

「難病」治療最前線

医療法人社団虎の門会
石原陽子
西岡久寿樹

トラムネットグループのクリニックには様々な難治性疼痛疾患を中心とする多くの患者様がいらしています。この疼痛が主症状の病気というとまず最初に思い浮かぶのは線維筋痛症ではないでしょうか。トラムネットグループのクリニックにも多数の線維筋痛症の患者様がいらしており、治療を行っております。

この線維筋痛症とよく似た激しい痛みを伴う病気で、経験豊富な専門医であってもその鑑別診断が難しい病気がたくさんあります。今回はこの線維筋痛症とよく似た激しい痛みが症状にあり、その診断が難しい病気の中から、**掌蹠膿疱症とSAPHO症候群/掌蹠膿疱症性骨関節炎**についてご説明したいと思います。

掌蹠膿疱症

掌蹠膿疱症（しょうせきのうほうしょう）や**掌蹠膿疱症性骨関節炎**（しょうせきのうほうしょうせいこつかんせつえん）という病名を聞かれたことはありませんか？

数年前にある女優さんがこの病気にかかり、原因不明の激痛との戦いと治療ができる医療機関がなかなか見つからなかったことなどの闘病生活をマスメディアで話されていたのを覚えている方もいらっしゃるかと思います。

掌蹠膿疱症は漢字の通り、手のひらや足の裏などに水虫のような無菌性の赤い点々や小さい豆上の水ぶくれ（膿疱症）ができる病気で、この水ぶくれは数日経過すると乾燥して1週間ほどで皮が剥けた後、皮膚がひび割れができると同時に痒みが出てくるということを繰り返す慢性の病気です。

症状は、水ぶくれができてその皮が剥けることの繰り返しで痛みなども特になく、また、自然に治っていくように思えるためあまり気に留めず、また中には、水虫だと思って水虫の薬を使われる方もいらっしゃいますが、掌蹠膿疱症の水ぶくれは無菌性なので、水虫のお薬の効果は期待できません。市販薬の水虫のお薬で治療をしても、なかなか治らないと、思っている方は一度専門医を受診されたほうがよいでしょう。

この掌蹠膿疱症の皮膚症状に激しい痛みが加わったものが**掌蹠膿疱症性骨関節炎**です。この**掌蹠膿疱症性骨関節炎**は**SAPHO症候群**に含まれる疾患で、特に、**掌蹠膿疱症**の皮膚症状に由来するものを言います。

SAPHO症候群/掌蹠膿疱症性骨関節炎

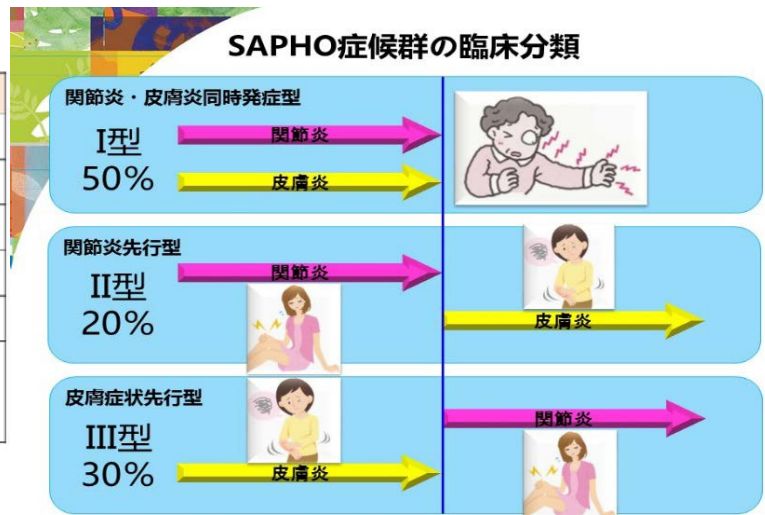
SAPHO症候群（さふおーしょうこうぐん）は、1987年にスイスのChamotとKahnらが提唱した疾患概念で、この疾患の特徴的な症状である**S**ynovitis（滑膜炎）、**A**cne（湿疹）、**P**ustulosis（膿疱）、**H**yperostosis（骨化症）、**O**steomyelitis（骨髄炎）の頭文字をとってSAPHOと名付けられた皮膚症状と炎症性の骨炎が重要な要素となる症候群です。

病名の通り関節炎と皮膚疾患の関連が強く、重度の湿疹に伴う関節炎、乾癬に伴う関節炎などがこの病気に含まれます。また、掌蹠膿疱症に伴う関節炎は、掌蹠膿疱症性骨関節炎とも言われています。

この病気の発症頻度については、日本では調査がされていないためわかりませんが、世界的には0.04%の発症率という難病です。男女の比率はやや女性に多いと言われていいますが大きな差はなく、ほとんどの方が30歳～50歳で発症されています。

SAPHO症候群の症状は、皮膚の症状に加えて前胸部痛及び腫脹、四肢の激しい関節痛、脊椎痛、鎖骨痛・腫脹などがあり、患者様は肩をすくませることが困難になることがあります。また、膝、足、手指、足趾、仙腸関節などの腱の付着部にも激しい痛みが出てきます。

診断・除外項目	
診断項目	1. 重度の湿疹に伴う骨・関節病変
	2. 掌蹠膿疱症に伴う骨・関節病変
	3. 骨肥厚症
	4. 慢性再発性骨・関節病変
判定	上記4項目中1項目を満たし、下記除外項目がない場合診断
除外項目	感染による関節炎、感染性掌蹠膿疱症、手掌角化症、びまん性特発性骨増殖症、線維筋痛症、各種の抗がん剤でみられる骨・関節病変



この症状は、発症時に全ての症状が揃うことが少ないことから、大きく**関節炎先行型**、**皮膚症状先行型**、**関節炎・皮膚症状の同時発症型**の3つの型に分類することができます。

診断は、関節炎と皮膚症状が同時に発症する場合はあまり難しくありませんが、皮膚症状がなくてもこの病気に特徴的な骨病変が出ている状態である関節炎先行型、また、皮膚症状である水ぶくれや皮が剥けるという症状を特に気にせずいたり、症状がある程度治まってから激しい疼痛が出てくるといふ皮膚症状先行型では、どちらも疼痛だけに注目が行ってしまい線維筋痛症と見誤る事が少なくありません。

このためSAPHO症候群の確定診断をする必要があり、その重要な検査が骨シンチグラフィです。

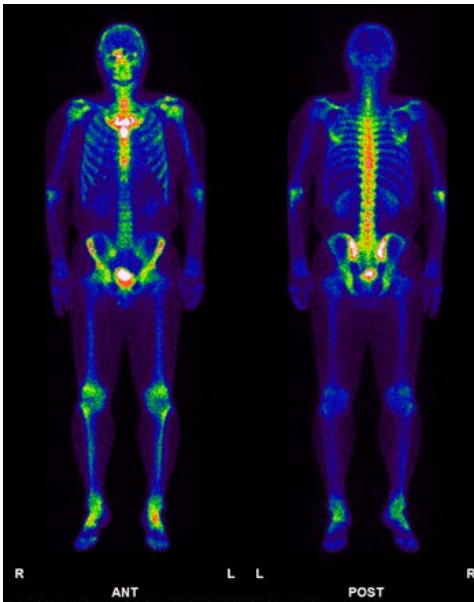
骨シンチグラフィ

骨シンチグラフィ検査は骨造成を反映する検査で、疲労骨折や骨粗鬆症に伴う骨折の診断において大変役立つ検査です。レントゲン検査よりも早期に骨の変化などを発見する事が出来るため、線維筋痛症や関節リウマチなどの慢性疼痛疾患の早期発見にも大いに役立つ検査です。

検査を受けるときは食事や飲み物の制限はなく、半減期が短く安全性の問題が極めて少ない非常に微量な放射線的一种であるTm99という物質を静脈から注射し、この物質を全身に浸透させるため注射後3～6時間経過してから約30分程度撮影を行います。検査の間、患者様はCTやMRIと同じように寝ているだけなので大きな負担はありません。

この検査では、炎症や痛みのある部位に注射をしたTm99が取り込まれるため、炎症や痛みの部位を画像で確認することができます。これにより、炎症部位を特定することができ、SAPHO症候群の確定診断をすることができます。

現在、東京慈恵医科大学の放射線科と一緒にこの骨シンチグラフィの画像をより精度が高い三次元で確認できるように研究を進めております。



左の図は、SAPHO症候群の患者様の骨シンチグラフィのカラー画像です。

赤い矢印で指し示している白くなっている箇所が強い炎症を起こしている部位です。

このように、骨シンチグラフィの検査により、画像によって炎症部位を捉えることができるため、早期に確定診断をすることが可能になってきました。

下の皮疹の変化の写真は、掌蹠膿疱症の皮膚症状の治療前と治療後の写真です。

適切な治療をすることにより、水ぶくれや皮が剥けるといった症状が改善されます。

皮疹の変化

治療前



治療後



霞が関アーバンクリニックでは、掌蹠膿疱症やSAPHO症候群の患者様の症状が線維筋痛症の疼痛や関節リウマチに症状が類似していることから、関節リウマチの治療法に基づいて、サラゾスルファピリジンなどの抗リウマチ薬や免疫抑制剤を用いて治療を行っております。

また、整形外科の石原陽子医師を中心として皮膚科、リウマチ膠原病科の専門医がチームを組んでこの病気の病態解明と治療にあたっており、全国各地から約90名の患者様が治療を受けにいらしています。

難病の中には、その病気にかかっている患者様が少ないため、医療従事者が知らない病気や診療をしたことがないという病気もたくさんあります。今年から厚労省はこれまでの特定疾患を廃止し、指定難病制度を発足させました。対象疾患数もこれまでの56疾患から306疾患に拡大されます。

しかしながら指定難病の定義は、「治療法が確立されていること」と「患者数が少ないこと」となっているため、治療法が確立されていない疾患（難治性疾患）や患者数の多い疾患はこの拡大された306疾患の指定難病には入りません。

難病で苦しんでいる患者様、病名が分からず適切な治療を受けることができない患者様は、未だ全国各地にいらっしゃいます。私達トラムネットグループは、難治性疼痛疾患を専門に診療する機関として固定概念にとらわれずにこれからも患者様の治療にあたって参りたいと考えております。