

小児膠原病の疫学的研究 — リウマチ熱，若年性関節 リウマチを中心に —

(日本大学医学部小児科) 大 国 真 彦

() 疋 田 博 之

() 江 口 弘 久

1. はじめに

膠原病は、1942年にKiempererにより結合組織の系統的疾患として全身性エリテマトーデス（SLE），進行性全身性強皮症（PSS）が発表されて以来，自己免疫性疾患という概念がとり入れられ，リウマチ熱（RF），慢性リウマチ（RA），皮膚筋炎（DM），結節性動脈周囲炎（PN），さらに大動脈炎症候群なども原因は不明なものが多いが血管炎として考えられるようになってきた。

小児科領域における膠原病はリウマチ熱が中心であつたが，最近では若年性関節リウマチ（JRA）全身性エリテマトーデスなどが多くみられるようになってきた。

リウマチ熱は，A群溶連菌感染が原因となり自己免疫現象が関与して発症してくるという病因が明らかにされている唯一の疾患と思われるが，その診断にあたり，改訂Jones診断基準が広く用いられているが，発熱，関節痛にASO値の上昇ということでOverdiagnosisされる傾向もみられている。

また若年性関節リウマチは，Grossmanや，Grochostの診断基準をもとに，診断されることが多いが，本疾患は特長的な症状がなく，決めてとなる検査もなく，あくまでも他の膠原病などの疾患を除外して診断されなければならない。

今回われわれは，それら診断に多少問題は残るが，全国的にリウマチ熱，若年性関節リウマチを中心に小児膠原病の症例について検討した。一方日本大学板橋病院小児科における最近13年間における膠原病患児についても併わせて検討した。

2. 方 法

全国集計は，昭和53年度に認定された小児慢性特定疾患の給付台帳をもとに，小児膠原病を対象におこなつた。また年推移をみるため日本大学板橋病院小児科病棟への入院患児を対象に集計した。

3. 結 果

〔 I 〕 全国集計について

小児膠原病ということでリウマチ熱，若年性関節リウマチさらに結節性動脈周囲炎，大動脈炎症候群などの比較的症例数の少ないものについても全国集計を試みたが，充分の症例の把握は出来なかつた。また比較的小児にもみられる全身性エリテマトーデスや皮膚筋炎については全く触れ

ることができなかつた。

集計にあつて、リウマチ熱は、病名としてリウマチ熱と記載されたのが大部分であるが、急性リウマチ性心外膜炎、急性リウマチ性心内膜炎、急性リウマチ性心筋炎、慢性リウマチ性心疾患などで記載されたものも含んだ。また若年性関節リウマチについても、若年性慢性多発関節炎、慢性関節リウマチとして記載されたものも含めて集計した。

1) 症例数、性別

図1に示すように総数1,095例で、リウマチ熱が若年性関節リウマチに比してやや少ないが、両疾患あわせて92%をしめている。

図 1

小 児 膠 原 病 の 症 例 数				
	男	女		総 数
リ ウ マ チ 熱	2 6 9	2 3 2	0	5 0 1
若 年 性 関 節 リ ウ マ チ	2 6 0	3 1 5	1	5 7 6
結 節 性 動 脈 周 囲 炎	9	4	1	1 4
大 動 脈 炎 症 候 群	0	4	0	4
総 数	5 3 8	5 5 5	2	1, 0 9 5

性別をみると、従来から言われているように、リウマチ熱は性差ほとんどないが、若年性関節リウマチでは女兒に多くみられている。例数は少ないが、大動脈症候群は明らかに女兒に多くみられている。

2) リウマチ熱の年令別頻度

リウマチ熱と診断された501例の年令についてみると図2のように集団生活を始める4～5才より多くなり学童期7～11才に集中している。7才と11才をピークに2多性になつてゐるが、これは発生年令を必ずしも示しているわけではない。また、0～2才という低年令に数名いるのは多少問題があるように思われた。

3) 若年性関節リウマチの年令別頻度

若年性関節リウマチと診断された576例の年令分布をみると、図3に示すように8才をピークとして分布し従来から言われている2～4才、8～11才をピークとすることとなるが、これも発生年令を必ずしも示しているわけでないためと思われる。また、16才以上は20才までということで、経過を追つてゐる症例のため多くみられたものと思われる。

図 2

リウマチ熱の年齢別頻度

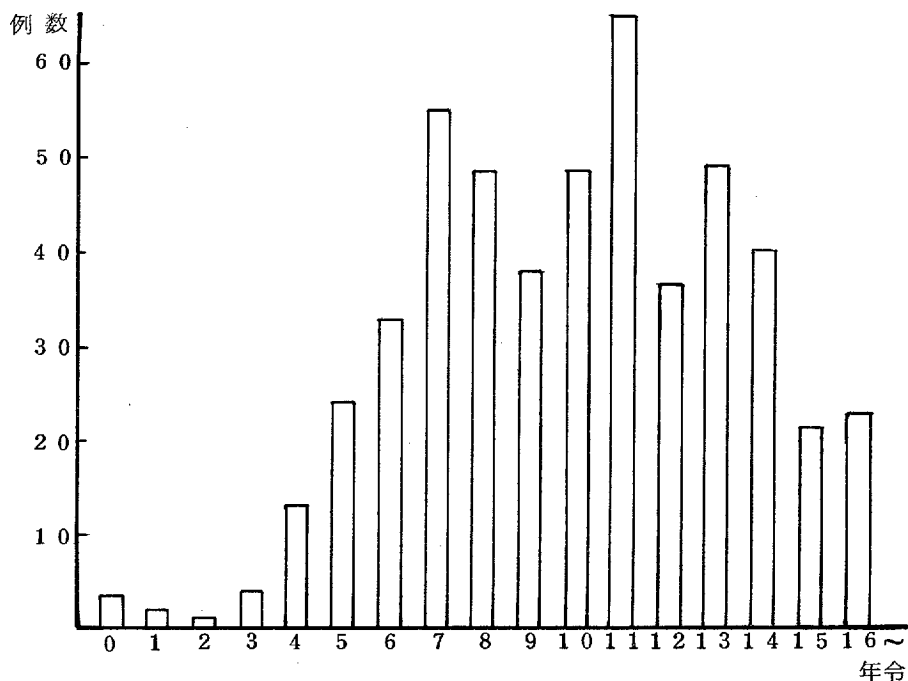


図 3

若年性関節リウマチの年齢別頻度

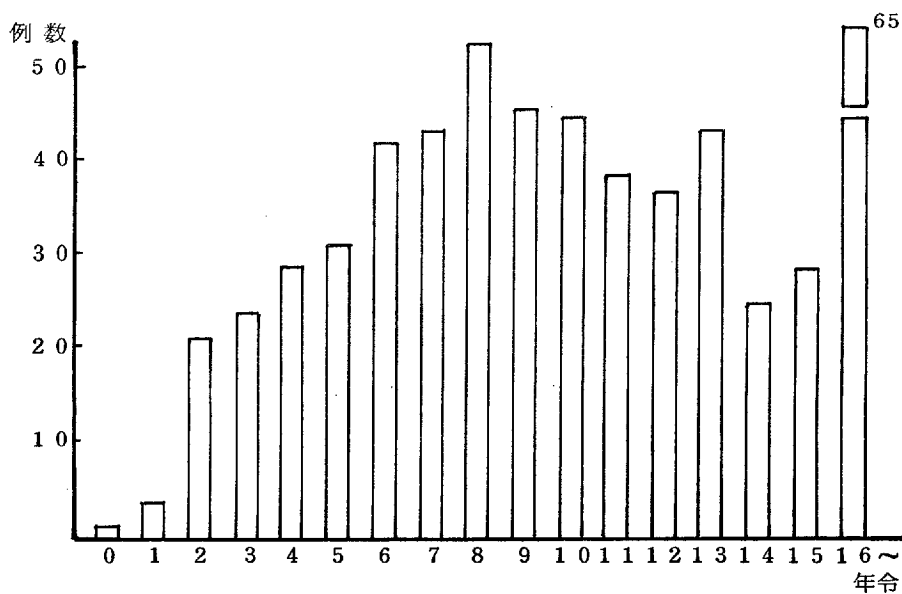


図 4

リウマチ熱，若年性関節リウマチの地区別症例数（施設別に）

県	大学病院		小児病院		そ の 他		総 評		対10万(人口)		附 (J R A)	
	R F	J R A	R F	J R A	R F	J R A	R F	J R A	R F	J R A	例 数	総 数
北海道	3	7			10	21	13	28	0.24	0.52	8	28
青森	2	1	4		9	3	15	4	1.0	0.26	9	9
岩手					11	6	11	6	0.79	0.43	6	6
宮城		5		1	11	4	11	10	0.55	0.50	7	10
秋田							0	0	—	—	2	2
山形	1				3	6	4	6	0.33	0.50	1	6
福島		4			12	6	12	10	0.60	0.50	11	11
茨城	1	5			6	12	7	17	0.29	0.71	5	17
栃木					21	21	21	21	1.24	1.24	7	21
群馬	1	2			13	9	14	11	0.78	0.61	15	15
埼玉					34	47	34	47	0.08	0.94	11	47
千葉					10	27	10	27	0.23	0.63	7	27
東京							0	0	—	—	90	90
神奈川					32	28	32	28	0.49	0.43	29	29
新潟		3			4	1	4	4	0.17	0.17	7	7
富山							0	0	—	—	2	2
石川					4	10	4	10	0.36	0.91	2	10
福山		1			5	9	5	9	0.62	1.12	5	9
山梨		2		1	12	1	12	2	1.33	0.22	0	2
長野					30	11	30	14	1.50	0.70	11	14
岐阜							0	0	—	—	11	11
静岡	2			5	27	53	29	58	0.88	1.76	11	58
愛知					17	25	17	25	0.28	0.42	13	25
三重		1			3		3	0	0.19	—	4	4
滋賀					8	8	0	9	—	0.9	6	9
京都						16	8	16	0.33	0.66	5	16
大阪		3	2	2	50	51	50	51	0.61	0.62	24	51
兵庫					11	20	13	25	0.26	0.50	14	25
奈良					6		6	0	0.55	—	2	2
和歌山							0	0	—	—	1	1
鳥取	1				3	10	4	10	0.5	1.25	6	6
島根	1	3			2	3	3	6	0.17	0.33	12	12
岡山	1	4			30	30	31	34	1.15	1.26	13	34
広島		1			4	2	4	3	0.25	0.19	2	3
徳島		4				2	0	6	—	0.75	0	6
香川						4	0	4	—	0.40	2	4
愛媛	1	1			6	2	7	3	0.47	0.20	3	3
高知						0	0	0	—	—	2	2
福岡	1	1			4	4	5	5	0.12	0.12	17	17
佐賀						2	0	2	—	0.25	2	2
長崎		1			8	10	8	11	0.5	1.37	13	13
熊本		4				3	0	7	—	0.5	9	9
大分					2	4	2	4	0.2	0.4	6	6
宮崎							0	0	—	—	3	3
鹿児島					6	8	6	8	0.35	0.47	16	16
沖縄	4	3			40	14	44	17	4.0	1.55	15	17
総 計	19	56	6	9	454	493	479	558	0.42	0.50	460	727

4) リウマチ熱、若年性関節リウマチの地域別の症例数（施設別に）

症例数が図に比べて少ないのは、統計処理の上で、リウマチ熱は、リウマチ熱、慢性リウマチ性心疾患以外は、「その他」として一括されたため22例が脱落、若年性関節リウマチにおいても、慢性関節リウマチが「その他」に入つたため18例が脱落している。また全国集計ということ考えると全人口の10%余りをしめる東京都が含まれてないことが問題かと思われる。

今回の集計の上からみると、リウマチ熱、若年性関節リウマチともに大学病院や小児病院というのは少なく、その他の病院、診療所などが圧倒的に多かつた。若年性関節リウマチが大学病院で10%程度でその他は全て10%以下であつた。

絶対数でリウマチ熱の多い地区は、大阪、沖縄、埼玉県の順で、若年性関節リウマチは静岡、大阪、広島 の順であつた。人口を考慮して各地区の全人口あたりの発生頻度をみるため人口10万人に対する粗有病率を検討してみると、リウマチ熱は沖縄、長野、山梨の順に多く若年性関節リウマチは静岡、沖縄、長崎に多く発生していることがわかつた。

しかし、これはあくまでも東京が0ということなので、52年度の厚生省の「若年性関節リウマチの臨床的研究班」の全国アンケート調査をもとに集計された460例を年度は1年ことなるが参考までに併わせて多い例数の方をとるという方法で集計してみると附JRAとして記したが、169例増加し727例ということになる。169例中90例が東京ということで、この方がより一層定数に近いのではないと思われる。この集計からみると絶対数では東京、静岡、大阪の順に多くみられている。

なお、今回の集計における膠原病のなかに紫斑病が含まれているため問題ではあるが、給付台帳からの小児膠原病の転帰という点からみると、治癒74%、継続52%、死亡0.8%、中止または中断36%、不明3%というように本疾患は長期経過をみる必要があるということになる。

（Ⅱ） 日本大学板橋病院の小児科の症例について

最近13年間の日本大学板橋病院小児科外来に入院した膠原病患者児を中心に一部外来症例もあわせて検討した。

1) 症 例

最近13年間に入院加療された患児は図5に示すように151例みられた。リウマチ熱の非活動性のもの、不顕性発症例、若年性関節リウマチの一部は外来のみで診ている症例もあり実数はこれよりは多くなると思われる。

リウマチ熱、若年性関節リウマチは各59例で全体の78%をしめている。しかし全身性エリテマトーデス、大動脈炎症候群、皮膚筋炎などもみられ、これらは現在経過を追っているものが多いが、しばしば再燃して2回、3回と入院をくりかえしている症例も多くみられるが、ステロイド剤を中心に治療の進歩により生存率がよくなつてきている。

図 5 日本小児科における最近13年間の膠原病の症例数（入院のみ）

リウマチ熱	59
若年性関節リウマチ	59
全身性エリテマトーデス	17
大動脈炎症候群	8
皮膚筋炎	3
強皮症	2
結節性動脈周囲炎	2
MCTD	1
総 数	151

2) リウマチ熱の病型分類

リウマチ熱について外来例を含めた87例について主症状から病型分類してみると図6のように関節炎型は男児に、心炎を併う症例は87例中60例（69%），と多くうちわけでは女児に、また舞蹈病も、7例中5例と女児に多くみられている。それら平均年齢は約10才で特に差はみられなかった。

図 6

リウマチ熱の病型分類別例数（合，外来症例）

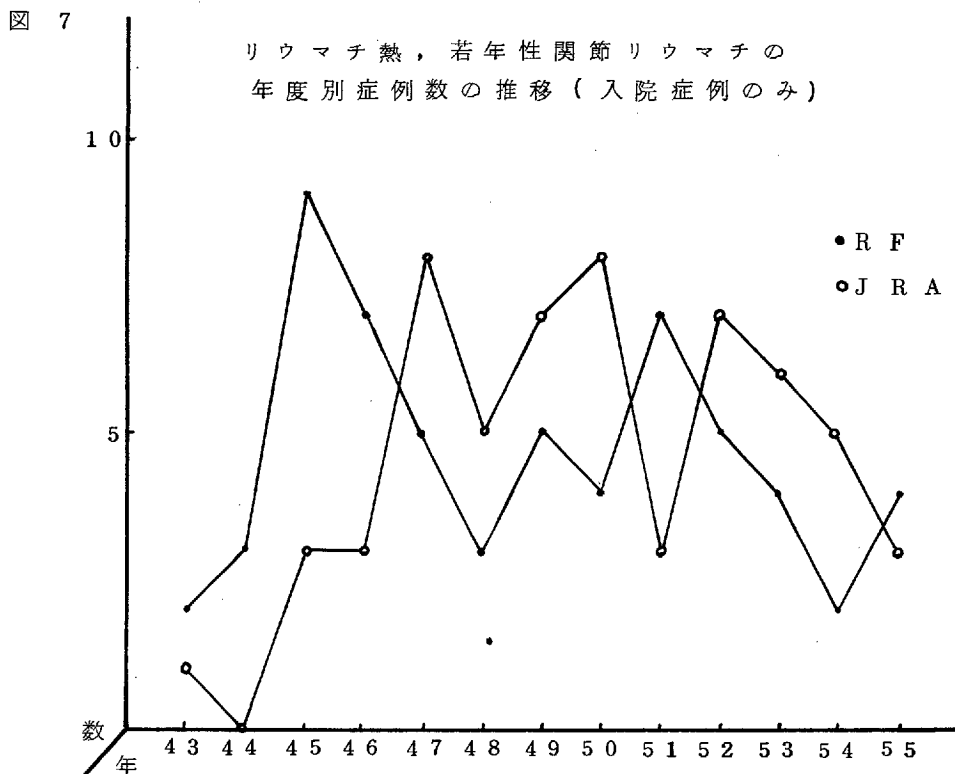
	総 数	男（平均年齢）	女（平均年齢）
関 節 炎	20	17（9.6才）	3（10.0才）
心 炎	60	26（11.1才）	34（10.3才）
舞 踏 病	7	2（11.0才）	5（8.6才）
総 数	87	45（10.5才）	42（10.1才）

3) 年度別症例数の推移

昭和43年から55年にかけてリウマチ熱，若年性関節リウマチの入院症例（初回入院のみ）

を経過を追ってみると図7のようになる。リウマチ熱は45年をピークに多少、減少傾向がみられているが、溶連菌感染の流行などにより変動がみられるようである。しかし入院患者総数小児科病棟に対するリウマチ熱のしめる割合をみると0.5%~2.5%（平均1%前後）で、かなりばらつきがみられた。

一方若年性関節リウマチでは一定の傾向はなく入院総患者数（小児科病棟）に対しても0~1.9%で、その入院日数は15~71日で平均35日であつた。

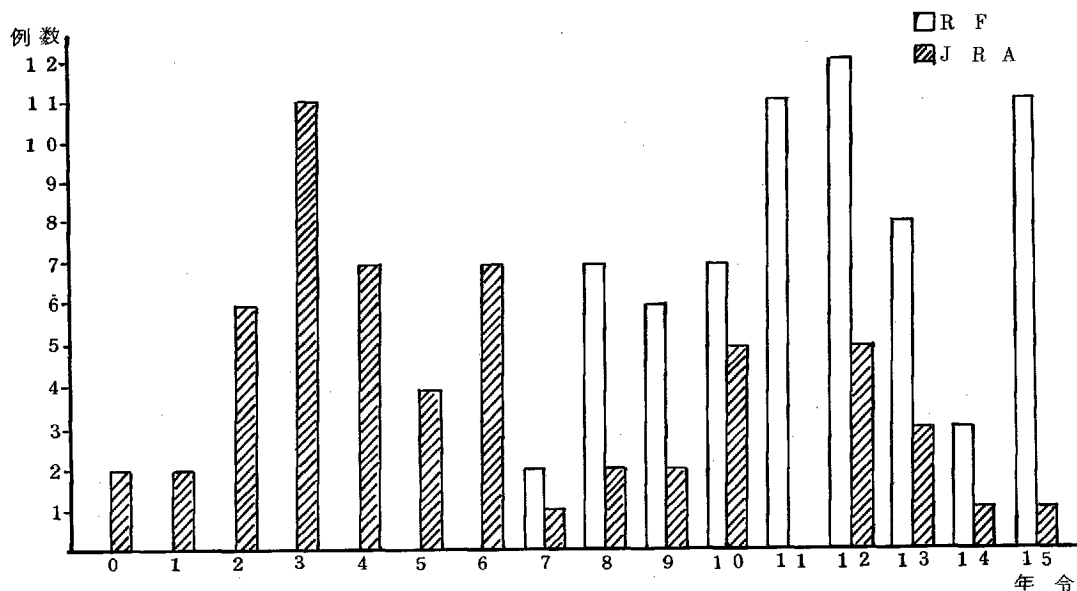


4) 年 令 分 布

リウマチ熱は、若年性関節リウマチの入院時の年齢分布についてみると図8のような結果であつた。即ちリウマチ熱についてみると、11~12才をピークに集団生活を始める家童期に発生している。若年性関節リウマチは3才をピークとして、再度12才頃に増加するという結果がえられた。

図 8

リウマチ熱，若年性関節リウマチの入院時年齢



4. 考 案

今回小児における膠原病特にリウマチ熱，若年性関節リウマチを中心に全国的に症例数を集計した。しかし集計にあたっては，アンケート形成ではなく小児慢性特定疾患の給付台帳をもとにしたので（東京が全くぬけている）必ずしも実数をあらわしているとは言い難い。

先づリウマチ熱についてみると，従来疾患の特異性もあり，あまり全国集計されていない。昭和47年度の厚生省の児童家庭局の全国957の医療機関を対照におこなった調査（昭和47年7月1日から7月31日の1カ月間のカルテをもとにした）ではリウマチ熱は4,137例（内，活動性の症例に1,145例）と非常に多くみられており（ちなみに，この調査時の若年性関節は340例であつた）また，高階による大阪地方での学童検査の上からの調査では，昭和33～34年は0.5%，昭和43年には0.03%という数字がでており減少が著しく，人口あたりの単純計算でも今回の数字は実数をあらわしているとは言い難いが非常に減少しているのではないかと思われる。これは調査方法さらにリウマチ熱の診断そのものにも多少問題あるかと思われるが，減少してきていることは明らかで，今後，同じ調査方法で診断の再チェックをしながら，全国的に比較していく必要があるかと思われた。

若年性関節リウマチについてみると，東京の症例が0ということなので，偶然，厚生省若年性関節リウマチの臨床的研究班の52年度のアンケート集計があり，それとあわせて集計してみると727例となり，より実数に近い数字かと思われる。しかし，診断法の問題もありさらに検討が必要と思わ

れる。

一方日本大学板橋病院小児科の膠原病症例をみると多種にわたつてみられる。リウマチ熱の入院患儿に対する割合は、時期はことなるが、慶大の1～4%，徳島大の2.2%に対してやゝ少ないが、本疾患が溶連菌感染の流行、環境の改善などと考えると妥当な数字かと思われる。若年性関節リウマチも、ほゞ1.0%で平均入院日数は35日ということであつたが、再入院をくりかえすことなど考えると、学童では問題かと思われる。

年令分布をみると従来いわれているようにリウマチ熱10～12才、若年性関節リウマチは2～3才、10～12才のピークを有していた。

5. おわりに

今回小児慢性特定疾患の給付台帳をもとに小児膠原病の全国集計をおこない、リウマチ熱501例、若年性関節リウマチ576例（補正して727例）という実数をえた、全地域による差がみられた。

また、日本大学小児科13年間の膠原病の集計では、151例の小児膠原病の入院患儿をみ、そのうちわけは、リウマチ熱、若年性関節リウマチ59例づつで、その他全身性エリテマトーデスなど種々の疾患が散見された。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1. はじめに

膠原病は,1942 年に Klemperer により結合組織の系統的疾患として全身性エリテマトーデス(SLE),進行性全身性強皮症(PSS)が発表されて以来,自己免疫性疾患という概念がとり入れられ,リウマチ熱(RF),慢性リウマチ(RA),皮膚筋炎(DM),結節性動脈周囲炎(PN),さらに大動脈炎症候群なども原因は不明なものが多いが血管炎として考えられるようになってきた。

小児科領域における膠原病はリウマチ熱が中心であったが,最近では若年性関節リウマチ(JRA)全身性エリテマトーデスなどが多くみられるようになってきた。

リウマチ熱は,A 群溶連菌感染が原因となり自己免疫現象が関与して発症してくるという病因が明らかにされている唯一の疾患と思われるが,その診断にあたり,改訂 Jones 診断基準が広く用いられているが,発熱,関節痛に ASO 値の上昇ということで Overdiagnosis される傾向もみられている。

また若年性関節リウマチは,Grossman や,Grochost の診断基準をもとに,診断されることが多いが,本疾患は特長的な症状がなく,決めてとなる検査もなく,あく吉でも他の膠原病などの疾患を除外して診断されなければならない。

今回われわれは,それら診断に多少問題は残るが,全国的にリウマチ熱,若年性関節リウマチを中心にした小児膠原病の症例について検討した。一方日本大学板橋病院小児科における最近 13 年間ににおける膠原病患児についても併わせて検討した。