

治療最前線：膠原病

一般財団法人難病治療研究振興財団 理事長
東京医科大学医学総合研究所 所長
西岡久寿樹

膠原病に分類されている病気は50疾患以上あるとも言われていますが、その病気の全てが医学の教科書に記載されているわけではありません。このため、膠原病に精通している経験豊かな専門医であっても全ての病気を把握することは困難です。こういった、教科書に記載されていないごく稀な膠原病に遭遇した時に専門医は、それまでの経験と知識から治療方針を組み立てて治療にあたります。

今回のTORAM NET NEWSでは「**膠原病**」について解説したいと思います。

膠原病は1つの病名ではありません

膠原病は、1942年にアメリカの病理学者のポール クレンペラー博士が提唱した疾患群の総称で病名ではありません。

クレンペラー博士が膠原病を提唱する前は、病気は特定の臓器に障害が起こることから発症するという考えに基づいて診断されていました。しかし、クレンペラー博士は全身性エリテマトーデス（SLE）や関節リウマチ（RA）のように、特定の臓器ではなく多数の臓器で同時に原因不明の障害が起こる病気がたくさんある事に気づきました。

このことから多臓器に同時に障害が起こる6つの病気（古典的膠原病）を中心に病理学的な研究をした結果、この6つの病気全てに共通して、人の細胞同士を結びつけている組織の1つである線維や血管の組織が変性し、そこにフィブリノイド変性という特徴的な病理学的変化があることを突き止めました。

そして、この線維や血管に障害が起こるたくさんの病気を1つの疾患群として捉え、その総称として「**膠原病（Collagen disease）**」と名付けました。

このフィブリノイド変性は膠原病に特徴的な所見として現在も定着しています。

6つの古典的膠原病

関節リウマチ（RA）

全身性エリテマトーデス（SLE）

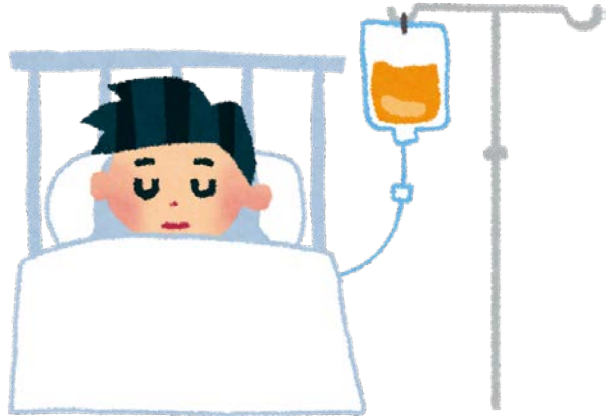
全身性強皮症（PSS）

皮膚筋炎/多発性筋炎（DM/PM）

結節性動脈周囲炎（SSc）

リウマチ熱

膠原病と難病



膠原病の概念は

- 1) 原因不明の疾患 (最近では一部解明)
- 2) 全身の自己炎症性疾患
- 3) 多臓器疾患
- 4) 結合組織のフィブリノイド変性を認める
- 5) 自己免疫疾患

から成り立っています。

これは、クレンペラーが提唱した頃から

大きく変わることなく現在でも定着している考え方です。

膠原病は上記の症状が起こる病気の総称で、その病気の領域は内科、皮膚科、眼科、神経内科、整形外科、口腔外科、メンタルケアと広範囲にわたっています。このため、膠原病を疑って医療機関を受診する際に、その多彩な症状から「どの領域を受診すればいいのかわからない」「専門医を見つけることができない」などの理由から、医療機関を転々とすることになってしまい、その間に病気が悪化してしまうということがあります。

また膠原病は「多領域にまたがる疾患」「原因不明」「自己免疫疾患」「厚生労働省の指定難病に数多く含まれている」「患者数が少ない」「治療法が確立されていない」ことなどから日本では「**膠原病 = 難病 (不治の病)**」というイメージが幅広く定着しています。

しかし、現代医学の急速な進歩によって治療法の確立と治療薬の開発が進み、厚生労働省の指定難病であっても、専門医による早期発見・早期治療によって、一般の病気という治癒にあたる寛解となることも夢ではありません。もはや難病ではなくなった膠原病も増えてきています。

膠原病とリウマチ性疾患・自己免疫疾患



膠原病には二つの疾患群が存在します。

その一つが**リウマチ性疾患**です。

リウマチという言葉から関節リウマチを想像してしまいがちですが、実際はそうではなく、関節リウマチのような筋骨格系の痛みやこわばりが症状に含まれている病気の総称です。

もう一つが**自己免疫疾患**です。

自己免疫疾患は、人間の体内に入ってきた異物 (敵) を排除する役割を持っている免疫系が何等かの障害によって自分自身の正常な細胞や組織を異物 (敵) と思ってしまい、過剰に攻撃を加えてしまう文字通りの自己免疫異常が誘因となって発症する病気の総称です。

膠原病には、関節リウマチ (RA)、全身性エリテマトーデス (SLE)、ベーチェット病のようにリウマチ性疾患と自己免疫疾患の両方の要素を合わせ持っている病気がたくさんあります。

膠原病の代表的な病気

#は厚生労働省指定難病

RS3PE症候群	サルコイドーシス #
IgG4関連疾患 #	シェーグレン症候群 #
悪性関節リウマチ #	掌蹠膿疱症/掌蹠膿疱症性関節炎
アレルギー性疾患	スティーブンス・ジョンソン症候群 #
ウェゲナー肉芽腫症	成人スティル病 #
HTLV-1関連脊椎症 (HAM) #	脊柱管狭窄症
潰瘍性大腸炎 #	線維筋痛症 (FM)
過敏性血管炎	全身型若年性特発性関節炎 #
関節リウマチ (RA)	全身性エリテマトーデス (SLE) #
乾癬/乾癬性関節炎	全身性強皮症 (SSc) #
強直性脊椎炎 (AS) #	高安動脈炎 (大動脈炎症候群) #
巨細胞性動脈炎 (側頭動脈炎) (GCA) #	痛風/偽痛風
筋萎縮性側索硬化症 (ALS) #	皮膚筋炎/多発性筋炎 (DM/PM) #
クローン病 #	ベーチェット病 #
血管神経性浮腫 (クインケ浮腫)	ヘノッフ・シェーンライン紫斑病
結節性多発動脈炎 (PN) #	変形性関節症 (OA)
原発性免疫不全症候群 #	むずむず脚症候群 (RLS)
顕微鏡的多発血管炎 #	Morvan症候群
抗リン脂質抗体症候群	ライター症候群
骨粗鬆症	リウマチ性多発筋痛症 (PMR)
混合性結合組織病 (MCTD) #	リウマチ熱
SAPHO症候群	レイノー症状 (レイノー現象)
再発性多発軟骨炎 (RP) #	その他多数

膠原病の新しい治療

膠原病は様々な病気の総称であることから、それぞれの病気や症状に合わせたオーダーメイドの治療を組み立てることが治療の最も大切なポイントになります。

また、早い時期に病気を発見してすぐに治療を始めれば、寛解を保つことが可能になって、日常生活を支障なく過ごすことが出来る病気もたくさんあります。

しかしその反面では、膠原病には様々な病気が分類されていることや、それぞれの病気の初期症状がとても似ていることから、膠原病に精通している経験豊富な専門医でないと診断や治療法がわからない病気がたくさんあることも事実です。

膠原病がどのようにして、何が原因で発症するのかについては未だ研究途中で完全にはわかってはいません。しかしながら、国内外の研究者の努力によって膠原病と言われているいくつかの病気の発症メカニズムや病態は解明されつつあり、この研究結果を基に治療法が確立され、治療薬も開発されています。

その代表的な病気として、関節リウマチがあげられます。関節リウマチの治療は、治療薬として開発された**生物学的製剤**の登場によって劇的な進歩を遂げてはや関節リウマチは難病ではなくなりました。また、いくつかの膠原病にはこういった生物学的製剤を用いた治療の見込みが出てきました。

膠原病の症状

膠原病は様々な病気の総称なので、一概にこの症状と言うことは難しいのですが、「手足がこわばる」「手足がいつも冷たい」「原因不明の痛みが続く」「倦怠感や疲労感がとれない」「微熱や発熱が続く」などの膠原病に共通してみられる症状がある方は、なるべく早く膠原病の専門医がいるリウマチ科を受診されることをお勧めします。

また、症状がよくなって寛解状態になっていても、自己判断でお薬を中止したり、過度のストレスを受けたりすると症状が再燃（再発）して悪化してしまうことがあるので注意が必要です。

膠原病は怖い病気ではありません

専門医による適切な治療と管理を受けていれば、日常生活を支障なく過ごすことができる寛解の状態を保つことができますので、膠原病に分類されている病気と診断されても不安に思うことはありません。

原因不明の病気が多数ある膠原病の治療の第一歩は、ご自身の病気を正しく理解することから始まります。患者様向けの勉強会やセミナーは、専門医がいる医療機関、日本リウマチ財団、難病治療研究振興財団が主催している小規模なものから大学や領域の学会が主催している市民公開講座などの大規模なものまで色々開催されています。

お近くで開催されるセミナーなどに積極的に参加されて病気の正しい知識を勉強することも重要だと思います。