



# 膠原病通信第5号

2022年8月 文責：権 好穂



## 強皮症はどんな病気？

全身性強皮症はレイノー症状（冷たいものに触れると手指が蒼白～紫色になる症状）で発症することが多く、皮膚硬化のみでなく内臓障害が出現する疾患です。本邦では2万人以上いると確認されており、好発年齢は30-50歳、男女比は1：12です。

皮膚硬化が肘または膝より体に近い側に及んでいるものを**びまん皮膚硬化型強皮症**と呼び発症より5-6年以内は進行することが多いです。

一方で皮膚硬化が肘を超えず手足のみのものを**限局皮膚硬化型全身性強皮症**と呼びます。進行はほとんどなく緩徐です。

臨床経過は自己抗体の種類によっても変わります。

限局皮膚硬化型SSc (lcSSc: limited cutaneous SSc)		びまん皮膚硬化型SSc (dcSSc: diffuse cutaneous SSc)	
皮膚硬化の進行は緩徐 約70%を占める	肘関節より遠位 緩徐 (皮膚硬化から5年以上) レイノー現象が先行 毛細血管の蛇行、拡張 多数 (-) 軽度 多い 肺高血圧症(日本人ではまれ)、 食道 抗セントロメア抗体 抗U1RNP抗体 94% 82%	皮膚硬化 進行 レイノー現象と 皮膚硬化 毛細血管顕微鏡 爪上皮出血点 腱摩擦音 関節拘縮 石灰沈着 主要臓器病変 主要抗核抗体 5年生存率 <sup>*)</sup> 10年生存率 <sup>*)</sup>	肘関節より近位 急速 (皮膚硬化から2年以内) ほぼ同時か 皮膚硬化が先行 毛細血管の脱落 進行期には消失 (+)日本人では少ない 高度 まれ 肺、腎(日本人ではまれ)、 心、食道 抗トポイソメラーゼI抗体 抗RNAポリメラーゼ抗体 86% 72%

<sup>\*)</sup> Nihtyanova SI, et al. Arthritis Rheumatol 2014; 66: 1625-1635.

## 強皮症を発症する原因は？

全身性強皮症の病因は複雑であり、はっきりとはわかっていません。しかし、研究の進歩によって3つの異常(1)自己抗体の産生、(2)臓器の線維化、(3)血管障害が重要であることが明らかとなりました。まだこの3つの異常がお互いどのような様に影響し合っているのかは分かっていません。全身性強皮症は遺伝しませんが発症にかかりやすいかどうかを決定する遺伝子(疾患感受性遺伝子)は存在すると考えられ、これら疾患感受性遺伝子に加えて、環境要因が発症に複雑に関与すると考えられています。

## 強皮症の症状と治療は？

**皮膚の症状**：初期にはむくみとして自覚し、数ヶ月から数年で皮膚が硬くなりますが、数年後は無治療でも自然に軽快します。

**レイノー症状**：95%の人で認められ初期症状として最も多い症状です。冷たいものに触れると手指が蒼白～紫色になります。治療としては保温が大切です。夏でも外出時は手袋、長袖を持参し、悪化因子を避けてください。禁煙も重要です。症状が継続増悪し指先部潰瘍が出現する場合は血管拡張薬を使用することがあります。

**間質性肺疾患**(間質性肺炎・肺線維症)：びまん型全身性強皮症で比較的多く見られる合併症です。ひどくなると空咳や息苦しさが生じ、酸素吸入を必要とすることもあります。進行する例では免疫抑制剤に加え、抗線維化薬を使用します。肺線維症があると細菌が感染しやすくなり、肺炎を起こしやすいので注意が必要です。痰が増えたり、発熱が生じたら直ぐに医療機関に相談してください。

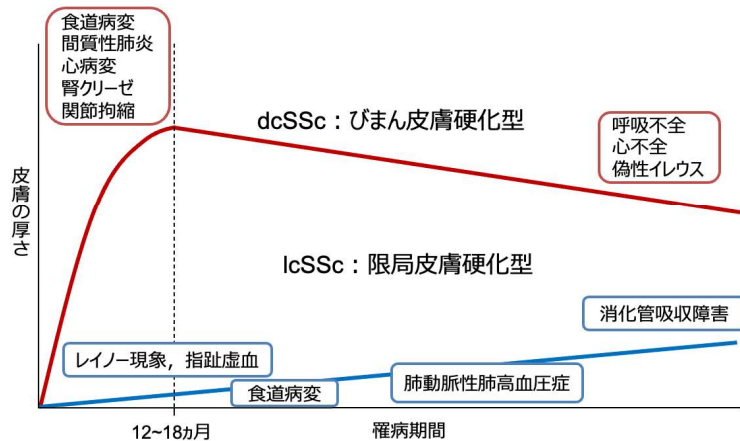
**強皮症腎クリーゼ**：腎臓の血管に障害が起こり、その結果高血圧、腎機能障害が生じるものです。急激な血圧上昇とともに、頭痛、吐き気が生じます。ACE阻害薬という薬による早期治療が可能ですので、このような症状が起きたときには、主治医に連絡して下さい。

**消化管障害**：食道下部が硬くなり、その結果胃酸が食道に逆流して起こる逆流性食道炎を発症することが多いです。症状としては胸焼け、胸のつかえ、逆流感などが生じます。また小腸の運動低下が生じると嘔気、腹部膨満感、大腸の動きが悪くなると、便秘を呈することもあります。胃酸分泌抑制剤や腸管の運動を促進する薬剤を使用することがあります。

**肺高血圧症**：心臓から肺に血液を送る血管(肺動脈)の病的収縮により不可逆的な線維化がおこることがあります。ゆっくりと潜在的に進行するため、定期的な心電図や心エコー検査が必要です。また、確定診断には循環器内科での右心カテーテル検査が必要で、診断後は肺血管拡張薬を使用します。

**その他の症状**：手指の屈曲拘縮、関節痛、下痢、筋痛などが起こることもあります。

強皮症が疑われたら上記臓器病変の有無や病勢確認のため、血液検査、尿検査、胸部レントゲン検査、呼吸機能検査、胸部CT検査、心エコー、心電図、腹部レントゲン検査などを行います。

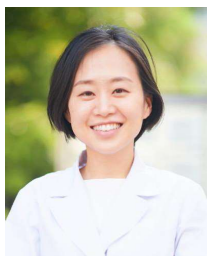


**びまん皮膚硬化型全身性強皮症**では発症5～6年以内に皮膚硬化の進行および内臓病変が出現するため、この間にできるだけ早期に治療適応病変を見つけ、内臓病変の合併や進行を抑えることが重要です。一方、**限局皮膚硬化型全身性強皮症**では皮膚硬化の進行はないか、あってもごくゆっくりです。また、例外を除いて 重篤な内臓病変を合併することはありませんので、生命に関して心配する必要はありません。

また、びまん型皮膚硬化や、強皮症腎と関連の強い自己抗体である**抗RNAポリメラーゼIII抗体**陽性の場合には悪性腫瘍のリスクが高く、乳癌、肺癌、胃癌、血液疾患の合併頻度が増加する報告があります。特に肺癌に関しては強皮症に伴う肺線維症を基盤にした肺癌の発現が報告されていますので定期的な検診も大切です。

## ごあいさつ

膠原病・リウマチ内科 医師 権 好穂 (ごん たかほ)



京都大学でIgG4関連疾患の研究を終了後、2022年4月より大阪公立大学病院膠原病リウマチ内科に着任しました。毎週金曜日には南大阪病院の膠原病内科外来で診療を行っています。膠原病は患者さんひとりひとり、経過も治療も異なります。長くお付き合いしていく病気ですが、生涯を通じて治療が必要とは限らず、それぞれの不安を解消しながら治療環境、日常生活を一緒に整えていければと思います。よろしくお願ひ致します。

膠原病通信で取り上げてほしいテーマに関して多数ご応募頂きありがとうございました。残念ながら全てのご質問にはお答えできませんので、それぞれ個々のことに関しては主治医の先生ともご相談ください。

ご質問；

『SLE患者です。補体や抗DNA抗体などの数値は落ち着いており主治医からはステロイド薬の減量を勧められています。しかし、倦怠感などの症状が残っており減量に不安があります。数値と症状とどちらを優先したらよいでしょうか？』

回答；

SLEの病態を評価する上で、数値と自覚症状はどちらも重要です。数値が安定していても、倦怠感などの症状が残っている患者さんは多くおられます。一方で、主治医の先生は、ステロイドの長期的な副作用をよく知っているだけに、可能ならば1mgでも減量した方が良くと思い、減量を勧めている可能性があります。現在ステロイド以外の薬剤も様々出ていますので、それらの薬剤を加えることで、安定してステロイドを減量することができる可能性もあります。主治医の先生とよく相談してみてください。



## 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		権 好穂		
権 好穂				