

告示	番号	24	膠原病
	疾病名	強皮症	

強皮症

きょうひしょう

概念・定義

強皮症は皮膚硬化をはじめとした全身臓器の線維化を特徴とする原因不明の慢性疾患である。全身性強皮症 (SSc)は、皮膚症状の他に肺線維症・肺高血圧症や腎障害、消化器障害など全身臓器の合併症を認める。本疾患は、硬化の程度、進行などについては患者によって異なり多様な症状を認める。このため全身性強皮症を大きく2つに分ける LeRoy らの分類が国際的に広く用いられている。これは臨床症状から皮膚硬化が肘関節より体幹側に進展する“diffuse cutaneous SSc (d-SSc)”、皮膚硬化が肘関節までの末梢側に限局する”limited cutaneous SSc (l-SSc)”の2病型に分類される。

症状

1) 皮膚病変：

小児期 SSc の皮膚病変は対称性の手指の浮腫性腫脹 (swollen fingers)で始まり、経過とともに皮膚硬化を生じ萎縮期となり強皮

症指 (sclerodactylia)へ進展する。その他の皮膚病変として近位皮膚硬化 (proximal scleroderma)や舌小帯短縮、手指屈曲拘縮、仮面様顔貌、皮下石灰化、全身色素沈着、顆粒状角化などを認める。早期診断に有用な皮膚所見として、爪床血管の、爪上皮出血点 (nailfold bleeding)や毛細血管拡張・蛇行／消失などを認める。進行例では手指などに難治性皮膚潰瘍 (digital pitting scar) を来たし指尖陥凹癢痕や手指短縮を来す。皮膚潰瘍は寒冷期に認めれば感染を併発し難治性となりやすい。

2) レイノー現象：

レイノー現象は、寒冷刺激など急激な温度変化や精神的なストレスなどによって発作的に引き起こされる手指の血管攣縮である。短時間に蒼白から発赤まで症状の変化を認め、特に加温によって改善することがある。本症状は手指のみならず足や舌にも認めることがある。小児期 SSc 例の 90%以上に認め、時に皮膚症状の発現の数ヶ月から数年前より先行することがある。

3) 内臓病変：

小児期 SSc における内臓病変はすべての臓器に線維化を来しうるが、特に肺と消化器に病変を起こす頻度が高い。また予後因子としては肺病変と心筋病変、腎病変 (特に腎クリーゼ) が重要である。

4) 自己抗体検査：

小児期 SSc では各種の自己抗体を認める。小児期 SSc では抗トポイソメラーゼ I 抗体の陽性率が 90.9%と成人例に比べて高値である。また抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体も保険収載され、成人 SSc 症例では良好な特異度を示していることから診断に有用である。これらの抗体価は疾患標識として有用であるが、疾患活動性には相関しない。

5) 皮膚組織検査：

SSc において皮膚所見は診断ならびに疾患活動性の評価として最も重要である。皮膚病変の半定量的な評価として modified Rodnan total skin thickness score (表) が用いられる。さらに皮膚病変の評価として皮膚組織検査が行われる。組織所見は検査を行う病期によって異なる。病初期の所見として真皮の中～下層の膠原繊維の膨化・増生とリンパ球などの炎症細胞浸潤を認める。

治療

小児期 SSc に対する治療法は、病因が明らかとなっていない現在、根本治療は確立されていない。一方、SSc の病態が徐々に解明されるようになり、基本病態としての結合組織の慢性炎症と線維化に対する治療が可能となってきた。また SSc では様々な合併症を来しこれらに対する対症療法も同時に行う。つまり SSc に対する治療ストラテジーとして、線維化阻止を目的とした治療（グルココルチコイドとシクロフォスファ

ミドなど免疫抑制薬）と臓器合併症の改善あるいは病勢進行阻止を目的とした対症療法（プロスタサイクリン、エンドセリン受容体拮抗剤、プロトンポンプ阻害剤など）の2つを対象にして治療を進める。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_4_13.html