

皮膚疾患分野

好酸球筋膜炎

1. 概要

好酸球筋膜炎（こうさんきゅうせいきんまくえん）は、激しい運動などをきっかけとして、皮膚のはれや硬化が起きる病気で、関節の運動制限も生じます。明らかなきっかけがない場合もあります。筋肉を包む筋膜という部分に炎症が生じ、続いて線維化といわれる変化を来します。「びまん性筋膜炎」という名前が使われる場合もあります。

2. 疫学

多くは30～60歳代に発症しており、男性にやや多いようです。国内では100例前後しか報告がありませんが、実際にはもっと多いと考えられます。遺伝性の病気ではありません。

3. 原因

激しい運動、外傷、高熱のあと発症する例が多いようです。血液検査で（多くの場合）好酸球の増加、免疫グロブリン上昇があります。赤沈値の亢進、筋原性の酵素の軽度上昇を認めることがあります。通常、抗核抗体やリウマチ因子は認められません。病理組織では筋膜周囲のリンパ球、組織球、好酸球の炎症細胞の浸潤があり、筋膜が肥厚して線維化が見られます。病名が示しますように好酸球が浸潤するのが特徴的ですが、好酸球の浸潤が認められない場合が約1/3あります。

4. 症状

四肢に対側性に痛みのある紅斑と腫脹が生じて皮下に硬いしこりができます。皮膚をつまむことが出来にくくなります。一見、強皮症のようになりますが、強皮症のようにレイノー症状や内臓病変はありません。時に関節の痛みを伴いますが、明らかな関節炎はレントゲン検査で認めません。関節の運動制限のために関節拘縮が起こることがあります。強皮症のような、四肢末端、顔面、体幹に硬化がくることはほとんどありません。

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ります。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ります。

6. 治療法

副腎皮質ステロイドの内服（20mg/日程度）に良く反応します。自覚症状の改善に伴って減量し、2～4年の維持療法（5mg 前後/日）のあと治療の必要がなくなります。

7. 研究班

強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業

皮膚疾患分野

硬化性萎縮性苔癬

1. 概要

硬化性萎縮性苔癬（こうかせいいしゆくせいたいせん）は、外陰性器、会陰部に激しい痒みや灼熱感を伴った硬化局面を生じる疾患ですが、躯幹・四肢にも発症します。通常初発するときは本人はなかなか気づきません。躯幹に生じた場合は自覚症状を欠くことが多く、角化した白い扁平な丘疹が生じます。これらの丘疹が寄り集まって角化性の白い硬化した局面となります。

2. 疫学

1年で2～3人までの新患が大学病院に訪れている位で比較的珍しい疾患です。全国でも数百人程度と考えられます。女性は男性に比べて約10倍の発生率を示しています。また女性の外陰部の病変は40～70歳に好発します。この病気の約半数は外陰部に、残りの半数は外陰部以外にも病変を有しています。外陰部以外の病変を来す場合は若年者に多い傾向があります。男性の場合は再発性亀頭包皮皮炎、包茎の人に多い傾向があります。皮膚の病理組織の所見から診断します。

3. 原因

家族内発症例やある特定の主要組織適合抗原（※からだの細胞表面に発現されている抗原で、臓器移植の際に組織適合性に深く関与する）との相関から遺伝因子、閉経後に多く発症することから女性ホルモンの消長との関連、また、内分泌異常や免疫学的機序が推測されていますが、原因は不明です。遺伝病ではありません。

4. 症状

激しい痒み、疼痛、灼熱感を伴った白い皮膚硬化局面が陰部に好発します。四肢・躯幹にも発症しますが、この部位ではあまり自覚症状がありません。

女性の場合、膣を中心とした部位に境界がはっきりした皮膚硬化が見られます。粘膜に及ぶこともあります。出血性の水疱を形成したり、表面がただれることもあります。男性の場合は亀頭包皮の内側や亀頭に生じやすい傾向にあります。尿道口に及びますと尿道狭窄を起こします。時に女性では甲状腺に対する抗体が検出されることもありますが、この病気は全身症状を伴ったり、他の臓器を侵すことはありません。

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ます。外陰部に生じたものでは、有棘細胞癌の発生母地となります。

6. 治療法

現在まで、様々な治療が試みられてきましたが、なかなか十分に満足できる治療法がないのが現状です。しかし、強力なステロイド外用剤が効果的な場合があります。またステロイドの局所への注射が効果的であったという報告もあります。しかし、長期間のステロイド外用剤の塗布は、皮膚の真菌症を引き起こしたりする場合がありますので、定期的な診察を受ける必要があります。

7. 研究班

強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業

皮膚疾患分野

限局性強皮症

1. 概要

限局性強皮症（げんきょくせいきょうひしょう）は「全身性強皮症」と名前は似ていますが、全く異なる病気です。全身性強皮症の皮膚の硬化は両手の指から始まって、左右対称性に徐々に体に広がりますが、限局性強皮症では手の指の硬化はなく、体のあちこちに、左右非対称性にあざのような硬くなった皮膚の変化がでてきます。また、全身性強皮症と異なり、内臓の病変は見られない皮膚だけの病気です。

2. 疫学

皮膚が硬くなる症状は、ふつうは単独で現われますが、多発することもあります。若年者に多くみられる病気です。男女比は約 1 : 2 と、女性に多いのですが、全身性強皮症が圧倒的に女性に多いのと比べると、差はわずかなものです。国内の患者数は約 1,000 人です。

3. 原因

主たる病態は、T 細胞機能異常をはじめとした自己免疫、線維芽細胞の異常な活性化による線維化によるものですが、詳細な病因は不明です。

4. 症状

斑状強皮症：指先から手のひらの大きさまでの円形ないし楕円形で、境界がはっきりした淡紅色の斑（発疹）ができます。斑の中心部には、皮膚の硬化、萎縮、色素脱失がみられます。背中、胸、腹部によくできます。

線状強皮症・帯状強皮症：頭部では線状に、手足では帯状に皮膚硬化がみられます。線状の強皮症のなかには、創傷状強皮症という、前頭部から前額部にかけての正中線にそって、縦に刀の傷のように皮膚のへこみがみられるものが有名です。顔の片側に、皮膚の萎縮をとまなうこともあります。四肢では、縦に線状や帯状に皮膚硬化がみられます。表面は平滑で、光沢があり、時間がたつと萎縮してへこんできます。

また、汎発型斑状強皮症といって、斑状あるいは線状の硬化が、からだの左右両側にたくさんできることもあります。

5. 合併症

限局性強皮症では、レイノー現象は見られず内臓の病変もありません。まれに限局性強皮症が全身性の強皮症に合併することもあります。

6. 治療法

局所療法としてステロイド軟膏、タクロリムス軟膏などが用いられます。重症例にはステロイド内服療法、免疫抑制薬内服療法が行われます。紫外線療法も行われています。創傷状強皮症は治りにくいので、病勢が落ち着いてから手術も行なわれます。

7. 研究班

強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業

皮膚疾患分野

全身性強皮症

1. 概要

全身性強皮症（ぜんしんせいきょうひしょう）は皮膚や内臓が硬くなる変化（硬化あるいは線維化といいます）が特徴です。強皮症には「全身性強皮症」と「限局性強皮症」がありますが、両者は全く異なる疾患です。全身性強皮症の中でも病気の進行や内臓病変を起こす頻度は患者さんによって大きく異なります。

国際的には全身性強皮症を大きく2つに分ける病型分類が広く用いられています。皮膚硬化の範囲が体幹にまで及ぶ「びまん皮膚硬化型全身性強皮症」と皮膚硬化の範囲が比較的軽症の「限局皮膚硬化型全身性強皮症」です。前者は発症より5~6年以内は進行することが多く、後者は進行はほとんどないか、あるいはゆっくりです。この病型分類のどちらに当てはまるかによって、その後の病気の経過や内臓病変の合併についておおそ推測ができるようになりました。

2. 疫学

全身性強皮症患者数は、国内で6,000人程度いると考えられています。

男女比は1:12であり、30~50歳代の女性に多く見られます。ごく稀に小児期に発症することもあります。また、70歳以降の高齢者にも発症することもあります。

全身性強皮症はレイノー症状で発症することが多いのですが、その中には皮膚硬化がゆっくりとしか進行しない患者さんも多く、病気に気付かなかったり、医療機関を受診しても診断されなかったりすることもしばしばあり、このような軽症型の全身性強皮症の患者数は明らかになっていません。

3. 原因

全身性強皮症の病因は複雑であり、はっきりとはわかっていません。しかし、研究の進歩によって3つの異常が重要であることが明らかとなりました。その3つの異常とは(1)免疫異常（自己抗体を産生（後述します））、(2)線維化（線維芽細胞の活性化によって生じます）、(3)血管障害（その結果、レイノー症状や指先の潰瘍などが生じます）です。それぞれの異常についてはだんだんわかってきましたが、その相互関係や病因については不明です。全身性強皮症の病因をジグソー・パズルに例えると、一つ一つのピースはだんだん集まってきましたが、まだいくつかの重要なピースが欠けていて、全体のジグソー・パズルが完成していない状態といえると思います。

4. 症状

レイノー症状：冷たいものに触れると手指が蒼白から紫色になる症状で、冬に多くみられ、初発症状として最も多いものです。治療としては保温が大切です。

皮膚硬化：皮膚硬化は手指の腫れぼったい感じからはじまります。人によっては手のこわばりを伴います。また、今まで入っていた指輪が入らなくなったことで気づかれることもあります。典型的な症状を示す患者さんでは、その後、手背、前腕、上腕、体幹と体の中心部分に皮膚硬化が進むことがあります。注意してほしい点は、すべての患者さんで皮膚硬化が体幹まで進行するわけではないということです。つまり、前述した「びまん皮膚硬化型全身性強皮症」では時に体幹まで硬化が進行しますが、「限局皮膚硬化型全身性強皮症」では体幹の硬化はきわめてまれです。

他の皮膚症状：爪上皮（爪のあま皮）の黒い出血点、指先の少しへこんだ傷痕、指先や関節背面の潰瘍、毛細血管拡張、皮膚の石灰沈着、皮膚の色が黒くなったり、逆に黒くなった皮膚の一部が白くなったりする色素異常などがみられます。特に、指先や関節背面の潰瘍に潰瘍ができたときには、自分で処置をせず、主治医に処置してもらうことが大切です。

肺線維症：ひどくなると空咳や息苦しさが生じ、酸素吸入を必要とすることもあります。前述した

「びまん皮膚硬化型全身性強皮症」で比較的多く見られる合併症です。肺線維症があると細菌が感染しやすくなり、肺炎を起こしやすいので注意が必要です。痰が増えたり、発熱が生じたら直ぐに主治医に連絡して下さい。

強皮症腎クリーゼ：腎臓の血管に障害が起こり、その結果高血圧が生じるものです。急激な血圧上昇とともに、頭痛、吐き気が生じます。ACE 阻害薬という特効薬による早期治療が可能ですので、このような症状が起きたときには、直ぐに主治医に連絡して下さい。

逆流性食道炎：食道下部が硬くなり、その結果胃酸が食道に逆流して起こるもので、症状としては胸焼け、胸のつかえ、逆流感などが生じます。現在は症状を抑える治療法が開発されていますので、このような症状がでたときには主治医に相談して下さい。

その他の症状：手指の屈曲拘縮、関節痛、便秘、下痢などが起こることがあります。

5. 合併症

「びまん型全身性強皮症」では発症 5～6 年以内に皮膚硬化の進行および内臓病変が出現してきます。不思議なことですが、発症 5～6 年を過ぎると皮膚は徐々に柔らかくなることもあります。しかし、内臓病変は元には戻らないので、発症 5～6 年以内で、早期に治療を開始し、内臓病変の合併や進行をできるだけ抑えることが極めて重要です。

一方、「限局皮膚硬化型全身性強皮症」ではその皮膚硬化の進行はなく、あってもごくゆっくりです。また、肺高血圧症以外重篤な内臓病変を合併することは少ないので、生命に関して過度に心配する必要はありません。

6. 治療法

現在のところ、全身性強皮症の症状全てを完全によくする薬剤はありませんが、最近の進歩によって、ある程度の効果を期待できる治療法は開発されてきました。

特に発症から 5～6 年以内の強皮症では治療の効果が最も期待できます。代表的な治療法として、(1)ステロイド少量内服（皮膚硬化に対して）、(2)シクロホスファミド（肺線維症に対して）、(3)プロトンポンプ阻害剤（逆流性食道炎に対して）、(4)プロスタサイクリン（血管病変に対して）、(5)ACE 阻害剤（強皮症腎クリーゼに対して）、(6)エンドセリン受容体拮抗剤（肺高血圧症に対して）などが挙げられます。

すでに研究班では、全国の患者さんが効果が一番期待できる治療を受けられるように、内臓各臓器ごとの重症度分類を作成し、その重症度に従って最も適切と考える治療の選択肢を示した治療指針試案を公表しました。

7. 研究班

強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業