

|    |     |             |     |
|----|-----|-------------|-----|
| 告示 | 番号  | 9           | 膠原病 |
|    | 疾病名 | 全身性エリテマトーデス |     |

## 全身性エリテマトーデス

ぜんしんせいえりてまとーです

### 概念・定義

全身性エリテマトーデス systemic lupus erythematosus (SLE)は、紅斑性狼瘡(こうはんせいろうそう) lupus erythematosus とよばれる皮疹を特徴とし、発熱や倦怠感などの全身症状を伴う全身性炎症性疾患である。自己免疫性疾患の一つであり、抗DNA抗体などの自己抗体からなる免疫複合体が血管に沈着し、補体系を活性化して血管や組織を傷害することで、皮膚(皮疹)、腎臓(ループス腎炎)、中枢神経系(CNS ループス)などに多彩な臓器病変を引き起こす。

小児SLEとは16歳未満に発症したものをさすが、成人例と比べて一般に経過は急性で重症例が多い。

### 症状

#### 1. 臨床症状

##### 1) 皮膚・粘膜症状

蝶形紅斑(80%)は本症に特徴的であり、発症早期から出現するため、しばしば診断の契機となる。初めは頬部の不定形の隆起性の紅斑で始まり、紅斑は次第に癒合して拡大し、両側頬部の紅斑が鼻根部をまたいで繋がると蝶形紅斑となる。

円盤状紅斑は円形のディスク(レコード盤)様の丘疹で、経過とともに中心部は色素脱失して瘢痕化する。その他、日光過敏やレイノー症状もみられる。

口内炎が上口蓋にみられることがあるが、無痛性であるため気づかれていないことが多い。

#### 2) 腎炎

初診時の50%、全経過で60%に腎炎を発症するが、尿異常があっても通常は無症状である。浮腫や学校検尿で気づかれる場合もある。

#### 3) 神経/精神症状

痙攣や意識障害などの神経症状や、精神症状が約20%にみられる。頭痛も高頻度に認めるが、頑固な頭痛、偏頭痛と判断されている場合も多い。経過中に精神症状が出現する場合は、ステロイド性精神病や二次的な心因反応との鑑別が難しい。

#### 4) その他

左右対象性の関節炎(40%)が手指などの小関節や、膝、手関節などの大関節で見られるが、その頻度は成人 SLE(80%)ほどには多くはない。通常は一過性または移動性であり、Xp 所見で骨びらんなどの破壊像がないのが特徴である。

心病変の多くは心外膜炎で、心嚢液貯留がみられる。稀に心内膜炎がみられるが、三尖弁や僧帽弁に血栓性疣贅を形成する(Libman-Sacks 心内膜炎)。

その他、網膜炎、肺出血、ループス腸炎、ループス膀胱炎など、血管炎を基盤とした多彩な臨床像がみられる。

## 2. 検査所見

### 1) 一般検査

末梢血では、白血球(リンパ球)減少、血小板減少、溶血性貧血などが80%にみられる。赤沈は全例で中等度～高度亢進するが、CRP が陰性である点の特徴である。尿検査では、尿蛋白、血尿、白血球円柱がみられる。生化学検査では、しばしば軽度の肝酵素の上昇がみられる。

### 2) 免疫学的検査

抗核抗体はほぼ全例で陽性である。また、抗 dsDNA 抗体(96%)と抗 Sm 抗体 (40%) は SLE に特異性が高く、診断に有用である。抗リン脂質抗体が陽性(40%)であれば、静脈や動脈に血栓症を発生

するリスクがある(抗リン脂質抗体症候群)。低補体血症が発症早期から高頻度に認められ(80%)、その程度は疾患活動性を反映する。

### 3) その他

国際腎臓学会/国際腎病理学会の Class 分類では、腎炎のある小児 SLE の約 30%は腎機能予後が不良な ClassIV 型(びまん性腎炎)である。また尿所見に異常がなくても、腎病理組織に異常所見を認める例が多い (silent lupus nephritis)。

脳の血流シンチや MRI 検査では、中枢神経症状を欠く例でも画像で異常を認める例が多い

## 治療

### 1. 治療目標

全身性血管炎病態を抑制し、寛解状態を長期間維持することで、臓器機能障害の発生や進行を抑止することが治療目標となる。また、ステロイドや免疫抑制薬による副作用を可能な限り低減することも、長期にわたる治療の重要な目標である。

### 2. 急性期の治療

ステロイドが治療の基本である。病態の重篤性に応じて中-高用量のステロイド内服や点滴静注による大量ステロイドパルス療法が行われる。びまん性ループス腎炎や中枢神経ループスは予後不良な病態であり、このような病態を持つ症例では、ステロイ

ドバルス療法に引き続き、強力な免疫抑制療法の併用が開始される。その他、抗凝固療法や血漿交換療法など、病態に応じた治療が追加される。

### 3. 寛解期の治療

急性期治療で病態の寛解が得られれば、寛解状態を維持しながら長期投与でも副作用が少ない投与量までステロイドを減量する。ステロイド減量中に再燃する場合は、ステロイド増量で対応するとともに、併用する免疫抑制療法を強化することで、少量ステロイドによる寛解病態を長期間維持し、臓器障害の発生や進行を抑止する

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/6\\_1\\_2.html](http://www.shouman.jp/details/6_1_2.html)