

成人発症スチル病の治療のために

キネレットによる 治療を受けられる 患者さんと ご家族の方へ



【監修】

金子 祐子先生
慶應義塾大学医学部
リウマチ・膠原病内科
教授

目次

成人発症スチル病(AOSD)とは？	3
成人発症スチル病の症状	4
成人発症スチル病の経過	5
成人発症スチル病の診断	6
成人発症スチル病の治療	8
成人発症スチル病の治療目標	10
成人発症スチル病Q&A	11
成人発症スチル病の合併症	12
難病医療費助成制度	14

成人発症スチル病のお薬「キネレット」について

キネレットのはたらき	17
キネレットによる治療にあたって	18
使用上の注意	19
副作用	20

成人発症スチル病(AOSD)とは？

成人発症スチル病(AOSD)は、体の中で免疫のはたらきが強くなりすぎること、過度な炎症が起きてしまう病気です。

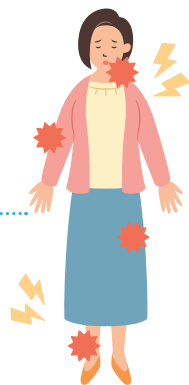
この炎症が全身に広がることで、発熱や関節の痛み、皮膚の発疹^{ほっしん}などさまざまな症状があらわれます。

なお、この病気の原因は、現在のところまだ分かっていません。

成人発症スチル病(AOSD)

- 全身に過度な炎症が起こる
- 発熱、関節の痛み、皮膚の発疹などさまざまな症状が全身にあらわれる
- 原因ははっきりと分かっていない

(参考) 孔憲和ほか、日耳鼻 2021; 124: 50-54.



～日本における成人発症スチル病の患者さん～

患者さんの数

- 4,760人(2010年の1年間に全国の医療機関を受診した患者さん)¹⁾
- 人口10万人あたり3.9人(病気を有している人の推定割合)¹⁾

男女比

- 男女比は、1:2.6¹⁾

年齢

- 平均発症年齢は、46歳¹⁾
- 近年では高齢で発症する方も増えており、65歳以上の発症が23.3%²⁾

家族歴

- 家族歴のある方はほとんどいなかった¹⁾

※こちらは、厚生労働省で2011年に行われた調査における結果をもとにしています。この情報には成人で発症した患者さんのみでなく、小児の頃に発症した後で成人した患者さんが含まれています。

(参考)

1) Asanuma YF, et al. Mod Rheumatol 2015; 25: 393-400.

2) Sakata N, et al. Rheumatol Int 2016; 36: 1399-1405.

成人発症スチル病の症状

成人発症スチル病では以下のようなさまざまな症状があらわれます。

特徴的な症状

発熱

一日の中で体温の差がみられ、夕方から夜にかけて高熱が出やすい。

関節痛・関節炎

膝、足、手、肘の関節に痛みやはれを生じる。
発熱したときに悪化することが多い。

皮膚の発疹

サーモンピンク色の皮膚の発疹がみられる。
かゆみはないことが多い。熱が下がると消えることが多い。



ほかの症状

のどの痛み

のどの痛みを生じることが多い。風邪との区別はつきにくい。

リンパ節のはれ

首・わきの下・足のつけ根などにある「リンパ節」がはれて、押すと痛むことがある。

(参考)

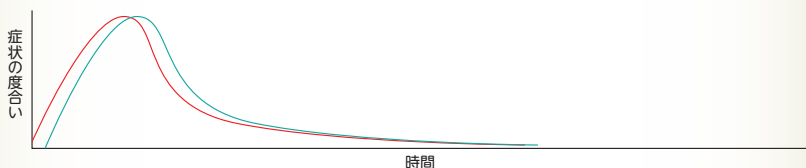
厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業 自己免疫疾患に関する調査研究班 編、
成人スチル病診療ガイドライン 2017 年版【2023 年 Update】(診断と治療社) P.28
孔憲和ほか、日耳鼻 2021; 124: 50-54. 川畑仁人、日本内科学会雑誌 2023; 112: 1429-1434.
吉見竜介、難病と在宅ケア 2023; 29: 46-50. 玉井博也ほか、診断と治療 2023; 111: 1079-1083.

成人発症スチル病の経過

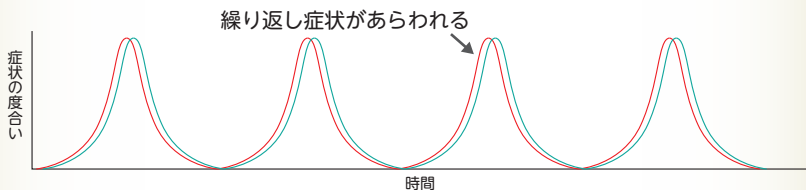
成人発症スチル病は、症状の経過が患者さんによって異なります。数週間から数ヵ月で症状がおさまる方もいれば、いったんよくなっても、また症状が出てくることもあります。

どのような経過をたどるかは、診察の時点では分かりません。

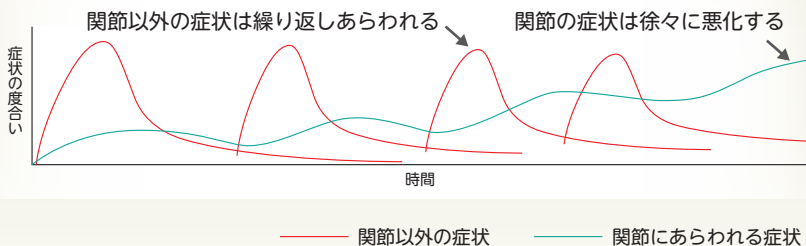
数週間から数ヵ月で症状がおさまるタイプ



症状が繰り返しあらわれるタイプ



症状が繰り返しあらわれるタイプ（関節にあらわれる症状は悪化するタイプ）



(参考)

玉井博也ほか. 診断と治療 2023; 111: 1079-1083.

Mitrovic S, et al. Expert Rev Clin Immunol 2018; 14: 351-365.

成人発症スチル病の診断

成人発症スチル病でみられる発熱、関節の痛み、皮膚の発疹などの症状は、ほかの病気でもあらわれることがあります。そのため、ほかの病気ではないことを確認しながら、成人発症スチル病であるかどうかを診断するために、さまざまな検査を行います。

成人発症スチル病と類似した症状があらわれる病気



感染症



がん



ほかの
膠原病
こうげんびょう

問診・視診・触診

医師が、今あらわれている症状や、これまでの経過、体調の変化などについてくわしく確認します。たとえば、発熱や発疹の出方、関節やのどの痛みの程度、リンパ節のはれ具合などを確認します。



血液検査

血液検査では、体の中で起きている炎症の強さや、肝臓のはたらきに異常がないか、またほかの病気の可能性がないかなどを調べます。



成人発症スチル病における主な血液検査項目

CRP、白血球、好中球、
赤血球沈降速度

炎症の状態の指標

血清フェリチン

体内の鉄を貯蔵するたんぱく質であるフェリチンの血液中の量。成人発症スチル病で高くなる

AST、ALT

肝臓の状態の指標

リウマトイド因子、抗核抗体

ほかの病気の可能性を確認するための指標

画像検査

関節の炎症の有無やリンパ節のはれ、肝臓や脾臓^{ひざう}のはれなどを確認するために、画像検査を行うことがあります。使われる検査には、レントゲン検査(X線検査)、CT検査、MRI検査、超音波(エコー)検査などがあります。



成人発症スチル病の分類基準

成人発症スチル病の分類基準を以下に示しました。これを参考に、大項目中2項目以上に該当し、小項目を含めて5項目以上が該当する場合、かつ除外項目に該当しない場合に成人発症スチル病の診断を考えます。

(参考)

川畑仁人. 日本内科学会雑誌 2023; 112: 1429-1434.

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業 自己免疫疾患に関する調査研究班 編.

成人スチル病診療ガイドライン 2017 年版【2023 年 Update】(診断と治療社) P.29-32,48-51

成人発症スチル病の分類基準

大項目	☐ 発熱(39℃以上、1週間以上) 問診	2つ以上当てはまる
	☐ 関節の痛み(2週間以上) 問診 触診	
	☐ 皮膚の発疹* 視診 問診	
	☐ 白血球増加(10,000/ μ L以上) + 好中球増加(80%以上) 血液検査	
小項目	☐ のどの痛み 視診 問診	5つ以上当てはまる
	☐ リンパ節のはれ、あるいは脾臓のはれ 視診 画像検査	
	☐ 肝臓の機能低下 血液検査	
	☐ 血液検査でのリウマトイド因子陰性および抗核抗体陰性 血液検査	
除外項目	☐ 感染症 ☐ がん ☐ 膠原病	当てはまらないこと

* 熱が出たときにあらわれやすい。かゆみを伴わない、平らまたは少し盛り上がったサーモンピンク色の発疹

成人発症スチル病の治療

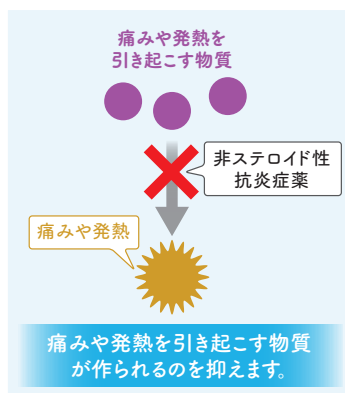
成人発症スチル病では、炎症を抑えて、症状を改善するための治療を行います。

使用のお薬は大きく分けて4種類あり、非ステロイド性抗炎症薬、グルココルチコイド、生物学的お薬の形もさまざまで、錠剤やカプセル、注射剤、点滴などがあります。

お薬は、患者さんの状態(症状や経過など)を考慮して選択されます。

非ステロイド性抗炎症薬

- 痛みを和らげ、発熱を抑えるお薬です。
- このお薬だけで効果がある場合もありますが、多くの場合は追加の治療が必要になります。



グルココルチコイド (副腎皮質ステロイド薬)

- 炎症を抑えるお薬です。
- 通常は飲み薬から使用されますが、症状が強い場合などには、点滴で薬を投与する治療(グルココルチコイドパルス療法)が行われることもあります。
- 最近では、ほかの治療の選択肢が増えてきており、グルココルチコイドをできるだけ短い期間、少ない量で使うことを目指して治療が行われます。

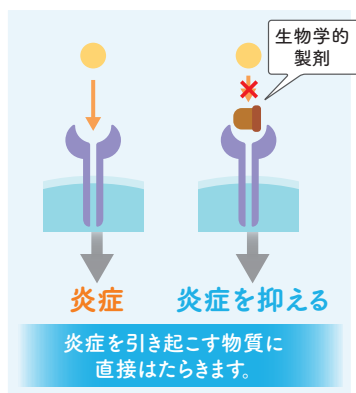


製剤、免疫抑制薬が使用されます。



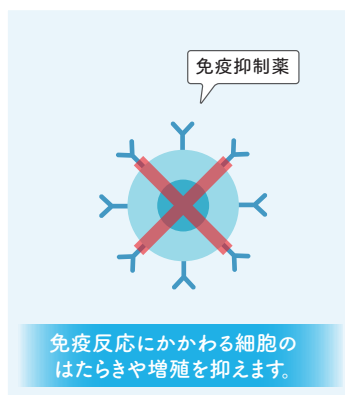
生物学的製剤

- 炎症を引き起こしている体内の物質に直接はたらきかけて、炎症を抑えるタイプのお薬です。
- 以前はグルココルチコイドを使用した患者さんに使われていましたが、最近では早期から用いられることもあります。



免疫抑制薬

- 体の中で過剰になっている免疫の反応を抑えるはたらきがあるお薬です。



(参考)

清水正樹 . 小児内科 2023; 55: 201-204.

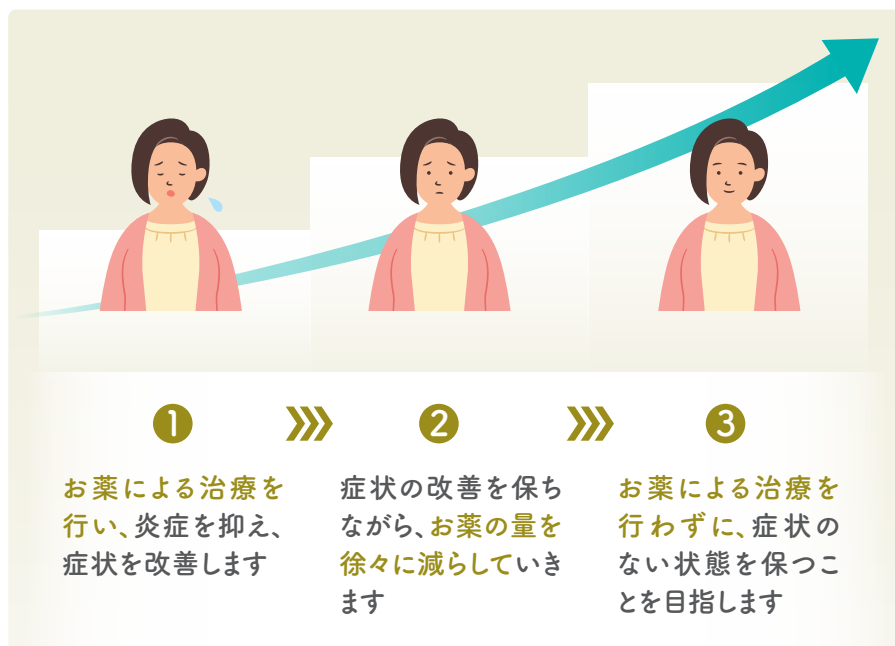
三村俊英 . Medical Practice 2021; 38: 439-443.

難病情報センターホームページ <https://www.nanbyou.or.jp/> より引用 (2026 年 7 月現在)

成人発症スチル病の治療目標

成人発症スチル病における治療の最終的な目標は、お薬による治療を行わずに症状のない状態を保つことです。

まずはお薬による治療を行い、炎症を抑えて症状を改善させ、その後はお薬の量を徐々に減らしていくことを目指します。



(参考)

Fautrel B, et al. Ann Rheum Dis 2024; 83: 1614-1627.

成人発症スチル病Q&A

Q1 感染症にかかりやすくなることはありますか？

- A1** 成人発症スチル病の治療では免疫を抑えるお薬を使うことがあるため、感染症にかかりやすくなります。手洗い・うがい、マスクの着用などの基本的な対策を行い、日頃から体調管理に気を配りましょう。
- また、家庭内で患者さん以外の家族が感染症を発症した場合は、可能な限り接触を避け、家庭内で感染を拡大させないことが大切です。

Q2 食事で気をつけることはありますか？

- A2** バランスのとれた食事を心がけましょう。特にグルココルチコイドによる治療中は、肥満、糖尿病、脂質異常症が起こりやすいため、糖分や脂質のとりすぎに注意しましょう。

Q3 運動をしても問題ないですか？

- A3** 炎症が落ち着いているときは、関節の負担にならない範囲で軽い運動（水泳や自転車など）を行うとよいでしょう。
- ストレスによる病気の悪化を防ぐためにも、疲れを感じたらこまめに休んだり、気分転換をしたりすることが大切です。

Q4 妊娠・出産はできますか？

- A4** 妊娠・出産は可能です。そのときの状態や使っているお薬にもよるため、まずは主治医と相談し、症状のことやお薬のことを話し合って決めていきましょう。

Q5 成人発症スチル病は完治しますか？

- A5** 約20～30％の患者さんは、病気になってもその後落ち着けば再発しないとされています。そのほかの患者さんは、治療を継続して病気が落ち着いた状態を続けることが重要と考えられます。

(参考)

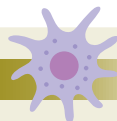
難病情報センターホームページ <https://www.nanbyou.or.jp/> より引用 (2026年7月現在)

成人発症スチル病の合併症

がっぺいしょう

成人発症スチル病では、以下の合併症があらわれることがあります。重大な合併症もあるため、気になる症状などがあれば、できるだけ早く医療機関を受診してください。

マクロファージ活性化症候群(MAS)



マクロファージと呼ばれる免疫の細胞が異常にはたらくことで、自身の血液の成分を壊してしまいます。その結果、血液の成分が減り、肝臓などの臓器に障害が起こります。まれではありますが、命にかかわることもあるため、早めの対応が必要です。成人発症スチル病の患者さんのうち、約10～20%にみられるといわれています。
(症状や治療については右ページをご参照ください)

肝臓の異常



血液検査で肝臓に異常が見つかることがあります。肝臓がはれることもあり、まれに重い障害につながることもあります。

AST・ALTの上昇、かんしゅだい肝腫大、げきしょうかんえん劇症肝炎

肺の異常



息苦しさができることがあります。ゆっくりと症状が進む場合もあれば、まれに呼吸の状態が急に悪くなることもあります。

きゅうまくえん胸膜炎、かんしつせいはいえん間質性肺炎
きゅうせいこきゅうきゅうはくしゅうこうぐん急性呼吸窮迫症候群

心臓の異常



胸の痛みや息苦しさを感じる場合があります。ときには心臓に水がたまり、心臓のはたらきを妨げることもあります。

しんきんえん心筋炎、しんまくえん心膜炎、心タンポナーデ

血液の異常



血が固まりやすくなると同時に、出血しやすくなることがあります。

けっせんせいびしょうけっかんしやう血栓性微小血管症
はしやせいいっけつかんないきやうしやうこうぐん播種性血管内凝固症候群(DIC)

くわしく解説!

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では、以下のような症状があらわれます。

- 高熱が続く
- 肝臓や脾臓が大きくなり、おなかが張った感じがする
- 貧血、血液中の成分(血小板)の減少
- 肝臓の異常
- 血が固まりやすくなる、出血しやすくなる

マクロファージ活性化症候群は急速に進行することがあるため、体調が急に変わったなど、少しでも心配なことがあれば、できるだけ早く医療機関を受診してください。

急速に進行する症状を抑えるため、患者さんの状態に合わせた治療をすみやかに行います。点滴や飲み薬などがあります。

グルコ
コルチコイド



- ・ 炎症を抑えるお薬です。
- ・ 症状が強い場合などには、点滴で薬を投与する治療(グルココルチコイドパルス療法)が行われることもあります。

免疫抑制薬



- ・ 体の中で過剰になっている免疫の反応を抑えるはたらきがあるお薬です。

(参考)

玉井博也ほか. 診断と治療 2023; 111: 1079-1083.

Fautrel B, et al. Ann Rheum Dis 2024; 83: 1614-1627.

駒形嘉紀. 日内会誌 2013; 102: 2639-2644.

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業 自己免疫疾患に関する調査研究班 編.

成人スチル病診療ガイドライン 2017 年版【2023 年 Update】(診断と治療社) P.58

難病医療費助成制度

成人発症スチル病は国の指定難病として定められているため、症状の程度が一定程度以上と診断された患者さん、もしくは軽症であっても高額な医療を継続することが必要な患者さん(軽症高額該当)では、医療費の助成制度を活用することができます。

難病に対する医療費助成制度の対象となる患者さん

- 症状の程度が一定程度以上(成人発症スチル病の患者さんは中等度以上)
- 軽症であっても高額な医療を継続することが必要

難病医療費助成制度の対象となる患者さんでは、医療費の自己負担の割合は原則2割となります。もともと自己負担の割合が2割または1割となっている患者さんについては変更ありませんが、自己負担上限額は下記の階層区分に準じた上限額となります。

【階層区分に準じた自己負担上限額(月額)】

(単位:円)

階 層 区 分	階層区分の基準 〔（ ）内の数字は、夫婦2人世帯 の場合における年収の目安〕		自己負担上限額（外来+入院）（患者負担割合：2割）		
			一般	高額かつ 長期※	人工呼吸器等 装着者
生活保護	－		0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税 非課税 （世帯）	本人年収 ～826,500円	2,500	2,500	1,000
低所得Ⅱ		本人年収 826,500円超～	5,000	5,000	
一般所得Ⅰ	市町村民税 課税以上7.1万円未満 （約160万円～約370万円）		10,000	5,000	
一般所得Ⅱ	市町村民税 7.1万円以上25.1万円未満 （約370万円～約810万円）		20,000	10,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上 （約810万円～）		30,000	20,000	
入院時の食費			全額自己負担		

※ 高額かつ長期について

階層区分が一般所得Ⅰ以上の方は、指定難病に係る月ごとの医療費総額(10割)について5万円を超える月が年間6回以上(小児慢性特定疾病医療支援を含む)ある場合は、月額の医療費の自己負担がさらに軽減されます。

難病情報センターホームページ <https://www.nanbyou.or.jp/> より引用、一部改変(2026年7月現在)

申請について

医療費助成を受けるには、特定医療費（指定難病）受給者証（以下「医療受給者証」）が必要です。必要書類を準備し、都道府県・指定都市の窓口で医療費助成の申請をします。受付窓口は都道府県によって異なりますので、ご不明点については、お住まいの都道府県の窓口にお問い合わせください。

※申請には医師の診断が必要です。

必要書類

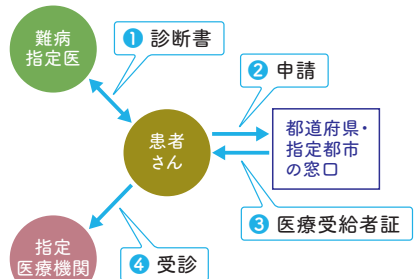
- ☐ 診断書（臨床調査個人票）
- ☐ 特定医療費の支給認定申請書
- ☐ 住民票（患者さんと同じ医療保険に加入している人が確認できるもの）
- ☐ 世帯の所得を確認できる書類（市町村民税（非）課税証明書など）
- ☐ マイナンバーカード
- ☐ 同意書

！申請者により必要な書類が異なるため、事前に申請窓口へ確認することをお勧めします。

※マイナンバーカードがあると住民票、世帯の所得を確認できる書類が不要になることもあります。

申請から医療費助成までの流れ

- ① 難病指定医を受診し、診断書（臨床調査個人票）を記載してもらう
- ② 必要書類を都道府県・指定都市の窓口へ提出し、申請する
- ③ 都道府県・指定都市での審査のうえ、認定された場合は「医療受給者証」が交付される
- ④ 指定医療機関を受診したときに「医療受給者証」を提示すると医療費助成が受けられる



くわしく知りたい方はこちらへ

<https://www.nanbyou.or.jp/>



成人発症スチル病のお薬

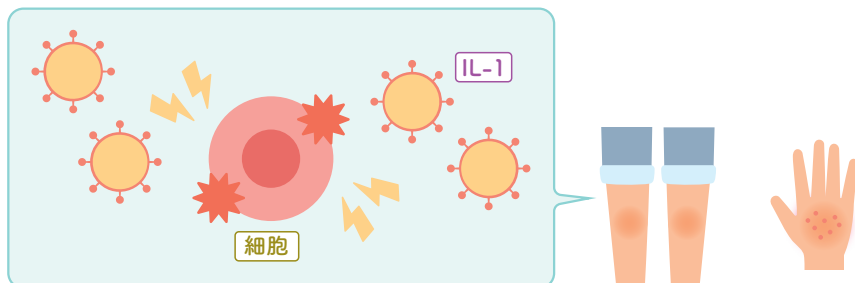
「キネレット[※]」について

※キネレットの効能又は効果：全身型若年性特発性関節炎、成人発症スチル病

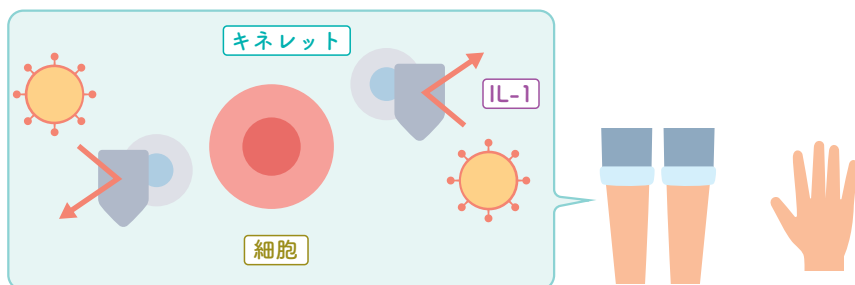
キネレットのはたらき

キネレットは、成人発症スチル病の原因となる物質のはたらきを抑えるお薬です。

- 成人発症スチル病では、体内でインターロイキン1(IL-1)やインターロイキン6(IL-6)という物質が大量に産生されることによって炎症が起こります*。



- キネレットは、IL-1のはたらきを妨げることで炎症を抑えます*。

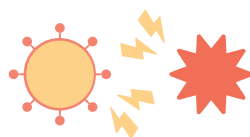


*Jamilloux Y, et al. Immunol Res 2015;61(1-2):53-62.

本来のIL-1のはたらき

IL-1はウイルスなどの排除などにかかわっており、感染したときに大量に産生されます。

成人発症スチル病の方では、何らかの理由により、ウイルスなどに感染していないときでもIL-1が大量に産生されているため、炎症が引き起こされてしまいます。



キネレットによる治療にあたって

- キネレットは、成人発症スチル病のお薬です。
- 以下に該当する方は、キネレットによる治療を受けることができません。
 - 重い感染症にかかっている方
 - 結核に感染しており、症状がある方
 - 過去に、キネレットの成分または大腸菌由来のタンパク質が原因で過敏症を発症したことがある方
- 以下に該当する方は、主治医にお知らせください。キネレットによる治療可否などについて、主治医の判断が必要な場合があります。
 - 感染症にかかっている方、感染症が疑われる方
 - 結核の感染が疑われる方、過去に結核に感染したことがある方
 - 好中球減少症こうちゅうきょうしゅうげんしょうしやうの方
 - 腎臓や肝臓の機能に異常がある方
 - B型肝炎ウイルスキャリアの方
(症状はないものの持続的に感染した状態の方)、
過去にB型肝炎に感染したことがある方
 - 妊娠中の方、妊娠の予定がある方、授乳中の方
- 主治医に使用しているお薬をお伝えください。
キネレットとの併用に注意が必要な場合があります。
(TNF- α 阻害薬、ワルファリンなど)



使用上の注意

- 使用中に体調が悪くなった場合は、
主治医またはお近くの医療機関を受診してください。

(主治医以外を受診するときは、キネレットを使用していることを伝えてください。)

感染症や、成人発症スチル病の重大な合併症である
マクロファージ活性化症候群(MAS)などの可能性があります。
このような場合は、キネレットによる治療を中断し、感染症や
MASの治療を優先させることがあります。

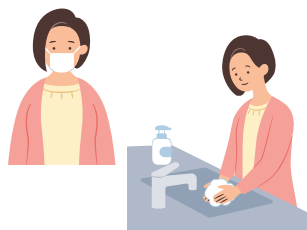


- 使用中は感染対策をしっかり行ってください。

キネレットの使用中は、感染症にかかっても症状があらわれにくく、
悪化しやすい状態になっています。
特に高齢の方は、感染症が悪化しやすいので、注意が必要です。

【感染対策の例】

- 外出時は人混みを避け、マスクなどを着用する
- うがい、手洗いを習慣づける
- 睡眠を十分にとり、規則正しい生活を送る



- 使用中は生ワクチン※の予防接種を受けることができません。

※BCG(結核)、麻しん、風しん、水ぼうそう、おたふくかぜ、ロタウイルス、帯状疱疹の一部、
インフルエンザ(経鼻ワクチン) など

副作用

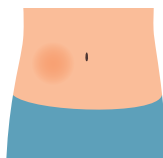
注射後に異常を感じたら、主治医に連絡してください。

主治医に連絡できないときは、お近くの医療機関を受診してください。

注射部位反応

キネレットを注射した方に多くみられる副作用です。

【症状】キネレットを注射した部位の痛み、はれ、赤み、かゆみ など



重篤な感染症

蜂巣炎^{ほうそうえん}、肺炎、骨および関節の感染症、サイトメガロウイルス肝炎^{ひょうみかんせんしょう}、日和見感染症 など

【症状】発熱、寒気、体がだるい など



好中球減少症

【症状】発熱、寒気、のどの痛み など

血小板減少症^{けっしょうばんげんしょうしょう}

【症状】鼻血が出やすくなる、あおあざがでやすくなる、出血が止まりにくくなる など



● 非感染性肝炎

【症状】 疲れやすくなる、皮膚や白眼が黄色くなる、
倦怠感、吐き気、発熱、食欲不振 など



● やくざいせい かびんしょうしょうこうぐん 薬剤性過敏症症候群

【症状】 皮膚が広い範囲で赤くなる、全身の発疹、
発熱、体がだるい、リンパ節のはれ など



● アナフィラキシー

【症状】 全身のかゆみ、じんましん、のどのかゆみ、
ふらつき、動悸、息苦しさ など



そのほかに、アレルギー反応（じんましん、皮膚のかゆみ など）、頭痛、肝酵素上昇、発疹、
注射部位アミロイド沈着、血中コレステロール増加などが起こることがあります。

memo

memo

医療機関名

