

3) 強皮症と皮膚筋炎/多発性筋炎

コープおおさか病院 院長 むかい 向井 あきひこ 明彦

強皮症は、正式には全身性強皮症と言われ、皮膚や内臓が硬くなる変化（硬化）を特徴とする徐々に進行する疾患です。日本に14,000人、50-60歳の女性に多く、硬化の程度や進行は患者によって様々ですが、出現する特徴的な抗体によって2つに分ける国際分類が広く用いられています。

1. 限局型強皮症：抗セントロマー抗体が陽性です。

2. びまん型強皮症：抗トポイソメラーゼⅠ抗体や抗RNAポリメラーゼⅢ抗体などが陽性です。

症状は、一般に限局型の方が穏やかで、びまん型は急に悪化することがあり注意が必要です。両者とも症状は、皮膚や内臓の硬化に由来します。皮膚なら指が曲がりにくい。肺なら呼吸がしにくい。胃腸なら胸やけがしたり、飲み込みにくかったり、腹が張ったりします。手足の血管が硬くなるとレイノー現象という寒い時に指が白くなる変化が起き、悪化すると皮膚の潰瘍や手指の壊疽を起こします。肺や腎の血管が硬くなると肺高血圧症や腎不全などを引き起こします。

原因は異常な免疫刺激によりコラーゲンという線維成分が過剰に産生されるためで、その結果、皮膚や血管や内臓臓器が硬くなり、臓器本来の機能が失われてしまいます。

治療としては、寒い季節にはレイノー症状を抑えるために手袋を着用すること、また、症状を起こした臓器を保護するような治療を行います。現在のところ原因を取り除く根本治療はありません。

一方、皮膚筋炎/多発性筋炎は自己免疫による筋肉の炎症により筋肉に力が入りにくくなる病気で、日本には6,000人から1万人、年齢に関係なく小児から老人まで罹患し、女性にやや多い病気です。手足が上がらない、歩行しづらい、飲み込みづらいなど、動作が徐々に困難となります。

さらに、手指の関節背側や肘関節や膝関節外側のがさがさした紅斑（ゴットロン徴候）、上眼瞼の腫れぼったい紅斑（ヘリオトロフ疹）などの特徴的な皮膚症状がある場合は皮膚筋炎と呼ばれ、皮膚症状がない場合は多発性筋炎と呼ばれます。また特殊な例では、筋炎がないのに特徴的な皮膚症状がある場合があり、無筋型皮膚筋炎と呼ばれ、急に間質性肺炎が起きやすい亜型があります。

原因は免疫異常で、筋組織の中に浸潤したリンパ球を主体とした免疫細胞が自分の筋組織を攻撃し破壊します。

血液検査では、筋肉が破壊された時に上昇するCPKが異常高値となります。悪性腫瘍を合併することがありますので、同時に内臓の検査も行います。

治療は、ステロイド剤の大量療法を行います。大多数の症例はこれでよくなりますが、改善が思わしくない場合は仏印などの免疫抑制剤を使用します。

講師紹介

1981年国立宮崎医科大学卒、耳原総合病院、国立国際医療センター、耳原総合病院総合内科を経て、現在、コープおおさか病院 院長