https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

強皮症

版 2016

2. 強皮症の型について

2.1 限局性強皮症について

2.1.1 どのようにして診断しますか？

皮膚の硬化がみられたらこの病気を考えます。病初期には、しばしば縁が赤や紫、または脱色素化した斑点がみられます。これは皮膚の炎症によるものです。病気が進行すると皮膚は白色人種では茶色になった後に白くなります。非白色人種ではあざのようにみえてから白くなります。診断は典型的な皮膚の所見からつきます。
線状強皮症では腕や足、体幹に線状に皮膚の病変が出現します。炎症が皮下組織のみならず、筋肉や骨に及ぶことがあります。時に線状強皮症は顔や頭皮に出現することがあり、その時にはブドウ膜炎の発症の危険性が高くなります。ほとんどの場合、血液検査は正常です。限局性強皮症では重篤な内臓障害は合併しません。しばしば皮膚生検が診断の手助けとなります。

2.1.2 限局性強皮症の治療法は？

治療の目標はできる限り早期に炎症を抑えることです。一旦、線維化が起きた部位には、治療の効果はほとんどみられません。 線維化は炎症の最終段階です。治療のゴールは炎症をコントロールし、線維化を最小限に抑えることです。炎症が治まると線維化した組織がある程度吸収されるため、皮膚は再び柔らかくなります。
治療は病気の程度により様々で、無治療の場合もあれば、ステロイド や メトトレキセ ート、免疫調整剤を用いる場合があります。これらの治療法については、長期間の使用での有効性と安全性が示された研究があります。治療は小児リウマチ専門医かまたは皮膚科専門医が進めていくべきです。
多くの症例では、炎症は自然に軽快しますが、数年かかります。また、ある症例では、炎症が何年も続いた後に炎症が治まり、瘢痕化する場合もあります。より重度の病変を有する症例では、より積極的な治療を必要とするかもしれません。
特に線状強皮症では理学療法が重要となってきます。関節をまたいで皮膚が硬くなったときには、ストレッチや深部結合組織に対しての適切なマッサージによって、関節の可動域を保つことが重要になってきます。また、短くなった方の脚の靴の中にインソールを使用すれば、機能的な脚の長さが同じになり、立つ時や歩く時、または走る時の脚の負担を軽くできます。
皮膚の色素の変化により外観が気になるときには、特に顔の場合には、化粧などでかくすこと

ができます。

2.1.3 限局性強皮症の長期的予後は？

限局性強皮症の進行は、通常は、数年間に限られています。皮膚の硬化は発症後数年間で止まりますが、活動性はもう少し長く続きます。モルフェア（斑点状）では、通常は、皮膚の色が変わるような見かけの問題を残すだけであり、数年後には硬くなった皮膚は柔らかくなり、正常な皮膚のように見えます。時に、炎症が治まった後でも、皮膚の色調の変化のため、病気が残っているようにみえることもあります。
小児の線状強皮症では、病気が起こっている筋肉や骨の発達が妨げられて、不均衡な発達をきたすことがあります。そして、関節をまたいだ線状強皮症では、治療がうまくいかないと、関節炎を起こして拘縮をきたすこともあります。

2.2 全身性強皮症について

2.2.1 どのようにして診断しますか？主な症状は何ですか？

強皮症の診断は主に臨床診断となります。つまり、その症状や身体所見が最も重要な指標となります。一つの検査で強皮症と診断できる検査はありません。臨床検査は、強皮症に似ている他の疾患を除外することや、強皮症の活動性がどれくらいか、また、病変が皮膚以外の臓器にまで及んでいるかを評価するために用いられています。病初期の症状には、寒冷刺激により手足の指先の色が変わること（レイノー現象）や指先の皮膚潰瘍があります。指先やつま先の皮膚は、しばしば早期に硬くなって光沢を帯び、鼻の皮膚も同じようになります。皮膚の硬化は徐々に広がり、最終的には全身に広がる症例もあります。指先のむくみや関節の痛みも病初期にみられることがあります。
病気の経過中に、小血管が拡張してみえるようになる毛細血管拡張症や、皮膚と皮下組織の委縮によるたるみ、カルシウムが皮下組織に沈着する皮下石灰化症などの皮膚の変化がみられることがあります。内臓にも病変が及ぶ時があり、その長期予後は内臓病変の病型と重症度によって決まります。内臓病変（肺や消化管、心臓など）の評価やそれぞれの機能を評価することが重要です。
小児では多くの人が食道の病変を生じます。これらは、しばしば、非常に早い段階で生じ、胃酸が食道に逆流して胸焼けをおこしたり、固形物が呑み込みにくくなったりします。その後、病変は消化管全体に及び、腹部膨満や消化不良を引き起こすこともあります。肺病変もよく起こり、長期予後に大きく影響します。心臓や腎臓などの他の臓器にも病変があるかどうかも予後に大きな影響を与えます。しかし、強皮症には特徴的な血液検査所見はありません。全身性強皮症の治療に際しては、主治医が定期的に他の内臓疾患に病変が及んでいないか、または病勢が悪化していないかを評価していきます。

2.2.2 小児の全身性強皮症の治療法は？

強皮症の治療経験のある小児リウマチ専門医が、心臓や腎臓の専門医と相談をしながら、最も適切な治療法を選択します。メトトレキサ ートや
ミコフェノール酸（日本では保険適応外）と同様にステロイド
が使われています。肺や腎に病変がある場合には、シクロフォスファミド が使用されます。レイノー現象に対しては、常に温かくして血行をよくすることで、皮膚の潰瘍形成を予防します。時には血管拡張薬が必要になる場合もあります。どの全身性強皮症にも明らかに効果のある

治療法はまだ確立していません それぞれの患者に対しての最も有効な治療法は、これまでの全身性強皮症の患者に効果的であった治療法から決定し、それがその患者に有効かどうかを確認していていくことが必要です。 現在、他の治療法が研究されており、ここ数年のうちには、より効果的な治療法が見つかると思われます。重篤な例では、自家骨髄移植が考慮されます。
罹患中は、関節や胸郭の動きを保つために、理学療法や硬化した皮膚のスキンケアが必要です。

2.2.3 全身性強皮症は、どのような経過をたどりますか？

全身性強皮症は、生命にかかわることもあります。内臓病変（心臓や腎臓、肺）の程度は人によって様々であり、それらの程度により長期予後が決まってきます。人によっては、病勢が長期間安定することもあります。