



2. 混合性結合組織病

mixed connective tissue disease ; MCTD



Essence

- SLE, SSc, PM/DM の症状が混在しており，抗 U1-RNP 抗体が陽性となるもの．
- Raynaud 現象，手指腫脹（ソーセージ指）が共通所見．
- 肺高血圧症を合併することがあり，予後への影響大．
- 本症を独立疾患として扱うか否かにおいては国際的にも議論がある．

症状

40 歳代女性に好発する．MCTD で共通してみられる症状としては，Raynaud 現象をほぼ全例に認め，手背や手指の腫脹（ソーセージ指）を生じる（図 12.19）．多発関節痛もみられる．また本症の特異点として，10% 未満の症例で肺高血圧症をきたし重篤になりやすい．SLE 様症状として顔面紅斑（頬部紅斑ほどはっきりしない）や漿膜炎，腎炎，SSc 様症状として手指の硬化や肺線維症，食道運動低下，PM/DM 様症状として筋力低下などが認められる．これらの症状の出現により膠原病を疑われるが，それぞれの診断基準を満たさないことが多い．ときに SLE へ移行することがある．

検査所見

抗 U1-RNP 抗体陽性が特徴であるが，疾患特異性は低い．SLE とは異なり，CRP が活動性を反映して上昇する．補体価は正常である．

診断

厚生労働省研究班（2004）による診断基準を用いる．本症をオーバーラップ症候群（次項）に含め，独立疾患として認めない説もある．

治療・予後

ステロイドの全身投与に比較的好く反応するが，肺高血圧症合併例では予後不良となることが多い．軽症例では NSAIDs が使われるが，無菌性髄膜炎を生じることがある．

図 12.19 混合性結合組織病（mixed connective tissue disease ; MCTD）