

# 12章 膠原病および類縁疾患

膠原病 (collagen disease) ではそれぞれの疾患に特異的な自己抗体が出現することから、自己免疫疾患の要素が強いと考えられている。膠原病では特定の臓器を侵さず患者によっても主病変の部位が異なることが多いため、その診断は診断基準に基づいてなされる。その診断基準には皮膚病変が組み込まれているため、膠原病の診断や治療に際して皮膚科医の果たす役割は非常に高い。

## A. エリテマトーデス (紅斑性狼瘡) lupus erythematosus

### 定義・分類

エリテマトーデス (紅斑性狼瘡) は皮膚を含め全身にさまざまな病変をきたすいわゆる全身臓器を侵す病態としての診断名 [全身性エリテマトーデス (SLE), 新生児エリテマトーデスなど] として使用される場合と、皮膚に限局した皮膚病変としての診断名 [慢性円板状エリテマトーデス (DLE), 深在性エリテマトーデス, 亜急性皮膚エリテマトーデスなど] として使用される場合とに大別される。エリテマトーデスの皮疹はその経過から急性, 亜急性, 慢性に大別され, それぞれに特徴的な病像を呈する。急性のものは通常 SLE の一症状として生じるため, 本書では SLE の項で解説する。一方, 亜急性および慢性は皮膚のみに限局し, SLE の基準を満たさない症例が多いため, 本書では別項で独立して解説する (表 12.1)。

### 1. 全身性エリテマトーデス ★ systemic lupus erythematosus ; SLE

### Essence

- 腎, 心, 関節, 中枢神経など, 多臓器障害をきたし, 若年の

表 12.1 エリテマトーデスの皮疹のとらえ方

急性型 (acute) : 数日単位で経過する
蝶形紅斑 (butterfly rash), 脱毛 (alopecia), 手掌紅斑 (palmar erythema), 口腔内潰瘍 (aphtha) など
亜急性 (subacute = SCLE) : 数週~数か月単位で経過する
丘疹落屑型 (papulosquamous type), 環状連環状型 (annular-polycyclic type) など
慢性型 (chronic) : 慢性に経過する
慢性円板状エリテマトーデス (DLE), 深在性エリテマトーデス (lupus panniculitis, lupus profundus), 結節性皮膚ループスムチン症 (nodular cutaneous lupus mucinosis) など

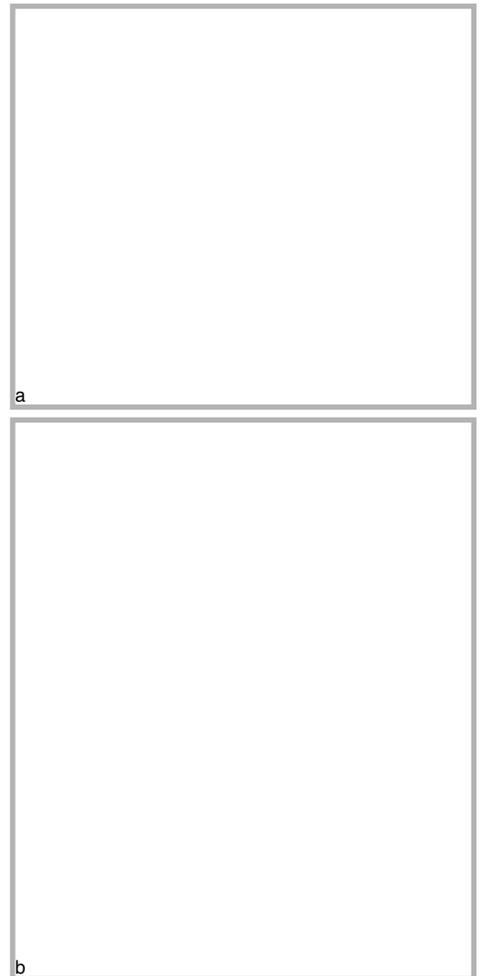


図 12.1 ① 全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus)  
a : 10 歳代女性。蝶形紅斑, 鼻背を中心に両頬部に左右対称性に広がる浮腫性紅斑。一般に鼻唇溝を越えないため, 口唇周囲の皮膚には紅斑はない。b : 30 歳代女性, SLE の再燃時に出現した蝶形紅斑。SLE の病勢の悪化に伴い蝶形紅斑も出没を繰り返すことがある。

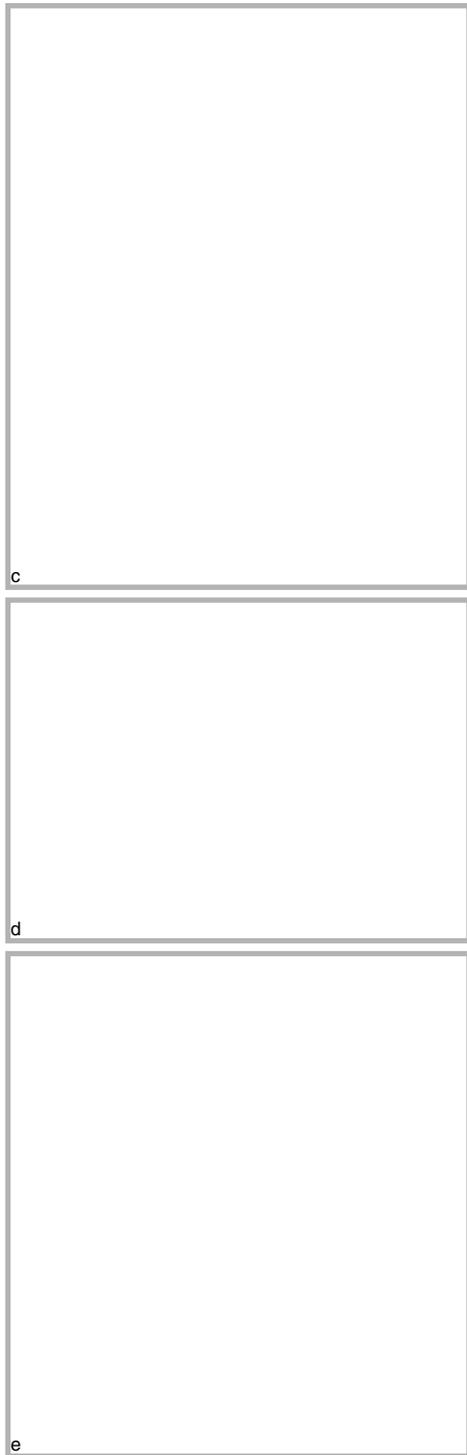


図 12.1 ② 全身性エリテマトーデス

c：手掌に生じた DLE 皮疹。一部圧痛を伴う。d：足底、足趾のびまん性紅斑。e：SLE 患者に生じた咽頭部の大きな潰瘍。SLE ではこのように大きな口腔粘膜潰瘍がみられることがある。

女性に好発する原因不明の自己免疫疾患。

- 皮膚粘膜関連症状としては、蝶形紅斑，DLE，口腔内潰瘍，光線過敏症，脱毛など。
- 検査所見としては LE 細胞陽性，抗核抗体陽性，抗 dsDNA 抗体陽性，抗 Sm 抗体陽性，血清梅毒反応の生物学的偽陽性，補体低下，汎血球減少。
- アメリカリウマチ学会による診断基準が重要。
- 治療はステロイド内服が中心。

### 疫学

日本の推定患者数は約 1 万人である。男女比は 1：10 で，好発年齢は 10～20 歳代であり，妊娠可能年齢の女性に多い。

### 皮膚症状

80%以上の症例で認められ，その皮膚所見は多彩である。診断基準（表 12.2）に含まれている皮膚症状は頬部紅斑，DLE（慢性円板状エリテマトーデス），鼻および咽頭，口腔潰瘍，光線過敏症の 4 種であるが，そのほかにもさまざまな症状をきたしうる（図 12.1）。以下に，その代表的なものについて簡単に述べる。図 12.2 に頻度を整理した。

**頬部紅斑**（図 12.1 a, b）：蝶形紅斑（butterfly rash）とも呼ばれる。SLE に最も特徴的な皮疹で，本症の約 90%に認める。鼻背を中心に両頬部に左右対称性に広がる浮腫性紅斑で，蝶が羽を広げたような形を呈する（一般には鼻唇溝を越えない）。境界は比較的明瞭で，皮膚面からわずかに隆起する。まれに水疱を形成する。自覚症状はないか，あっても軽い熱感を覚える程度で，紅斑消退後の瘢痕はない。

**DLE**：本症の約 30%に認める。顔面や口唇，耳など露光部に生じる境界明瞭な円板状紅斑である。経過中に鱗屑や痂皮が形成されることが多い。次第に瘢痕萎縮性局面となり，頭部に生じた場合は永久脱毛をきたす（後述）。

**手掌紅斑**：本症の約半数に認められ，びまん性紅斑が手掌，とくに母指球部，小指球部に生じる。角化性で鱗屑を伴うことも多い。

**脱毛**：急速かつ，びまん性に，頭髪でみられる。とくに前頭部の毛が短く細く，折れやすくなって不揃いな長さとなる〔ループスヘア（lupus hair）〕。脱毛の重症度が本症の活動性を反映するともいわれる。

**粘膜疹**：本症の約 40%のみみられる。口唇や口腔粘膜，咽頭および喉頭粘膜に，紅暈を伴う小出血斑，小潰瘍が出現する。粘膜に出現した DLE ととらえることもできる。

**皮下硬結**：顔面や殿部，上腕に硬結をきたす。脂肪織の炎症で

表 12.2 SLE の診断基準 (アメリカリウマチ学会)

1. 蝶形紅斑	頬骨上, 固定疹で扁平または隆起性の紅斑, 鼻唇溝には欠く傾向あり
2. 円板状疹	隆起性紅斑で, 癒着性角質性鱗屑および毛包性角栓を伴う. 古い病変部には萎縮性瘢痕が生じる場合がある
3. 光線過敏症	
4. 口腔潰瘍	ふつう痛みを伴わない口腔または鼻咽頭潰瘍
5. 関節炎	骨侵食を伴わない2個あるいはそれ以上の圧痛, 腫脹, あるいは滲出液を伴う関節炎
6. 漿膜炎	a. 胸膜炎 b. 心膜炎
7. 腎障害	a. 持続的なタンパク尿で1日0.5g以上, または b. 細胞円柱(赤血球, ヘモグロビン, 顆粒, 管状あるいはそれらの混合)
8. 神経症状	a. 痙攣, または b. 精神症状
9. 血液障害	a. 溶血性貧血(網状赤血球増加を伴う) b. 白血球減少(2回あるいはそれ以上の検査で4,000/mm <sup>3</sup> より少ない) c. リンパ球減少(2回あるいはそれ以上の検査で1,500/mm <sup>3</sup> より少ない) d. 血小板減少(原因薬剤がないとき100,000/mm <sup>3</sup> 以下), のいずれか
10. 免疫学的異常	a. dsDNA(二本鎖DNA)に対する抗体の上昇 b. 抗Sm抗体陽性 c. 抗リン脂質抗体陽性 (①IgGまたはIgMの抗カルジオリピン抗体高値, ②ルーブスアンチコアグラント陽性, またはBFP), のいずれか
11. 抗核抗体	免疫蛍光法あるいはそれと等価の方法により常に陽性であり, 薬剤性ループスの原因となる薬剤を使用していない

上記の4項目以上が陽性ならSLEと診断(出現時期は一致しなくてよい). (Hochberg MC, Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1997; 40: 1725 から引用)

あり, 深在性エリテマトーデスと呼ばれる(後述).

その他: 掌蹠角化, 紫斑, Raynaud現象, 多形紅斑, 爪囲紅斑, 四肢潰瘍, 皮下結節など.

**全身症状**

図 12.2 に示すようにきわめて多彩であり, 詳細は内科学の成書を参照のこと. 本症は発熱, 全身倦怠感, 関節痛, 浮腫などを初発とし, それに伴って上記皮膚症状が出現する.

**腎症状:** 予後に影響する最も重要な病変である. ループス腎炎(lupus nephritis)と呼ばれる. 症例によりさまざまな部位が侵され, それによって蛋白尿, 血尿, ネフローゼ症候群, 腎不全などがみられる.

**関節炎:** 本症の90%以上で認める. 多発性ないし単発性で, 一過性であることが多い. 近位指関節(PIP), 膝, 足, 肩, 肘関節に好発する.

**心症状:** 心内膜炎(Libman-Sacks心内膜炎), 心嚢炎, 心タンポナーデなどを呈する.

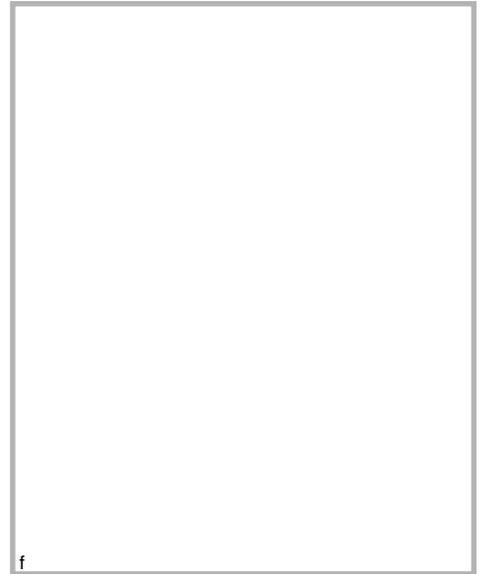


図 12.1 ③ 全身性エリテマトーデス  
f: SLEにみられたびまん性脱毛. この症例では脱毛局面に一致してDLEの皮疹を認めている.



図 12.2 全身性エリテマトーデスにおける主な皮疹と臨床症状の発現頻度 (%)  
(橋本博史. 全身性エリテマトーデス. 宮本昭正編. 臨床アレルギー学 改訂第2版. 南江堂; 1998のデータをもとに作図)

表 12.3 SLE の発症に関与する要素

要因	所見
遺伝的素因	家族内発症．とくに一卵性双生児において発症頻度高
ウイルス感染	SLE 患者の腎、皮膚、リンパ節からの type C ウイルス粒子検出．ウイルスが持続的に感染し、免疫複合体を形成することで発症
性ホルモン	SLE は妊娠可能女性に好発、性ホルモンが発症に関与．SLE モデルマウスへの男性ホルモン投与により症状の改善
外因	薬剤（プロカインアミド、ヒドララジン、イソニアジド、ヒダントイン誘導体）の摂取によって生じる類似症状、血清学的にも類似の所見．薬剤中止により症状が消失するものを薬剤誘発ループスと呼ぶ．一方、薬剤を中止しても症状が改善しない場合は、薬剤による SLE の顕在化とする



図 12.3 ループスバンドテスト (lupus band test)  
患者非露光部の正常皮膚を蛍光抗体直接法で観察した所見．IgG (緑色蛍光) が表皮基底膜に線状に沈着している．オレンジ色は核染．

### SLE と DLE, どこが違う? MEMO

SLE は皮膚を含め、全身にさまざまな病変をきたす「病態」をさす診断名である．一方、DLE や深在性エリテマトーデスは「皮疹」に対する診断名である．したがって、SLE の患者に DLE や深在性エリテマトーデスの皮疹がみられる場合もあるし、SLE に関係なく DLE や深在性エリテマトーデスが生じる場合もある．

### 抗 ENA 抗体

緩衝液に可溶性を示す核蛋白を ENA (extractable nuclear antigen) と呼び、それらの蛋白に対する抗体をさす．抗 RNP 抗体、抗 Sm 抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体などがこれに含まれる．

**精神および神経症状**：急性活動期に一致して、約 20 % に中枢神経症状（痙攣、意識障害、抑うつ、分裂症様症状、認知症など）を呈する．ステロイドによる中枢系副作用との鑑別が困難な場合がある．

**血液異常**：溶血性貧血（自己免疫性溶血性貧血が多い）、白血球減少、血小板減少症などを呈する．

### 病因

遺伝的素因、ウイルス感染、性ホルモン、種々の外因が複雑に絡み合い、免疫異常をきたして発症すると考えられているが、詳細はいまだ不明である（表 12.3）．抗核抗体や抗 DNA 抗体、抗 Sm 抗体などの自己抗体を産生し、これが直接的な組織破壊（Ⅱ型アレルギー）、もしくは免疫複合体を形成して補体を介した破壊（Ⅲ型アレルギー）をきたし、全身臓器に炎症が生じると推定されている．

### 合併症

関節リウマチ、強皮症、Sjögren 症候群、皮膚筋炎など、他の膠原病の診断基準をも満たす症状を示すことがある（オーバーラップ症候群）．また、細胞性免疫が低下していることが多いため、帯状疱疹などのウイルス感染や真菌感染がみられる．

### 病理所見

多彩な皮膚症状を呈するので、個々の皮疹、時期により異なる．一般的には表皮の萎縮、角栓形成、液状変性、真皮浅層の浮腫、ムチンの沈着、リンパ球性の巣状細胞浸潤など．また、病変部皮膚のみならず、正常皮膚でも皮疹基底膜に IgG, IgM, C3 などの沈着がみられることがあるが、これは生検皮膚を蛍光抗体法で観察することにより確認できる〔ループスバンドテスト (lupus band test), 図 12.3〕．

### 検査所見

貧血、白血球減少、リンパ球減少、血小板減少が認められる．全身の炎症であるため赤沈が亢進するが、CRP は軽度上昇にとどまる． $\gamma$ グロブリン増加、IgG 増加、補体低下 (C3, C4, CH<sub>50</sub>) も認められ、とくに C3 減少の程度は病勢を反映する．本症は自己免疫疾患であり、さまざまな種類の自己抗体が血清中から検出される．抗核抗体、抗 DNA 抗体〔とくに抗二本鎖 DNA (dsDNA) 抗体〕、抗 ENA 抗体などがその代表である．また、抗リン脂質抗体陽性例では、梅毒血清反応において生物学的偽陽性 (biological false positive ; BFP) を示す．

また、血中に LE 細胞と呼ばれる特別な外観をもった貪食細

胞が認められる。これは、抗核抗体の一種である LE 因子が障害白血球の核に結合したものを別の健全な貪食細胞がまるごと貪食したものである。

### 診断

病理組織検査や蛍光抗体直接法などの免疫病理学的検査が診断に重要である。これらを総合的に判断して、11 項目の診断基準（表 12.2 参照）のうち 4 項目を満たせば確定する。同時に 4 項目満たされなくても、のちに諸症状が出現して SLE と確定されることも少なくないため、本症疑いの例では慎重な観察が必要である。

### 治療

ステロイド、シクロホスファミド、アザチオプリン、シクロスポリンなどの免疫抑制薬の投与が原則となる。難治性のものに対してはステロイドパルス療法が行われることもある。中枢神経障害に対しては精神科的治療も同時に行われる。また、生活指導も重要であり、直射日光、過労などのストレスや寒冷刺激などを極力避けるようにする。また妊娠に伴って増悪傾向を示すことが知られており、慎重な対応が必要である。

### 予後

増悪と寛解とを繰り返し、慢性に経過する。従来は腎障害の予後への影響が大きかったが、透析療法の普及などにより死亡率は減少（5 年生存率は 90 % 以上）。相対的に中枢神経障害、心不全などによって死亡する例が増加している。またステロイド治療による感染症で死亡することもある。

## 2. 慢性円板状エリテマトーデス ★ ★

(chronic) discoid lupus erythematosus ; DLE

### 定義

DLE は皮疹の名称としての疾患名である。DLE の皮疹のみで他臓器病変を伴わない症例の方がはるかに多い。一方、SLE は病態としての疾患名であり、SLE 患者に DLE の皮疹がしばしば生じる。

### 症状

日光裸露部に境界明瞭で落屑、毛孔開大を伴う、円形の紅色局面が多発する（図 12.4）。顔面、頭部、耳介部に好発し、頸部よりも下部に単発性皮疹がみられることはまれである。口唇

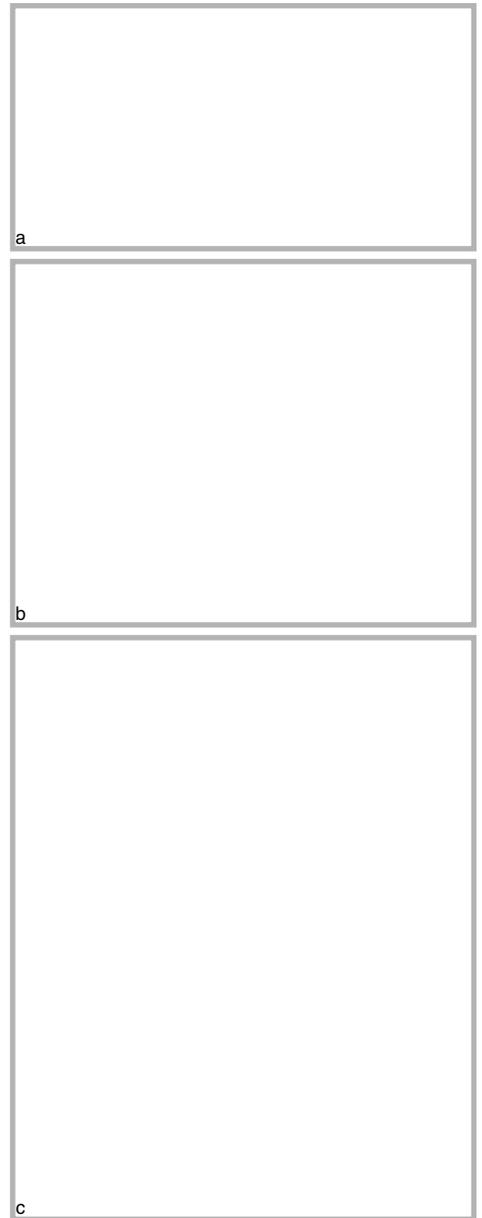


図 12.4 ① 慢性円板状エリテマトーデス〔(chronic) discoid lupus erythematosus〕

a : 20 歳代男性の鼻背部。境界明瞭、中央部は紅色、辺縁は茶褐色で落屑を伴う。b : 20 歳代女性の左頬部。境界明瞭、毛孔拡大を伴う。一部皮膚にびらんを伴っている。c : 30 歳代女性の右顔面全体に広範囲に認められた症例。径 1cm 大の DLE の皮疹が多発、徐々に拡大あるいは融合して大きな局面を形成している。

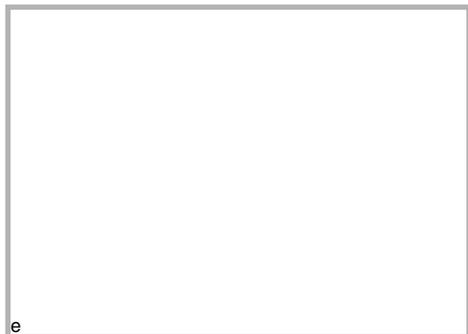


図 12.4 ② 慢性円板状エリテマトーデス  
 d：口唇に生じた DLE。紅斑および紫色の皮疹を呈する。扁平苔癬との鑑別が重要。口唇の DLE を母地として基底細胞癌が発症することもある。e：左手背および指背の DLE。厚い鱗屑と表皮肥厚を認める。



図 12.5 汎発型円板状エリテマトーデス(widespread DLE)  
 頸部より下の体幹四肢に広範囲に多発する。

の落屑、潰瘍性病変もある。また頭部に DLE が生じると毛包破壊による瘢痕性の脱毛を生じやすい。これらの皮疹は日光曝露によって増悪し、中心部に瘢痕と色素脱失を残して治癒する。一方、頸部より下に DLE の皮疹が多発してきたものを汎発型円板状エリテマトーデス (widespread DLE, 図 12.5) といい、全身症状を伴って SLE に移行することがある。

病理所見

①毛孔角栓形成、②表皮の扁平萎縮、③基底層の液状変性、④付属器および血管周囲に島嶼状の密な単核球浸潤、⑤真皮のムチン沈着を特徴とする (図 12.6)。また病変部皮膚基底膜部に免疫グロブリンの線状沈着を認めることが多い (ループスバンドテスト陽性, 図 12.3 参照)。

検査所見

患者の多くは他臓器病変を伴わず、一般検査所見も正常である。しかし一部の患者 (とくに widespread DLE) では、LE 細胞現象、抗核抗体、抗 DNA 抗体が出現し、低補体血症を伴い SLE に移行する場合がある。

鑑別診断

DLE 皮疹のみの患者と DLE 皮疹を伴う SLE 患者とを比較すると表 12.4 のようになる。ほかに鑑別すべき皮疹は、多形日光疹、皮膚リンパ球浸潤、扁平苔癬、皮膚サルコイドーシスなど。

治療

日光により増悪することが多いので、露光を避ける。ステロイド軟膏、タクロリムス軟膏外用などが行われる。

表 12.4 DLE と SLE の鑑別

	DLE 皮疹のみの患者	DLE 皮疹を伴う SLE 患者
性差	あまりない	女性に多い
皮疹好発部位	顔面、頭部、耳介	全身
皮疹の症状	円板状局面	滲出性紅斑、播種状局面
自覚症状	なし	種々の全身症状
経過	数年から数十年、瘢痕をもって治癒	種々の全身症状が出現
生命予後	良好	ときに不良。死亡することがある
LE 細胞現象	陰性が多い	陽性が多い
白血球数	正常～減少	著しく減少

### 3. 深在性エリテマトーデス

**lupus erythematosus profundus** ★★

同義語：ループス脂肪組織炎 (lupus panniculitis)

#### 定義

皮下組織に病変の主座があるエリテマトーデスの特殊型である。ループス脂肪組織炎の同義語のとおり、脂肪組織の非特異的炎症が特徴的である。

#### 症状

病変は顔面，肩，殿部に好発し，常色から紅色の無痛性皮下硬結として初発する（図 12.7）。同一病変部に DLE の皮疹を有する場合もある。経過中に陥凹病変を形成することがあり，最終的に皮膚陥凹を残して治癒する。SLE や DLE を伴わない単独のものもあるが，半数以上の症例で合併がみられる。

#### 病理所見

皮下組織に血管変化，ムチン沈着，稠密なリンパ球浸潤がみられ，次第に葉間結合織に線維化を生じてくる。病変部の表皮真皮結合部血管壁に免疫グロブリンおよび補体の沈着がみられることがある。

#### 治療

ステロイド外用あるいは内服。

### 4. 亜急性皮膚エリテマトーデス

**subacute cutaneous lupus erythematosus ; SCLE** ★★

#### 定義

慢性固定型の DLE 皮疹と急性型 SLE の滲出性紅斑との中間に位置する皮疹型を示す，エリテマトーデスの一型である。

#### 症状

日光照射部を中心に対称性に皮疹が多発する。中心退色傾向をもつ紅斑を生じる環状連圈状型 (annular-polycyclic, 図 12.8) と，乾癬に類似した皮疹を生じる丘疹落屑型 (papulosquamous) の2つがある。いずれも瘢痕を残すことなく治癒するが再発性である。本症患者の半数が SLE 診断基準を満たす。関節痛や発熱などの軽度の全身症状を伴うことはあるが，重篤な腎症状や中枢神経症状はまれである。

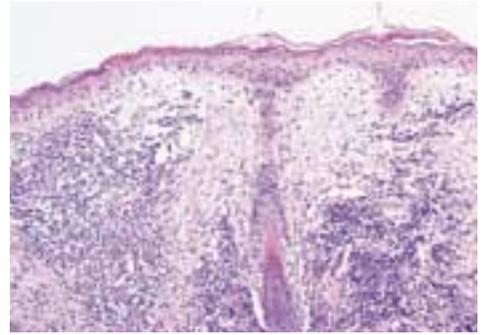


図 12.6 慢性円板状エリテマトーデスの病理組織像  
基底層の液状変性，真皮内では血管ならびに付属器周囲性の島嶼状のリンパ球細胞浸潤，真皮の著明な浮腫を認める。通常，好中球，好酸球はあまりみられない。

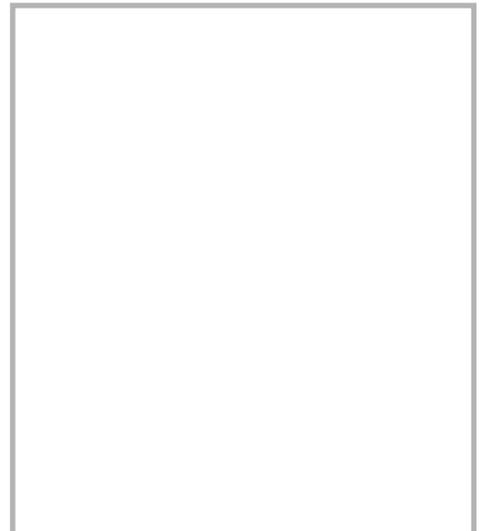


図 12.7 深在性エリテマトーデス (lupus erythematosus profundus)  
SLE 患者に生じた広範な脂肪組織炎。被覆表皮には DLE の皮疹を認める。



図 12.8 ① 亜急性皮膚エリテマトーデス (subacute cutaneous lupus erythematosus)  
中心退色傾向をもつ環状連圈状紅斑。Sjögren 症候群に生じる環状紅斑にも類似する。

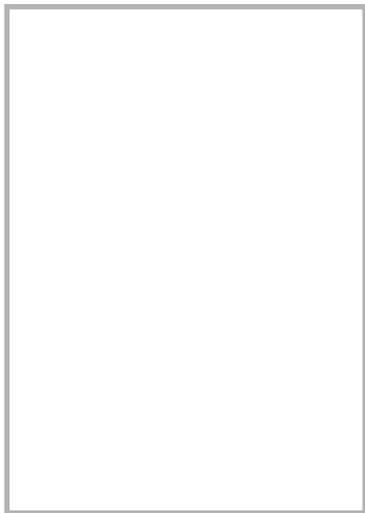


図 12.8 ② 亜急性皮膚エリテマトーデス  
丘疹落屑型。



a



b

図 12.9 新生児エリテマトーデス (neonatal lupus erythematosus) の環状紅斑

a : 0歳男児左顔面。初め 5 mm ~ 1 cm 大の紅斑として生じ、徐々に環状に拡大。中心部は消退傾向を示すが、辺縁部は著明な浮腫と隆起を認める。b : 右頬部に生じた 2 つの環状紅斑。

### 病理所見

エリテマトーデスに特徴的な表皮萎縮，基底層の液状変性，血管および付属器周囲の単核細胞浸潤などを認める。

### 検査所見

半数以上の症例で抗核抗体が陽性を示す。抗 SS-A 抗体，抗 SS-B 抗体の出現頻度が高く，HLA-B8，HLA-DR3 との相関が報告されている。

### 治療

ステロイド外用もしくは少量内服が中心となる。

## 5. 新生児エリテマトーデス neonatal lupus erythematosus ★

### 定義

SLE および Sjögren 症候群，ときに無症状の母親から生まれた新生児において，顔面を中心に環状紅斑を生じる。エリテマトーデスの特殊型である。

### 症状

生下時から 1 か月の間に，Sjögren 症候群に伴う環状紅斑と類似し，あるいは DLE 様の環状皮疹を生じ (図 12.9)，6 か月以内に色素沈着を残して消退する。SLE の全身症状 (発熱，肝脾腫，貧血，血小板減少) に加えて先天性心ブロックを一部の症例で伴う。とくに心ブロックは非可逆性であり，細心の注意と対応が必要である。

### 病因

経胎盤的に移行した母親由来の抗 SS-A 抗体，抗 SS-B 抗体が原因と考えられており，そのなかでもとくに 52kD 抗原に対する抗 SS-A 抗体の一種が最重視されている。抗 SS-A 抗体陽性の母親から生まれた新生児に発症するともいえる。皮膚症状が軽快する 6 か月後には，児の体内からこれらの抗体が消えることから，その抗体の関与が濃厚である。

### 治療

皮疹および全身症状に対する対症療法が中心となる。心ブロックにはペースメーカー導入も検討する。

## 6. 結節性皮膚ループスムチン症 nodular cutaneous lupus mucinosis

★

背部や上肢などにみられる丘疹-結節で，真皮内に多量のムチンが沈着するために生じる LE 皮疹の一型である．SLE に伴うことが多い．

## 7. 水疱型エリテマトーデス bullous lupus erythematosus

★

血清中に抗核抗体とともに，表皮基底膜部のⅦ型コラーゲンに対する自己抗体が存在し，それが原因で水疱形成が生じると考えられている．健常皮膚に水疱のみ生じる場合と，LE の紅斑上に水疱が生じる場合がある（図 12.10）．

図 12.10 水疱型エリテマトーデス (bullous lupus erythematosus)

SLE 患者に生じた症例．水疱は LE の紅斑上だけでなく，健常皮膚上にも生じる．

## B. 強皮症 scleroderma

### 概説

皮膚が浮腫→硬化→萎縮と変化していく疾患である．種々の内臓病変を合併する汎発性強皮症と他臓器に病変をきたさない限局性強皮症に大別される．

## 1. 汎発性強皮症 systemic sclerosis ; SSc

★★

同義語：進行性全身性強皮症 (progressive systemic sclerosis ; PSS)

### Essence

- 皮膚症状のほか，滑膜や指尖動脈，内臓（肺，心，消化管，腎など）にみられる線維化と小血管病変および Raynaud 現象．
- 原因不明の全身性疾患．
- 検査では抗 Scl-70 抗体陽性，抗セントロメア抗体陽性．
- 治療はペニシラミンや NSAIDs.

### 分類

皮膚硬化の程度などによって Barnett 分類や Medsger & LeRay の分類による病型に分けられ，これが重症度の参考にもされる（表 12.5）．

### 症状

30～50 歳代に好発し，男女比は 1：3～4 と女性に多い．

🔗『あたらしい皮膚科学』のトップページへ

### PSS から SSc へ呼称の変更 MEMO

かつては progressive systemic sclerosis (PSS, 進行性全身性強皮症) の名称が用いられていたが，本症は必ずしも進行性ではないため，近年は systemic sclerosis (SSc, 汎発性強皮症) と呼ばれる傾向にある．