

Clinical features of juvenile onset ankylosing spondylitis in Japanese patients

本邦における若年性強直性脊椎炎の臨床的特徴

岸本 賢治

【背景】強直性脊椎炎(ankylosing spondylitis : AS)の臨床症状として、腰背部痛などの体軸関節症状、股関節痛、膝関節痛などの末梢関節症状、アキレス腱付着部痛などの付着部炎症状、ブドウ膜炎などの骨関節外症状があります。AS は男女比が 3:1 と男性に多く、10~20 代と若年で発症することが多い疾患です。特に 16 歳未満で発症した AS は若年性強直性脊椎炎(juvenile onset ankylosing spondylitis : JoAS)と呼ばれます。16 歳以降で AS を発症した成人発症強直性脊椎炎(adult onset ankylosing spondylitis : AoAS)は、病初期から腰背部痛などの体軸関節症状がみられる頻度が高いのに対して、JoAS は末梢関節症状で発症し、発症後 5-10 年ほど経過してから体軸関節症状が出現してくることが、海外の研究から報告されています。AoAS と比較して JoAS の予後は悪いとされており、JoAS の早期診断は臨床的に重要な意味をもちます。ただ本邦では AS が稀な疾患であり、JoAS に関する本邦の報告はほとんどありません。そこで我々は、日本人の JoAS 患者を対象に、その臨床的特徴、AS の診断に至った経緯について調査しました。

【対象と方法】2004 年 1 月から 2023 年 3 月の期間に、名古屋大学医学部附属病院で AS と診断または AS に対して治療が行われた 81 例のうち、16 歳未満で AS を発症した JoAS 17 例を対象としました。発症年齢、診断時の年齢、家族歴、骨関節外症状、HLA-B27 などの血液検査データのほか、初発症状の部位、股関節・膝関節症状、AS と診断される前に認識されていた疾患名、AS の診断の契機となった検査所見について調査しました。また日本人で、発症年齢、診断時の年齢、初発症状を確認できた AoAS 48 例を比較対象としました。

【結果】[Table1] JoAS の発症年齢は平均 12.9 歳で、診断時の年齢は平均 19.6 歳と発症してから正しく AS と診断されるまで平均 6.7 年かかっていました。JoAS と AoAS の間に、発症年齢、診断時の年齢の以外の項目は統計学的に有意な差を認めませんでした。ただ JoAS は AoAS と比べて、股関節や膝関節に症状を有する頻度が高い傾向がありました。

[Figure1] JoAS の初発症状として最も多かった部位は腰背部(7 例)で、続いて股関節(5 例)、膝関節(5 例)でした。初発症状が、末梢関節か体軸関節のどちらにあったか調査したところ、9 例が末梢関節のみ、7 例が体軸関節のみ、1 例が体軸関節と末梢関節の両方に初発症状を認めました。末梢関節に初発症状を認めた 10 例のうち、6 例が単関節炎の発症様式を呈していました。

[Table2] AS と正しく診断される前に少関節炎型の若年性特発性関節炎(JIA)と認識されていた症例が 3 例、RF 陰性多関節炎型の JIA と認識されていた症例が 1 例ありました。そのほか、白蓋形成不全、腸骨不全骨折、半月板損傷、腰椎分離症、特発性股関節炎、腰椎椎間板ヘルニアと認識されていた症例がそれぞれ 1 例ずつありました。また AS の診断の契機となった検査所見は、HLA-B27 陽性が 7 例、MRI で仙腸関節周囲の信号変化が 6 例、CT で仙腸関節の構造的変化が 6 例、単純レントゲンで仙腸関節の狭小化、強直などの変化が 5 例でした。

【結論】半数以上の JoAS は、股関節痛や膝関節痛などの末梢関節症状で AS を発症していました。また半数以上の症例が、AS と診断されるまでに JIA など AS 以外の筋骨格系の疾患として認識され、治療を受けていました。また MRI や CT による仙腸関節の評価が、AS の診断の契機となった症例が多くありました。股関節や膝関節など末梢関節症状を有する若年者では JoAS の可能性を考慮し、体軸関節症状の有無を経時的に確認し、仙腸関節の画像的な評価をすることが、JoAS の早期診断につながると考えます。

<https://doi.org/10.1093/mr/roae065>

Table 1

Characteristics	JoAS (n = 17)	AoAS (n = 48)	P-value
Age at onset, years	12.9 ± 2.0	30.5 ± 12.7	<.01
Age at AS diagnosis, years	19.6 ± 9.6	39.4 ± 12.7	<.01
Diagnostic delay, years	6.7 ± 9.1	8.8 ± 10	.46
Male, n (%)	14 (82.4)	34 (70.8)	.52
BMI	22 ± 4.3 ^a	22.5 ± 3.7 ^c	.65
Family history of AS, n (%)	2 (11.8)	5 (10.4)	1
CRP at AS diagnosis, mg/dl	2.4 ± 3.0	1.37 ± 3.0 ^d	.13
CRP at AS diag- nosis ≥0.15, n (%)	13 (76.4)	34 (82.9) ^d	.72
HLA-B27 positive, n (%)	9 (52.9)	23 (71.9) ^e	.22
RF or ACPA positive, n (%)	1 (8.3) ^b	1 (2.9) ^f	.46
Extraskeletal involvement, n (%)	3 (17.6)	17 (35.4)	.23
Hip involvement, n (%)	11 (64.7)	19 (39.6)	.09
Knee involvement, n (%)	8 (47.1)	12 (25)	.13
Initial symptoms at axial joints, n (%)	8 (47.1)	32 (66.7)	.25
Initial symptoms at extra-axial joints, n (%)	10 (58.8)	20 (41.7)	.27

Data are presented as mean ± standard deviation or number (percentage).

^aData were available for 14 patients.

^bData were available for 12 patients.

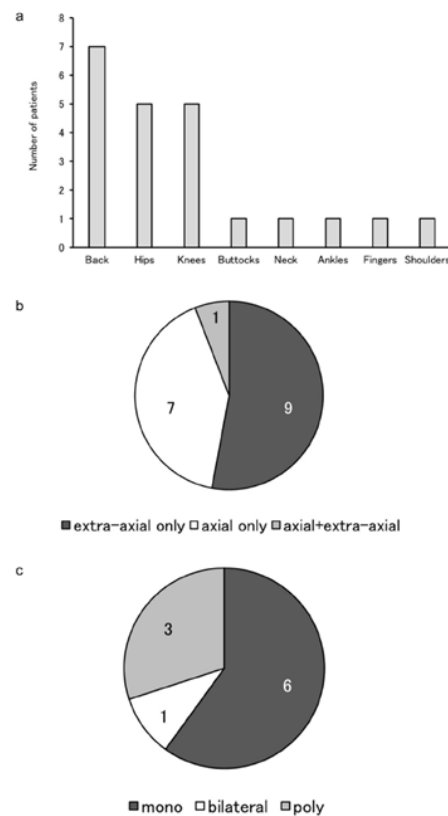
^cData were available for 36 patients.

^dData were available for 41 patients.

^eData were available for 32 patients.

^fData were available for 34 patients.

Figure 1



Kishimoto K, et al. Mod Rheumatol 2025;35(1):144-150, Figure 1

Table 2

No	Sex	Age at onset (years)	Age at diagnosis of AS (years)	Site of initial symptom	Sites of symptoms other than those at initial onset	Disease prior to diagnosis of AS	Laboratory and imaging findings leading to AS diagnosis
1	Male	9	21	Fingers of both hands, knees	Left and right hips, low back	JIA (polyarticular RF-negative)	HLA-B27 positive
2	Female	10	12	Low back	Left and right hips	Acetabular hypoplasia	Widening at SI joints and bone erosion at vertebral endplate on CT
3	Female	11	16	Left hip	Left and right buttocks	Incomplete fracture of ilium	Sacroiliitis at SI joints on MRI, HLA-B27 positive
4	Male	11	14	Back	Both knees	Meniscus injury, JIA (oligoarticular)	Sacroiliitis at SI joints on MRI, bone erosion at SI joints on CT
5	Male	12	17	Left knee	Buttocks, back	-	None mentioned in medical record
6	Male	12	14	Low back	Hip	-	Bone erosion at SI joints and vertebral body endplate on CT
7	Male	12	13	Neck, low back, both knees, ankles, shoulders	Left wrist, both Achilles entheses, fingers of both hands	Lumbar spondylosis	Bone erosion at SI joints on CT
8	Male	12	16	Both knees	Back, left heel, left and right hips	-	Arthritis at hip and sacroiliitis at SI joints on MRI, sclerosis at SI joints on X-ray
9	Male	14	18	Left hip	-	-	HLA-B27 positive
10	Male	14	15	Left hip, knee	Ankle	Idiopathic hip arthritis	HLA-B27 positive, narrowing at hip on X-ray
11	Male	14	14	Right hip	Neck, low back	JIA (oligoarticular)	HLA-B27 positive, sacroiliitis at SI joints on X-ray
12	Female	14	52	Low back	Fingers, toes	-	Sacroiliitis at SI joints on MRI, narrowing at SI joints on X-ray
13	Male	15	15	Left buttock	Right shoulder	-	Sacroiliitis at SI joints on MRI and CT, HLA-B27 positive
14	Male	15	18	Right hip	Low back, neck, right wrist, both shoulders, both elbows, knees, ankles	-	None mentioned in medical record
15	Male	15	22	Right knee	Left knee, left and right hips	JIA (oligoarticular)	Sacroiliitis at SI joints on MRI, bone erosion at SI joints on CT
16	Male	15	26	Low back	Neck, hip	-	Ankylosis at SI joints and syndesmophyte at spine on X-ray
17	Male	15	30	Low back	Neck	Lumbar disc herniation	Syndesmophyte and ankylosis at spine on X-ray, HLA-B27 positive

Kishimoto K, et al. Mod Rheumatol 2025;35(1):144-150, Table 2