

表 12.8 スキンスコア記録シート (m-Rodnan TSS)

【右】					【左】				
手指	0	1	2	3	手指	0	1	2	3
手背	0	1	2	3	手背	0	1	2	3
前腕	0	1	2	3	前腕	0	1	2	3
上腕	0	1	2	3	上腕	0	1	2	3
顔					顔	0	1	2	3
前胸部					前胸部	0	1	2	3
腹部					腹部	0	1	2	3
大腿	0	1	2	3	大腿	0	1	2	3
下腿	0	1	2	3	下腿	0	1	2	3
足背	0	1	2	3	足背	0	1	2	3
合計 (m-Rodnan TSS)					点				

合計 17 の部位で皮膚硬化の程度をスコア化し、その合計 (51 点満点) を算出する。0=正常, 1=軽度 (つまみ上げたときに厚みを感じる), 2=中等度 (大きくつまめるが小さくつまめない), 3=高度 (つまめない。浮腫期の病変と混同しないよう注意)。

- ・好酸球性筋膜炎：後述 p.204.
- ・慢性 GVHD：10 章 p.161 参照.
- ・化学物質による強皮症様変化：トルエンや塩化ビニルなどの化学物質やブレオマイシンによって強皮症様変化をきたしうる。

治療・予後

皮膚硬化の早期病変に対してはステロイドの中等量内服が行われるが、強皮症腎クリーゼの誘発に注意する。Raynaud 現象や皮膚潰瘍にはプロスタグランジン製剤などを投与する。難治性の指趾潰瘍に対して、エンドセリン阻害薬であるボセンタンの有効性が最近示された。四肢の保温や禁煙も大切である。重症例では免疫抑制薬や造血幹細胞移植などを行うことがある。本症の予後は強皮症腎クリーゼ、肺病変、心病変によることが多い。

2. 限局性強皮症 localized scleroderma

定義・病因

皮膚に限局して硬化をきたすものの総称であり、内臓病変を伴わない。原因不明であるが、外傷が誘因となる症例もある。ボレリア感染が関与するという報告もある。

症状・分類

外観および経過から、大きく 3 病型に分類する。

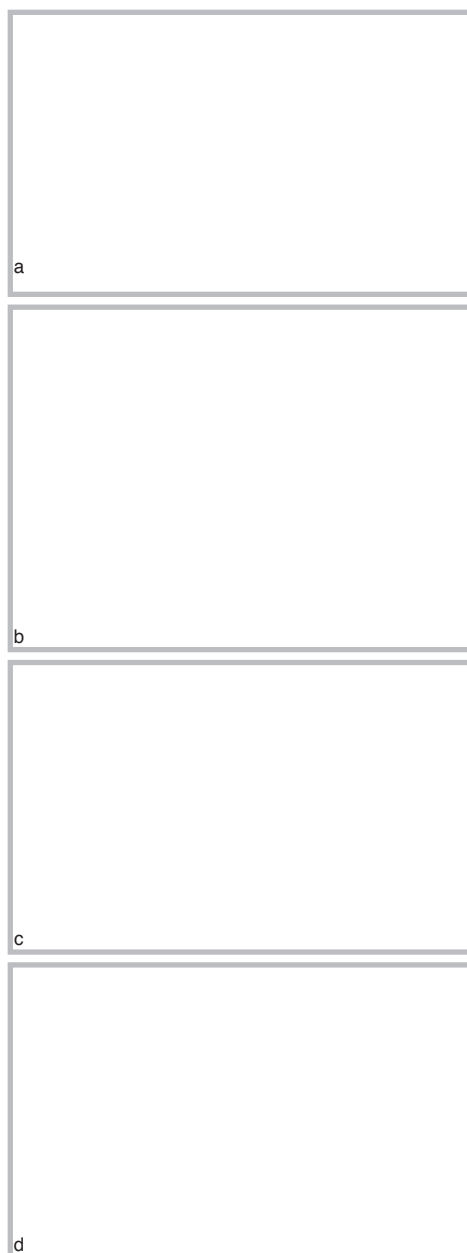


図 12.12 限局性強皮症 (localized scleroderma)：モルフェア (morphea)
a：右前腕伸側に生じた直径 10 cm 大の硬化性局面。中心部は象牙色で光沢を有する。周囲にはライラック輪があり淡い紅斑を認める。b, c：前胸部。d：線状強皮症 (小児の口唇)。

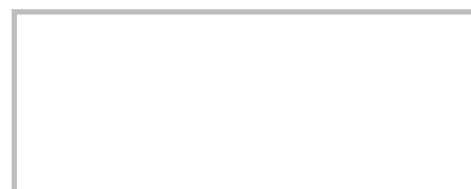


図 12.13 線状強皮症 (linear scleroderma)



図12.14 剣創状強皮症 (scleroderma en coup de sabre)
あたかもサーベルで頭を切られたような分布で脱毛局面、皮膚の硬化をみる。一部皮下の骨にも萎縮を伴う。

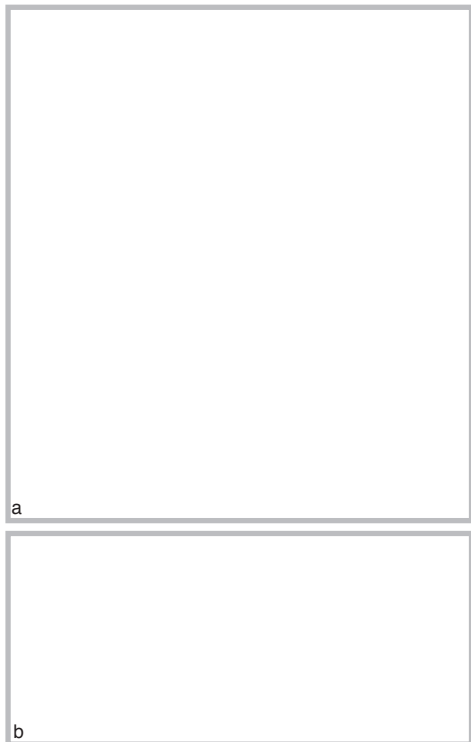


図 12.15 好酸球性筋膜炎 (eosinophilic fasciitis)
a：両下腿が硬化し、光沢を伴っている。足背や足趾に硬化はみられない。b：groove sign がみられる。

①モルフェア〔morphea:斑状強皮症 (scleroderma en plaques)〕

中年の体幹に好発する類円形の硬化病変で、中心部は象牙色で光沢を有する (図 12.12)。初期にはライラック輪 (lilac ring) と呼ばれる紫紅色の紅暈に取り囲まれる。大きさは数 mm ～ 30 cm 前後までさまざまである。皮下脂肪組織を中心とする深在性 (morphea profunda)、水疱を伴う水疱性 (bullous morphea) などの亜型がある。

②多発性モルフェア (generalized morphea)

中年の体幹にモルフェアが出現し、次第に拡大、多発、融合する。関節痛やまれに Raynaud 現象を生じる。

③線状強皮症〔linear scleroderma: 帯状強皮症 (scleroderma en bandes)〕

小児に好発する。モルフェアに類似した硬化病変が通常は片側に、線状ないし帯状に生じる (図 12.13)。ライラック輪はほとんどみられない。前頭部に生じたものは剣創状強皮症 (scleroderma en coup de sabre) と呼ばれ、頭皮部に及んで脱毛を生じ (図 12.14)、ときに顔面片側萎縮症 (facial hemiatrophy) を伴う。

病理所見・検査所見

全身性強皮症の病理所見に類似する。一般に全身性強皮症でみられるような免疫異常は認めないが、多発性モルフェアではリウマトイド因子や抗核抗体が陽性となることがある。

治療

初期病変や硬化局面にはステロイド局注および外用を行う。重症例はステロイド内服を行うこともある。一定期間観察し拡大傾向がなければ外科手術も考慮する。

3. 好酸球性筋膜炎 eosinophilic fasciitis

同義語：シャルマン症候群 (Shulman syndrome)、びまん性筋膜炎 (diffuse fasciitis)

壮年男性に好発する。過度の運動などを契機として四肢遠位に対称性に皮膚硬化を生じる (図 12.15a)。臨床的に全身性強皮症に類似するが、①手足は侵されない、②末梢血および皮膚生検組織で好酸球増多をみる、③表在静脈に一致して線状に陥凹が目立つ (groove sign, 図 12.15b) 点で鑑別されることが多い。中等量のステロイド内服が行われる。