

皮膚疾患分野

好酸球性筋膜炎

1. 概要

激しい運動後、あるいは特に誘因なく、前腕や下腿を中心に筋膜、皮下脂肪組織、真皮深層に膠原線維の増生をきたす疾患。

2. 疫学

約 1,000 人

3. 原因

高 γ グロブリン血症、他の自己免疫疾患との合併、ステロイド内服が有効であることなどより、何らかの自己免疫学的機序の関与が想定されているが、詳細は不明である。

4. 症状

前腕、下腿を中心とした皮下の板状硬化、関節の可動域制限（特に手指の屈曲拘縮）が認められる。病初期には、発熱・全身倦怠感などの全身症状を認めることもある。

5. 合併症

限局性強皮症、自己免疫性甲状腺炎、シェーグレン症候群、全身性エリテマトーデス、関節リウマチなどの自己免疫疾患を合併することがある。また、白血病、悪性リンパ腫、乳癌などの腫瘍性疾患を合併することもある。

6. 治療法

中等量のステロイド内服が著効する。

7. 研究班

強皮症における病因解明と根治的治療法の開発

皮膚疾患分野

全身性強皮症

1. 概要

自己免疫の背景を有し、皮膚、肺、消化管、腎などの諸臓器の線維性、硬化性変化を主徴とし、慢性に経過する全身の結合組織疾患である。

2. 疫学

約 6,000 人

3. 原因

主たる病態は、B細胞やT細胞などの免疫機能異常による全身性自己免疫・自己抗体産生、線維芽細胞の異常な活性化による線維化、そして血管障害があるが、その相互関係や病因については不明である。

4. 症状

臓器の線維化により皮膚硬化、肺線維症、逆流性食道炎、偽性イレウス、吸収不良症候群、不整脈などが生じる。また血管障害により肺高血圧症、強皮症腎クリーゼ、レイノー症状、皮膚潰瘍などが生じる。

5. 合併症

シェーグレン症候群を高率に合併する。また、関節リウマチや全身性エリテマトーデスなどの他の膠原病の合併をみることがある。

6. 治療法

皮膚硬化に対しては少量ステロイド内服、肺線維症に対してはシクロホスファミド内服・パルス療法、強皮症腎クリーゼに対してはACE阻害薬、肺高血圧症に対してはボセンタン、シルデナフィルなどが使用される。

7. 研究班

強皮症における病因解明と根治的治療法の開発

皮膚疾患分野

硬化性萎縮性苔癬

1. 概要

外陰部に好発するが、体幹や上肢にも生じる、光沢を有する硬化性白色丘疹ないしは局面を特徴とする疾患。

2. 疫学

15,000 人以上

3. 原因

自己免疫疾患との合併例があることから自己免疫的機序、また、閉経後に好発することからエストロゲンの関与も疑われているが、詳細は不明である。

4. 症状

外陰部に好発するが、体幹や上肢にも生じる、光沢を有する硬化性白色丘疹ないしは局面が見られる。

5. 合併症

円形脱毛症や尋常性白斑との合併が時に見られる他、自己免疫疾患との合併も報告されている。外陰部に生じたものでは、有棘細胞癌の発生源となる。

6. 治療法

ステロイド外用剤が有効なことがある。

7. 研究班

強皮症における病因解明と根治的治療法の開発