

告示	番号	18	膠原病
	疾病名	TNF 受容体関連周期性症候群	

TNF 受容体関連周期性症候群

てい—えぬえふじゅようたいかんれんしゅうぎせいしょうこうぐん

概念・定義

遺伝性の周期性発熱症候群の一つであり、筋肉痛や皮疹を伴う。アイランド/スコットランドの一家系の報告(1982年)に始まり、1999年にI型TNF受容体遺伝子の変異が同定され、TRAPS(TNF receptor-associated periodic fever syndrome)と命名された。

症状

約90%が周期的に発熱を繰り返す。周期性発熱症候群の中でも発熱期間が長いことがTRAPSの特徴で、しばしば5日以上持続し、3週間以上に及ぶこともある。発熱期の随伴症状として、関節痛/関節炎、筋痛、紅斑、結膜炎、眼周囲浮腫、腹痛、漿膜炎、頭痛などがある。

治療

非ステロイド系抗炎症剤のみで発作が抑えられる症例から、副腎皮質ステロイドや生物学的製剤が必要な症例まで存在する。生物学的製剤ではTNF阻害薬 etanercept (エンブレル®)が有効とする報告が多いが、IL-1受容体拮抗薬 anakinra や IL-6受容体拮抗薬 tocilizumab (アクテムラ®)が有効であった報告もある。コルヒチンの有効性は低いとされている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_5_17.html