

[改訂版]

強皮症がわかる

厚生労働省強皮症調査研究班編

主任研究者：竹原和彦（金沢大皮膚科）

2004年3月作成

編集協力：強皮症研究会議

目 次

はじめに

1. 強皮症とは	1
2. 強皮症と膠原病・自己免疫疾患との関係は?	1
3. 強皮症はなおらない病気ですか?	2
4. 強皮症はどんな人がなりますか?	2
5. 強皮症は遺伝しますか? 伝染しますか? 先天的なものですか?	3
6. 強皮症の原因は?	3
7. 強皮症の“ひきがね”となるものは知られていますか?	4
8. 強皮症はどんな症状ではじまりますか?	5
9. 強皮症はどのような経過をたどりますか?	5
10. 強皮症の診断はどのようになされますか?	6
11. 強皮症の症状は?	6
12. 強皮症の治療は?	11
13. 日常生活上の注意はどんなことでしょうか?	12
14. 結婚や妊娠に問題は?	15
15. 強皮症になると医療費が大変でしょうか?	16
16. 患者さんの家族のかたに!	16
17. さらにご質問のあるかたに	17

はじめに

最近の医学のめざましい発展にもかかわらず、今日でもまだ原因の解明していない病気のひとつに膠原病があります。膠原病ではしばしば自己抗体（自己の体の成分に対する抗体）が出現するために膠原病と同じような意味で自己免疫疾患ということばが使われることもあります。強皮症も膠原病のひとつで、厚生労働省の特定疾患（いわゆる難病）に指定されて、医療費の公費負担とともに原因や治療の研究が行われてきました。

今までの研究によっていろいろな事がわかってきました。たとえば、強皮症で起る身体の変化は必ずしも進行するとはかぎらないこと、家庭医学書などの解説書に書いてある症状はすべて起るわけではないこと、病気を発症させたり悪くさせる原因がいろいろとわかってきたこと、症状をおさえたり進行をくい止める薬が開発されてきたことなどです。

しかし、何と言ってもこの病気の治療上で最も大切なのは、正しい理解の元に患者さんの病気に立向っていきこうという強い気持ちです。強皮症は患者さんと医師が、長い期間をかけて協力して治療を続けることではじめて克服できる病気です。この際、主となるのはあくまで患者さん自身の正しい理解と病気と闘う気持ちで、医師や薬はそれをお手伝いするのが役目です。

平成2年には、当時の強皮症研究班（森俊二班長）の班員であった私が中心になって、患者さんやご家族のいなく病気に対する不要な不安を取り除き、病気のことをより正しく理解していただくために「強皮症をよりよく理解するために」というリーフレットを作成しました。その結果、読まれた患者さんからは「病気のことをいっそうよくわかり、治療への意欲が湧いた」という趣旨の反響が多く寄せられました。

しかしながら、このリーフレットが作られてから10年以上を経て、この病気の治療や診断技術にも大きな変化がもたらされました。

そこで、そのリーフレットを改訂し、患者さんに最先端の知識をお伝えするためのリーフレットを再発刊することになりました。

タイトルも「強皮症がわかる」と一新しました。このリーフレットを読んでいただき強皮症をよりよく知ってくださったうえで、自分の病気とどのようにかかわっていくか、どう闘っていくかを医師とともに見つけて、1日も早くこの病気を克服してくださる事を心から願っております。

平成16年3月

金沢大学大学院医学系研究科皮膚科学

（厚生労働省強皮症調査研究班・主任研究者）

竹原 和彦

1. 強皮症とは？

強皮症は皮膚が硬くなる変化を代表的な症状とする病気で、古くは“鞏皮症”という字が使われていました。強皮症は、内臓にも変化をともなう全身性強皮症（汎発性強皮症）と皮膚とその下部の筋肉のみをおかす限局性強皮症の二つのタイプに分けられます。このリーフレットでは全身性強皮症についてのみ説明します（以下単に強皮症とします）。

強皮症に対して進行性全身性硬化症（Progressive Systemic Sclerosis, PSS と略されることが多い）という病名もこれまでに用いられてきましたが、最近ではこの病気は必ずしも進行性でないことがわかってきたため、この病名は今では使用されなくなりました。代わりに全身病という意味合いでも全身性硬化症（Systemic Sclerosis: SSc）という病名も使用されています。

・強皮症は皮膚が硬くなる病気です。

2. 強皮症と膠原病・自己免疫疾患との関係は？

膠原病という言葉は以前は一般にほとんど知られていませんでしたが、最近では「詳しいことは知らないが、“膠原病”という言葉は聞いたことがある」という人が増えてきたようです。

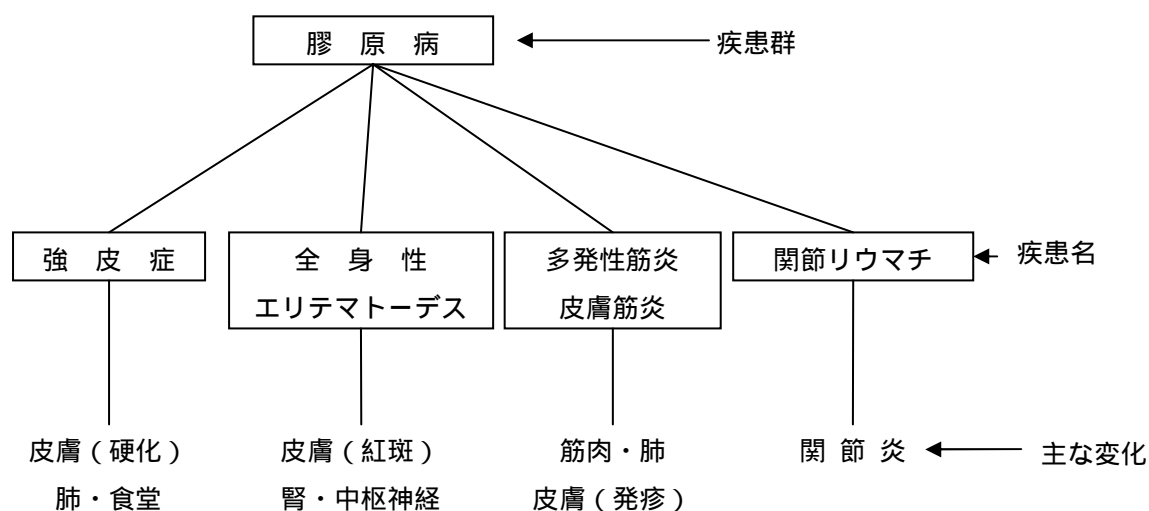
膠原病という概念が医学に導入されたのは1942年のことで、アメリカの病理学者のクレンペラーという医師によって提唱されました。からだの中の支持組織を構成している成分に膠原線維という成分がありますが、クレンペラーは膠原線維にフィブリノイド変性と呼ばれる共通の変化を伴う六つの病気に注目し、これらを膠原病として同一のグループの病気として取り扱うことを提唱しました。したがって、膠原病はひとつの病気ではなく、いくつかの病気を含むグループの名前ということになります。

膠原病ではからだのあちこちの結合組織や血管に炎症や変性が起こるため、多くの臓器に症状を起こすのが特徴です。強皮症は膠原病の一つで、皮膚やあちこちの内臓に硬くなる変化を起こすことを特徴とする病気です。そのほか、おもに関節に炎症が起る関節リウマチ、皮膚に紅斑（赤い斑点）があらわれ、腎、神経などをおかす全身性エリテマトーデス、おもに筋肉や肺をおかす多発性筋炎、皮膚筋炎なども膠原病に含まれます。

これらの病気では、しばしば自己抗体（自己の成分に対する抗体、正常な人では通常みられない）が出現するために、膠原病と同じような意味で、自己免疫疾患ということばも使われます。しかし、自己抗体がなぜ出現するのか、あるいは自己抗体がこれらの病気の発病とどのような関係があるかはまだよくわかっていません。

・膠原病は複数の病気からなり、強皮症はその一種です。

表 1. 膠原病の成り立ち



3. 強皮症はなおらない病気ですか？

強皮症は慢性の病気で、現状ではこの病気を完全になおしてしまう治療法は確立されていません。そのためか、「私の病気は今の医学ではなおる見込みはないのでしょうか?」といった悲観的な質問をよく耳にします。でも、ちょっと待ってください。あなたのまわりに高血圧や糖尿病の薬を飲んでいる人はいませんか? 高血圧や糖尿病はひじょうに一般的な病気ですが、これらの病気を完全になおしてしまう治療法はまだ確立されていません。しかし、これらの病気をコントロールすることは可能です。根本的に血圧を正常にもどしてしまう薬はありませんが、血圧をコントロールする薬を飲み続けることによって高血圧を治療しているのが現状です。

強皮症も同じです。強皮症を完全になおしてしまう治療法は確立されていませんが、コントロールする治療法は過去 20 年間に飛躍的に進歩しました。症状はそれぞれの患者さんによってさまざまですので、われわれはそれぞれの患者さんに適した治療法を考えています。強皮症をうまくコントロールしながら長くこの病気とつきあっていくことを考えて下さい。

・強皮症をうまくコントロールすることが大切です。

4. 強皮症はどんな人がなりますか？

強皮症と皮膚筋炎・多発性筋炎は一括して登録されているため、その正確な数字は不明ですが、両者で約 2 万 5 千人の認定患者さんが存在することより、強皮症単独では、おおよそ 1 万 5 千人強の患者さんが登録されていると推定されます。いろいろな理由で

登録されていない患者さんがいることを考えると、全国に2万人以上の患者さんがいると思われます。

強皮症は幼児からお年寄りまですべての年代にみられますが、ほとんどの場合25～50歳ぐらいの年齢で発病します。日本の統計では圧倒的に女性に多く、1：10ぐらいの比率ですが、欧米では1：2～4とされています。その違いは人種の差によるものだと考えられています。

・強皮症は中年の女性に多い。

5. 強皮症は遺伝しますか？ 伝染しますか？

先天的なものですか？

答えはいずれもノーです。

一般的に膠原病患者さんの血縁者では、普通の人と比較して同じ、あるいは別の膠原病の発生率が高いことが知られています。このことは、膠原病そのものは遺伝する病気ではありませんが、膠原病にかかりやすい体質のようなものがあり、その体質が遺伝している可能性を示しています。

しかし強皮症患者さんの血縁者に強皮症が発生する場合については、実際に日本でも数家系、世界中でも十数家系しか報告がなく強皮症が直接遺伝する確率はきわめて低いものです。もし家族の人になにか気になる症状がある場合にはすぐ主治医に相談するようにして下さい。

・強皮症は遺伝子しない、伝染しない、先天的ではない。

6. 強皮症の原因は？

強皮症の原因はいまだによくわかっていませんが、多くの科学者や医学者がその原因をつきとめようと努力を重ねています。次に述べるようないくつかの事実がすでに明らかにされており、これらを結びつけることによって病因や、病気が初期の段階から進行した段階へ移っていくしくみが近い将来解明されるものと思われます。

(1) 皮膚やその他の結合組織(いろいろな組織を結びつけている部分)では線維芽細胞という細胞がコラーゲンという成分を合成しています。強皮症ではこのコラーゲンの合成が高まっていることが知られています。

(2) 一般に膠原病患者さんの血液中にはしばしば自己の細胞の核と反応する抗核抗体とよばれる成分が検出されます。抗核抗体は正常な人には高い値で検出されることは

ほとんどありません。強皮症では約 90%に抗核抗体が検出されます。特に、強皮症では抗トポイソメラーゼ I(Scl-70)抗体と抗セントロメア抗体という 2 つの抗体のどちらかが、高率に血液検査で陽性となります。そのことから、強皮症では抗体を産生する「免疫」のしくみに何らかの異常があるものと考えられています。

(3) 血管の壁をおおっている血管内皮細胞を障害する因子が強皮症の患者さんの血液中にみつかったとの報告もあり、血管の障害がこの病気の最初の段階とする考え方も有力です。

・強皮症の原因についてはいくつかの仮説があるが、結論はでていない。

7. 強皮症の“ひきがね”となるものは知られていますか？

前に述べたように、強皮症の原因は不明ですが、特殊な場合として強皮症の発病のひきがねとなるものがあることが知られています。

(1)化学物質との接触

ビニルクロライド、エポキシ樹脂などの化学工場に長年勤務し、これらの物質と接触していた人に強皮症が発症することが知られています。

(2)美容形成手術

乳房形成術や隆鼻術でシリコンやパラフィンを体内に注入した人に、時に強皮症が発病することがあるといわれ、現在も因果関係について議論が重ねられています。手術後 10～20 年経ってから発病するのが通常ようです。

(3)その他

抗癌剤であるブレオマイシンという薬剤を注射した人や骨髄移植を受けた人に強皮症に類似した皮膚の硬くなる変化が起こることが知られています。また、不純物の混じった健康食品や粗悪な成分が混入された食用油を食べた人でも、全身の中毒症状とともに皮膚硬化が起こったという事例も海外より報告されています。

しかし大部分の患者さんでは、はっきりとしたひきがねがなく発病してきます。

・強皮症の多くでは“ひきがね”は不明である。

8. 強皮症はどんな症状ではじまりますか？

強皮症の半分以上の人は、レイノー現象(詳しくは p.7 で述べます)ではじまります。レイノー現象とは寒冷刺激や精神的緊張により、指先が突然白色や紫色に変化し、短時間のうちにもとに戻る現象です。その他、指先のむくみ、こわばり、皮膚の硬化、関節の痛みや疲れやすいといった症状ではじまることもあります。

皮膚の硬化がはっきりしない段階では、レイノー病、自律神経失調症、しもやけの一種、関節リウマチなどと診断され、診断確定までにあちこちの病院を転々としたり、何年もの間診断が決まらないこともまれではありません。

・強皮症はレイノー現象ではじまることが多い。

9. 強皮症はどのような経過をたどりますか？

強皮症の症状の程度や進行の速度はそれぞれの患者さんで大きく違います。それぞれの患者さんについて、将来どのように進行していくかを予測することは困難です。

以前は強皮症が進行性であることが強調されていましたが、必ずしも進行性ではなく自然に軽快することもあることが知られるようになってきました。

専門的には

- (1) 浮腫期：手の指や腕の皮膚にむくんだ感じ。
- (2) 浮腫性硬化期：皮膚のむくんだ感じに若干の硬い感じが加わり、皮膚がつまみにくい感じになる。
- (3) 硬化期：皮膚が硬くなり、表面に光沢を帯びたようになる。
- (4) 萎縮期：皮膚の硬さが改善し、むしろ“しわ”が目立った感じになる。

の順に進行するとされていますが、その進行の速さや程度、範囲などは患者さんによってさまざまです。内臓にもさまざまな部位にいろいろな程度の変化を生じますが同じように進行の速度もそれぞれ患者さんで違います。

強皮症は一般に生命にかかわる大変な病気だと考えられがちです。しかし、現在はこの病気は皮膚硬化の進行が急速で、内臓にも症状を伴いやすく、発症5～6年でピークをむかえるびまん皮膚硬化型(d型)と、レイノー現象が先行し、ゆっくりと進行し皮膚硬化の範囲も狭く、内臓の症状も一般に軽い限局皮膚硬化型(l型)に分類されるようになりました。

いずれにせよ、個々の患者さんによって、その進行や合併症はさまざまでその経過も予測は必ずしも容易ではありません。

・強皮症の進行はさまざま。

10. 強皮症の診断はどのようになされますか？

強皮症の診断はひとつの方法によってつくものではなく、いろいろな検査、方法が必要です。詳しい病歴の聴取や全身の細かい診察はもちろん重要です。そのほか、血液検査、尿検査、皮膚生検、X線検査、胃・腸の透視、心電図、CT、肺機能検査、MRI、超音波検査、アイソトープ検査などいろいろな方法で全身をよく調べる必要があります。

進行した強皮症の診断は一般の内科医や皮膚科医にとってそれほど難しいものではありません。しかし、早期の場合や症状が軽い場合には、専門家でないと診断が困難であるのが普通です。

皮膚の硬化、とくに指先から前腕、上腕にかけて硬さが認められれば強皮症が疑われます。「硬い」という感じがはっきりしなくても「つまみにくい」感じがあるとやはり強皮症を疑う必要があります。この場合、皮膚の一部を採取して顕微鏡で調べる「皮膚生検」が必要です。「皮膚を切り取られるのはこわい」と思われるかも知れませんが、麻酔をして検査をするのでほとんど痛くない検査です。

また血液検査では、抗核抗体という検査が重要です。抗トポイソメラーゼ I (Scl-70) 抗体や抗セントロメア抗体などの特殊な抗体が強皮症にあらわれることがわかってきており、診断上の参考になります。また、強皮症に特徴的な変化を起こすことの比較的多い肺や食道の検査も診断をすすめていく上で重要です。

強皮症の診断が確定した後も、どの内臓にどの程度の病気の変化が存在するかを定期的にチェックすることが必要です。病気の変化を早期に診断することは、早期の治療、進行の防止を考えるうえで重要です。

・強皮症の診断にはいろいろな検査が必要。

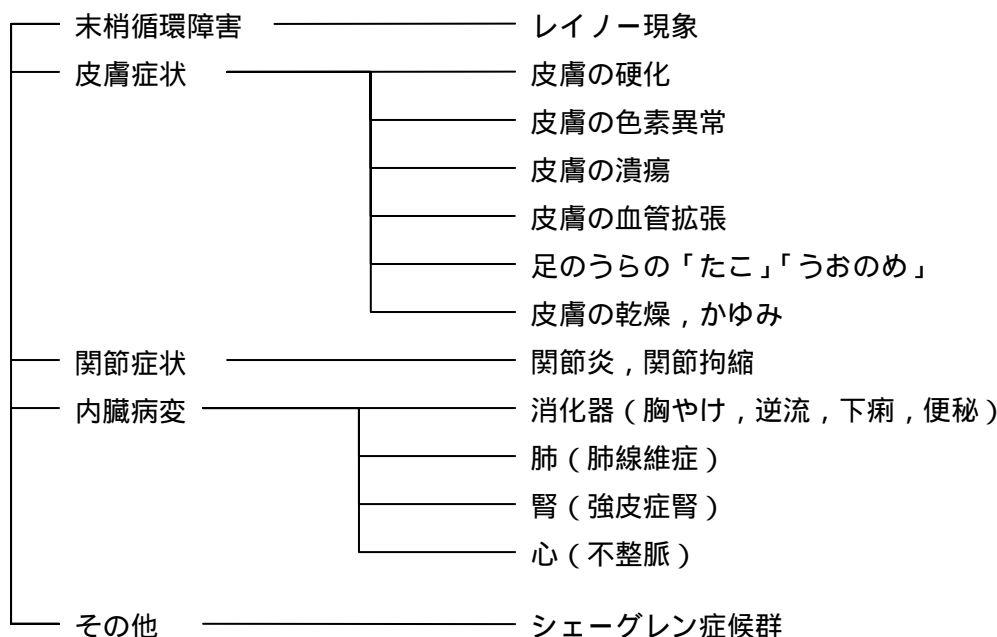
11. 強皮症の症状は？

強皮症に比較的好くみられる症状について説明します。膠原病は一般的に体のいろいろな部分にさまざまな症状がおきるという共通の特徴を持っており、それぞれの膠原病に特徴的な、あるいは頻度の高い症状が知られています。

でもカン違いしないでください。これから説明する症状は、必ず全部の患者さんにみられるわけではありません。ひとりひとりの患者さんに出現する症状の組み合わせはそれぞれ異なり、将来どの症状がでてくるかを予測することは困難なのです。

・必ずしも全部の症状がみられるわけではない。

表 2.強皮症の症状



(1) レイノー現象

レイノー現象は強皮症の最初の症状であることが多く、約 90%の患者さんにみられます。レイノー現象とは、寒冷刺激(冷たい水に触れる、冬季気温の低い屋外へ出たり、夏季クーラーの強く効いた部屋に入る、氷に触れたり冷蔵庫に手を入れる)や精神的緊張によって、手の指や足の指が発作的に血行障害を起こす現象で、血管のけいれんによって起こると考えられています。典型的な場合は、指先、つま先が突然白く変色し、紫色に変化した後に、紅くなってもとにもどるという三つの変化を起こします。白色、紫色に変化した段階ではしばしばしびれ感、冷感、異和感、痛みなどの自覚症状を伴いません。

レイノー現象を防ぐためにはいろいろな注意が必要です。もっとも重要なことは、寒冷刺激を避けることです。具体的には、冬季は外出時に手袋、マフラー、分厚い靴下などによって十分な防寒を心掛けることや、夏季エアコンを強くかけすぎないようにする、デパートやスーパーなどのエアコンが強く効いている場所に入る際には入る前に手指をマッサージする、といった注意が必要です。また携帯カイロ(ホカロンなど)をつねにもち、すぐに手を暖められるように準備してください。炊事、料理、洗濯などの際には、できるだけお湯を使うようにして冷たい水は使わないようにしてください。冷凍食

品を扱ったり冷蔵庫に手を入れる場合には、こまめに手袋をするように心掛けてください。タバコは血行を悪化させる作用があるので絶対やめてください。

もしレイノー症状がでてしまった時は、あるいはでそうな予感があった場合には、手をこすり合わせたり、マッサージをして温めて下さい。「携帯カイロ」等で、できるだけ早く手を温めてください。ソフトボールの投手のように腕をぐるぐるまわしてみるのもよい方法でしょう。

- ・レイノー現象を避けるためには、手足を温かくすることを心掛けて。

強皮症にはタバコは厳禁。

(2) 皮膚症状

(i) 皮膚の硬化

強皮症の皮膚硬化（皮膚が硬くなる変化）は通常指先やつま先から始まり、徐々に体の中心の方向に向かって進んでいきますが、例外もあります。皮膚硬化が軽い段階では「皮膚がつまみにくい」だけで、診察時に指摘されるまで自覚していなかったということもまれではありません。皮膚硬化が進行した場合は「皮膚がつっぱって、光沢がある」という状態になります。

顔面の皮膚にも硬化が起ることがあり、この場合は表情が乏しくなったり、口が十分に開かなくなったりすることもあります。

- ・皮膚硬化は通常、体の末梢から中心にむかって進む。

(ii) 皮膚の色素異常

全身の皮膚が黒ずんできたり、部分的には白く色素が抜け落ちた色素脱失が見られたりします。

・皮膚の色素の異常が見られることがある。

(iii) 皮膚の潰瘍

強皮症の患者さんでしばしば手足に血行障害がみられ、そのために潰瘍が生じます。よくみられる部位は、指先、つま先等ですが、そのほか手の甲、肘、かかとなどにもみられます。外気温の低くなる冬季にとくに多い症状です。血行がとくに障害されている場合には、治療に根気と工夫が必要です。

局所を温かくすることと処置によって清潔にすることが必要ですが、症状の程度により、抗生物質の入った軟膏、抗生物質の内服薬、炎症をおさえる内服薬、血行を改善させる塗り薬、スプレー、内服薬、注射薬などが必要です。皮膚の潰瘍が生じた場合はすぐ医師に相談して、適切な処置の方法を指示してもらってください。

・強皮症の皮膚潰瘍に対しては適切な治療が重要。

(iv) 皮膚の血管拡張

顔面や手足に赤あざのような小さな血管が拡張した斑点がみられることがあります。目立つ場所にできてしまった場合は気になるかもしれませんがとくに害はありません。レーザーで治療することも可能です。診察の時以外は化粧で隠しても結構です。

・皮膚の血管拡張にはとくに害はない。

(v) 足のうらの「たこ」「うおのめ」

皮膚硬化が足のうらにもみられる患者さんに「たこ」「うおのめ」ができることがあります。これは硬くなった皮膚に対する歩行時の摩擦によってできたものです。

一般には足のうらの「たこ」「うおのめ」の治療に皮膚を軟らかくする「スピール膏」といった貼布薬が用いられています。でも、強皮症の患者さんは原則として「スピール膏」を使用しないでください。軟らかくなってふやけた皮膚に潰瘍ができてしまったり、治りにくくなったり、感染が起ってしまったたりすることがあるからです。

硬くなった部分をそのままナイフ等で皮膚と平行にけずるようにして下さい。自分でけずるのがむずかしい場合は主治医の先生にお願いしてみてください。

・「たこ」「うおのめ」は勝手に処置しないように。

(vi) 皮膚の乾燥，かゆみ

皮膚の硬い変化が強い場合は、皮膚の乾燥，かゆみをともなってくる場合があります。皮膚の手入れをする軟膏，クリームなどやかゆみをおさえる内服薬が必要な場合もあります。

・皮膚が乾燥してかゆくなることもある。

(3) 関節症状

強皮症では肘，膝，手首などの関節に痛みや炎症をともなうことがあります。また手指の関節が曲がったままの状態で動かなくなってしまうことがあります。常日頃より、適度に手足の曲げ伸ばしを心掛けることが大切です。この際にはりハビリが重要となってきます。

・関節の症状には適度な運動を。

(4) 消化器症状

強皮症では消化器全般に病変がくることがありますが、もっともよくみられるのは食道の変化です。食道にも硬くなる変化がくるために、「食べたものが通りにくい」または胃の中の胃酸が食道に逆流して逆流性食道炎という変化が起こり、「胸やけがする」などの症状が起きます。頻度はそれほど多くはありませんが、慢性の下痢や便秘が続くこともあります。また、全く腸が動かなくなるイレウスという症状を起すこともごくまれにあります。

・強皮症の消化器病変は食道に多い。

(5) 肺症状

強皮症では肺にも硬くなる変化が生じ、肺線維症という変化を起こします。自覚症状としては、息切れ、慢性の咳、疲れやすい、階段が昇りづらいなどを引き起こします。肺の変化をチェックするためには定期的な胸部のレントゲン撮影や呼吸機能検査(肺活量を測定する検査のようなもの)やCT検査が必要です。その他、肺の血管に変化が起こり、肺の血管抵抗が高くなり、肺高血圧症という変化をきたすこともあります。この症状は心エコー検査でチェックできます。

・肺も硬くなる。

(6) 腎症状

腎における強皮症の病変は「強皮症腎クリーゼ」とよばれ、しばしば突然発病しますが、それほど頻度の多いものではありません。腎の血管が狭くなる変化を起しそのために高血圧を起します。自覚症状としては、突然、頭痛、頭部の不快感、めまい、胸痛などが認められ同時に血圧が上がります。また、尿がまったく出なくなってしまうこともあります。早期に適切な治療が行われない場合には腎透析が必要となることもあります。最近ではこの状態に対してACE阻害薬という非常に効果的な薬剤が開発されています。早期にみつけるために毎朝血圧をチェックするとよいでしょう。

・腎の病変は突然おこることが多い。

(7) 心症状

強皮症における心臓の変化はまれですが心臓の筋肉も硬くなることもあり、心臓の機能が障害されることがあります。また、肺の変化が高度な場合は二次的に心臓の機能が弱ってしまうこともあります。定期的に心電図検査を受けることが必要でしょう。必要に応じて24時間心電図(ホルダー心電図)のチェックも必要でしょう。

・心臓の機能も障害されることがある。

(8) シェーグレン症候群（乾燥症候群）

シェーグレン症候群は、眼や口腔内に乾燥症状を引き起こす病状で、いろいろな膠原病にともなう合併症です。眼では涙液の分泌が不足するために、眼が乾いた感じ、異物感、チカチカするなどの症状を生じます。口腔内では唾液の分泌が不足するために、口の中が乾いた感じになります。

・シェーグレン症候群は眼と口腔の乾燥をとともなう病状でいろいろな膠原病に合併する。

12. 強皮症の治療は？

強皮症の治療は一般に進行の早いd型の患者さんには病気全体の進行速度を変化させようとする疾患修飾薬と個々の症状をやわらげる対症療法薬の両者を、進行のゆっくりなl型の患者さんには個々の症状をやわらげる対症療法薬のみを使用します。

(1) 疾患修飾薬

現状においては早期の患者さんに対しては中等度までの副腎皮質ステロイド薬や、肺の症状に対して免疫抑制薬が一般的に使用されますが、個々の医師による考え方にもかなりの開きがあり、統一的な使用基準はありません。また、この病気の進行を完全に根治させる治療は残念ながら確立していません。しかし、現在この研究班では個々の臓器の状態に応じた治療指針を作成しており、それに応じて治療をするように推奨する診断、治療ガイドンスを作成中であり、2005年春までに発表する予定です。いずれにせよ、早期診断、早期治療によって進行を抑制、停止させる薬剤はいろいろとみつかってきています。

(2) 血管拡張薬

ほぼ全例の患者さんで、何らかの血行障害がみられますので、ビタミンE製剤、カルシウム拮抗薬、抗血小板薬、プロスタグランジン製剤などの薬が内服や注射として、レイノー現象、手足の冷えやしびれ、皮膚潰瘍の治療などに使用されています。

(3) 消化器症状

逆流性食道炎については、プロトンポンプ阻害薬という強力に胃腸の分泌を抑える薬が開発されて以来、患者さんの症状（胸やけ、逆流など）は随分軽減されるようになりました。その他、胃粘膜を保護する薬や、食道や腸の働きを刺激するような薬剤も併用して使われるようになりました。

(4) 呼吸器症状

早期には副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬が使われることもありますが、慢性の咳や痰に対してはそれらをやわらげるお薬を使います。呼吸困難が強い場合には酸素吸入を自宅で行うこともあります。

(5) シェーグレン症候群

唾液の分泌を刺激する薬が開発され、広く使用されるようになっていきます。

(6) 皮膚潰瘍

なおりにくい皮膚の潰瘍がある場合には、プロスタグランジンといわれる注射薬や、塩基性線維芽細胞増殖因子という傷の治りに重要な役割を持つ細胞の働きや増殖を活性化にするスプレーの薬が使われます。

(7) その他

不整脈に対する薬、関節の痛みをやわらげる薬、皮膚や肺に感染がみられた際に、それを抑える抗生物質などさまざまな薬が使用されます。

13. 日常生活上の注意はどんなことでしょうか？

日常生活上どのような注意が必要かは、それぞれの患者さんによって違います。このリーフレットはすべての患者さんに心掛けてもらいたい一般的な注意と特定の症状をもっている人だけに心掛けてもらいたい注意に分けて説明します。

< 一般的な注意 >

- タバコは絶対にやめてください。血流を悪くしたり、肺の症状を進行させたりする作用があるからです。
- 手足を温かく保温することを心掛けてください。とくに外気温が低い場合は、手袋や厚手の靴下などを必ず身に付けてください。朝起きてすぐにレイノー現象が出る場合は、まくら元に手袋を用意しておいて下さい。スーパーなどの気温の低いところへ入る前には手をマッサージして下さい。
- 大部分の患者さんは通常の日常生活を送るのに問題はありません。でも、激しい運動や疲労を残すような無理な活動は避けてください。何ごともマイペース、マイペース！
- 家庭の主婦で特定の仕事をもっていない場合で、新しく何か仕事を始めたいときには必ず主治医に相談してください。勤務時間の不規則な仕事、化学薬品を扱う仕事、冷たい

温度に手をさらす仕事などはよくありません。

- 特別な趣味(例えば水泳,エアロビクスダンス,テニスなどのスポーツや薬品を扱うような陶芸など)を始めようとする場合も主治医に相談してください。強皮症の症状に対して悪い影響がないかどうかそれぞれの人によって異なりますので,よく相談しましょう。
- 強皮症とは関係がないと思われる病気でほかの病院・医院を受診する場合でも,強皮症の診断で通院していることと,現在どのような薬を飲んでいるかを新しい病院で申し出るようにしてください。現在内服している薬はあらかじめリストを作って見せるようにしてください(最近では薬局でも説明付きのリストをもらえます)。強皮症と関係があるかもしれない場合や,検査データ等が必要な場合はデータをコピーしたり,コンピューターからプリントアウトしてもらおうなどするか,必要に応じて詳しい紹介状を書くよう主治医に依頼してください。
- 逆にほかの病院で新たに投薬を受けたり,特別な治療を始めた場合には,その由を次回来院時に主治医に申し出てください。
- 強皮症の患者さんに対して知人,友人のかたが,特殊な治療や健康増進法などを勧めることがあると思います。漢方療法,運動療法,自然食品,特殊なマッサージ,新興宗教と関連した治療などさまざまです。われわれはこれらのすべてがまったく意味のないものとは考えていませんが,営利を目的としたインチキなものが混じっているのも確かです。「今の治療を全くやめて,自分のところの治療をすればなおる」と言われても信用しないでください。漢方薬には副作用がないというのは誤りですし,特殊な運動療法で膠原病が悪化して入院した例もあります。強皮症はきわめて特殊な病気なので,この病気のことを本当に理解している医師にしか,この病気の患者さんの治療や管理はできないと思います。われわれの行っている治療と平行して試みるのが可能な治療であれば試みても考えてみましょう。
- 一般に強皮症の患者さんは,手足の末梢の血流に障害があることが多いので,小さな傷が治りにくいという問題を抱えています。たとえ,ほんのちょっとした傷でもきちんと処置をするようにし,さらに状況に応じて主治医に相談するようにしてください。抗生物質の入った軟膏での処置や抗生物質の内服が必要な場合もあります。
- 食事については,一般に消化のよい食べやすいものを選んで十分な栄養をとってください。例外として治療で副腎皮質ホルモンを内服している人は,副作用で体重が増えすぎ

ることがあるので、カロリー計算してバランスのよい食事をとってください。

- ・ 消化器症状のない人に限っては、少量のアルコールは血行を良くするので、問題はありません。もちろん、飲みすぎはダメ！
- ・ 入浴は血行を改善したり、精神的緊張をときほぐす作用があるので有用です。小さな傷は潰瘍がある場合でも入浴後すぐにきちんと処置をすれば OK です。

・タバコはダメ

保温が必要

無理な運動は避けて

新しい仕事や趣味をはじめるときには相談を

ほかの病院との連絡も十分に

インチキ療法にだまされるな

< 特定の症状をもつ人の注意 >

- ・ 消化器症状のある人

胃酸の分泌を刺激するような食事（アルコール類、とくに脂っこい食べ物、コーヒー、スパイスの効いた食べ物）は避けてください。飲み込みが悪い場合やものがつかえる感じのある人は、軟らかいものを少しずつよくかんでゆっくりと食べるようにしてください。症状の程度のひどい場合は1回の食事量を減らして、食事の回数を1日4～5回にしてください。食べた後にすぐに横にならないようにしてください（食べた物が重力によって食道を通過するのを助けるため）。寝る前2～3時間の間にたくさん食べないようにしてください。

- ・ 肺症状、心症状のある人

心臓や肺に負担のかかるような動作、作業を避けるようにしてください。階段を休みながらしか昇ることのできない人は、必ずエレベーターやエスカレーターを使うように心掛けてください。息切れしやすい人は長時間歩いたり、急に走ったりしないようにしてください。重い物を持ち上げるような動作や全身に力を入れて何かを引っ張るような動作も避けてください。

- ・ 関節が曲がったままになっている人

関節が曲がったままで十分に伸びなくなる症状を拘縮といいます。この症状はゆっくりと進行します。従って、毎日少しずつ手足の関節を曲げ伸ばしすることによって、関節の変形進行を遅らせることができます。曲がったままの関節の部分に皮膚潰瘍が生じやすい場合がありますので、このような場合はあらかじめ関節をガーゼや軟らかい布で保護することも必要です。

- ・ 皮膚硬化の強い人

皮膚硬化が高度な場合には、体の運動が制限され、前述のような関節の変形を悪化させる要因となります。体に負担のかからない程度の運動（軽い体操や散歩など）がその防止に有用です。

また皮膚が乾燥してカサカサする場合や、痒みを生じた場合には、適切な軟膏やクリームを塗る必要があります。主治医に相談してください。

- ・ シェーグレン症候群で眼に乾燥のある人

定期的に点眼薬を使用することが必要です。

- ・ 症状に応じた日常生活の注意が必要。

14. 結婚や妊娠に問題は？

強皮症の患者さんの多くは中年以降の女性で、すでに結婚、出産を済ませている場合がふつうです。しかし一部の患者さんは10代後半や20代で発病しますので、結婚生活や妊娠、出産とのかかわりが問題となってきます。

結婚については基本的には問題はありません。しかし、生活環境の変化や家事の負担などで病気が進行することも考えられますので、長い間にわたって病気に立ちむかっていくためには伴侶となる人の協力が必要です。そして家族としてどのようなことを常日頃から心掛けるべきかを理解していただく必要があります。したがって、伴侶となる人も患者さんと同じようにこの病気のことを理解してほしいと思います。具体的にどのようなことを心掛けていただくかはそれぞれの患者さんによって違ってきます。これから結婚しようとする方はぜひ一度伴侶となる方といっしょに主治医の説明を聞きに行くようにしてください。

妊娠、出産については、内臓、とくに肺、腎臓、心臓

などの病気の程度が問題となります。内臓の変化が軽い場合にはとくに問題はありませんが、内臓の変化が強い場合には、母体の機能が妊娠、出産に耐えられないことも考えられます。これから子供をつくることを希望されている場合は、あらかじめ主治医とよくご相談ください。また妊娠後にも医学的管理が必要ですので、産婦人科と主治医どうしの連絡を十分にとりあってもらうようにしてください。

・結婚や妊娠については、あらかじめ相談を。

15. 強皮症になると医療費が大変でしょうか？

強皮症の治療は長期に及ぶことが通常です。診断や治療のために入院が必要であったり、定期的な検査、継続的な薬剤の投与等により、医療費がかさむことが考えられます。

健康保険や国民保険に入っている人は医療費の3割の負担が通常必要です。国及び都道府県では「特定疾患対策研究事業」と呼ばれる事業によって、特定疾患（いわゆる難病）に指定された病気の患者さんに対して、自己負担分の多くを公費負担としています。強皮症も特定疾患のひとつとして指定されているので、手続きを経てこの病気と都道府県より認定された強皮症の患者さんは自己負担が著しく軽減されています（最近制度が変わり、本人負担額はその家で生計を支えている人の収入によって変わってきます）。更にこの病気で重症とされた方では一切負担がかからない事になっています（重症認定）。

強皮症と診断された患者さんが特定疾患として認定されるためには、住民票のある地域の保健所に申請書および医師の診断書などの書類を提出することが必要です。詳しくは、ご本人または家族の人が病院内の福祉関係の係の人に相談の上、手続きのために保健所に行って更に詳しい説明を聞いて来てください。

なお、肺の症状や手足の関節の変形が著しく重い場合には身体障害者の認定を受けることも可能です。

・強皮症の患者さんは医療費の補助が受けられる。

16. 患者さんの家族のかたに！

このパンフレットを患者さんの家族のかたにも読んでいただけましたでしょうか？ われわれ主治医が患者さんと接触できるのは1ヶ月に1、2回、せいぜい10～30分です。本当に患者さんをつねに支えることができるのは家族の人たちです。強皮症のようなむずかしい病気と一生つきあっていくのは大変な事です。本当の病気のつらさは患者さん自身にしかわかりません。われわれも家族の人たちも本当のつらさを理解できていないと思います。でも患者さんを温かく見守り、励まし、手助けすることはできるはずです。強皮症という病気が難病でなくなる日まで、私たちも頑張りますので、家族の方も患者さんとともに病気と闘っていただけたいことを希望します。

・家族の協力が大切。

17. さらにご質問のあるかたに

私たちは強皮症研究会議の班員と厚生労働省科学研究補助金難治性疾患対策研究事業の強皮症班の有志によって共同でインターネットによる相談を行なっています。ご質問のある方は、

[強皮症患者さんの相談窓口](http://web.kanazawa-u.ac.jp/~med24/SSc/SSc-on_line.html) (http://web.kanazawa-u.ac.jp/~med24/SSc/SSc-on_line.html) をご覧いただければお問い合わせ用のメールアドレスが載っています。必ず住所、氏名、病歴、治療内容、具体的なご質問をご記入の上ご利用下さい。また、強皮症専門医名簿は以下の通りです。

氏名	所属	所属施設における職名	厚生労働省強皮症研究班	強皮症研究会議	連絡先
竹原 和彦	金沢大学医学部附属病院皮膚科	教授	主任研究者	代表世話人	076-265-2343
佐藤 伸一	長崎大学医学部附属病院皮膚科	教授	分担研究者	幹事	095-849-7333
近藤 啓文	北里研究所メディカルセンター病院膠原病内科	病院長		代表世話人	048-593-1212
桑名 正隆	慶應義塾大学病院リウマチ内科	助教授	分担研究者	幹事	03-3353-1211
川口 鎮司	東京女子医科大学附属膠原病リウマチ痛風センター	講師	分担研究者	幹事	03-5269-1711
尹 浩信	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科	教授	分担研究者	幹事	096-373-5623
石川 治	群馬大学医学部附属病院皮膚科	教授	分担研究者	幹事	027-220-8284
遠藤 平仁	北里大学病院膠原病リウマチ感染内科	助教授	分担研究者	幹事	042-778-9347
室 慶直	名古屋大学医学部附属病院皮膚科	助教授	研究協力者		052-744-2314
佐々木哲雄	国際医療福祉大学附属熱海病院皮膚科	教授	研究協力者		0557-81-9171

三森 経世	京都大学医学部附属病院免疫・膠原病内科	教授		幹事	075-751-4379
三崎 義堅	東京大学医学部附属病院アレルギーリウマチ内科	講師		幹事	03-3815-5411
高橋 裕樹	札幌医科大学医学部附属病院第一内科	講師	分担研究者	幹事	011-611-2111
簀持 淳	獨協医科大学病院皮膚科	教授		幹事	0282-87-2154
藤本 学	金沢大学医学部附属病院皮膚科	助教授		幹事	076-265-2343
後藤 大輔	筑波大学附属病院膠原病リウマチアレルギー	講師	分担研究者	幹事	029-853-3185
大塚 勤	獨協医科大学越谷病院皮膚科	教授	研究協力者		0282-86-1111
大田 明英	佐賀大学医学部附属病院膠原病・リウマチ内科	教授		幹事	0952-31-6511 (内線 2541)
山本 俊幸	東京医科大学病院皮膚科	助教授	研究協力者		03-3342-6111 (内線 3360, 3361)
矢澤 徳仁	東京大学医学部附属病院皮膚科	講師	研究協力者		03-3814-5411 (内線 33532)
長谷川 稔	金沢大学医学部附属病院皮膚科	講師	分担研究者	事務局長	076-265-2343

(平成18年8月現在)