免疫系疾患分野

全身性エリテマトーデス

１． 概要
抗核抗体などの自己の成分に対する自己抗体が出現し、発熱などの全身の炎症症状と、関節、皮膚、腎臓、神経、肺などの内蔵病変が引き起こされる疾患。

２． 疫学
約 57,000 人

３． 原因
一定の遺伝的背景に環境要因が加わり発症すると考えられているが詳細は分かっていない。全身の細胞成分に対する免疫応答がどうして惹起され、それらがどうして多彩な内蔵病変を引き起こすかについての研究が進められている。

４． 症状
発熱、全身倦怠感、関節炎、蝶型紅斑、日光過敏症、口内炎、脱毛などの症状とともに、腎炎、中枢神経症状、胸膜炎などの多彩な内蔵病変を示す。

５． 合併症
抗リン脂質抗体症候群、他の自己免疫疾患などを合併することがある。また、動脈硬化が年令より早く現れるなどが報告されている。

６． 治療法
副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬など。

７． 研究班
自己免疫疾患に関する調査研究班

免疫系疾患分野

多発性筋炎・皮膚筋炎

１．　概要

原因不明の筋の炎症により、筋痛や筋力低下を来す疾患を多発性筋炎とよび、特徴的な皮疹を伴う場合に皮膚筋炎とよぶ。

２．　疫学

約 17,000 人

３．　原因

環境因子（感染、悪性腫瘍、薬剤など）により、おそらく自己に対する免疫応答が惹起され、筋の炎症が引き起こされると考えられているが、詳細は分かっていない。

４．　症状

筋肉の症状として、体幹に近い筋肉が障害されやすく、しゃがみ立ち、物を持ち上げることが出来なくなるなどの筋力低下が徐々に現れる。皮膚筋炎では、眼瞼部の紫紅色の皮疹（ヘリオトロープ疹）や手指関節背面の紫紅色の皮疹（ゴットロン徴候）など、特徴的な皮疹が出現する。

５．　合併症

筋や皮膚の症状以外に、関節炎、間質性肺炎、心筋障害などの症状が合併することがある。皮膚筋炎患者では、悪性腫瘍が合併している場合がある。

６．　治療法

副腎ステロイド薬、免疫抑制薬とともに安静、リハビリテーションを行う。

７．　研究班

自己免疫疾患に関する調査研究班

免疫系疾患分野

シェーグレン症候群

１．　概要

中年女性に好発する涙腺、唾液腺を標的とする自己免疫疾患であるが、幾つかの臓器にリンパ球が浸潤して病変を作ることもある全身性の疾患。他の膠原病に合併する二次性シェーグレン症候群と、これらの合併のない原発性シェーグレン症候群に分けられる。

２．　疫学

約 66,000 人

３．　原因

自己の成分に対する免疫応答により引き起こされると考えられているが詳細は不明。遺伝的要因、ウイルスなどの環境要因、ホルモンなどが関連していると推定されている。

４．　症状

目の乾燥（ドライアイ）、口の乾燥、鼻腔の乾燥などの乾燥症状が中心。唾液腺の腫脹疼痛、関節炎などもおきる。

５．　合併症

本症候群の腺外症状として、間質性腎炎、尿細管性アシドーシス、間質性肺炎、中枢神経症状などの病態が合併することもある。

６．　治療法

ドライアイに対する治療として、人工涙液、涙腺プラグなど、口腔乾燥に対して、人工唾液などがある。分泌を促す薬物として、塩酸セビメリン、麦門冬湯などの漢方などが用いられることもある。発熱や臓器障害があれば、副腎ステロイド薬が用いられる。

７．　研究班

自己免疫疾患に関する調査研究班

免疫系疾患分野

成人スティル病

１．　概要

発熱、関節痛、定型的皮疹の 3 主徴に加えて、咽頭痛・リンパ節腫脹・肝機能障害・高度炎症所見などを特徴とする全身性炎症性疾患である。特異的所見に乏しく、不明熱の代表疾患のひとつとして重要である。

２．　疫学

約 4,760 人

３．　原因

原因は不明である。感染が引き金となりそれに免疫異常が関係して発症すると推定されている。

４．　症状

夕方から夜間にピークの発熱（昼間は平熱のことがある）、関節炎、発熱時にみられるピンク色の発疹、のどの痛み、リンパ節の腫脹など。

５．　合併症

肝機能障害などや白血球増加、フェリチン増加などの検査値異常。

６．　治療法

非ステロイド抗炎症薬、副腎ステロイド薬、免疫抑制薬など。

７．　研究班

自己免疫疾患に関する調査研究班