

膠原病通信 第12号

2025年4月 文責：藤田 雄也



原因不明の発熱でお困りの患者さんへ

今回の膠原病通信は、原因不明の発熱でお困りの患者さんに是非ともご一読して頂きたい内容になっています。「膠原病・リウマチ性疾患」という言葉が難しくて、あまりイメージが湧かない方もいらっしゃると思いますが、リウマチ性疾患は発熱の原因となることがあります。発熱の観点から、わかりやすくリウマチ性疾患を掘り下げてみたいと思います。

不明熱とは

不明熱というのは、古典的には発熱が3週間以上持続し、38°Cを超える発熱が複数回出現し、外来や入院で適切に検査を受けても診断に至らない患者さんを指します。こういった患者さんの発熱の原因として、感染症・悪性腫瘍を抑えて、リウマチ性疾患が最も多いといった報告もあります。成人発症スチル病、リウマチ性多発筋痛症、ANCA関連血管炎、関節リウマチを中心として、様々なリウマチ性疾患が不明熱の原因として考えられます。

発熱が持続しているが、抗生素質の効果が乏しいような患者さんに関しましては、一度膠原病・リウマチ内科での精査を行つてもよいかもしれません。



周期性発熱とは

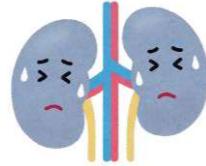
周期性発熱も厳密には不明熱の中に含まれますが、特徴としては周期的な発熱（数週間～数か月）を呈することであり、発熱の周期と周期の間には有意な症状がまったくないことが多いです。いわゆる自己炎症性疾患といわれる疾患群が、周期性発熱の症状を呈することが多いです。

自己炎症性疾患について



自己炎症性疾患には、単一の遺伝子を原因とする狭義の自己炎症性疾患（家族性地中海熱、TNF受容体関連周期性発熱症候群、クリオオピリン関連周期性発熱症候群など）と、環境要因・遺伝要因の相互が影響して発症する広義の自己炎症性疾患（成人発症スチル病、ベーチェット病など）があります。自己炎症性疾患に共通して言えることは、炎症物質であるIL-1 β やIL-18などが過剰に產生されることで、強い炎症が生じます。狭義の自己炎症性疾患は遺伝性の疾患であることから、幼少期～若年で発症することが多いのですが、成人で発症・診断される患者さんも多数いらっしゃいます。数か月に1回の頻度で発熱を来すが、原因を調べてもわからない、放っておけば数日以内に熱が下がるというような患者さんがいましたら、一度膠原病・リウマチ内科での精査を行つてもよいかもしれません。

家族性地中海熱について



家族性地中海熱は、周期性発熱の原因として代表的な疾患の一つです。症状としては月に1回程度の発熱発作があり、発熱に随伴して胸痛・腹痛などの漿膜炎症状を呈し、またそれらが2-3日程度で軽快するという繰り返します。「地中海熱」という疾患ではありますが、本邦においても一定数の患者さんが存在します。さらに、地中海沿岸地方と大きく異なる点は、成人になってから診断される症例が比較的多いこと、また発熱の周期や日数が典型的な患者さんより長い症例が多いことなどが挙げられます。この病気はMEFV遺伝子の異常で起こる疾患ですが、本邦における家族性地中海熱の患者さんは、海外と遺伝的背景が大きく異なることが一つの原因と考えられています。この疾患の診断が遅れると、AAアミロイドーシスという合併症から、腎機能が障害され、血液透析が必要になることがあります。そのため、適切に治療を行い、AAアミロイドーシスなどの合併症を生じさせないこと、発熱発作を予防することにより生活の質を向上させることが非常に重要になります。

また、この疾患の診断がつけば、コルヒチンやイラリスといった薬剤の使用により多くの症例で疾患のコントロールが可能です。ただし、イラリスが使用できるのは家族性地中海熱の典型例と呼ばれる症例のみであることは注意が必要です。家族性地中海熱のような症状でお困りの方、家族性地中海熱と診断されているが治療に難渋している方がおられましたら、お気軽に当

科にご相談頂ければ幸いです。

ごあいさつ

膠原病・リウマチ内科 医師 藤田 雄也



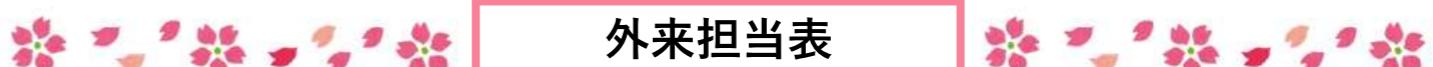
2015年に長崎大学を卒業し、長崎大学や福島県立医科大学のリウマチ・膠原病内科の勤務を経て、2025年1月より当院に赴任してまいりました。前任の福島県立医科大学では、自己炎症性疾患や家族性地中海熱でご高名な右田清志先生にご指導賜り、様々な研究や多くの患者さんの診療を行いました。

その経験を活かして、この大阪で患者さんのお役に立てるよう尽力していきたいと考えております。関西においては、特に成人の自己炎症性疾患を扱う病院は非常に限られていることから、将来的には当院が関西地方の中核を担えるようにしていきたいと考えています。どうぞよろしくお願い致します。

大阪公立大学医学部附属病院 膠原病・リウマチ内科外来

TEL ☎ : 06-(6645)-3301

初診受付時間：9:00～10:00 診察時間：9:00～15:30



外来担当表

月	火	水	木	金
渡部 龍	山田 真介	橋本 求	渡部 龍	橋本 求
山田 真介	藤田 雄也	勝島 將夫	勝島 將夫	藤田 雄也