKB」, 40 mg シリンジ0.8 mL「FKB」, 40 mg ペン0.8 mL「FKB」)	2～8℃ 遮光	25℃/60%RH/暗所/無包装/ 3カ月：規格内 25℃/60%RH/暗所/無包装/ 6カ月：規格を逸脱	40℃/75%RH/暗所/無包装/1カ月：規格を 逸脱 5℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格を逸脱 5℃/包装(遮光)/200 W・時間/m ² および120 万 lx・時間：規格内
アダリムマブ後続2 (アダリムマブBS皮下注20 mg シリンジ0.4 mL「第一三共」, 40 mgシリンジ0.8 mL「第一三共」, 40 mgペン0.8 mL「第一三共」)	2～8℃ 遮光	25℃/無包装/6カ月：規格を 逸脱	40℃/無包装/3カ月：規格を逸脱 5℃/無包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格を逸脱 5℃/箱包装/200 W・時間/m ² および120万 lx・時間：規格内
アダリムマブ後続3 (アダリムマブBS皮下注20 mg シリンジ0.2 mL「MA」, 40 mg シリンジ0.4 mL「MA」, 40 mg ペン0.4 mL「MA」)	2～8℃ 遮光	25℃/60%RH/暗所/無包装/ 6カ月：規格を逸脱	40℃/暗所/無包装/1カ月：規格を逸脱 25℃/60%RH/無包装/200 W・時間/m ² およ び120万 lx・時間：規格を逸脱 25℃/60%RH/箱包装/200 W・時間/m ² およ び120万 lx・時間：規格内

* 200 W・時間/m²とは総紫外線エネルギーを表し、近紫外線ランプ200 W・時間で3日間照射したエネルギーである。

120万 lx・時間とは総照度を表し、1,000 lx (JIS照度基準【自宅の勉強読書】) で1,200 時間照射 (24時間照射し続けた場合に50日) に
該当する。

製薬会社各社インタビューフォームを参考に作成

薬品保冷用の保冷剤を持ち込む場合は、外装で薬品保冷用とわかるもの、あるいは薬剤が保冷を必要とする旨が記載された医療機関からの証明書（海外渡航の場合は英文）が必要となります。インスリン注射を除く自己使用注射器の機内持ち込みを禁じている場合もありますので、事前に搭乗する予定の航空会社に問い合わせるとよいでしょう。

患者さんへの説明・指導のコツ

旅行前はお薬手帳やお薬情報のコピーなど、必要に応じて英文での準備が必要になりますので、早めの準備

をお勧めしましょう。海外渡航の場合は、渡航先の国や利用する航空会社によってルールが異なりますので、情報収集の方法を説明できるようにしておきましょう。旅行中の交通機関での薬の保管方法についてアドバイスできるようにしましょう。

文 献

- 1) 「厚生労働省．海外渡航先への医薬品の形態による持ち込み・持ち出しの手続きについて」 https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/kenkou_iryuu/iyakuhin/yakubuturanyou/index_00005.html（2023年6月閲覧）
- 2) 製薬会社各社添付文書，インタビューフォーム
- 3) 航空会社各社ホームページ

Q10

災害時に備えて知っておくべき
内服薬や注射薬の注意点は何か？

Overview

災害時に備え、普段からお薬手帳や治療薬をすぐに持ち出せるように準備しておきます。JIA では副腎皮質ステロイドの休薬により副腎クリーゼを生じる可能性があります。災害時に薬を切らさないように、防災マップなどで事前に緊急時の医療救護所を把握しておくことも重要です。

お薬とお薬手帳の準備について

災害時に備えて1週間程度のお薬や、お薬手帳などの情報はすぐに持ち出せるようにしておくことが大切です。携帯電話は災害時に使用できなくなることもあるので、お薬情報のコピーなどを準備しておくといでしょう。

薬の保管方法について

災害時に薬を持ち出せた場合でも、家屋が損壊したり、停電が長く続いたりした場合、普段と同じ状態で薬を保存することが難しくなります。内服薬の多くはPTP包装であれば直射日光や湿気を避け、室温（1～30℃）で保存していれば成分の残存率に問題はありませ（第4章Q9表1，巻末治療薬一覧）。しかし、PTP包装から出した状態（裸錠）や一包化された状態では、成分が変化する可能性があります。普段から裸錠の状態でも長く保管しないことや、一包化された内服薬は乾燥剤と共に保管するなどの指導が必要です。

一方、皮下注射製剤の生物学的製剤は温度だけでなく、光の影響も強く受けます（第4章Q9表2）。各製剤で条件が異なるため、成分の残存率に影響しない条件の範囲を把握しておいた方がよいでしょう。

薬の中断について

災害時に薬を持ち出せなかった場合は、一時的に治

療が中断してしまうことがあります。一般的に考えると、効果の発現が緩やかなものや投与間隔が長いものに関しては、多少間隔が開いても病勢に大きく影響することはないと考えられます。例えば、MTX（リウマトレックス®）や従来型合成抗リウマチ薬（csDMARDs）は効果が現れるのには数週間程度かかります。したがって、1～2週の間断で病気がすぐに悪化することは通常ありません。同様に、投与間隔が1～数週間である生物学的製剤を使用中の場合も、1～2週の間断で病勢に大きな変化を与えることはないでしょう。

一方、NSAIDsや副腎皮質ステロイドなどの即効性がある薬は、服用間隔が開いてしまうと、痛みや炎症が出現するかもしれません。特に副腎皮質ステロイドを長期間使用している場合の急な中断は、数日間であっても病状がかえって悪化するだけでなく、副腎クリーゼに陥る可能性もあります。

中断前の病勢や災害時のストレス、環境の変化により、中断後早期にJIA症状の悪化がみられる可能性も考えられますので、災害時に医療支援を受けることのできる医療救護所を知っておくといでしょう。

患者さんへの説明・指導のコツ

災害に備え、お薬やお薬の情報に關しての準備だけでなく、保管方法についても指導しましょう。注射薬は、冷蔵できなかった日時と、およその温度を記録し、使用前にかかりつけ医または薬剤師に相談するように説明しましょう。

副腎皮質ステロイドを災害時に持ち出せなかった場合は、医療支援が速やかに受けられるよう、困っていることを周囲に伝えられるように指導しましょう。お住まいの近くの医療救護所について、市区町村から発行されている防災マップやホームページなどで平時から把握するように勧めましょう。

Q

1

JIA における栄養評価指標は何か？

Overview

JIA 患者さんは栄養障害を伴うリスクがあります。Body Mass Index を指標として、児の栄養状態に注意する必要があります。

JIA 患者さんの栄養評価指標とその運用

JIA 患者さんは、健常児に比して栄養障害を伴いやすい傾向にあります。特に、少関節炎 JIA、4 歳以上の男児で栄養障害の合併リスクが高くなります¹⁾。そのため、JIA 患者さんの栄養状態を把握することは重要です。このことから、JIA 診療においては経時的に身長・体重の推移を標準成長曲線上にプロットし、解離傾向を認めないかを常に評価することが推奨されます。

他の栄養評価指標としては、Body Mass Index (BMI) と肥満度があります。BMI は体重 (kg) ÷ [身長 (m)]² で計算され、肥満度は (実測体重 - 標準体重) / 標準体重 × 100 で計算されます。小児では性別・

年齢ごとに平均値および標準偏差が異なります。栄養障害の定義に定まったものはないため、成長曲線と同様に、経時的にプロットして推移を観察することが大切です。小児科内分泌学会のホームページ²⁾ から、BMI と肥満度のパーセンタイル曲線がダウンロード可能です (図)。

これらの客観的指標のみならず、生活リズム、食事内容、共食者の聞き取りを行い、食生活全般の把握をすることも大切です。

血清総タンパク、アルブミン、末梢血総リンパ球数といった血液検査項目も栄養評価指標となりますが、疾患活動性や合併症などにも影響を受けるので、1 つの項目で判断せず他の指標と併せて総合的に判断する必要があります。

文献

- 1) Shin ST, et al: J Microbiol Immunol Infect, 43: 93-98, 2010
- 2) 「小児内分泌学会・成長評価用チャート・体格指数計算ファイル」http://jspe.umin.jp/medical/chart_dl.html (2023年6月閲覧)

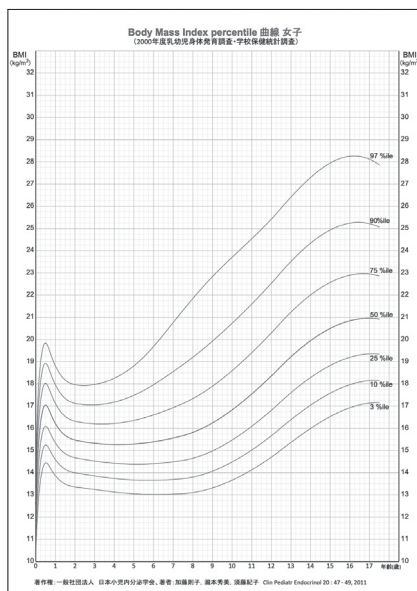
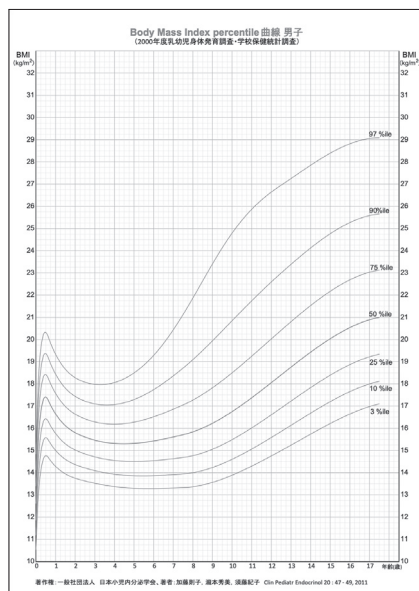


図 Body Mass Index percentile 曲線

文献2より転載

Q

2

JIA における適切な栄養療法とは何か？

Overview

JIA 患者さんでは、一般的な小児の成長に必要な総カロリーおよびタンパク量を摂取することが大切です。また、疾患活動性や治療内容に応じてミネラルやビタミンの摂取もしくは制限を行います。

JIA患者さんにおける栄養療法の実際

小児の成長に必要な総カロリーおよび栄養素を摂取することが必要です。特に、タンパク質摂取カロリーが総摂取カロリーの10%未満になると栄養障害におちいる可能性が指摘されています¹⁾。総摂取カロリーはJIAに合併する栄養障害と関連しないという報告もあり

ますが、必要摂取カロリー以上の栄養を摂取している欧州の研究に基づいた報告ですので注意が必要です²⁾。本邦における児の年齢および身体活動レベルに応じた必要な総カロリーやタンパク質の推定量は、厚生労働省の「日本人の食事摂取基準（2020年版）」策定検討会報告書³⁾に記載されています（表1, 2）。

疾患活動性や治療との関連においては、副腎皮質ステロイド治療を受けている児では積極的なカルシウムやビタミンDの摂取が望ましいです（第1部 第5章 Q3 参照）。長期に副腎皮質ステロイド治療を継続している児では、高血圧に対する塩分制限やカリウム補充が必要になることがあります。慢性炎症による貧血を伴う場合は、鉄分の補給が望まれます⁴⁾。

表1 推定エネルギー必要量 (kcal/日)

性別	男性			女性		
身体活動レベル ¹	I	II	III	I	II	III
0～5（月）	—	550	—	—	500	—
6～8（月）	—	650	—	—	600	—
9～11（月）	—	700	—	—	650	—
1～2（歳）	—	950	—	—	900	—
3～5（歳）	—	1,300	—	—	1,250	—
6～7（歳）	1,350	1,550	1,750	1,250	1,450	1,650
8～9（歳）	1,600	1,850	2,100	1,500	1,700	1,900
10～11（歳）	1,950	2,250	2,500	1,850	2,100	2,350
12～14（歳）	2,300	2,600	2,900	2,150	2,400	2,700
15～17（歳）	2,500	2,800	3,150	2,050	2,300	2,550
18～29（歳）	2,300	2,650	3,050	1,700	2,000	2,300
30～49（歳）	2,300	2,700	3,050	1,750	2,050	2,350
50～64（歳）	2,200	2,600	2,950	1,650	1,950	2,250
65～74（歳）	2,050	2,400	2,750	1,550	1,850	2,100
75以上（歳） ²	1,800	2,100	—	1,400	1,650	—
妊婦（付加量） ³ 初期				+ 50	+ 50	+ 50
中期				+ 250	+ 250	+ 250
後期				+ 450	+ 450	+ 450
授乳婦（付加量）				+ 350	+ 350	+ 350

1 身体活動レベルは、低い、ふつう、高いの3つのレベルとしてそれぞれⅠ、Ⅱ、Ⅲで示した。

2 レベルⅡは自立している者、レベルⅠは自宅にいてほとんど外出しない者に相当する。レベルⅢは高齢者施設で自立に近い状態で過ごしている者にも適用できる値である。

3 妊婦個々の体格や妊娠中の体重増加量および胎児の発育状況の評価を行うことが必要である。

注1：活用にあたっては、食事摂取状況のアセスメント、体重およびBMIの把握を行い、エネルギーの過不足は、体重の変化またはBMIを用いて評価すること。

注2：身体活動レベルⅠの場合、少ないエネルギー消費量に見合った少ないエネルギー摂取量を維持することになるため、健康の保持増進の観点からは、身体活動量を増加させる必要がある。

文献3より引用

表2 身体活動レベル別に見た活動内容と活動時間の代表例

身体活動レベル ¹	低い（Ⅰ）	ふつう（Ⅱ）	高い（Ⅲ）
	1.50 (1.40～1.60)	1.75 (1.60～1.90)	2.00 (1.90～2.20)
日常生活の内容 ²	生活の大部分が座位で、静的な活動が中心の場合	座位中心の仕事だが、職場内での移動や立位での作業・接客等、あるいは通勤・買い物での歩行、家事、軽いスポーツのいずれかを含む場合	移動や立位の多い仕事への従事者あるいは、スポーツなど余暇における活発な運動習慣をもっている場合
中程度の強度（3.0～5.9メッツ）の身体活動の1日当たりの合計時間（時間/日） ³	1.65	2.06	2.53
仕事での1日当たりの合計歩行時間（時間/日） ³	0.25	0.54	1.00

1 代表値。（ ）内はおよその範囲。

2 Black AE, *et al* (Eur J Clin Nutr, 50 : 79-92, 1996), Ishikawa-Takata K, *et al* (Eur J Clin Nutr, 62 : 885-891, 2008) を参考に、身体活動レベル（PAL）に及ぼす仕事時間中の労作の影響が大きいことを考慮して作成。

3 Ishikawa-Takata K, *et al* (J Epidemiol, 21 : 114-121, 2011) による。

文献3より引用

文 献

- 1) Cleary AG: Rheumatology (Oxford) , 43 : 1569-1573, 2004
- 2) Shin ST, *et al* : J Microbiol Immunol Infect, 43 : 93-98, 2010
- 3) 『日本人の食事摂取基準（2020年版）』策定検討会報告書』
https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_08517.html（2023年6月閲覧）
- 4) 『Textbook of Pediatric Rheumatology, seventh edition』
(Petty RE, *et al* eds.) , pp.177-187, Elsevier, 2016

Q
3JIAにおける肥満や骨粗鬆症対策には
どのようなものがあるか？

Overview

JIAは肥満や骨粗鬆症と関連があります。各治療段階での身体活動度に応じた栄養指導を行うとともに、十分な治療により早期に社会活動性を取り戻すことが望めます。骨粗鬆症の予防としては、ビタミンDの摂取と日光浴が大切です。

JIA患者さんの肥満、骨粗鬆症対策の実際

JIAでは、疾患活動性と肥満の関連が指摘されています。JIAの疾患活動性が高い患者さんでは、健常の小児に比べ肥満の割合が高く、JIAの疾患活動性が低い患者さんでは、肥満の割合は健常人と比べ変化はありません^{1, 2)}。疾患活動性と肥満の関係において、どちらが原因でどちらが結果なのかはまだ明らかになっていません。疾患活動性が高く十分な身体活動ができないために肥満を合併した患者さんにおいては、発症前の身体活動ができるよう、十分な治療により疾患活動性を低下させることが必要になります。また、全身型JIAのように治療の過程で副腎皮質ステロイドを使用する症例では可能な限り早めの減量を目指し、必要に応じ生物学的製剤を併用することで、その使用を極力少なくし、副腎皮質ステロイドの副反応としての中心性肥満のリスクを下げることを意識したいところです。一方、発症前の肥満が、発症時の罹患関節数や治療反応性の低下のリスク因子となっている可能性も指摘されています³⁾。そのため、発症時にすでに肥満のある患者さんに対しては、各治療段階での身体活動度に応じた栄養指導を行い、適切なカロリーを摂取することが大切です。

骨粗鬆症に関しては、JIA患者さんは健常の小児に比べ、発症時から骨密度が低く治療によりある程度改善するものの、健常小児よりは低いままであることが指摘されています。特に、副腎皮質ステロイド治療を行った患者さんでは骨密度が低い傾向にあります。そのため、医師の判断で活性型ビタミンD₃製剤（アルファカ

ルシドール）が処方されることがあります。その際は高カルシウム血症・高カルシウム尿症による腎の石灰化を生じないようにモニタリングが必要です。

加えて、日常生活においても骨粗鬆症の対策が重要になります。具体的には十分なビタミンDの摂取と日光浴です。ビタミンDは脂溶性のビタミンで主に魚類やキノコ類に多く含まれます。脂溶性ゆえにキノコ類においては油と一緒に摂取することで吸収効率を上げることができます。そのため、これらのものをバランスよく摂取することが肝要です⁴⁾。

各年齢におけるビタミンDの食事摂取基準を表⁵⁾に示します。ビタミンDは、日照により皮膚で産生されるので、日常生活において可能な範囲内で適度な日光

表 ビタミンDの食事摂取基準（μg/日）

性別 年齢等	男性		女性	
	目安量	耐容上限量	目安量	耐容上限量
0～5（月）	5.0	25	5.0	25
6～11（月）	5.0	25	5.0	25
1～2（歳）	3.0	20	3.5	20
3～5（歳）	3.5	30	4.0	30
6～7（歳）	4.5	30	5.0	30
8～9（歳）	5.0	40	6.0	40
10～11（歳）	6.5	60	8.0	60
12～14（歳）	8.0	80	9.5	80
15～17（歳）	9.0	90	8.5	90
18～29（歳）	8.5	100	8.5	100
30～49（歳）	8.5	100	8.5	100
50～64（歳）	8.5	100	8.5	100
65～74（歳）	8.5	100	8.5	100
75以上（歳）	8.5	100	8.5	100
妊婦			8.5	—
授乳婦			8.5	—

文献5より引用

浴を心がける必要があります。環境省によると、本邦では平均的な食事のもと1日1回日向で15分、日陰で30分程度日光に照射されることが、必要なビタミンDの生成に必要とのことです⁶⁾。

日照時間の短い地域では、食事によるビタミンD摂取をより意識的に心がける必要があります。

文 献

- 1) Schenck S : Scand J Rheumatol, 44 : 288-295, 2015
- 2) Sherman G : Clin Exp Rheumatol, 36 : 1110-1116, 2018
- 3) Giani T, et al : Front Pharmacol, 10 : 637, 2019
- 4) 「文部科学省．日本食品標準成分表2020年版(八訂)」 https://www.mext.go.jp/a_menu/syokuhinseibun/mext_01110.html (2023年6月閲覧)。
- 5) 『「日本人の食事摂取基準(2020年版)」策定検討会報告書』 https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_08517.html (2023年6月閲覧)
- 6) 「環境省．紫外線環境保健マニュアル2008：第2章 紫外線による健康影響」 https://www.env.go.jp/chemi/uv/uv_pdf/02.pdf (2023年6月閲覧)

Q

4

JIAにおける動脈硬化リスク因子について知っておくべき知識は何か？

Overview

JIAにおける動脈硬化リスク因子として重要なのは、脂質異常症です。血圧、体重、空腹時血糖と併せて、脂質も定期的に測定することが大切です。

JIAにおける動脈硬化リスク因子

動脈硬化のリスク因子としては、一般的に肥満、高血圧、高血糖、脂質異常が知られています。一方、動脈硬化の病態として慢性炎症が関与していることが明らかになり、小児期に発症しその後も慢性炎症が持続するJIAと、動脈硬化の関係が注目されるようになってきました¹⁾。

動脈硬化のリスク因子のなかで、JIA患者さんで特に注意する必要があるのは、脂質異常症です。実際、JIA患者さんでは、健常児と比べて脂質異常症を合併する割合が高く、また小児期から無症候性の血管病変が形成されつつあることが明らかになってきました²⁾。JIAの患者さんが成人になったときに、無症候性の血管病変や最終的な心血管イベントが健常人に比べて有意に多いというデータはありませんが、成人期になっても脂質異常症の合併率は有意に高く、また寛解期にあっても血清中の炎症性サイトカインが上昇していることが示されています^{3, 4)}。全身型JIAのように副腎皮質ステロイドを長期間使用している患者さんではそのリスクがさらに高くなります⁵⁾。これらを念頭におき、血

圧、体重、空腹時血糖、総コレステロール、HDLコレステロール、LDLコレステロール、トリグリセライドの測定や頸動脈エコーの評価を定期的に行うことが大切です。また、成人の患者さんでは、動脈硬化の程度の客観的指標として、CAVI（心臓足首血管指数）およびABI（足関節上腕血圧比）を測定することができます。

患者さんへの説明・指導の一例

「JIAの患者さんでは、将来脂質異常症により動脈硬化を発症するリスクがあります。

脂質異常症とは、血液のなかの脂質の量が異常に高くなる状態です。脂質の量が多い状態が続くと、血管が硬く狭くなり血液の流れが悪くなる動脈硬化という状態になります。脳や心臓の血管で動脈硬化が進むと、脳梗塞や心筋梗塞といった病気になる可能性が高くなります。そのため、脂質異常症や動脈硬化の検査を定期的に受ける必要があります。」

文 献

- 1) Jednacz E & Rutkowska-Sak L : Mediators Inflamm, 2012 : 714732, 2012
- 2) Hussain KS, et al : Rheumatol Int, 41 : 423-429, 2021
- 3) Anderson JH, et al : Scand J Rheumatol, 45 : 299-303, 2016
- 4) Aranda-Valera IC, et al : Pediatr Rheumatol Online J, 18 : 59, 2020
- 5) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, seventh edition」 (Petty RE, et al eds.) , p.134, Elsevier, 2016

5

Q
5くすりと食品の相互作用で知っておくべき
知識は何か？

Overview

JIAの治療薬と食品の相互作用で注意が必要なのは、MTX（リウマトレックス[®]）と葉酸を多く含む食品、タクロリムス（プログラフ[®]）と一部の柑橘類です。

JIA治療薬と食品の相互作用

最も注意が必要な食品は、青汁や葉酸のサプリメントです。JIAで使用される重要な薬の1つにMTXがあり、この薬剤は葉酸を活性型葉酸に還元する働きを抑えることで細胞増殖を抑制し、効果を発揮します。

その際に葉酸を含む食品を大量に摂取するとMTXの効果が弱まります。青汁の葉酸含有量は商品によっても異なりますが、概して多く含まれるため、MTX服用中は青汁使用を控えることが必要です。また、サプリメントも成分表を確認して、葉酸含有量が多いものは控える必要があります。葉酸は、藻類（焼き海ノり、乾燥わかめ、青のりなど）、野菜類（えだまめ、モロヘイヤ、干し椎茸、パセリ、ほうれん草、ブロッコリー、アスパラガスなど）、肉類（レバー）などにも比較的多く含まれていますが¹⁾、これらの食品から摂取される葉酸の量においては、MTXの効果減弱を心配する必要はありません（コラム④参照）。

コラム④ JIAに漢方薬、サプリメント、健康食品（栄養ドリンクを含めて）は有効か？

北欧で行われたアンケート調査では、JIA患者さんの38%がプロバイオティクス、ビタミン・ミネラルのサプリメント、必須脂肪酸などの補完代替医療を行っていると報告されています¹⁾。補完代替医療は、疾患活動性が高いJIA患者さんにおいて使用率が高く、また従来の医療薬のアドヒアランスの低下はないことから、従来の医療で抑えきれない患児の症状を緩和することを期待して使用されていると推測されます¹⁾。しかし、JIAに対するこれら補完代替医療の有効性を科学的に示した根拠はありません。さらに、一般的に漢方薬やサプリメント、健康食品は「安全性が高く副作用が少ない」

また、一部の難治例に対して用いられるタクロリムスについては、フラノクマリン酸を含むグレープフルーツなどの柑橘類を摂取すると、代謝酵素であるCYP3A4が不可逆的に阻害されるため、タクロリムスの血中濃度が上昇する可能性があるため、処方の際には注意が必要です（巻末表6参照）。

患者さんへの説明・指導の一例

「食品やサプリメントのなかには、くすりの効果に影響を与えるものがあります。

MTXを服用している間は、青汁や葉酸のサプリメントは控えてください。MTXの効果が弱まる可能性があるためです。青汁を除く普通の食事に含まれる葉酸については心配する必要はありません。

タクロリムスを服用している間は、柑橘類の摂取は避けてください。タクロリムスの効果が強まる可能性があるためです。影響が大きい柑橘類については巻末表6をご参照ください。」

文 献

- 1) 「文部科学省・日本食品標準成分表2020年（八訂）」
https://www.mext.go.jp/a_menu/syokuhinseibun/mext_01110.html（2023年6月閲覧）

と考えられていますが、なかには肝不全などの重篤な副作用の報告もあります^{2, 3)}。また、処方されている治療薬と相互作用を及ぼすものがありますので注意が必要です（第1部 第5章 Q5参照）。そのため、処方以外のものを服用する場合は、医師との相談が望ましいです。

文 献

- 1) Nousiainen P, et al : BMC Complement Altern Med, 14 : 124, 2014
- 2) Bunchorntavakul C & Reddy KR : Aliment Pharmacol Ther, 37 : 3-17, 2013
- 3) Teschke R, et al : Eur J Gastroenterol Hepatol, 25 : 1093-1098, 2013

Q
1

JIAにおけるリハビリテーションの役割と目標は？

Overview

JIA 患者さんにおいて生じる関節痛・倦怠感・機能障害などに対し、JIA の担当医とリハビリテーション科とが密接に連携し、JIA 患者さんに対する「機能評価」，「障害予防目的とした治療的介入」，「社会福祉の支援」を実施し、積極的に介入することが必要です。その際には成長・発達の問題や学校生活の問題に代表される小児期特有の問題を意識した対応が望まれます¹⁾。

JIAにおけるリハビリテーション治療の考え方

リハビリテーション治療は関節の疼痛・腫脹の軽減、可動域の維持・改善、筋力・体力の維持・改善、関節の負荷軽減、関節の変形進行の予防などを目的に作業療法・理学療法などを組み合わせ、実施します。

JIA 患者さんに実施する際には患者さんが成長期であること、適切な発達を促す必要があること、成長の過程で生活環境が変化しうることが成人とは異なります^{1, 2)}。

以下に具体的なライフステージとそれに伴う留意点を述べます^{2, 3)}。

幼児期：発達の遅れが診断のきっかけになることがあることに留意し、早期診断に努める必要があります。特に発語前の発症の場合、痛みがあることが当然のため、正確に自覚症状を訴えないことがあることにも注意が必要です。親子で遊びの要素を取り入れつつ、関節保護を行いながら、運動発達を促すことが大切です。

学齢期：幼稚園や学校生活への適応や友人関係の維持に留意が必要です。特に階段の使用や体育授業、学校行事、部活動とのかかわりについての配慮を要します。他児と同様の生活ができるように配慮し、病気による生活面での劣等感を生じさせないことが重要です。そのため、幼稚園や学校での生活環境や部活動などの状況を確認し、本人や保護者の希望に応じたリハビリ

テーション治療の実施が求められます。

思春期：行動範囲が拡大する時期であり、進学や就職といったことを視野に置くと同時に能力とのミスマッチが生じないように留意する必要があります。また、困難な姿勢や運動がある場合、リハビリテーション治療や装具などの使用による解決策を提供する必要があります。JIA 患者さんの成長過程においては反抗期のために怠業、受診忘れを認め、病状の悪化をみる場合があることに注意が必要となります。

成人期（移行期）：仕事に加え、結婚や家事、子育てといったことへの配慮が必要になります。また、このころには成人診療科への移行を念頭に疾患そのものや関節拘縮などの身体状況、リハビリメニュー、装具などへの本人の理解を確認し、保護者ではなく、本人が治療の主体となることを促す必要があります。

近年、早期診断や重症例への生物学的製剤の導入により、関節破壊を残さずに寛解を維持できる症例が増えていますが、疼痛などによる関節機能障害の予防や生活の質の維持という点でリハビリテーションは重要です。

また、現在も少数ながら難治例の JIA 患者さんは存在します。

リハビリテーション治療をチームで行う際には医師の指示のもと作業療法士、理学療法士が治療にかかわります。そして JIA 患者さんおよび保護者にリハビリテーション治療の重要性を理解してもらったうえで、生活上の課題や、現在および将来における希望を確認し、適切な介入を行います。

文 献

- 1) 「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」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020
- 2) 根本明宜：理療ジャーナル，48：651-657，2014
- 3) 水落和也，他：J Clin Rehabil，193：225-234，2010

Q
2運動療法, 作業療法, 装具療法は
どのように行すべきか?

Overview

- ・実際にリハビリテーション治療を行う際には、必要に応じ、JIAの担当医とリハビリテーション担当スタッフなどによるチームで、リハビリの対象となる関節の拘縮、筋力低下、活動制限や身体機能発達の遅延や身体活動能力の低下などについての客観的かつ包括的評価を行います。
- ・そのうえで、JIA患者さんと保護者の現在や将来への希望を満たせるような目標設定および介入方法の選択を行います。
- ・定期的に各療法の効果判定、見直しを行っていくことも大事です。

JIAにおける運動療法, 作業療法, 装具療法の適応

実際の各療法の適応は表1のようなものがあげられます¹⁾。

また、医師が作業療法士、理学療法士などのスタッフと連携し、チームとして行うべき具体的内容としては表2の内容があげられます¹⁾。

表1 リハビリテーション介入の適応

・病気として活動性がある状態
・朝の強いこわばりの存在
・痛みや筋力低下のためにこれまでできていたことができなくなった
・著明な倦怠感の存在
・動きの制限
・著しい気分や行動の変化、仲間からの孤立
・年齢相当の発達からの退行
・成長の異常
・学校や幼稚園への出席日数の減少
・睡眠の質の悪化
・通常の活動を時間通りに行うことができなくなった

文献1より引用

リハビリテーションの実際

実際のリハビリテーションにおいては上記適応を踏まえたうえで、以下のような流れになります²⁾。

1) 目標を設定する

関節痛のみで機能障害を認めない場合は機能障害の予防が最大の目標であり、身体活動の制限を認める場合は機能障害を改善し、活動制限を取り除くことが目標になります。関節破壊、変形を認める症例では健常部位の活用や、補装具の使用などでの機能の代償、活動制限の軽減を実施し、現在の生活や将来像においての児の希望を満たせるようにすることを目指します。

表2 リハビリテーションの実施にて期待されること

・疼痛管理を評価し、教える
・障害を評価、文書化し、その解決策を見つける
・機能制限を評価、文書化し、リハビリテーション等を通し、それを最小化する
・関節の可動範囲や筋力および時間経過に伴う機能変化の一貫した評価を実施する
・障害に対処するための運動プログラムを開発し、児と家族に提案、実施する
・症状管理のための対処スキルを評価し、教える
・病気のプロセスと病気の管理の教育を強化する
・身体活動の継続的な必要性和安全性について教育する
・人間工学を教える
・職業カウンセリングの必要性を説明し、指導する
・継続的な患者と家族のサポートを提供する
・学校生活や社会生活へのスムーズな参加を促し、援助する
・家族、学校、地域社会で子供を擁護できるよう働きかけを行う
・心理士によるアプローチを併用し、心理的な問題への橋渡しを行う

文献1より引用



手指のリングスプリント



手関節のサポーター

サポーターの
カラーバリエーション自着性包帯による
テーピング

図 上肢のスプリント療法 (装具)

2) 介入方法の選択

①**運動療法**：関節腫脹や関節痛が著明な場合は関節負担の少ない愛護的な関節可動域訓練や等尺性訓練を用いた訓練を実施し，関節可動域・筋力の維持に努めます．関節痛が改善した症例にはより積極的な運動療法を考慮します．就学年齢のJIA患者さんについては学校での生活（特に体育の授業）を念頭に，関係者との連携を意識することも重要です．

②**作業療法**：作業療法では障害予防的介入としての日常生活における関節保護方法の指導や環境整備の指導，疲労の少ない作業姿勢の指導など，多彩な介入を考慮します．また機能障害・生活・活動制限がある場合には，作業療法士が作製するオーダーメイドの自助具や装具の1つであるスプリントがあります（図）．自助具は，障害予防や同世代・同級生らと変わらないライフステージを送るためには欠かせないツールです．JIA患者さんの自立を支援し，「自分でできた」を促す

こととなります（第1部 第6章Q4参照）．

③**装具療法**：装具療法としては各種関節の拘縮，変形に対し，関節の固定，疼痛緩和を目的にさまざまな装具を使用することができます（図）．乳児期の場合は靴など自体が初めてであり，いかにして上手な歩行などの発達を得るかが重要です．学童期ではJIA患者さんや家族の他に教職員などに対する説明などの対応が必要になる場合もあります．思春期では外見的問題に関する患者さんの希望にも配慮が必要です．配色や見栄えにも注意し，患者さんが着けたいような装具・スプリントが求められます．また共通することとして，装具やスプリントがなぜ必要なのか，いつ装着するのかを患者さん・家族に説明することも大切となります．

文献

- 1) 「Textbook of Pediatric Rheumatology, seventh edition」 (Petty RE, et al eds.) , pp.177-187, Elsevier, 2016
- 2) 水落和也, 他 : J Clin Rehabil, 193 : 225-234, 2010

Q
3自宅でできるリハビリテーションには
どのようなものがあるか？

Overview

- ・ JIA 患者さんのリハビリテーション治療では発達・成長段階を考慮しつつ、必要性や方法を JIA 患者さんおよび保護者に理解してもらうことが重要です。
- ・ JIA 患者さんの状態、発達段階を考えたうえで、実施方法などにつき、症例ごとに検討することが大切です。

JIA 患者さんの自宅でできるリハビリテーション、その実際と管理

JIA 患者さんのリハビリテーション治療では、対象が乳幼児期から学童期といった発達段階、学童期から移行期までといった成長段階を考慮することが大切です。乳幼児期には、寝返り、はいはい、お座り、つかまり立ちといった正常発達への JIA 症状の影響を把握し、対応します。自宅でできるリハビリテーション治療においても機能訓練よりもボディランゲージやジェスチャー、あるいはスキンシップを含む親子・きょうだいでの遊びを通して、JIA 患者さんの運動発達・身体活動を引き出していくことが大切です。また学童期では活動の幅も広がるため、体育やクラブ活動・同級生との遊びによる関節への負担など、JIA 症状への影響を配慮することが大切です。JIA 患者さん自身の学校内外における活動への意欲を尊重し、活動がリハビリテーション治療の一環となること、過用や誤用がさらなる機能障害を引き起こすため予防的管理が必要なことを含めての指導が必要となります。

実際の指導では、どのような運動（優先順位）を、どの程度（回数・頻度）実施していくのか、どのように管理（実施状況）していくのかを、パンフレットなどを用い JIA 患者さん、家族を含め、具体的に指導しま

す。さらに、実施状況を把握することや、実施に伴う家族の疑問などを拾い上げることなど、サポートイブケア（双方向でのフィードバックを伴う支援）も求められます。

また、成長に伴う身体・病状の変化によって機能障害の部位や障害度、生活への影響度も変化する可能性もあり、日常生活や学業生活で制約される場面も異なってきます。したがって自宅でできるリハビリテーションの内容も症状・年齢・活動の幅などに応じて変更が必要となるため、定期的なリハビリテーション専門職による評価・フォローも必要となります。

罹患関節では、上肢では肘関節・手関節が、下肢では膝関節・足関節が多いとされており、本稿ではさらに代償動作の効きにくい運動方法を提示します（巻末図 1 も参照）。

手関節と前腕：手関節を同時にゆっくりと上げ下げをします。また小さく前ならえの状態から、手のひらを上・下へ向けるように前腕を回します。1 セット 20 回とし 1 日に 2～3 回実施します。

肘関節：肘関節をゆっくりと最後まで伸ばします。曲げるときは同側の肩に触るように曲げます。1 セット 20 回とし 1 日に 2～3 回実施します。

膝関節：膝関節は屈曲拘縮予防と筋力低下による起居移動能力障害の予防において重要です。椅子に腰掛けて、ゆっくりしっかり膝を伸ばし、5 秒程度保持します。両膝交互に合計 20 回を、1 セットとし 1 日に 2～3 回実施します。

足関節：足関節の可動域低下は歩幅の減少や歩行速度の低下、立位・歩行バランスの低下につながります。椅子に腰掛けて、しっかり膝を伸ばし、足関節を背屈・底屈を 2～3 秒保持を交互に 10 回繰り返します。左右 1 回ずつを 1 セットとし 1 日に 2～3 回実施します。

Q

4

自助具や福祉用具には どのようなものがあるか？

Overview

JIA 患者さんの自助具や福祉用具についてはさまざまな種類があり、疾患に由来する生活面や運動面での問題解決の手助けになりえます。医療者はこれらの用具に対しての知見をもち、必要に応じ、その使用を提案できるよう心がけたいところです。

JIA患者さんのへの自助具・福祉用具の 適応と留意点

JIA 患者さんの自助具や福祉用具の適応については、幼児期、学童期、思春期、移行期において用途や適応が変化します。幼稚園、小学校、中学校、高等学校における学業や運動、また集団行動・活動を通して JIA 患者さんの身体能力の向上と過用・誤用による機能障害予防を両立し、さらに移行期までの社会性を育むことも考慮し、自助具や福祉用具を適用していくことが望まれます。

幼児期では身の回りへの支援が中心となり、食事やトイレ環境（踏み台・補高便座など）が必要となります。そして成長過程とともに、学童期からは学校生活、社会生活へと使用する種類も変化していきます。これらの用具を用いる主な目的は、関節症状や痛みによって、力が入りにくい、可動域制限がある、さらにはその両者によって制約される日常生活・学業生活を補助・支援することです。障害部位・罹患関節部位に応じて、握力・ピンチを補助するもの、リーチを代償するものなどがあります（図）。

肩関節・肘関節の可動域制限の場合には、ソックスエイド、リーチャーを検討し、握力・ピンチ力に低下がある場合には、ばね箸、太柄加工、ハサミの加工などを活用します。

頸椎に症状がある場合には、書見台やコップの工夫も必要となります。

膝関節や足関節の痛みなど、起居移動能力の制限については、ロフトランド杖や松葉杖などの福祉用具



ばね箸（小児用）



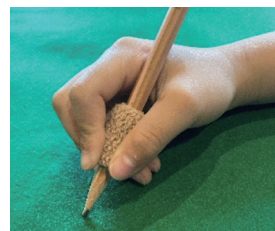
太柄鉛筆



自助はさみ



書見台



自着性包帯による書字加工



太柄歯ブラシ



ソックスエイド



リーチャー



児童用ロフトランド杖

図 自助具と福祉用具の一例

が適応となります。歩行補助具の適応については、肘関節や手関節への過負荷を考慮し、グリップの形状や大きさに注意を払う必要があります。また、下肢関節への軟性装具や上肢関節へのサポーターの併用も検討することも大切です。

JIA 患者さんへの自助具や福祉用具は、学業や集団行動・活動を促進させる支援の1つですが、集団生活に

おける“特別な自助具や福祉用具”に対する JIA 患者さんの受け入れを考慮し、外観や色使いに“格好の良い”といった基準を用いることも大切です。さらに、JIA 患者さんや家族に対する説明や心理的サポートなどの対応の他、教員などへの十分な説明を行い、理解を得ることも検討すべきです。

Q
1医療費助成制度について
知っておくべき知識は何か？

Overview

JIA 患者さんが受けることが可能な医療費助成制度には

- ・小児慢性特定疾病対策による助成制度
 - ・指定難病医療費助成制度
 - ・障害者医療費助成制度
 - ・こども医療費助成制度
 - ・高額療養費制度
- などがあります。

小児慢性特定疾病対策による助成制度

小児慢性特定疾病対策による助成制度（小慢制度）は、児童の健全育成を目的として、疾病の治療方法の確立と普及、患者家庭の医療費の負担軽減につながるよう、医療費の自己負担分を補助するものです。医療費助成の対象は18歳未満かつ、JIAの疾患活動性の程度に関して一定の要件を満たす例です。ただし、対象年齢については、18歳に達した時点で小児慢性特定疾病医療受給者証（受給者証）を有し、かつ引き続き有効な受給者証を有する者に限り、20歳の誕生日まで延長可能です。

助成を受けるためには、自治体の指定医が作成した医療意見書を添付のうえ、申請書を居住地の担当窓口に提出し、審査を受ける必要があります。小慢制度の認定を受け受給者証が発行されると、自治体の指定医療機関で行われた医療費に限って、自己負担分の助成を受けることができます。指定医療機関外で行われた医療費の助成を受けることはできません。また、日常生活を営むのに著しく支障がある場合には、日常生活の用具の給付を受けることができます。自己負担金の上限や用具給付のサービスの詳細は、患者家族の居住地により状況が変わる可能性があるため、居住地の担当窓口にお問い合わせください。各自治体の担当窓口・指定医療機関・指定医については、小児慢性特定疾病センターのホームページ¹⁾から検索可能です。移

行期における更新申請の手続きや、指定難病医療費助成制度への切り替えの注意点に関しては、**p.80 コラム⑤**を参照してください。

指定難病医療費助成制度

2018年4月1日より、難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）の一部変更により、JIA 患者さんも、年齢にかかわらず一定の基準を満たせば医療費助成を受けることが可能になりました。つまり、これまで小慢制度による医療費助成を受けていたJIA 患者さんが、20歳を超えても指定難病医療助成制度（指定難病制度）により継続して医療費助成を受けることが可能となりました。ただし、JIAのうち指定難病の対象となっているのは、全身型、リウマトイド因子（RF）陽性多関節炎、RF陰性多関節炎、少関節炎および、付着部炎関連関節炎の方で強直性脊椎炎の診断基準を満たした方です（強直性脊椎炎の診断基準は**巻末表5**参照）。乾癬性関節炎、強直性脊椎炎の診断基準を満たさない付着部炎関連関節炎、未分類関節炎は助成対象外となるので注意が必要です。

助成を受けるためには、一定の診断基準と重症度基準を満たす必要がありますが、軽症高額該当（医療費総額が33,330円を超える月が支給認定月以前の12カ月以内に3回以上ある）の場合は、症状の程度が軽く重症度基準を満たさない場合にも、助成を受けることが可能です。患者家族が助成を受けるためには、自治体から指定を受けた難病指定医が作成した臨床調査個人票を添付のうえ、申請書を居住地の担当窓口に提出し、審査を受ける必要があります。認定を受け受給者証が発行されると、自治体から指定を受けた指定医療機関で行われた医療費に限って、自己負担分の助成を受けることができます。指定医療機関外で行われた医療費の助成を受けることはできません。各自治体の担当窓口・指定医療機関・指定医については、難病情報センターのホームページ²⁾から検索可能です。

なお、小児慢性特定疾病と指定難病の違いを**巻末表7**にまとめましたので、そちらも参照してください。

障害者医療費助成制度³⁾

1) 重症心身障害者医療費助成

一定の等級の障害者手帳を所持している人に対して、医療費の一部を助成する制度です。JIA患者さんにおいては、一定の等級以上の身体障害者手帳を有している場合に対象となります。自治体により対象となる等級や助成金額が異なりますが、1級または2級の身体障害者手帳の交付を受けている患者さんが対象となることが多いようです。

2) 自立支援医療（更生医療）

身体障害者手帳の交付を受けた18歳以上の人に対して、その障害の軽減や除去、機能回復を目的とした治療を行う場合に医療費を助成する制度です。JIAの場合には、関節拘縮に対して行われる関節形成術や人工関節置換術が該当します。この制度の利用は、更生相談所の判定が必要であり、各自治体によって指定された医療機関においてのみ利用ができます。

3) 自立支援医療（育成医療）

身体に障害を有する18歳未満の児に対して、その障害を除去・軽減する目的で行われる手術などの医療費を助成する制度です。身体障害者手帳の所持は問われません。JIAの場合には、関節拘縮に対して行われる関節形成術や人工関節置換術が該当します。更生医療と

同様に、この制度の利用には更生相談所の判定が必要であり、各自治体によって指定された医療機関においてのみ利用可能です。

こども医療費助成制度

疾患の内容やその重症度によらず、患者さんの年齢と保護者の所得に応じて自治体から支給される公的医療費助成制度です。制度の名称、対象年齢や所得制限、自己負担金は自治体によって大きな開きがあります。患者さんの居住地の自治体のホームページを参考にするか、ソーシャルワーカーに確認してください。

高額療養費制度

高額療養費制度とは、医療機関や薬局の窓口で支払った額が、ひと月で上限額を超えた場合に、その超えた金額を支給する制度です。上限額は、患者さんの年齢や所得に応じて異なります。支給を受けるには、患者さんが加入している公的医療保険に支給の申請をする必要があります。

文 献

- 1) 「小児慢性特定疾病情報センター・自立支援/自治体窓口」
<https://www.shouman.jp/support/> (2023年6月閲覧)
- 2) 「難病情報センター・都道府県・指定都市関係機関及び医療提供体制情報」
<https://www.nanbyou.or.jp/entry/1352> (2023年6月閲覧)
- 3) 「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」厚生労働省科学研究費補助金 免疫・アレルギー疾患政策研究事業，羊土社，2020

Q
2福祉サービスについて
知っておくべき知識は何か？

Overview

JIA 患者さんが受けることが可能な福祉サービスには

- ・身体障害者手帳による福祉サービス
 - ・障害者総合支援法による福祉サービス
 - ・小児慢性特定疾病対策による福祉サービス
 - ・特別児童扶養手当
- などがあります。

以下でとりあげる各サービスの給付対象、内容は自治体によって異なりますので、具体的な内容や手続きは各自治体の担当窓口を確認してください。

身体障害者手帳による福祉サービス

「身体障害者手帳」とは、身体障害者福祉法に基づき、身体障害のある人に対して自治体が交付する手帳です。手帳の交付を受けると、障害の種類や程度に応じたさまざまな支援やサービスを利用できます¹⁾。JIA の患者さんでは、肢体不自由のうち、主に上肢と下肢の障害が対象となることが多いです。

交付のためには申請が必要です。まず、自治体の指定を受けた指定医に診断書を記載してもらいます。その診断書をお住まいの自治体の障害担当窓口へ提出し、審査の結果認定されれば手帳が発行されます。

障害者総合支援法による福祉サービス

JIA 患者さんにおいて、身体障害者手帳をおもちでない場合にも、障害者総合支援法によるサービスを受けることができます。障害者総合支援法は障害のある人が基本的人権のある個人としての尊厳にふさわしい日常生活や社会生活を営むことができるように、必要となる福祉サービスに関わる給付・地域生活支援事業やその他の支援を総合的に行うことを定めた法律です。対象者は、身体障害、知的障害、精神障害、発達障害をもつ成人と児童、そして366疾患の難病等です（2023年6月現在²⁾）。JIA はその対象疾患の1つですので、身

体障害者手帳を取得していなくても支援を受けることは可能です。利用できる主なサービスとしては、補装具の交付や修理、日常生活用具の給付、車椅子の貸し出しなどです。その他に自立訓練、各種相談など、条件によっては幅広い支援を受けることができます。サービスの利用には、JIA に罹患していることが記載された診断書を添えて、居住地の自治体の担当窓口へ申請します。

小児慢性特定疾病対策による
福祉サービス

小児慢性特定疾病対策による福祉サービスには、日常生活用具給付事業や小児慢性特定疾病児童等自立支援事業があります。日常生活用具給付事業は、日常生活を営むのに著しく支障のある在宅の小児慢性特定疾病児童等に対し、日常生活の便宜を図ることを目的として用具を給付する事業です。JIA 患者さんでは、下肢の機能が不自由な場合に歩行支援用具の給付を受けられる可能性があります。

特別児童扶養手当

特別児童扶養手当は、「特別児童扶養手当等の支給に関する法律」に基づき、20歳未満の障害児を監護する父母または養育者に対して支給される手当です。JIA 患者さんにおいては、関節破壊により上下肢に一定以上の障害の程度がある場合に認定され、月額の手当が支給されます。一定以上の障害の程度とは、概ね身体障害者手帳の1級から3級程度に相当します。受給資格者（障害児の父母など）もしくは配偶者または生計を同じくする扶養義務者の前年の所得が一定の額以上であるときには手当は支給されません。

文 献

- 1) 「厚生労働省、障害者手帳」https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/shougaisahukushi/techou.html (2023年6月閲覧)
- 2) 「厚生労働省、障害者総合支援法の対象疾病（難病等）の見直しについて」<https://www.mhlw.go.jp/content/000847376.pdf> (2023年6月閲覧)

就労支援で知っておくべき知識は何か？

Overview

障害者総合支援法による福祉サービスとして、各種の就労支援事業があります。JIA 患者さんが、就労に際して自己の疾患や障害を開示するべきかどうかは、メリット・デメリットを考慮しながら、個々の事情に応じて決定する必要があります。

障害者総合支援法による就労支援

障害者総合支援法による福祉サービス（第1部 第7章 Q2 参照）の一環として、表1¹⁾に示するような就労関連支援事業があります。JIA は障害者総合支援法の対象

となる難病疾患に含まれますので、これらの支援事業の対象となります。

また、JIA を含む難病疾患の患者さんの就労支援として、全国のハローワークには、「難病患者就職サポーター」が配置されています。難病患者就職サポーターは、難病相談支援センターと相談しながら、就職を希望する難病の方に対して、症状の特性を踏まえたきめ細かな就職支援や、在職中に難病を発症した方の雇用継続などの総合的な支援を行っています。難病就労サポーターが配置されている各都道府県のハローワークの場所および難病相談支援センターの所在地は、それぞれ厚生労働省のホームページ²⁾ および難病情報セン

表1 障害者総合支援法による就労に関する支援事業

	就労移行支援事業 (規則第6条の9)	就労継続支援 A 型事業 (規則第6条の10第1項)	就労継続支援 B 型事業 (規則第6条の10第2項)	就労定着支援事業 (規則第6条の10)
事業概要	通常の事業所に雇用されることが可能と見込まれる者に対して、①生産活動、職場体験等の活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練、②求職活動に関する支援、③その適性に応じた職場の開拓、④就職後における職場への定着のために必要な相談等の支援を行う (標準利用期間：2年) ※必要性が認められた場合に限り、最大1年間の更新可能	通常の事業所に雇用されることが困難であり、雇用契約に基づく就労が可能である者に対して、雇用契約の締結等による就労の機会の提供及び生産活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練等の支援を行う (利用期間：制限なし)	通常の事業所に雇用されることが困難であり、雇用契約に基づく就労が困難である者に対して、就労の機会の提供及び生産活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練その他の必要な支援を行う (利用期間：制限なし)	就労移行支援、就労継続支援、生活介護、自立訓練の利用を経て、通常の事業所に新たに雇用され、就労移行支援等の職場定着の義務・努力義務である6月を経過した者に対して、就労の継続を図るために、障害者を雇用した事業所、障害福祉サービス事業者、医療機関等との連絡調整、障害者が雇用されることに伴い生じる日常生活又は社会生活を営む上での各般の問題に関する相談、指導及び助言その他の必要な支援を行う (利用期間：3年)
対象者	①企業等への就労を希望する者 ※平成30年4月から、65歳以上の者も要件を満たせば利用可能	①移行支援事業を利用したが、企業等の雇用につけなかった者 ②特別支援学校を卒業して就職活動を行ったが、企業等の雇用につけなかった者 ③就労経験のある者で、現に雇用関係の状態にない者 ※平成30年4月から、65歳以上の者も要件を満たせば利用可能	①就労経験がある者であって、年齢や体力の面で一般企業に雇用されることが困難となった者 ②50歳に達している者又は障害基礎年金1級受給者 ③①及び②に該当しない者で、就労移行支援事業者等によるアセスメントにより、就労面に係る課題等の把握が行われている者	①就労移行支援、就労継続支援、生活介護、自立訓練の利用を経て一般就労へ移行した障害者で、就労に伴う環境変化により生活面・就業面の課題が生じている者であって、一般就労後6月を経過した者

文献1より引用

表2 難病・障害を開示 / 非開示での就労

	メリット	デメリット
開示	体調や障害に対して必要な配慮をしてもらえる 通院への配慮も得られる 障害者枠の求人に応募できる	職種の選択肢が狭くなる、求人数が減る 軽作業が多く、作業内容が限られてしまう場合もある 非開示での雇用より賃金が低い場合もある
非開示	職種の選択肢が広がり、求人数も多い	必要な配慮が受けられず職場への定着に不安が残る 通院のための休みが申請しづらい

文献4より引用

ターのホームページ³⁾を確認してください。

就職先に疾患を開示すべきか、 障害を開示すべきか

患者さんが就職先を考える際に、JIAに罹患していることを開示すべきか、障害者手帳を有していることを開示すべきか、迷うことも多いと思います。開示して働くか、開示せずに働くかについて、それぞれのメリット・デメリットを表2⁴⁾に示します。JIAの疾患活動性および障害による制限の程度にもよるので、一概にその善し悪しは決められませんが、自分にとって働きやすい環境はどちらかをしっかり考えてもらうことが重要です。

また、企業の求人には一般枠と障害者枠があります。障害者枠に応募するには障害者手帳の所持が必要ですが、障害者手帳を所持している方は、一般枠・障害者

枠のどちらにも応募ができます。障害者枠での就職については、居住地の自治体の障害者支援窓口で相談してもらうことになります。一般枠で応募する際は、障害の開示は必須ではありません。

文 献

- 1) 「厚生労働省、障害者の就労支援対策の状況」https://www.mhlw.go.jp/stf/seisakunitsuite/bunya/hukushi_kaigo/shougaishahukushi/service/shurou.html (2023年6月閲覧)
- 2) 「厚生労働省、難病患者の就労支援 難病の方を対象とした各種雇用支援リーフレット」<https://www.mhlw.go.jp/content/000761866.pdf> (2023年6月閲覧)
- 3) 「難病情報センター、都道府県・指定都市難病相談支援センター」<https://www.nanbyou.or.jp/entry/1361> (2023年6月閲覧)
- 4) 「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編), 2021

Q

4

JIAにおける患者・家族会について 知っておくべき知識は何か？

Overview

JIAの患者さんの親の会として、「あすなろ会」があります。

「あすなろ会」は、JIAの症状や治療に対して小児リウマチ性疾患を専門に診療する医師の助言を求め正しい理解を深めて、JIAの子どもたちを取り巻く諸問題に前向きに取り組むために、また突然病院で子どもがJIAと診断され、戸惑う親の気持ちに寄り添えるように

1985年に設立されました。年1回のサマーキャンプや各地域での集いが開催され、医師による最新の治療情報の提供、患者同士・親同士の情報共有が行われます。また、「JIAの子どもをもつ親のガイドブック」や、患者さんが周囲の人たちに自身の病気を伝える手助けになる小冊子の刊行も行っています¹⁾。

文 献

- 1) 「若年性特発性関節炎 (JIA) 親の会 あすなろ会」
<https://asunarokai.com/> (2023年6月閲覧)

コラム⑤ 移行期のJIA患者さんの医療費助成制度について注意すべき点は何か？

① 成人診療科移行時における、小児慢性特定疾病対策による医療費助成の更新手続き

小児慢性特定疾病対策による医療費助成は、助成の継続のために1年に1回、ご家族が自治体に更新の申請をする必要があります。そのため、助成を受けているJIAの患者さんが20歳に満たない年齢で成人診療科に移行した場合、更新申請に添える医療意見書を成人診療科の医師に作成してもらうことになります。意見書を作成する医師は、あらかじめ都道府県知事等に指定された「指定医」である必要があります。また、移行した先の医療機関での医療費の助成を受けるには、移行した先の医療機関が「指定医療機関」である必要があります。各自治体の指定医・指定医療機関は、小児慢性特定疾病センターのホームページ¹⁾から検索可能です。移行先の成人診療科の医師が「指定医」ではない場合、以下の条件を満たし、医師が勤務する医療機関の所在地を管轄する都道府県等に申請を出すことで「指定医」の資格を取ることが可能です²⁾。

<指定医の要件²⁾>

「指定医」は、以下のいずれかの要件を満たす医師であること。

1. 疾病の診断又は治療に5年以上^{*1}従事した経験があり、関係学会の専門医^{*2}の認定を受けていること。

2. 疾病の診断又は治療に5年以上^{*1}従事した経験があり、都道府県等が実施する研修を修了していること。

※1 医師法(昭和23年法律第201号)に規定する臨床研修を受けている機関を含む。

※2 (参考) 社団法人日本専門医制度評価・認定機構では、基本領域18専門医制度とSubspecialty領域29専門医制度(H26年9月末現在)を承認している。

② 小児慢性特定疾病による医療費助成から、指定難病の医療費助成への切り替え

小児慢性特定疾病による医療費助成を受けているJIA患者さんは、20歳になると継続して助成を受けることができません。そのため、20歳を境に指定難病の医療費助成への切り替えが必要になります。切り替えの手続きには、数カ月を要する場合もあるので、20歳の誕生日を迎える半年前には切り替えの手続きを開始することが望ましいです。また、JIAのなかには、指定難病の医療費助成を受けることができない病型があるので注意が必要です。申請方法および適応となる病型の詳細は第1部 第7章 Q1を参照してください。

文 献

- 1) 「小児慢性特定疾病情報センター。自治体別指定医・指定医療機関」https://www.shouman.jp/support/pref_list/ (2023年6月閲覧)
- 2) 「小児慢性特定疾病情報センター。小児慢性特定疾病指定医」<https://www.shouman.jp/institution/doctor> (2023年6月閲覧)

巻末図表一覧

A) 手関節と前腕



手関節の背屈



手関節の掌屈



前腕回内



前腕回外

B) 肘関節



肘関節屈曲



肘関節伸展

C) 膝関節



開始の姿勢



膝関節伸展

D) 足関節

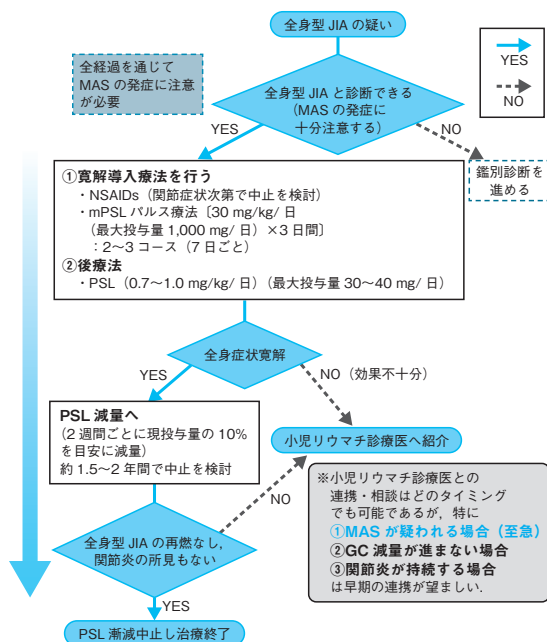


足関節底屈



足関節背屈

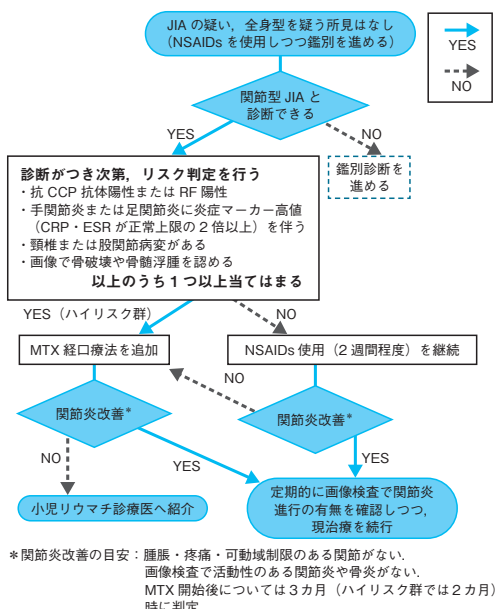
巻末図1 自宅でできるリハビリテーションの一例 [▶関連項目](#) 第1部 第6章 Q3, 第2部 第2章 A-Q5]



巻末図2 全身型 JIA 治療アルゴリズム

【関連項目 第1部 第1章 Q7, 第2部 第2章 B-Q1】

「若年性特発性関節炎診療ハンドブック 2017」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会／編），メディカルレビュー社，2017 より転載



巻末図3 関節型 JIA 治療アルゴリズム

【関連項目 第1部 第1章 Q7, 第2部 第2章 C-Q1】

「若年性特発性関節炎診療ハンドブック 2017」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会／編），メディカルレビュー社，2017 より転載

非常用持ち出し品（非常用持ち出しバッグに準備しておきましょう）			
☐	飲料水	☐	持病の薬（内服，注射製剤，個包装のアルコール綿）は1週間分ぐら いの予備を準備しておく，お薬手帳のコピー，直近の検査データ ※携帯電話にも保存
☐	食品（ご飯（アルファ米 など）， レトルト食 品， ビスケット， チョコレート，乾パンなど：最低3 日分の用意）	☐	救急用品（体温計，ばんそうこう，包帯，ネット包帯，ガーゼ，消毒液， 常備薬，湿布など）
☐	防災用ヘルメット・防災ずきん	☐	マスク
☐	衣類・下着・タオル・ブランケット	☐	手指消毒用アルコール
☐	レインウェア・軍手	☐	緊急連絡先リスト，緊急連絡カード ※携帯にも保存
☐	ウェットティッシュ，トイレトペーパー	☐	避難所や避難ルート ※携帯にも保存
☐	紐なしのズック靴	☐	自助具・杖（必要に応じて）
☐	懐中電灯（手動充電式が便利）	☐	携帯トイレ
☐	携帯ラジオ（手動充電式が便利）	☐	折り畳み椅子（必要に応じて）
☐	予備電池・携帯充電器	☐	エア枕，エアクッション
☐	マッチ・ろうそく	☐	使い捨てカイロ
☐	洗面用具・歯ブラシ・歯磨き粉・石鹸・ハンドソープ	☐	サポーター・レッグウォーマー
☐	ペン・ノート	☐	アルミブランケット
☐	携帯電話，貴重品（通帳，印鑑，現金，健康保険証，パスポート，運 転免許証，マイナンバーカードなど）	☐	防犯ブザー／ホイッスル（キーホルダータイプが便利）
備蓄品（上記以外）			
☐	飲料水 3日分（1人1日3リットルが目安）	☐	カセットコンロ
☐	食品（最低3 日分，できれば1週間分）	☐	ラップ，ゴミ袋，ポリタンク（折り畳み式が便利）

巻末図4 災害時に備えて用意すべき必需品チェックリスト 【関連項目 第2部 第4章-Q7】

※必要に応じて非常用持ち出しバッグにヘルプマークをつけておくとういでしょう

「首相官邸：災害に対するご家庭での備え～これだけは準備しておこう！～」 <https://www.kantei.go.jp/jp/headline/bousai/sonae.html>（2023年6月閲覧）／「メディカルスタッフのためのライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」（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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班／編），2021 より引用

氏名(漢字) _____		氏名(ひらがな) _____		生年月日 _____ 年 ____ 月 ____ 日	
保険証番号 _____		年金受給者番号 _____		介護保険被保険者番号 _____	
自宅住所 _____					
自宅電話番号 _____		携帯電話番号 _____			
緊急連絡先 1：氏名(続柄) _____ ()		電話番号 _____		携帯電話番号 _____	
緊急連絡先 2：氏名(続柄) _____ ()		電話番号 _____		携帯電話番号 _____	
緊急連絡先 3：氏名(続柄) _____ ()		電話番号 _____		携帯電話番号 _____	
血液型 _____ 型 (Rh)					
アレルギー (薬剤 / 食物 / 他) _____					
ワクチン接種歴 _____		肺炎球菌： _____ 年 ____ 月		Covid-19： _____ 年 ____ 月	
病名：関節リウマチ / 若年性特発性関節炎			通院施設 (主治医) _____		
通院施設情報 _____		診察券番号 _____		電話番号 _____	
病名： _____			通院施設 (主治医) _____		
病名： _____			通院施設 (主治医) _____		
通院施設情報 _____		診察券番号 _____		電話番号 _____	
調剤薬局 _____		電話番号 _____			
その他の機関 (訪問診療, 訪問看護期間など) _____					
中止してはいけない薬 _____					
人工関節 1 部位： _____		手術時期 _____ 年 ____ 月		実施施設 _____	
人工関節 2 部位： _____		手術時期 _____ 年 ____ 月		実施施設 _____	
人工関節 3 部位： _____		手術時期 _____ 年 ____ 月		実施施設 _____	

巻末図5 緊急連絡カード 【▶関連項目 第2部 第4章 Q7】

「メディカルスタッフのための ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援ガイド」(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「ライフステージに応じた関節リウマチ患者支援に関する研究」研究班/編), 2021 より引用

巻末表1 JIAの分類基準 (ILAR分類表, 2001, Edmonton改訂) [▶関連項目 第1部 第1章Q1, 第2部 第1章Q2]

分類	定義	除外
全身型	1カ所以上の関節炎と2週間以上続く発熱(うち3日間は連続する)を伴い、以下の徴候を1つ以上伴う関節炎 1) 暫時の紅斑, 2) 全身のリンパ節腫脹, 3) 肝腫大または脾腫大, 4) 漿膜炎	a, b, c, d
少関節炎	発症6カ月以内の炎症関節が1〜4カ所に限局する関節炎。以下の2つの型を区別する 1) 持続型: 全経過を通して4カ所以下の関節炎 2) 進展型: 発症6カ月以降に5カ所以上に関節炎がみられる	a, b, c, d, e
リウマトイド因子(RF)陰性多関節炎	発症6カ月以内に5カ所以上に関節炎が及ぶ型で、RFが陰性	a, b, c, d, e
RF陽性多関節炎	発症6カ月以内に5カ所以上に関節炎が及ぶ型で、RFが3カ月以上の間隔で測定して2回以上陽性	a, b, c, e
乾癬性関節炎	以下のいずれか 1) 乾癬を伴った関節炎 2) 少なくとも以下の2項目以上を伴う例 (A) 指趾炎 (B) 爪の変形(点状凹窩, 爪甲剥離など) (C) 親や同胞に乾癬患者	b, c, d, e
付着部炎関連関節炎	以下のいずれか 1) 関節炎と付着部炎 2) 関節炎あるいは付着部炎を認め、少なくとも以下の2項目以上を伴う例 (A) 現在または過去の仙腸関節の圧痛±炎症性の腰仙関節痛 (B) HLA-B27陽性 (C) 親や同胞に強直性脊椎炎, 付着部炎関連関節炎, 炎症性腸疾患に伴う仙腸関節炎, Reiter症候群または急性前部ぶどう膜炎のいずれかの罹患歴がある (D) しばしば眼痛, 発赤, 羞明を伴う前部ぶどう膜炎 (E) 6歳以上で関節炎を発症した男児	a, d, e
未分類関節炎	6週間以上持続する小児期の原因不明の関節炎で、上記の分類基準を満たさないか、または複数の基準に重複するもの	

JIAの定義: 16歳未満で発症し、6週間以上持続する原因不明の関節炎。他の病因によるものは除外する。

除外項目:

- 患児や親・同胞での乾癬罹患や乾癬既往歴
- 6歳以降に発症したHLA-B27陽性の関節炎男児
- 強直性脊椎炎, 付着部炎関連関節炎, 炎症性腸疾患に伴う仙腸関節炎, Reiter症候群または急性前部ぶどう膜炎のいずれかに罹患しているか, 親・同胞に罹患歴がある
- 3カ月以上の期間において少なくとも2回以上の免疫グロブリン(Ig) M-RF陽性
- 全身型JIA

Petty RE, et al: J Rheumatol, 31: 390-392, 2004 / 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き 2015」(一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2015より引用

巻末表2 ILAR分類7病型の疫学 [▶関連項目 第1部 第1章Q1]

病型	頻度		男女比	発症年齢のピーク
	小児慢性特定疾病医療費助成制度(小慢) 2008年	小児リウマチ診療医アンケート調査 2016年		
全身型	41.7%	8〜50%	なし	1〜5歳
少関節炎	20.2%	持続型: 10〜40% 進展型: 0〜10%	1: 2.5	5.8 ± 3.8歳
RF陰性多関節炎	13.7%	10〜30%	1: 2.2	7.0 ± 4.2歳
RF陽性多関節炎	18.2%	10〜35.3%	1: 8.0	9.9 ± 3.5歳
乾癬性関節炎	0%	0〜5.9%		
付着部炎関連関節炎	1.6%	0〜14%		
未分類関節炎	4.7%	0〜4%		

「若年性特発性関節炎診療ハンドブック2017」(一般社団法人日本リウマチ学会 小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2017より改変して転載

巻末表3 Wallaceらの寛解基準 2011 (ACR寛解基準)

[▶関連項目 第2部 第1章Q3, 第2部 第2章B-Q3, 第2部 第2章C-Q3, 第2部 第6章Q6]

臨床的非活動状態：下記1～6のすべてを満たす	
1	活動性関節炎（骨肥大によるものではない腫脹，または動かしときの痛みや圧痛による可動域制限を認める関節）がない
2	JIAによる発熱・発疹・漿膜炎・脾腫大・リンパ節腫脹が見られない
3	活動性ぶどう膜炎がない（前房部の炎症細胞が0個）
4	赤沈値またはCRPが施設基準値内（あるいはJIAによるものではない上昇）
5	医師による全般評価が最も良い
6	朝のこわばりが15分以下
治療による寛解：治療中に臨床的非活動状態が6カ月以上続いている	
無治療寛解：治療終了後，臨床的非活動状態が12カ月以上続いている	

Wallace CA, et al : J Rheumatol, 31 : 2290-2294, 2004 / Wallace CA, et al : Arthritis Care Res, 63 : 929-936, 2011 より作成

巻末表4 JIA 関連ぶどう膜炎早期診断のための推奨眼科受診間隔

[▶関連項目 第1部 第1章Q8, 第2部 第1章Q6, 第2部 第2章C-Q5]

A. JIA 発症から4年以内

JIA 発症型	抗核抗体	眼科受診間隔	
		発症年齢 6歳以下	発症年齢 7歳以上
少関節炎, RF 陰性多関節炎, 未分類関節炎	160 倍以上	3 カ月ごと	6 カ月ごと
少関節炎, RF 陰性多関節炎, 未分類関節炎	80 倍以下	6 カ月ごと	6 カ月ごと
4 歳未満発症の乾癬性関節炎	不問	3 カ月ごと	—
その他	不問	12 カ月ごと	12 カ月ごと

B. JIA 発症から4年を超えて7年以内

JIA 発症型	抗核抗体	眼科受診間隔	
		発症年齢 6歳以下	発症年齢 7歳以上
少関節炎, RF 陰性多関節炎, 未分類関節炎	160 倍以上	6 カ月ごと	12 カ月ごと
少関節炎, RF 陰性多関節炎, 未分類関節炎	80 倍以下	12 カ月ごと	12 カ月ごと
4 歳未満発症の乾癬性関節炎	不問	6 カ月ごと	—
その他	不問	12 カ月ごと	12 カ月ごと

JIA 関連ぶどう膜炎は、「JIA を発症した年齢」「JIA を発症してから期間」「JIA の病型」「抗核抗体値」によって発症しやすさが異なります。少関節炎・RF 陰性多関節炎・未分類関節炎で抗核抗体陽性（160 倍以上）の方と、4 歳未満で発症された乾癬性関節炎の方は発症率が高いため、特に JIA から発症 4 年たつまでは、無症状でもこまめな眼科定期受診が必要です。なお、JIA 発症から 7 年以上の方は全病型で 12 カ月ごとの受診が推奨されます。また、JIA の治療を中止して 1 年以内は全病型・どの時点であっても 1 年間は 3 カ月ごとの受診が推奨されます。

「若年性特発性関節炎（JIA）における生物学的製剤使用の手引き 2020 年版」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業），羊土社，2020 より改変して転載

巻末表5 強直性脊椎炎 改訂ニューヨーク基準 (1984) [▶関連項目 第1部 第7章Q1, 第2部 第1章Q11]

A 診断	
1. 臨床的基準	
①腰背部痛とこわばり(3カ月以上持続, 運動により改善, 安静で改善しない) ②腰椎可動域制限(矢状面, 前額面) ③胸郭拡張制限(性・年齢補正值と比較)	
2. 仙腸関節のX線所見	
a) Grade2以上の両側性仙腸関節炎 b) Grade3～4の片側性仙腸関節炎	
B 診断の段階	
(1) definite: 臨床的基準①②③のうち1項目以上に加えてX線所見がある (2) probable: a) 臨床的基準3項目がある b) X線所見はあるが臨床的基準にあてはまらない	Grade0 正常 Grade1 疑わしい変化 Grade2 軽度の変化: 小さな限局性のびらん像や硬化像 Grade3 中等度の変化: びらん像や硬化像の拡大, 関節裂隙の幅の変化 Grade4 著しい変化: 強直

van der Linden S, et al : Arthritis Rheum, 27 : 361-368, 1984より引用

巻末表6 タクロリムス(およびシクロスポリン)服薬中に注意すべき柑橘類

[▶関連項目 第1部 第5章Q5, 第2部 第4章Q3]

避けるべきもの	比較的影響が少ないもの	影響がほとんどないもの
グレープフルーツ	レモンの果肉・果汁	温州ミカン
スウィーティー	日向夏の果肉・果汁	デコポン
メロゴールド	ネーブルオレンジ	
晩白柚(バンペイユ)	スウィートオレンジの果汁	
レッドボメロ	ポンカン	
橙(ダイダイ)	スダチ	
文旦(ブンタン)・ザボン	伊予柑(イヨカン)	
八朔(ハッサク)	柚子(ユズ)	
サワーボメロ	カボス	
メキシカンライム	金柑(キンカン)	
甘夏ミカン		
パール柑		
三宝柑(サンボウカン)		
レモンの果皮		
日向夏の果皮		
スウィートオレンジの果皮		

避けるべきものを太字で表示しています。

巻末表7 小児慢性特定疾病と指定難病の違い 【▶ 関連項目 第1部 第1章Q6, 第1部 第7章Q1, 第2部 第6章Q2】

1) 小児慢性特定疾病と指定難病の違い：対象病型

小児慢性特定疾病			指定難病
6. 膠原病群	1. 若年性特発性関節炎	全身型	107. 若年性特発性関節炎 1) 全身型
		少関節炎	107. 若年性特発性関節炎 2) 関節型
		RF陰性多関節炎	
		RF陽性多関節炎	
		乾癬性関節炎	(対象疾患ではない)
		付着部炎関連関節炎(強直性脊椎炎)	271. 強直性脊椎炎
		付着部炎関連関節炎(上記以外)	(対象疾患ではない)
		未分類関節炎	(対象疾患ではない)

強直性脊椎炎はJIAの付着部炎関連関節炎に含まれます。指定難病では、全身型、少関節炎、多関節炎、強直性脊椎炎の方のみが対象疾患です。

2) 小児慢性特定疾病と指定難病の違い：医療助成対象

	小児慢性特定疾病	指定難病
診断	小児慢性特定疾病の診断基準 [#] を満たす 若年性特発性関節炎 (https://www.shouman.jp/disease/instructions/06_01_001/)	指定難病の診断基準 [#] を満たす 若年性特発性関節炎 (https://www.nanbyou.or.jp/entry/3946) 強直性脊椎炎 (https://www.nanbyou.or.jp/entry/4847)
医療費助成の対象	「疾患の状態の程度」を満たす(膠原病疾患群では「治療で非ステロイド系抗炎症薬、ステロイド薬、免疫調整薬、免疫抑制薬、抗凝固療法、γグロブリン製剤、強心利尿薬、理学作業療法、生物学的製剤又は血漿交換療法のうち一つ以上を用いている場合」)	指定難病の重症患者認定基準(附記2)**を満たす または 指定難病の軽症高額該当***
自己負担額軽減対象(その1)	小慢の重症患者基準(附記1)*を満たす (「療養に係る負担が特に重い者として厚生労働大臣が定めるもの」または「高額かつ長期****」)	高額かつ長期****
自己負担額軽減対象(その2)	人工呼吸器等装着者	人工呼吸器等装着者
入院時の食費	1/2 自己負担	全額自己負担
対象年齢	新規は18歳の誕生日まで、継続申請すれば20歳の誕生日まで	年齢制限なし

同じ病名でも診断基準が異なる場合がありますので、詳しくは小児慢性特定疾病、指定難病のHPを参照ください。

* 小児慢性特定疾病の重症患者基準：「療養に係る負担が特に重い者として厚生労働大臣が定めるもの」の【2-1】は全疾患共通。【2-ロ】には膠原病疾患群は含まれません (<https://www.shouman.jp/assist/accreditation>; 2023年6月閲覧)。

** 指定難病の重症患者認定基準は疾患ごとに異なります(附記2)。

*** 症状の程度が疾病ごとの重症度分類等に該当しない軽症者でも、高額な医療を継続することが必要な人は、医療費助成の対象となります。「高額な医療を継続することが必要」とは、医療費総額が33,330円を超える月が支給認定申請月以前の12月以内に3回以上ある場合をいいます。

**** 高額な医療が長期的に継続する患者については、一般所得・上位所得について、軽減された負担上限額が設定されています。対象となるのは、指定難病及び小児慢性特定疾病に係る月ごとの医療費総額が5万円を超える月が、申請日の月以前12月で既に6回以上ある患者さんです。

3) 小児慢性特定疾病と指定難病の違い：自己負担額

(単位：円)

階層 区分	年収の目安 (夫婦2人子1人世帯)			自己負担上限額					
				小児慢性特定疾病			指定難病		
				一般	重症	人工呼吸器 等装着者	一般（重症分類 を満たす、または 軽症かつ高額）	高額かつ 長期	人工呼吸器 等装着者
I	生活保護等			0			0		
II	市町村民税 非課税	低所得Ⅰ	小慢：世帯年 収～約80万	1,250		500	2,500	2,500	1,000
			難病：本人年 収～約80万						
III	低所得Ⅱ	小慢：世帯年 収～約200万	2,500		5,000		5,000		
		難病：本人年 収約80万～							
IV	一般所得Ⅰ (～市区町村民税 7.1 万円未満)			5,000	2,500		10,000	5,000	
V	一般所得Ⅱ (～市区町村民税 25.1 万円未満)			10,000	5,000		20,000	10,000	
VI	上位所得 (市区町村民税 25.1 万円～)			15,000	10,000		30,000	20,000	
	入院時の食費			1/2 自己負担			全額自己負担		

巻末表 7 附記 1 小児慢性特定疾病：療養に係る負担が特に重い者として厚生労働大臣が定めるもの【2-イ】

次の表に掲げる部位等のいずれかについて、同表に掲げる症状の状態のうち、1つ以上が長期間（おおむね6カ月以上）継続すると認められるもの

対象部位等	症状の状態
眼	眼の機能に著しい障害を有するもの（視力の良い方の眼の視力が0.03以下のもの又は視力の良い方の眼の視力が0.04かつ他方の眼の視力が手動弁以下のもの）
聴器	聴覚機能に著しい障害を有するもの（両耳の聴力レベルが100デシベル以上のもの）
上肢	両上肢の機能に著しい障害を有するもの（両上肢の用を全く廃したもの） 両上肢の全ての指の機能に著しい障害を有するもの（両上肢の全ての指を基部から欠いているもの又は両上肢の全ての指の機能を全く廃したもの） 一上肢の機能に著しい障害を有するもの（一上肢を上腕の2分の1以上で欠くもの又は一上肢の用を全く廃したもの）
下肢	両下肢の機能に著しい障害を有するもの（両下肢の用を全く廃したもの） 両下肢を足関節以上で欠くもの
体幹・脊柱	1歳以上の児童において、体幹の機能に座っていることができない程度 又は立ち上がることができない程度の障害を有するもの（1歳以上の児童において、腰掛け、正座、あぐら若しくは横座りのいずれもできないもの又は、臥位若しくは座位から自力のみでは立ち上がれず、他人、柱、杖、その他の器物の介護若しくは補助によりはじめて立ち上がることができる程度の障害を有するもの）
肢体の機能	身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が、この表の他の項（眼の項及び聴器の項を除く。）の症状の状態と同程度以上と認められる状態であって、日常生活の用を弁ずることを不能ならしめる程度のもの（一上肢及び一下肢の用を全く廃したもの又は四肢の機能に相当程度の障害を残すもの）

「小児慢性特定疾病情報センター。重症患者認定基準」<https://www.shouman.jp/assist/accreditation>（2023年6月9日閲覧）より引用

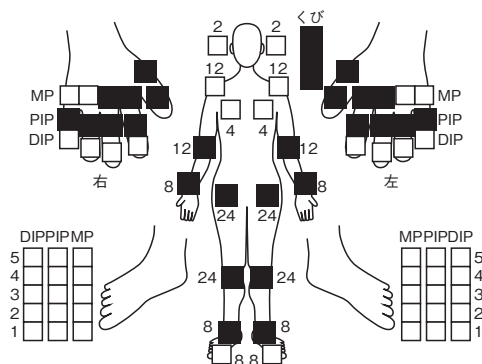
巻末表7 附記2 指定難病の重症患者認定基準

107. 若年性特発性関節炎 ¹⁾	271. 強直性脊椎炎 ²⁾
107-1. 全身型 以下のいずれかを満たす ・ステロイドの減量・中止が困難で、免疫抑制剤や生物学的製剤の使用が必要 ・マクロファージ活性化症候群を繰り返す ・難治性・進行性の関節炎を合併する	以下のいずれかを満たす ・BASDAI スコアが4以上かつCRP が1.5 mg/dL 以上(附記5) ・BASMI スコアが5以上(附記5) ・脊椎 X-P 上、連続する2椎間以上に強直(bamboo spine) が認められる ・薬物治療が無効の高度な破壊や変形を伴う末梢関節炎がある ・局所治療抵抗性・反復性もしくは視力障害を伴う急性前部ぶどう膜炎がある
107-2. 関節型 寛解基準を満たさず、以下のいずれかを満たす ・Juvenile Arthritis Disease Activity Score-27 2.1 以上を認めるもの(附記3) ・modified Rankin Scale (mRS) の評価スケールで3以上(附記4) ○寛解基準 治療中に以下のすべての状態が直近の6カ月以上連続するものを寛解とする。 1. 活動性関節炎がない 2. 活動性ぶどう膜炎がない、 3. 赤沈値正常* または CRP < 0.3 mg/dL *正常値: 50歳未満 男性 ≤ 15 mm/h 女性 ≤ 20 mm/h 50歳以上 男性 ≤ 20 mm/h 女性 ≤ 30 mm/h 4. 朝のこわばりが15分以下	1) 「厚生労働省. 平成27年1月1日施行の指定難病. 107 若年性特発性関節炎. 概要、診断基準等」 https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000198074.docx (2023年6月閲覧) より引用 2) 「厚生労働省. 平成27年7月1日施行の指定難病. 271 強直性脊椎炎. 概要、診断基準等」 https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000157171.docx (2023年6月閲覧) より引用

巻末表7 附記3 疾患活動性指標: Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS) -27

以下の1～4項目の数値の総和で評価する(0～57)

1. 評価者による全般評価 (VAS) (0-10 cm)
 2. 患者による全般評価 (VAS) (0-10 cm)
 3. 活動性関節炎*数 (0-27)
 - *圧痛または腫脹のある関節。圧痛がない場合は伸展負荷にて痛みがある(下図参照)
 4. 標準化赤沈値** (0-10)
 - ** (赤沈1時間値 (mm) - 20) ÷ 10 で算出 (20 mm/h 未満は0, 120 mm/h 以上は10)
- JADAS-27の関節図: ■の27関節中、活動性関節炎数をカウントする。



「厚生労働省. 平成27年1月1日施行の指定難病. 107 若年性特発性関節炎. 概要、診断基準等」 <https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000198074.docx> (2023年6月閲覧) より引用

巻末表7 附記4 日本版modified Rankin Scale (mRS) 判定基準書

modified Rankin Scale		参考にすべき点
0	全く症候がない	自覚症状および他覚徴候が共にない状態である
1	症候はあっても明らかな障害はない：日常の勤めや活動は行える	自覚症状および他覚徴候はあるが、発症以前から行っていた仕事や活動に制限はない状態である
2	軽度の障害：発症以前の活動が全て行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える	発症以前から行っていた仕事や活動に制限はあるが、日常生活は自立している状態である
3	中等度の障害：何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える	買い物や公共交通機関を利用した外出などには介助を必要とするが、通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要としない状態である
4	中等度から重度の障害：歩行や身体的要求には介助が必要である	通常歩行、食事、身だしなみの維持、トイレなどには介助を必要とするが、持続的な介護は必要としない状態である
5	重度の障害：寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする	常に誰かの介助を必要とする状態である。
6	死亡	

「厚生労働省. 平成27年1月1日施行の指定難病. 107 若年性特発性関節炎. 概要、診断基準等」<https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000198074.docx> (2023年6月閲覧) より引用

巻末表7 附記5 BASDAIとBASMI

1) BASDAI (Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index) スコア			
以下のA)～F)についてVAS(10 cm スケール)により評価し、以下の計算式で算出した値(0～10)とする。 $\text{BASDAI} = 0.2(A + B + C + D + 0.5(E + F))$ A) 疲労感の程度 B) 頰部や背部～腰部または臀部の疼痛の程度 C) 上記B以外の関節の疼痛・腫脹の程度 D) 触れたり押したりしたときに感じる疼痛の程度 E) 朝のこわばりの程度 F) 朝のこわばりの継続時間(0～120分)			
2) BASMI (Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index)			
下記5つの計測指標を実測値により点数化し、その合計点数にて脊椎・股関節の可動性と肢位を評価する。			
	0点	1点	2点
A. 耳珠－壁距離	< 15 cm	15～30 cm	> 30 cm
B. 腰椎前屈	> 4 cm	2～4 cm	< 2 cm
C. 頸椎旋回	> 70°	20～70°	< 20°
D. 腰椎側屈	> 10 cm	5～10 cm	< 5 cm
E. 内頰間距離	> 100 cm	70～100 cm	< 70 cm

「厚生労働省. 平成27年7月1日施行の指定難病. 271 強直性脊椎炎. 概要、診断基準等」<https://www.mhlw.go.jp/file/06-Seisakujouhou-10900000-Kenkoukyoku/0000157171.docx> (2023年6月閲覧) より引用

巻末治療薬一覧

本表に関して：

本表は若年性特発性関節炎（以下，JIA），成人スチル病，関節リウマチ（以下，RA），関節症性乾癬，強直性脊椎炎およびそれに関連するもののみを記載する。また，表の「小児」は15歳未満を指す。

本表は2023年6月時点の製薬企業各社インタビューフォーム等の情報にもとづき作成された。掲載された各薬剤の使用にあたっては，必ず自身で添付文書等を確認されたい。

解熱鎮痛薬	
一般名	アセトアミノフェン
先行商品名	カロナール [®] ，アルピニー [®] ，アンヒバ [®]
ジェネリックの有無	有
適応/適応外使用 算定認可疾患	各種疾患及び症状における鎮痛，小児科領域における解熱・鎮痛
用法・用量	幼児および小児 ：1回10～15 mg/kgを投与，投与間隔は4～6時間以上とする（最大量60 mg/kg/日） 成人 ：1回300～1,000 mgを投与，投与間隔は4～6時間以上とする（最大量4,000 mg/日）
禁忌	消化性潰瘍，重篤な血液異常・肝障害・腎障害・心機能不全，本剤成分に対し過敏症の既往歴のある患者，アスピリン喘息
注意すべき副作用	肝障害
小児の使用	低出生体重児，新生児および3カ月未満の乳児に対する安全性は確立していない（使用経験が少ない）
妊娠中の使用	有益性投与*
授乳中の使用	有益性投与*
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが，特段の配慮は不要
製造安定性試験/ 苛酷試験結果	カロナール[®]錠 ：40℃/75%相対湿度/6カ月：規格内 アルピニー[®]，アンヒバ[®]坐剤 ：室温で3年間安定

※治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

NSAIDs（非ステロイド性抗炎症薬）						
一般名	イブプロフェン	ナプロキセン	ロキソプロフェン	ジクロフェナク	セレコキシブ	メロキシカム
先行商品名	ブルフェン®	ナイキサン®	ロキソニン®	ボルタレン®	セレコックス®	モービック®
ジェネリックの有無	有	無	有	有	有	有
適応/適応外使用 算定認可疾患	関節痛および関節炎，RA	RA，強直性脊椎炎，鎮痛	RA，鎮痛	RA，変形性脊椎症	RA	RA
用法・用量	30～40 mg/kg/日（最大量 2,400 mg/日），分3～4※1	10～20 mg/kg/日（最大量 1,000 mg/日），分2※1	180 mg/日，分3	75～100 mg/日，分3	200～400 mg/日，分2	10 mg/日，分1（最大量 15 mg/日）
禁忌	消化性潰瘍，重篤な血液異常・肝障害・腎障害・心機能不全・高血圧症のある患者，本剤成分に対し過敏症の既往歴のある患者，アスピリン喘息，妊娠後期の女性					
注意すべき副作用	消化管障害，腎障害，出血傾向					
小児の使用	5歳未満の幼児等を対象とした臨床試験は実施していない	2歳未満の乳児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない
妊娠中の使用	有益性投与※2（妊娠後期は禁忌）					
授乳中の使用	有益性投与※2					
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが，特段の配慮は不要					
製造安定性試験/苛酷試験結果	40℃/75%相対湿度/6カ月：規格内					

※1 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き2015」（一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会／編），メディカルレビュー社，2015

※2 治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

副腎皮質ステロイド			
一般名	プレドニゾン (PSL)	メチルプレドニゾンコハク酸エステルナトリウム (mPSL)	デキサメタゾンパルミチン酸エステル
先行商品名	プレドニン®	ソル・メドロール®	リメタゾン®
ジェネリック/ BSの有無	有	無	無
適応/適応外使用 算定認可疾患	JIA, 成人スチル病, RA, 関節症 性乾癬, 強直性脊椎炎	治療抵抗性・難治性リウマチ性疾 患	全身型JIAに合併したマクロファージ 活性化症候群※1, RA
用法・用量	全身型JIA : mPSLパルス療法後の 後療法として PSL 0.7~1.0 mg/ kg/日 (最大投与量 30~40 mg/ 日) ※2 関節型JIA : PSL 0.1~0.2 mg/ kg/日 (最大投与量 15 mg/日) ※2 RA : PSL 10 mg/日以下をめに 投与 (重症 RA の場合は 30~60 mg/日) ※3	全身型JIA : mPSL 30 mg/kg/日 (最大投与量 1,000 mg/日) 経静 脈投与を1日1回, 3日間連続を1 クールとし, 1週間ごとに2~3ク ール実施※2	全身型JIAに合併したマクロファージ 活性化症候群 : デキサメタゾンパ ルミチン酸エステルとして 10 mg/ m ² /日 (最大 10 mg/日) を2回に 分けて投与※4 RA : デキサメタゾンパルミチン酸エ ステルとして 2.5 mg/回を2週に1 回投与
禁忌	本剤成分に対し過敏症の既往歴のある患者		
注意すべき副作用	易感染性, 消化管障害, 高血糖, 骨粗鬆症, 大腿骨頭壊死, 高血圧, 食欲亢進・肥満, 脂質異常症, 白内障, 緑内障, 血栓症, 精神症状, 成長障害, 副腎不全		
小児の使用	全年齢		
妊娠中の使用	有益性投与※5		
授乳中の使用	有益性投与※5		
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが, 特段の配慮は不要		
製造安定性試験/ 苛酷試験結果	40℃/75%相対湿度/6カ月: 規格 内	点滴静注用であり省略	点滴静注用であり省略

※1 社会保険診療報酬支払基金で適応外使用算定認可

※2 「若年性特発性関節炎初期診療の手引き2015」(一般社団法人日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会/編), メディカルレビュー社, 2015

※3 「関節リウマチの診療マニュアル(改訂版)診断のマニュアルとEBMに基づく治療ガイドライン」, 財団法人日本リウマチ財団, 2004

※4 社会保険の審査情報提供検討委員会による用法用量

※5 治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

csDMARDs (従来型合成抗リウマチ薬)					
一般名	メトトレキサート	タクロリムス	レフルノミド	シクロスポリン	ミゾリピン
先行商品名	リウマトレックス®	プログラフ®	アラバ®	サンディミュン® ネオラル®	ブレディニン®
ジェネリック/ BSの有無	有	有	無	有	有
適応 / 適応外 使用算定認可 疾患	関節症状を伴うJIA, RA, 関節症性乾癬	JIA (全病型) *1, RA (既存治療で効 果不十分な場合に限 る: 0.5 mgと1 mg のみ適応)	RA	全身型JIAに合併し たマクロファージ活性 化症候群*1, 関節症 性乾癬	RA (過去の治療に おいて、非ステロイド 性抗炎症薬さらに他 の抗リウマチ薬の少 なくとも1剤により十 分な効果の得られない 場合に限る)
用法・用量	関節症状を伴うJIA: 1週間単位の投与量を 4~10 mg/m ² とし、1回または2~3 回に分割して経口投 与。分割して投与する 場合、初日から2日目 にかけて12時間間隔 で投与する。1回また は2回分割投与の場 合は残りの6日間、3 回分割投与の場合は 残りの5日間は休薬 する。これを1週間ご とに繰り返す RA, 関節症性乾癬: 1週間単位の投与量 を6 mgとし、1回ま たは2~3回に分割し て経口投与。分割し て投与する場合、初日 から2日目にかけて12 時間間隔で投与する。 1回または2回分割投 与の場合は残りの6日 間、3回分割投与の 場合は残りの5日間は 休薬する。これを1週 間ごとに繰り返す。 1週間単位の投与量と して16 mgを超えない ようにする	JIA: 1日0.05~0.15 mg/kgを1日1回夕 食後に経口投与。上 限量3 mgを超えない。 RA: 3 mgを1日1 回夕食後に経口投 与。なお、高齢者に は1.5 mgを1日1回 夕食後経口投与から 開始し、症状により1 日1回3 mgまで増 量できる	100 mgを1日1回、 3日間経口投与から 開始し、その後、維 持量として20 mgを 1日1回経口投与。 また、20 mgを1日 1回の経口投与から 開始することもでき る。なお、維持量は、 症状、体重により適 宜10 mgを1日1回 に減量する	全身型JIAに合併し たマクロファージ活性 化症候群: 1日1~ 1.5 mg/kgを持続点 滴静注する。 関節症性乾癬: 1日 量5 mg/kgを2回に 分けて経口投与。効 果がみられた場合は1 カ月ごとに1日1 mg/ kgずつ減量し、維持 量は1日量3 mg/kg を標準とする	50 mgを1日3回経 口投与
禁忌	妊婦または妊娠してい る可能性のある女性、 本剤の成分に対し過 敏症の既往歴のある 患者、骨髄抑制のある 患者、慢性肝疾患 のある患者、腎障害 のある患者、授乳婦、 胸水、腹水等のある 患者、活動性結核の 患者	本剤の成分に対し過 敏症の既往歴のある 患者、シクロスポリン またはボセンタン投与 中の患者、カリウム保 持性利尿剤投与中の 患者、投与中は生ワク チンを接種しないこ と	本剤の成分に対し過 敏症の既往歴のある 患者 妊婦、妊娠している 可能性のある婦人ま たは授乳中の婦人、 慢性肝疾患のある患 者、活動性結核の患 者	本剤の成分に対し過 敏症の既往歴のある 患者、タクロリムス(外 用剤を除く)、ピタバス タチン、ロスバスタチ ン、ボセンタン、アリス キレン、アスナプレビ ル、パニプレビル、グ ラゾプレビル、ペマフィ プラートを投与中の患 者、肝臓または腎臓 に障害のある患者で、 コルヒチンを服用中の 患者、投与中は生ワク チンを接種しないこと	本剤に対し重篤な過 敏症の既往歴のある 患者、白血球数 3,000/mm ³ 以下の 患者、妊婦または妊 娠している可能性の ある婦人

*1 社会保険診療報酬支払基金で適応外使用算定認可

(次ページへつづく)

一般名	メトトレキサート	タクロリムス	レフルノミド	シクロスポリン	ミゾリピン
注意すべき副作用	ショック、アナフィラキシー、骨髄抑制、感染症、結核、劇症肝炎、肝不全、急性腎障害、尿細管壊死、重症ネフロパシー、間質性肺炎、肺線維症、胸水、中毒性表皮壊死融解症 (Toxic Epidermal Necrolysis: TEN)、皮膚粘膜眼症候群 (Stevens-Johnson 症候群)、出血性腸炎、壊死性腸炎、肺炎、骨粗鬆症、脳症、進行性多巣性白質脳症 (PML)	急性腎障害、ネフローゼ症候群、心不全、不整脈、心筋梗塞、狭心症、心膜液貯留、心筋障害、中枢神経系障害、脳血管障害、血栓性微小血管障害、イレウス、皮膚粘膜眼症候群 (Stevens-Johnson 症候群)、呼吸困難、急性呼吸窮迫症候群、感染症、進行性多巣性白質脳症 (PML)、BKウイルス腎症、リンパ腫等の悪性腫瘍、肺炎、糖尿病および糖尿病の悪化、高血糖、肝機能障害、黄疸、間質性肺炎	アナフィラキシー、皮膚粘膜眼症候群 (Stevens-Johnson 症候群)、中毒性表皮壊死融解症、汎血球減少症、肝不全、急性肝壊死、肝炎、肝機能障害、黄疸、感染症、結核、間質性肺炎、肺炎	腎障害、肝障害、肝不全、可逆性後白質脳症症候群、高血圧性脳症等の中枢神経系障害、感染症、進行性多巣性白質脳症 (PML)、BKウイルス腎症、急性肺炎、血栓性微小血管障害、溶血性貧血、血小板減少、横紋筋融解症、悪性腫瘍	骨髄機能抑制、感染症、間質性肺炎、急性腎不全、肝機能障害、黄疸、消化管潰瘍、消化管出血、消化管穿孔、重篤な皮膚障害、皮膚粘膜眼症候群 (Stevens-Johnson 症候群)、肺炎、高血糖、糖尿病
小児の使用	低出生体重児、新生児、乳児を対象とした臨床試験は実施していない	小児等に対する安全性は確立していない (使用経験がない)	18歳未満の患者に対する安全性は確立していない	低出生体重児、新生児、乳児を対象とした臨床試験は実施していない	小児等に対する安全性は確立していない (使用経験が少ない)
妊娠中の使用	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない 休薬後1月経周期は妊娠を避ける	有益性投与 ^{※3}	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない	有益性投与 ^{※3}	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない
授乳中の使用	投与中は授乳しないことが望ましい	有益性投与 ^{※4}	投与中は授乳しないことが望ましい	有益性投与 ^{※4}	投与中は授乳しないことが望ましい
男性患者の妊娠への影響	添付文書上あり ^{※2}	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要
製造安定性試験/苛酷試験結果	該当なし 参考: 25～30℃/44～85%相対湿度/遮光～室内散光/無包装/30日: 残存率 99.0～101.0%	30℃/60%相対湿度/PTP包装/24カ月: 規格内での変化あり 30℃/75%相対湿度/PTP包装/3カ月: 規格内での変化あり 5℃⇔40℃/PTP包装+アルミ包装 75%RH×2サイクル (2カ月): 規格内での変化あり 室温/常湿/1,000lx/PTP包装50日: 規格内での変化あり	60℃/常湿/無包装/2カ月: 変化なし 40℃/90%相対湿度/無包装/3カ月: 粒子が凝集, その他の試験項目は変化なし 室温/常湿/無包装/120万lx・hr: 変化なし	40℃/75%相対湿度/6カ月/金属キャップ付きガラス製薬品瓶: 変化なし 50℃/75%相対湿度/2カ月/金属キャップ付きガラス製薬品瓶: 変化なし 室内散光 (60万lx) / 金属キャップ付きガラス製薬品瓶: 変化なし	40℃/常湿/3カ月/無包装 (遮光気密容器): 変化なし 30℃/75%相対湿度/3カ月/無包装 (遮光, 開放): 1カ月後水分増加, 硬度低下, 2カ月後外観変化 (微黄緑色に変色) 室温/常湿/3,000lx (総照射量最大120万lx・hr) / 無包装 (気密容器): 変化なし 40℃/75%相対湿度/2カ月/無包装 (遮光, 開放): 2週後水分増加, 硬度低下と外観変化, 2カ月後主葉の含量低下

※2 添付文書上は投与中および投与中止後3カ月間は配偶者の妊娠を避けるよう注意されているが、児の奇形発生リスクの上昇の報告はないため、治療に不可欠な場合継続は可能^{1, 2)}

※3 治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

※4 添付文書上は授乳しないことが望ましいとされているが、乳汁中へ移行する薬物量は非常に少ないと考えられ、授乳は可能²⁾

参考文献 1) 「関節リウマチ診療ガイドライン 2020」(一般社団法人 日本リウマチ学会/編), 診断と治療社, 2021

2) 「全身性エリテマトーデス (SLE)、関節リウマチ (RA)、若年性特発性関節炎 (JIA) や炎症性腸疾患 (IBD) 罹患女性患者の妊娠、出産を考えた治療指針」(厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「関節リウマチ (RA)、若年性特発性関節炎 (JIA) や炎症性腸疾患 (IBD) 罹患女性患者の妊娠、出産を考えた治療指針の作成」研究班), 2018

csDMARDs（従来型合成抗リウマチ薬）					
一般名	サラゾスルファピリジン	ブシラミン	イグラチモド	D-ペニシラミン	金チオリンゴ酸ナトリウム
先行商品名	アザルフィジン®EN	リマチル®	ケアラム®	メタルカプターゼ®	シオゾール®
ジェネリック/ BSの有無	有	有	有	無	無
適応/適応外 使用算定認可 疾患	RA	RA	RA	RA	RA
用法・用量	1日投与量1gを朝食および夕食後の2回に分割経口投与	100mgを1日3回食後に経口投与。なお、患者の年齢、症状、忍容性、本剤に対する反応等に応じ、また、効果の得られた後には1日量100～300mgの範囲で投与する。1日最大用量は300mgとする	1回25mgを1日1回朝食後に4週間以上経口投与し、それ以降、1回25mgを1日2回（朝食後、夕食後）に増量する	1回100mgを1日1～3回、食間空腹時に経口投与。 患者の年齢、体重、症状、忍容性、本剤に対する反応等に応じて適宜増減するが、一般的には初期量を1日100mgとし、増量するときは4週間以上の間隔において100mgずつ漸増する。維持量は効果が得られる最低用量に調節する。また、投与を再開するときは、低用量から開始すること なお、1日300mgでは効果不十分で増量により有効性が期待される場合には、患者の状態を十分に観察しつつ1日600mgまで増量することもできる。ただし、効果が得られた後は減量して有効最小量で維持する	下記の方法により、10mgから増量、毎週もしくは隔週に1回筋肉内注射するが、この間に効果発現をみた場合には適当な最低維持量の投与を継続する 徐々に増量する方式： 第1～4週 1回10mg 第5～8週 1回25mg 第9～12週 1回50mg 第13週以降 1回50mg、場合によっては100mg 比較的急速に増量する方式： 初期量 1回10mg 2週間目 1回25mg 3週間目以降 1回50mg、場合によっては100mg
禁忌	サルファ剤またはサリチル酸製剤に対し過敏症の既往歴のある患者、新生児、低出生体重児	血液障害のある患者および骨髄機能が低下している患者、腎障害のある患者、本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、手術直後の患者、全身状態の悪化している患者	妊婦または妊娠している可能性のある女性、重篤な肝障害のある患者、消化性潰瘍のある患者、本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、ワルファリンを投与中の患者	金製剤が投与されている患者、血液障害のある患者および骨髄機能の低下している患者、腎機能障害のある患者、SLEの患者、成長期の小児で結合組織の代謝障害のある児、妊婦または妊娠している可能性のある女性	腎障害、肝障害、血液障害、心不全、潰瘍性大腸炎のある患者および放射線療法後間もない患者、金製剤による重篤な副作用の既往のある患者、キレート剤（D-ペニシラミン）を投与中の患者、妊婦または妊娠している可能性のある婦人および授乳婦

（次ページへつづく）

一般名	サラズスルファピリジン	ブシラミン	イグラチモド	D-ペニシラミン	金チオリンゴ酸ナトリウム
注意すべき副作用	再生不良性貧血、汎血球減少症、無顆粒球症、血小板減少、貧血（溶血性貧血、巨赤芽球性貧血（葉酸欠乏）等）、播種性血管内凝固症候群（DIC）、中毒性表皮壊死融解症（Toxic Epidermal Necrolysis：TEN）（頻度不明）、皮膚粘膜眼症候群（Stevens-Johnson症候群）、紅皮症型薬疹、過敏症候群、伝染性単核球症様症状、間質性肺炎、薬剤性肺炎、PIE症候群、線維性肺炎、急性腎障害、ネフローゼ症候群、間質性腎炎、消化性潰瘍（出血、穿孔を伴うことがある）、S状結腸穿孔、脳症、無菌性髄膜炎（脳炎）、心膜炎、胸膜炎、SLE様症状、劇症肝炎、肝炎、肝機能障害、黄疸、ショック、アナフィラキシー	再生不良性貧血、赤芽球癆、汎血球減少、無顆粒球症、血小板減少、過敏性血管炎、間質性肺炎、好酸球性肺炎、肺線維症、胸膜炎、急性腎障害、ネフローゼ症候群（膜性腎症等）、肝機能障害、黄疸、皮膚粘膜眼症候群（Stevens-Johnson症候群）（頻度不明）、中毒性表皮壊死融解症（Toxic Epidermal Necrolysis：TEN）（頻度不明）、天疱瘡様症状、紅皮症型薬疹、重症筋無力症、筋力低下、多発性筋炎、ショック、アナフィラキシー	肝機能障害、黄疸、汎血球減少症、無顆粒球症、白血球減少、消化性潰瘍、間質性肺炎、感染症	白血球減少症、無顆粒球症、顆粒球減少症、好酸球増多症、血小板減少症、再生不良性貧血、貧血（低色素性貧血、溶血性貧血等）、汎血球減少症、血栓性血小板減少性紫斑病（モスコビッチ症候群）、ネフローゼ症候群（膜性腎症等）、肺炎、間質性肺炎・PIE（好酸球性肺浸潤）症候群、閉塞性細気管支炎、グッドパスチュア症候群、味覚脱失、視神経炎、SLE様症状、天疱瘡様症状、重症筋無力症、神経炎、ギランバレー症候群を含む多発性神経炎、多発性筋炎、筋不全麻痺、血栓性静脈炎、アレルギー性血管炎、多発性血管炎、胆汁うっ滞性肝炎	ショック、アナフィラキシー様症状、剥脱性皮膚炎、Stevens-Johnson症候群、再生不良性貧血、血小板減少、白血球減少、無顆粒球症、赤芽球癆、ネフローゼ症候群、間質性肺炎、肺線維症、好酸球性肺炎、気管支炎、気管支喘息発作の増悪、大腸炎（ときに劇症）、角膜炎、網膜出血、脳症、末梢性神経障害、ミオキミア
小児の使用	新生児、低出生体重児には投与しないこと 小児に対する安全性は確立していない（使用経験がない）	小児に対する安全性は確立していない（使用経験が少ない）	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児に対する安全性は確立していない 低出生体重児、新生児に使用する場合には十分注意すること
妊娠中の使用	有益性投与※ ¹	有益性投与※ ³	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない
授乳中の使用	有益性投与※ ²	有益性投与※ ⁴	有益性投与※ ³	投与中は授乳しないことが望ましい	投与中は授乳しないことが望ましい
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要				
製造安定性試験/苛酷試験結果	室温/常湿/窓際自然光下/PTP包装/6カ月：変化なし 250 mg；30℃/75%相対湿度/6カ月/無包装：変化なし 500 mg；30℃/75%相対湿度/3カ月/無包装：含量3.6%上昇、硬度17.5→5.2 kgに低下 250 mg；室温/常湿/1,000 lx（総照射量120万lx・hr）/気密容器：変化なし 500 mg；室温/常湿/1,000 lx（総照射量432万lx・hr）：変化なし	40℃/75%相対湿度/6カ月/無包装：変化なし 25℃/75%相対湿度/700 lx（総照射量60万lx・hr）/無包装：変化なし	温度、湿度、光による変化なし	PTP包装では温度、湿度、光による変化なし 40℃/常湿/6カ月/密封：規格内 40℃/80%相対湿度/6カ月無包装：外観上黄変、10～20%定量値の低下	褐色ガラスアンプルおよび紙箱での保管であれば温度、湿度、光による変化なし

※1 添付文書上は妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましいとされているが、これまでの様々な報告により妊娠中の使用は安全とされている¹⁾。

※2 児に血性下痢の報告があり、添付文書上は授乳しないことが望ましいとされているが、頻度は高くないため注意しながらの授乳は可能¹⁾。

※3 治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

※4 授乳中の婦人への使用経験がない

参考文献 1) 「全身性エリテマトーデス（SLE）、関節リウマチ（RA）、若年性特発性関節炎（JIA）や炎症性腸疾患（IBD）罹患女性患者の妊娠、出産を考えた治療指針」（厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「関節リウマチ（RA）、若年性特発性関節炎（JIA）や炎症性腸疾患（IBD）罹患女性患者の妊娠、出産を考えた治療指針の作成」研究班）、2018

bDMARDs (生物学的製剤)					
種類	TNF 阻害薬				
一般名	エタネルセプト	アダリムマブ	インフリキシマブ	ゴリムマブ	セルトリズマブ ペゴル
先行商品名	エンブレル®皮下注	ヒュミラ®皮下注	レミケード®点滴静注	シンボニー®皮下注	シムジア®皮下注
ジェネリック/ BSの有無	有:3種類 BSの種類で適応疾患が異なる	有:3種類 BSの種類で適応疾患が異なる	有:5種類 先行品とBSで適応疾患が異なる	無	無
適応/適応外 使用算定認可 疾患	多関節に活動性を有するJIA, RA	多関節に活動性を有するJIA, RA, 関節症性乾癬, 強直性脊椎炎	RA, 関節症性乾癬, 強直性脊椎炎	RA	RA, 関節症性乾癬
用法・用量	多関節に活動性を有するJIA:0.2~0.4 mg/kg, 週に2回	多関節に活動性を有するJIA:15~30 kg:20 mg 30 kg以上:40 mg, 2週に1回	RA:3 mg/kg 0, 2, 6週, 以後8週ごと(投与量の増量や投与間隔の短縮が可能であり, 添付文書を参照のこと) なお, メトトレキサート製剤による治療に併用して用いること 関節症性乾癬:5 mg/kg 0, 2, 6週, 以後8週ごと(RA同様に投与量の増量や投与間隔の短縮が可能である) 強直性脊椎炎:5 mg/kg 0, 2, 6週, 以後6~8週ごと	メトトレキサートを併用する場合, 50 mgを4週に1回(患者の状態に応じて1回100 mgを使用できる) メトトレキサートを併用しない場合, 100 mgを4週ごと	RA:1回400 mg 0, 2, 4週, 以後1回200 mgを2週ごと 関節症性乾癬:1回400 mgを2週ごと(状態安定後には1回200 mgを2週ごと, または1回400 mgを4週ごと)
禁忌	敗血症の患者またはそのリスクを有する患者, 重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, うっ血性心不全の患者	重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, うっ血性心不全の患者	重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分またはマウス由来の蛋白質に対する過敏症の既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, うっ血性心不全の患者	重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, うっ血性心不全の患者	重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 脱髄疾患およびその既往歴のある患者, うっ血性心不全の患者
注意すべき副作用	重篤な感染症, 結核, 重篤なアレルギー反応, 重篤な血液障害, 脱髄疾患, 間質性肺炎, ループス様症候群, 肝機能障害, 中毒性表皮壊死融解症, 注射部位反応	重篤な感染症, 結核, 重篤なアレルギー反応, 重篤な血液障害, 脱髄疾患, 間質性肺炎, ループス様症候群, 肝機能障害, 注射部位反応	感染症, 結核, 重篤なinfusion reaction, 脱髄疾患, 間質性肺炎, 肝機能障害, 遅発性過敏症, 抗dsDNA抗体の陽性化を伴うループス様症候群, 重篤な血液障害, 横紋筋融解症	敗血症性ショック, 敗血症, 肺炎等の重篤な感染症, 間質性肺炎, 結核, 脱髄疾患, 重篤な血液障害, うっ血性心不全, 重篤なアレルギー反応, ループス様症候群, 注射部位反応	重篤な感染症, 結核, 重篤なアレルギー反応, 脱髄疾患, 重篤な血液障害, 抗dsDNA抗体の陽性化を伴うループス様症候群, 間質性肺炎, 注射部位反応
小児の使用	4歳未満の幼児等を対象とした臨床試験は実施していない	4歳未満の幼児等を対象とした臨床試験は実施していない	クローン病および潰瘍性大腸炎と川崎病の急性期以外の小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等に対する臨床試験は実施していない	小児等を対象とした国内臨床試験は実施していない
妊娠中の使用	有益性投与*: 出生児への生ワクチン接種時などには感染に注意				有益性投与*
授乳中の使用	有益性投与*				
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが, 特段の配慮は不要				
製造安定性試験/苛酷試験結果	バイアル:40℃/暗所/未包装:6週まで規格内 シリンジ:25℃/60%相対湿度/3カ月:規格内	シリンジ:25℃/60%相対湿度/6カ月:含有成分の減少を確認	点滴静注用であり省略	シリンジ:35℃/3カ月:規格内	シリンジ:5℃および30℃を数日ごとに3回の温度サイクル:変化なし

*治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合のみ投与

参考文献 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」, 診断と治療社, 2020

bDMARDs（生物学的製剤）					
種類	IL-6 阻害薬		T細胞選択的共刺激調節薬		
一般名	トシリズマブ		サリルマブ	アバタセプト	
先行商品名	アクテムラ®点 滴 静 注	アクテムラ®皮下注	ケブザラ®皮下注	オレンシア®点 滴 静 注	オレンシア®皮下注
ジェネリック/ BSの有無	無				
適応/適応外 使用算定認可 疾患	全身型JIA，多関節 に活動性を有する JIA，成人スチル病， RA	RA	RA	多関節に活動性を有 するJIA，RA	RA
用法・用量	全身型JIA : 8 mg/kg, 2週に1回(症状により1週間まで短縮可能) 多関節に活動性を有するJIA : 8 mg/kg, 4週に1回	162 mg, 2週に1回(症状により1週間まで短縮可能)	1回200 mgを2週間隔 患者の状態により1回150 mgに減量すること	多関節に活動性を有するJIA : 10 mg/kg 75～100 kg: 750 mg 100 kg以上: 1 g 0, 2, 4週, 以後4週ごと	投与初日に負荷投与としてアバタセプト点滴静注用製剤の点滴静注を行った後, 同日中に125 mgの皮下注射を行い, その後125 mgを週1回皮下注射する 125 mgの週1回皮下注射から開始することもできる
禁忌	活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 重篤な感染症を合併している患者	同左	重篤な感染症を合併している患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対する過敏症の既往歴のある患者	本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者, 重篤な感染症の患者	同左
注意すべき副作用	アナフィラキシーショック, 感染症, 間質性肺炎, 腸管穿孔, 血球減少, 心不全, 肝機能障害	左記に加えて注射部位反応	感染症, 無顆粒球症, 血球減少, 腸管穿孔, ショック, アナフィラキシー, 間質性肺炎, 肝機能障害	重篤な感染症, 重篤な過敏症, 間質性肺炎	左記に加えて注射部位反応
小児の使用	乳児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児を対象とした臨床試験は実施していない	5歳未満の幼児等に投与した国内臨床試験成績は得られていない	小児等を対象とした国内臨床試験は実施していない
妊娠中の使用	有益性投与*				
授乳中の使用	有益性投与*				
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが, 特段の配慮は不要				
製造安定性試験/苛酷試験結果	点滴静注用であり省略	シリンジ: 25℃/6カ月: 規格内, 40℃/3カ月: 規格外	シリンジ: 純度の減少, 分子変化体の増加等の変化が認められた	点滴静注用であり省略	シリンジ: 30℃/75%相対湿度/暗所: 1週間で規格内, 40℃/75%相対湿度/暗所: 1日で規格外

※治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

参考文献 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」, 診断と治療社, 2020

bDMARDs（生物学的製剤）				
種類	IL-1 阻害薬	IL-17 阻害薬		
一般名	カナキマブ	セクキマブ	イキシキズマブ	プロダルマブ
先行商品名	イラリス®皮下注	コセンティクス®皮下注	トルツ®皮下注	ルミセフ®皮下注
ジェネリック/ BSの有無	無			
適応/適応外使用 算定認可疾患	全身型JIA（トシリズマブ が無効例、不耐例の場合）	関節症性乾癬，強直性脊 椎炎，X線基準を満たさ ない体軸性脊椎関節炎	関節症性乾癬，強直性脊 椎炎，X線基準を満たさ ない体軸性脊椎関節炎	関節症性乾癬，強直性 脊椎炎，X線基準を満た さない体軸性脊椎関節炎
用法・用量	4 mg/kg（最大300 mg），4週に1回	50 kg未満 : 75 mg 50 kg以上 : 150 mg（状 態に応じて300 mgを投 与可能） 0, 1, 2, 3, 4週，以後 4週ごと	関節症性乾癬 : 初回に 160 mg，2週後から12 週後までは80 mgを2週 ごと，以降は80 mgを4 週ごと 強直性脊椎炎，X線基準 を満たさない体軸性脊椎 関節炎 : 80 mgを4週ご と	210 mg 0, 1, 2週，以後2週ご と
禁忌	重篤な感染症の患者，活動性結核の患者，本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者			
注意すべき副作用	重篤な感染症，好中球減 少，注射部位反応	重篤な感染症，過敏性反 応，好中球減少，炎症性 腸疾患，紅皮症，注射部 位反応	重篤な感染症，重篤な過 敏反応，好中球減少，炎 症性腸疾患，間質性肺 炎，注射部位反応	重篤な感染症，好中球数 減少，重篤な過敏症，注 射部位反応
小児の使用	2歳未満の幼児等に対する 安全性および有効性を検 討することを目的とした臨 床試験は実施していない	6歳未満の幼児等を対象 とした臨床試験は実施して いない	小児等を対象とした臨床 試験は実施していない	小児等を対象とした臨床 試験は実施していない
妊娠中の使用	有益性投与*			
授乳中の使用	有益性投与*			
男性患者の妊娠へ の影響	添付文書に記載はないが，特段の配慮は不要			
製造安定性試験/ 苛酷試験結果	バイアル: 25℃/60%相 対湿度/6カ月: 規格外	ペン: 25℃/60%相対湿 度/6カ月: 規格外	シリンジ: 30℃/75%相 対湿度/2週間: 規格内	シリンジ: 40℃/0.5カ月 までは規格内，1カ月以 降で規格外

※治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

参考文献 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」，診断と治療社，2020

bDMARDs（生物学的製剤）			
種類	IL-12/23 阻害薬	IL-23 阻害薬	
一般名	ウステキヌマブ	グセルクマブ	リサンキズマブ
先行商品名	ステラール®皮下注	トレムフィア®皮下注	スキリージ®皮下注
ジェネリック/ BSの有無	無		
適応/適応外使用 算定認可疾患	関節症性乾癬		
用法・用量	45 mg 0, 4 週, 以後 12 週ごと (効果不十分な場合には1回 90 mg を投与することができる)	100 mg 0, 4 週, 以後 8 週ごと	150 mg 0, 4 週, 以後 12 週ごと (患者の状 態に応じて1回 75 mg を投与する ことができる)
禁忌	重篤な感染症の患者, 活動性結核の患者, 本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者		
注意すべき副作用	アナフィラキシー, 重篤な感染症, 結核, 間質性肺炎, 注射部位反応	重篤な感染症, 重篤な過敏症, 注 射部位反応	重篤な感染症, 重篤な過敏症, 注 射部位反応
小児の使用	小児等を対象とした臨床試験は実 施していない	小児等を対象とした国内臨床試験 は実施していない	小児等を対象とした国内臨床試験 は実施していない
妊娠中の使用	有益性投与*		
授乳中の使用	有益性投与*		
男性患者の妊娠へ の影響	添付文書に記載はないが, 特段の配慮は不要		
製造安定性試験/ 苛酷試験結果	バイアル: 40℃/75%相対湿度/3 か月: 3 か月時点で規格外	シリンジ: 2℃~8℃/24 か月: 変 化なし	シリンジおよびペン: 40℃/75%相 対湿度/6 か月: 1 か月で規格外

※治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与

参考文献 「関節リウマチ診療ガイドライン2020」, 診断と治療社, 2020

tsDMARDs (分子標的合成抗リウマチ薬)					
一般名	トファシチニブ	パリシチニブ	ペフィシチニブ	ウバダシチニブ	フィリゴチニブ
先行商品名	ゼルヤンツ®	オルミエント®	スマイラフ®	リンヴォック®	ジセレカ®
ジェネリック/ BSの有無	無				
適応/適応外使用 算定認可疾患	RA	RA	RA	RA, 関節症性乾癬, X線基準を満たさない 体軸性脊椎関節炎, 強直性脊椎炎	RA
用法・用量	1回5mgを1日2回	4mgを1日1回。治療効果が認められた際には、2mgを1日1回投与への減量を検討する	150mgを1日1回	RA :15mgを1日1回。なお、患者の状態に応じて7.5mgを1日1回投与することができる 関節症性乾癬, X線基準を満たさない体軸性脊椎関節炎, 強直性脊椎炎 :15mgを1日1回	200mgを1日1回。なお、患者の状態に応じて100mgを1日1回投与することができる
禁忌	本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、重篤な感染症(敗血症等)の患者、活動性結核の患者、重度の肝機能障害を有する患者、好中球数が500/mm ³ 未満の患者、リンパ球数が500/mm ³ 未満の患者、ヘモグロビン値が8g/dL未満の患者、妊婦または妊娠している可能性のある女性	本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、活動性結核の患者、好中球数が500/mm ³ 未満の患者、妊婦または妊娠している可能性のある女性、重篤な感染症(敗血症等)の患者、重度の腎機能障害を有する患者、リンパ球数が500/mm ³ 未満の患者、ヘモグロビン値が8g/dL未満の患者	重篤な感染症(敗血症等)の患者、活動性結核の患者、重度の肝機能障害を有する患者、好中球数が500/mm ³ 未満の患者、リンパ球数が500/mm ³ 未満の患者、ヘモグロビン値が8g/dL未満の患者、本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、妊婦または妊娠している可能性のある女性	本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、重篤な感染症(敗血症等)の患者、活動性結核の患者、重度の肝機能障害を有する患者、好中球数が1,000/mm ³ 未満の患者、リンパ球数が500/mm ³ 未満の患者、ヘモグロビン値が8g/dL未満の患者、妊婦または妊娠している可能性のある女性	本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者、重篤な感染症(敗血症等)の患者、活動性結核の患者、末期腎不全患者、重度の肝機能障害を有する患者、好中球数が1,000/mm ³ 未満の患者、リンパ球数が500/mm ³ 未満の患者、ヘモグロビン値が8g/dL未満の患者、妊婦または妊娠している可能性のある女性
注意すべき副作用	肺炎や結核等の感染症、帯状疱疹、好中球数減少、リンパ球数減少、ヘモグロビン値減少、肝機能障害、B型肝炎ウイルスの再活性化、消化管穿孔、間質性肺炎、静脈血栓塞栓症、悪性腫瘍、心血管系事象、横紋筋融解症、ミオパチー	肺炎や結核等の感染症、帯状疱疹、好中球数減少、リンパ球数減少、ヘモグロビン値減少、肝機能障害、B型肝炎ウイルスの再活性化、静脈血栓塞栓症、間質性肺炎、消化管穿孔、悪性腫瘍、脂質代謝異常、心血管系事象、ミオパチー	肺炎や結核等の感染症、帯状疱疹、好中球数減少、リンパ球数減少、ヘモグロビン値減少、消化管穿孔、間質性肺炎、B型肝炎ウイルスの再活性化、肝機能障害、悪性腫瘍、心血管系事象、横紋筋融解症、ミオパチー	肺炎や結核等の感染症、帯状疱疹、静脈血栓塞栓症、消化管穿孔、肝機能障害、間質性肺炎、好中球数減少、リンパ球数減少、ヘモグロビン値減少、B型肝炎ウイルスの再活性化、悪性腫瘍、心血管系事象、横紋筋融解症、ミオパチー、腎機能障害	肺炎や結核等の感染症、帯状疱疹、静脈血栓塞栓症、消化管穿孔、肝機能障害、間質性肺炎、好中球数減少、リンパ球数減少、ヘモグロビン値減少、B型肝炎ウイルスの再活性化、悪性腫瘍、心血管系事象、横紋筋融解症、ミオパチー、低リン血症
小児の使用	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした有効性および安全性を指標とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない	小児等を対象とした臨床試験は実施していない
妊娠中の使用	妊婦または妊娠している可能性のある女性には投与しない*				
授乳中の使用	投与中は授乳しないことが望ましい				
男性患者の妊娠への影響	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	添付文書に記載はないが、特段の配慮は不要	生殖可能な男性には、投与による精子形成障害に伴う妊孕性低下の可能性について説明したうえで、投与を開始する
製造安定性試験/苛酷試験結果	40℃/75%相対湿度6カ月:規格内	40℃/75%相対湿度6カ月:規格内、70℃/75%相対湿度21日:規格内	40℃/75%相対湿度6カ月:規格内	40℃/75%相対湿度6カ月:規格内、50℃/75%相対湿度15日:規格内	40℃/75%相対湿度6カ月:規格内、60℃4週:規格内

※妊娠する可能性のある女性に投与する場合は、投与中および投与終了後少なくとも1月経周期は妊娠を避ける

索引

第1部

B

bDMARDs	53
Body Mass Index percentile 曲線	62
BS	53
B型肝炎	38

C・D

CHAQ	29
Childhood Health Assessment Questionnaire	29
CID	25
clinical inactive disease	25
clinical remission off medication	25
COVID-19	38
COX	47
CR	25
CRM	25
csDMARDs	52
DMARDs	50

I・J

ID	25
ILAR分類基準	18
inactive disease	25
JADAS-27	25
Juvenile Arthritis Disease Activity Score	25

M・N

MAS	28
modified Rankin Scale	29
mRS	29
MTX	50
MTXの副作用	50
NSAIDs	47
NSAIDsの副作用	47

T

T2T	26
-----	----

あ～え

あすなろ会	80
アダリムマブ	53
アバタセプト	53

移行期	80
遺伝的要因	19
医療費助成制度	75
運動療法	71
栄養障害	62
栄養評価指標	62
栄養療法	63
疫学	18
エタネルセプト	53

か～こ

画像検査	24
学校生活	43
顎骨壊死	46
カナキヌマブ	53
環境要因	19
関節評価法	30
感染症	38
漢方薬	68
急性副腎不全	37
血液検査	23
結核	38
健康食品	68
高額療養費制度	75
口腔ケア	44
骨粗鬆症	46, 65
こども医療費助成制度	75

さ～そ

細菌性肺炎	38
作業療法	71
サプリメント	68
シクロオキシゲナーゼ	47
自己炎症性疾患	18
自己注射	55
自己免疫性疾患	18
脂質異常症	67
自助具	73
疾患活動性なし	25
疾患活動性の評価	25
疾患修飾性抗リウマチ薬	50
指定難病	80
指定難病医療費助成制度	75
就学	35
従来型合成抗リウマチ薬	52
就労	35
就労支援事業	78
出産	35
障害者医療費助成制度	75
障害者総合支援法	77, 78
消化管障害	47
症状	22
小児慢性特定疾病対策	75, 77, 80
小慢制度	75
新型コロナウイルス感染症	38
身体障害者手帳	77
身体的成長・発達	32

水痘	38
ステロイド離脱症候群	49
精神的成長・発達	32
生物学的製剤	53
セキヌマブ	53
装具療法	71

た・ち・と

帯状疱疹	38
タクロリムス	52
長期予後	31
治療による寛解	25
治療目標	26
特別児童扶養手当	77
トシリズマブ	53

に

ニューモシスチス肺炎	38
妊娠	35

は・ひ・ふ

バイオシミラー	53
ビスホスホネート製剤	46
ビタミンD	65
肥満	65
病態	18
福祉サービス	77
福祉用具	73
副腎クリーゼ	37
副腎皮質ステロイド	46, 48
副腎皮質ステロイドの副作用	48
フットケア	45
ぶどう膜炎	28
不明熱	20
プレコンセプションケア	35, 39

ま・む

マクロファージ活性化症候群	28
麻疹	38
無治療寛解	25

ゆ・よ

有病率	18
葉酸	50
予防接種	40

り

リハビリテーション治療	69, 72
-------------	--------

わ

ワクチン接種	40
--------	----

第2部

C

COVID-19122

H・J

HLH88

JAK 阻害薬100

JIA82

JIA の子どもをもつ親の

To-Do リスト151

JIA の分類83

M・N

MAS88

MIRAI TALK149, 151

MIS-C124

MTX140, 142

MTX の副作用111, 113

NSAIDs100, 140

NSAIDs の副作用111

あ・い・え

あすなろ会98

移行期医療143

遺伝94

炎症性サイトカイン82, 95

か〜こ

介護保険制度144

画像検査86

滑膜82

滑膜切除術103

寛解85, 148

眼科受診90

関節形成術103

感染症116

感染症予防108, 118

矯正位置関節固定術103

血液検査86

血球貪食性リンパ組織球症88

ケブネル現象99

腱移行・移植術103

検査86

抗SS-A抗体141

口腔細菌叢91

抗リウマチ薬100

骨粗しょう症106, 115, 131

さ〜そ

サイトカインストーム124

再燃97

再発97

作業療法104

サラゾスルファピリジン142

歯科治療102

自己炎症性疾患82, 99

自己注射110

自己免疫疾患82

歯周病91

指定難病制度144

若年性特発性関節炎82

手術102, 103

障害者総合支援法144

常在細菌91

小児多系統炎症性症候群124

小児慢性特定疾病144

小慢144

新型コロナウイルス感染症122

新型コロナウイルスワクチン125

人工関節置換術103

新生児ループス141

身体障害者手帳制度144

診療情報提供書149

ステロイドパルス療法105

ステロイド離脱症候群100

成長障害106

成長抑制95

生物学的製剤100

生物学的製剤の副作用111

脊椎関節炎96

全身型 JIA83

全身型 JIA の治療105

全身型 JIA の治療の副作用106

全身型以外の JIA83

全身型以外の JIA の治療109

全身型以外の JIA 治療の副作用111

装具療法104

ち・て

腸内細菌叢91

低身長95

な・の

生ワクチン141

濃厚接触者123

は〜ほ

バイオシミラー110

白内障90

ビスホスホネート製剤131

副腎皮質ステロイド90, 95, 100

副腎皮質ステロイドの副作用106

副腎不全120

付着部炎96

ぶどう膜炎90, 114

プレコンセプションケア139

変形矯正骨切り術103

発疹92

ま〜め

マクロファージ活性化症候群88

ミライトーク149, 151

無治療寛解97

免疫82

や・ゆ・よ

ヤヌスキナーゼ阻害薬100

有病率82

葉酸113

予防接種116

り・れ

理学療法104

リハビリテーション104

緑内障90

レフルノミド142

わ

ワクチン116

巻末図表・治療薬一覧

欧文

bDMARDs169

csDMARDs165

IL-1 阻害薬171

IL-6 阻害薬170

IL-12/23 阻害薬172

IL-17 阻害薬171

IL-23 阻害薬172

NSAIDs163

TNF 阻害薬169

tsDMARDs173

T 細胞選択的共刺激調節薬170

和文

改訂ニューヨーク基準157

眼科受診間隔156

柑橘類157

関節型 JIA 治療アルゴリズム153

強直性脊椎炎157

緊急連絡カード154

解熱鎮痛薬162

従来型合成抗リウマチ薬165

小児慢性特定疾病と

指定難病の違い158

生物学的製剤169

全身型 JIA 治療アルゴリズム153

非常用持ち出し品153

非ステロイド性抗炎症薬163

備蓄品153

副腎皮質ステロイド164

分子標的合成抗リウマチ薬173