

■全身性強皮症で起こる可能性のある“重症内臓病変”

全身性強皮症では、皮膚が硬くなることやレイノー現象をはじめとする皮膚の血管障害が代表的な症状として知られています。一方で、一定の割合で内臓も硬くなり、血管障害による臓器障害をおこすことがあります。ここでは、以下にあげる重症化リスクのある全身性強皮症の内臓病変について、その症状、診断や評価に役立つ検査をご説明します。なお、全身性強皮症はごく軽症の方から重症の方まで重症度の幅が広いことが特徴です。重症内臓病変はみなさんに生じるわけではありません。

- ◇ 腎クリーゼ
- ◇ 間質性肺炎
- ◇ 心症状・肺高血圧症
- ◇ 消化管症状



■腎クリーゼの前兆

強皮症腎クリーゼは、全身性強皮症患者の腎臓内を通る細い血管が障害されて起こる突然の悪性高血圧と進行性の腎機能障害を特徴とする病気です。比較的稀ですが、起こると重症化する場合があります。上の血圧が 180mmHg 以上、下の血圧が 110mmHg 以上など、普段とかけ離れた数値が出るような急激な血圧の上昇があったら、「迷わずに、すぐ」主治医に連絡してください。連絡が取れない場合でも医療機関を受診し、腎クリーゼの可能性を伝えましょう。血圧が上がった時にはすでに腎臓の血管に障害が起こっていて、場合によっては日単位で刻々と悪くなって取り返しが付かなくなることがあります。前兆は、熱、身体のだるさ（普段とはちょっと違う怠さ）、筋肉痛、頭痛、吐き気等。「そう言えば何週間か前から身体の調子がいつもと違って、怠さで起きてるのが辛かった」と思い起こす事も多いです。腎クリーゼの早期発見に大切なのは毎日の血圧の数値なので、毎日、できれば同じ時間に血圧をチェックするようにしましょう。普段血圧が正常の方が 150/85mmHg 以上、または普段の血圧から 20 mmHg 以上の上昇が 1 日あけて少なくとも 2 回あった場合は要注意です。早めに外来を受診するようにしましょう。また、腎クリーゼの 10%程度で血圧が上昇しない場合があります。おしっこの量が極端に少ない、急にむくみが出現するなどあれば血圧が上がらなくても主治医に連絡してください。



■知っておきたい「腎クリーゼ」の危険因子

- ① 発症 4 年以内
- ② びまん皮膚硬化型
- ③ 急速に皮膚硬化が進行（数か月から 1 年以内に皮膚硬化の範囲、程度が進行）
- ④ 血管障害が強い
- ⑤ 抗 RNA ポリメラーゼⅢ抗体陽性
- ⑥ 新規の貧血
- ⑦ 新規の心病変
- ⑧ 高用量（1 日 15 mg 以上を半年以上）副腎皮質ステロイド治療

これらにあてはまる場合は注意深い経過観察が必要です。頻度はびまん皮膚硬化型で 4.2%、限局皮膚硬化型で 1.1%です。（「強皮症を正しく理解するための本」（医薬ジャーナル社刊）から引用 P131）

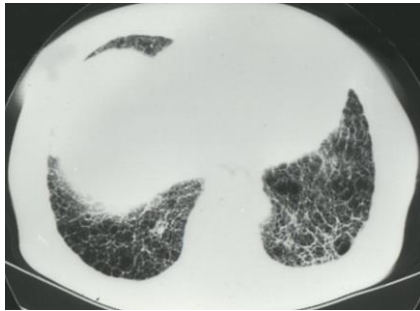
■知っておきたい間質性肺炎と検査

間質性肺炎は肺の空気をとるこむ袋（肺胞）と空気を受け取る毛細血管の間の組織（間質）に炎症や硬化を起こすもので、進行するにつれて慢性的に咳が出て運動時に息切れ・息苦しさを感じるようになります。軽症を含め強皮症患者の 50～60%には間質性肺炎があり、その約 15%が進行性です。進行が予測される患者さんを早く診断することが重要となります。（「強皮症を正しく理解するための本」P101）

間質性肺炎を診断、評価するための検査として、①画像検査、②酸素濃度、③肺全体の機能を検査 ④肺の障害のダメージを反映する血液検査 の4つがあります。

- ① 胸部 X 線や肺 CT を撮り、肺に間質性肺炎に特徴的な影があるか確認します（図 1）。
- ② 血液の酸素濃度は肺が正常に機能しているかどうかのバロメーターになります。指先にパルスオキシメーターをつけてチェックすることができます。間質性肺炎かなり進行しないと安静にしている時の酸素濃度は下がりますが、体を動かした場合にはある程度の進行で低下します。動いたときの酸素の低下を確認するための検査として6分間歩行試験があり、歩行中の最低値で間質性肺炎がどのくらい重症かを評価することができます。
- ③ 息を吸う力や吐く力、酸素とりこむ能力など肺全体の機能を評価するために肺機能検査を行います。胸いっぱい吸い込んだ空気を出来るだけ勢いよく吐き出して計測する努力肺活量（FVC）の低下が進行の目安になります。また進行すると肺から血管への酸素の移行能力を示す DLCO（一酸化炭素肺拡散能）も低下していきます。
- ④ 肺のダメージの程度を反映する血液検査として KL-6 があります。間質性肺炎の方でこの値が高い場合は現在間質性肺炎の活動性があることが多く、将来的に肺機能が低下することと関連します。SP-D は間質性肺炎の活動性をより鋭敏に反映します。治療効果がみられると、KL-6 や SP-D は低下します。

図 1 強皮症でみられる肺の画像検査所見



胸部 CT 検査

肺泡が破壊されている（蜂巣肺）

（「皮膚科カラーアトラス第3版」（中外医学社）から引用 P116）

間質性肺炎とくに進行タイプの方は、定期的にこれらの検査を行う必要があります。診察と別の日程で行われることも多いので忘れないようにしましょう。生活の注意事項として、禁煙は必須となります。風邪などをきっかけに急に悪化することもありますので、バランスのよい食事、マスク着用、うがい、手洗いの励行などの感染予防を行いましょう。インフルエンザ・肺炎球菌の予防接種なども積極的にうけると良いでしょう。

■知っておきたい心病変・肺高血圧症と検査

強皮症ではいろいろな心疾患を合併しますが、いずれも進行した場合には心不全となり労作時の息切れ、易疲労感、食思不振、下腿浮腫などを生じます。狭心症による胸の痛みや、伝導障害により脈が遅くなってめまいをおこすこともあります。これらの心疾患は胸部 X 線や心電図、心エコー、心血管造影、心臓の機能を反映する血液検査である BNP、NT-proBNP などにより診断、評価されます。

肺高血圧症は、心臓から肺へ向かう動脈の圧が上昇する疾患で強皮症患者の約 10%が合併すると言われています。通常 10 年、ないしそれ以上の経過で進行するため、定期的に検査を受けて早期に発見することが大事です。間質性肺疾患に伴う肺高血圧症もあります。より早く発見するためには心エコーが推奨されており、定期的な検査が必要です。確定診断は心臓カテーテル検査で行います。治療にはさまざまな薬があり、病状に合わせて使い分けます。

表 心エコー検査でわかること

方法	特徴	適応	疾患
M モード	音波反射の経時的変化をみることができる	左室容積、駆出率等（心臓の機能）	心不全
断層心エコー法	心臓の形や動きをリアルタイムでみることができる	弁膜症、虚血性心疾患等（弁・壁の動き方）	弁膜症 心筋梗塞 心膜炎
ドプラ法	血流の動きと速度をみることができる	弁逆流の評価、心内圧測定等（血流や圧の評価）	弁膜症 肺高血圧症

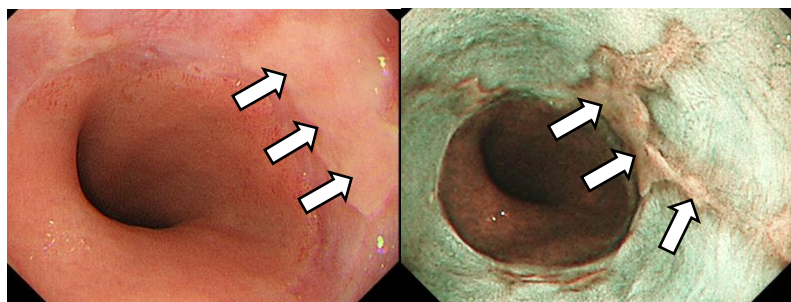
■知っておきたい消化器症状

軽症を含めると強皮症患者の 70～90%が何らかの消化管症状を持っています。上部消化管病変（食道、胃）の症状として、胸やけや進行すると食べ物などがつかえる感じで呑み込みがわるくなるといった症状、吐き気、食べ物の逆流も起こります。食道内圧検査、造影検査、内視鏡検査によって食道運動能の低下や逆流性食道炎の有無、程度を調べることができます。逆流性食道炎と診断された場合は、定期的な内視鏡検査をお勧めします。普段の生活では、脂肪分の多い食事やチョコレートなどの甘いもの、アルコール、喫煙を避け、少量をこまめに摂取する食事を心がけます。食後、数時間は横にならないことも大切です。

下部消化管病変（小腸、大腸）の症状として、腹部膨満感や腹痛、下痢・便秘が挙げられます。一部の進行した方では、内容物が腸管内で完全に停滞してしまう偽性腸閉塞になり、強い腹痛、嘔気・嘔吐、著しい腹部膨満の原因になります。また腸内細菌の異常増殖で下痢が続くこともあり、栄養素の吸収が障害されて吸収不良症候群を合併することもあります。便秘に対しては積極的に水分摂取を行って、軽い運動を心掛けます。吸収不良症候群に対しては低残渣食（消化管への負担の少ない消化の良い食品）や成分栄養、ビタミン、中鎖脂肪などの栄養補充が大切です。繊維質を多く含む食品は消化不良を助長するため避けた方が良いです。口からの食物摂取が難しい場合は点滴での栄養に切り替えることもあります。

消化管病変は根本的に治療することが困難です。症状にあわせて薬剤治療を行いながら、生活上の注意を守って上手につきあっていく必要があります。

図 2 逆流性食道炎の内視鏡画像



矢印：逆流性食道炎により生じた白苔を付着する粘膜障害
（画像掲載につき本人の同意を得て使用させていただいています）

作成者

群馬大学大学院医学系研究科皮膚科学

強皮症患者会「明日の会」