

特別講演 2

「強皮症の臨床・病因・最新治療」

金沢大学大学院医学系研究科 皮膚科学講座教授

竹原 和彦 先生

全身性強皮症は、皮膚をはじめとする全身諸臓器に線維化病変を呈する難治性疾患であり、その成因は未だ十分に解明されていない。本症の早期診断に際してはレイノ一現象の有無の確認と爪上皮出血点の確認が重要であり、早期診断により早期に治療開始可能となる。

次に、本症患者において同定される特異抗核抗体について概説したい。特異抗核抗体ごとに病型、起こりうる内臓病変、予後、治療などが規定されその測定の意義に大きい。

本症の病因は未だ不明であるが、我々が提唱した二段階線維化仮説と B 細胞活性化説を紹介したい。

次いで、我々が試みている新規治療法について紹介したい。全身性強皮症に伴う肺線維症は、本症の予後に関与する最も重篤な内臓病変であるが、我々は高感度胸部 CT 所見、血中 IP マーカー、気管支肺胞洗浄液中の所見などにより活動性ありと考えられた症例約 20 例に対してシクロフォスファミド・パルス療法を試みた。結果として一部の症例でシクロスポリン A に追加投与を必要としたものの、ほぼ全例で不変ないし改善の結果を得た。なお、早期肺線維症に対する本薬剤有効性については、米国及び欧州において近年二重盲検法において有効性が確認された。

最後に、本症に伴う肺高血圧症の治療についてもエンドセリンレセプター阻害薬や PDE-5 阻害薬などを中心に紹介したい。