

3. オーバーラップ症候群 overlap syndrome

同義語：重複症候群

定義

2つ以上の膠原病（SLE, DM/PM, SSc, 関節リウマチ, Sjögren 症候群など）の診断基準を満たした症例に対して用いられる病名である。膠原病患者の約 1/4 が当てはまる。日本では SLE/SSc オーバーラップの症例が多い。近年は各診断基準を満たさなくても、複数の膠原病の症状があるものを広くオーバーラップ症候群と称する傾向にあり、MCTD（前項）も本症の一型とみなすことができる。

検査所見

SLE 特異抗体（抗 dsDNA 抗体, 抗 Sm 抗体）, SSc 特異抗体（抗 Scl-70 抗体）, PM/DM 特異抗体（抗 Jo-1 抗体）, さらに SSc と PM の組合せ例において抗 Ku 抗体陽性となることが多い（表 12.9）。

診断・治療

基本的に各膠原病の診断基準を完全に満たす。日本では、抗 U1-RNP 抗体陽性かつ MCTD の診断基準を満たしている例では MCTD と診断する。原則として最も顕著な症状に注目し、各膠原病の治療指針に基づいて行われる。

4. 抗リン脂質抗体症候群

antiphospholipid (antibody) syndrome ; APS

★

Essence

- リン脂質と血漿蛋白の複合体に対する自己抗体が生じることにより、全身の動静脈に血栓塞栓症を生じる。
- “抗リン脂質抗体”は総称。具体的には抗カルジオリピン抗体やループスアンチコアグラントなど。
- 習慣流産、虚血性心疾患、チアノーゼ、下腿潰瘍、リベドを特徴とする。SLE に合併しやすい。

症状

皮膚の動静脈に血栓塞栓症を生じる。静脈の変化によりリベドや血栓性静脈炎、下腿潰瘍を、動脈の障害により皮下結節や指尖潰瘍、壊疽などがみられる（図 12.20）。SLE 合併例では頬部紅斑、DLE、光線過敏症などが現れうる。皮膚症状以外

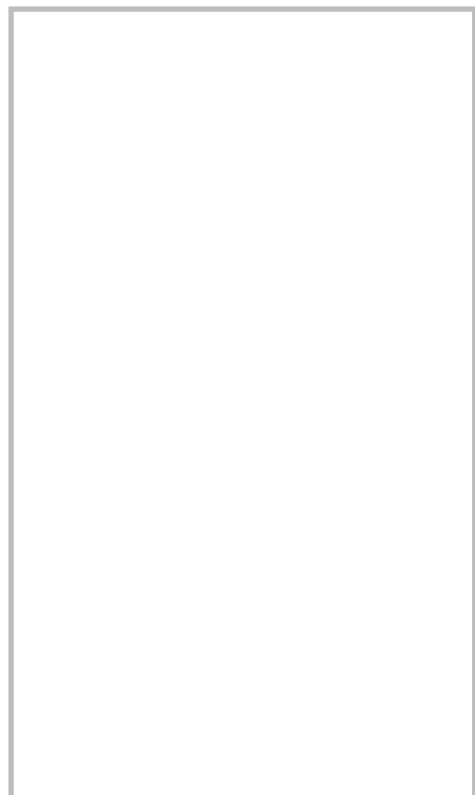


図 12.20 抗リン脂質抗体症候群 (anti-phospholipid antibody syndrome)

高齢女性の下腿部に生じた難治性の皮膚潰瘍および紫斑。抗リン脂質抗体により血管炎を生じ循環不全に陥ってこのような潰瘍が形成される。

では、肺塞栓、一過性脳虚血発作、脳梗塞、^{バッド}Budd-Chiari ^{キアリ}症候群、心筋梗塞などを生じうる。特徴的な症状として習慣流産がある。胎盤に血栓が形成されて胎盤機能不全に陥ることが原因といわれ、妊娠5～6か月以降でみられることが多い。数日の経過で全身に血栓塞栓症を生じ、致命的になる劇症型APSも存在する。

病因

抗リン脂質抗体は種々の抗体の総称であり、抗カルジオリピン抗体 (anticardiolipin antibody ; aCL) や抗プロトロンビン抗体などから構成される。本症でみられる aCL は、抗凝固作用を有する β_2 グリコプロテイン I (β_2 -GPI) を阻害する (カルジオリピン- β_2 -GPI 複合体に反応する抗 β_2 -GPI 抗体)。これらの抗体が凝固亢進や血管障害を引き起こすと考えられている。

検査所見

凝固異常として、APTT は延長するが PT は正常である。血栓形成により血小板減少をみることがある。梅毒血清反応の生物学的偽陽性 (BFP) を認めやすい。多くは aCL 陽性、抗 β_2 -GPI 抗体陽性。抗リン脂質抗体を機能的に検出する方法としてループスアンチコアグラント (lupus anticoagulant ; LAC) があり、抗 β_2 -GPI 抗体陰性でも LAC 陽性になることがある。

診断・治療

特徴的臨床所見 (血栓塞栓症状または習慣流産) のうち一つと、特徴的検査所見 (上記自己抗体など) のうち一つを、12 週間以上の間隔をあけて2回確認されることをもって APS と診断する (2006 年国際改訂基準)。血栓症がある場合には、ヘパリン、ワルファリンカリウムなどの抗凝固療法。また、再発予防に関しては、流産の予防としてアスピリン少量療法、さらにステロイドの併用が有効である。

5. Sjögren 症候群 ^{シェーグレン} Sjögren syndrome ★

類義語：乾燥症候群 (sicca syndrome)

Essence

- 唾液腺、涙腺など外分泌腺に対する自己免疫疾患。原発性と続発性がある。
- 皮膚症状としては環状紅斑と四肢の紫斑が特徴的。
- 口腔内乾燥、乾燥性角結膜炎、遠位尿管管性アシドーシスなど、^{うし}齲歯の発生も多い。
- 抗 SS-A 抗体陽性、抗 SS-B 抗体陽性。

図 12.21① Sjögren 症候群 (Sjögren syndrome)
直径 1 cm 大の浮腫性の隆起性紅斑として初発し、それらがゆっくりと拡大し環状の紅斑となる。多くは多発性であり、紅斑は中心治癒傾向を示し、辺縁は強い浸潤を呈する。新生児エリトマトーデスに生じる皮疹と類似する。

表 12.11 Sjögren 症候群の主な合併症