

診療所だより 平成25年 (2013年) 4月

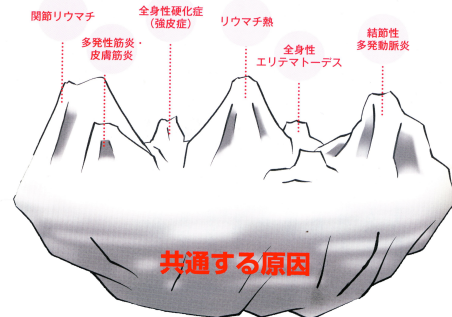
「関節リウマチ」等を含む、 「膠原病 (こうげんびょう)」とは？

「膠原病」は、複数の病気の総称で、結合組織 (*) の炎症による全身疾患です。

これまでは原因がわからず、治療も無く、先の見通しも不良であることから厚生労働省の「特定疾患 (難病)」に指定されてきました。しかしながら、病態や発症する仕組みが明らかになるとともに、医学の急速な進歩により診断技術と治療法の発達がみられ、生命予後が大幅に改善されてきました。

「膠原病」は、約70年前の1942年にアメリカのKlemperer (クレンペラー) が提唱した名称です。クレンペラーはさまざまな臓器に病変が起こり、最終的には原因不明で亡くなる患者さんに注目し、病理組織を詳しく検討しました。その結果、＜結合組織＞の「膠原線維 (collagen fiber、コラーゲン ファイバー)」という成分に＜フィブリノイド変性＞という病変がみられることをみだし、病態の主座は＜結合組織＞と＜血管＞にあると考え、collagen-vascular disease (コラーゲン・バスキュラーディージーズ) と命名し、この病名が「膠原病」と翻訳されました。そして「関節リウマチ」、「全身性エリテマトーデス」、「全身性強皮症」、「多発性筋炎 / 皮膚筋炎」、「結節性多発動脈炎」、「リウマチ熱」の6種類の病気を「膠原病」とし、現在は、それらは＜古典的膠原病＞と呼ばれています。

ただし、「リウマチ熱」は、別の原因であることがわかり、現在は「膠原病」からはずされています。

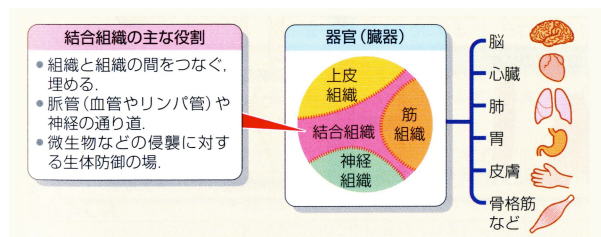


「膠原病」を「氷山」に例えて「表面にあらわれるひとつひとつの病気は違って見えても、根底には共通する原因があり、表面下ではつながっている」という考え方があります。

図 (上) は、クレンペラーが提唱した「膠原病」の姿を示しています。現在の「膠原病」の考え方も基本的には同様です。

* 結合組織とは？： (図右)

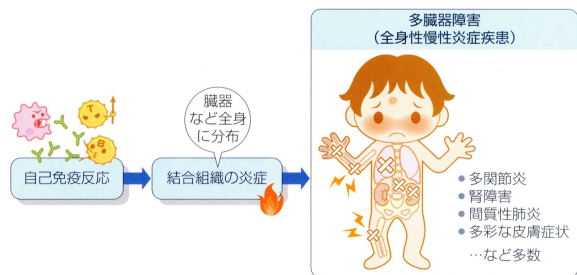
主に組織と組織の間をつなぎ、人体を支える役割を担っています。人体のあらゆる器官 (臓器) は結合組織を含む4種の組織により構成されています。全身のあらゆる部位に分布しているといえます。上皮・筋・神経組織以外の組織は、すべて広義の結合組織としてとらえることができます。広い意味での結合組織には、軟骨組織・骨組織・血液/リンパが含まれます。



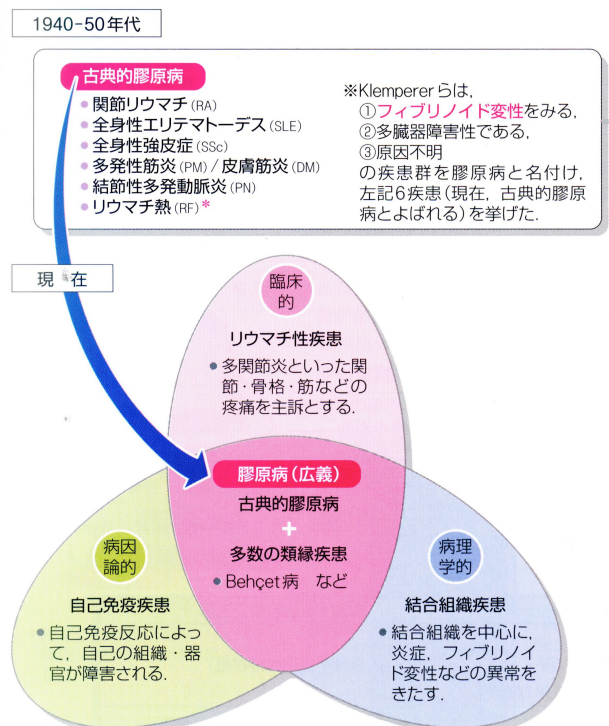
現在の「膠原病」の位置づけ

しかし、「膠原病」では膠原線維の構造や代謝には異常はないこと、＜フィブリノイド変性＞は「膠原病」以外でも認められることがわかり、この名称に疑問が出て来ています。すでに欧米では「膠原病」にかわり、「結合組織病」と呼ばれています。

現在、考えられている「膠原病」の**原因**は、異物を認識し排除するための役割を持つ免疫系が、自分自身の正常な細胞や組織に対してまで過剰に反応し攻撃を加えてしまうことによります。このような**自己免疫**反応が働いた結果、全身に分布している結合組織を中心に炎症が起こり、多臓器に障害があらわれます。(図下)



「膠原病」に含まれる病気は、一つの独立した病気の集合体ですが、いくつかの共通点がみられます。その共通性は、症状からみると「リウマチ性疾患」の特徴があり、病変が起こる場所からいうと「結合組織疾患」であり、病気になる原因からは「自己免疫疾患」の性質という3つの側面を併せ持つ病気と位置づけられています。(図右)



1940-50年代

古典的膠原病

- 関節リウマチ (RA)
- 全身性エリテマトーデス (SLE)
- 全身性強皮症 (SSc)
- 多発性筋炎 (PM) / 皮膚筋炎 (DM)
- 結節性多発動脈炎 (PN)
- リウマチ熱 (RF) *

※Klempererらは、

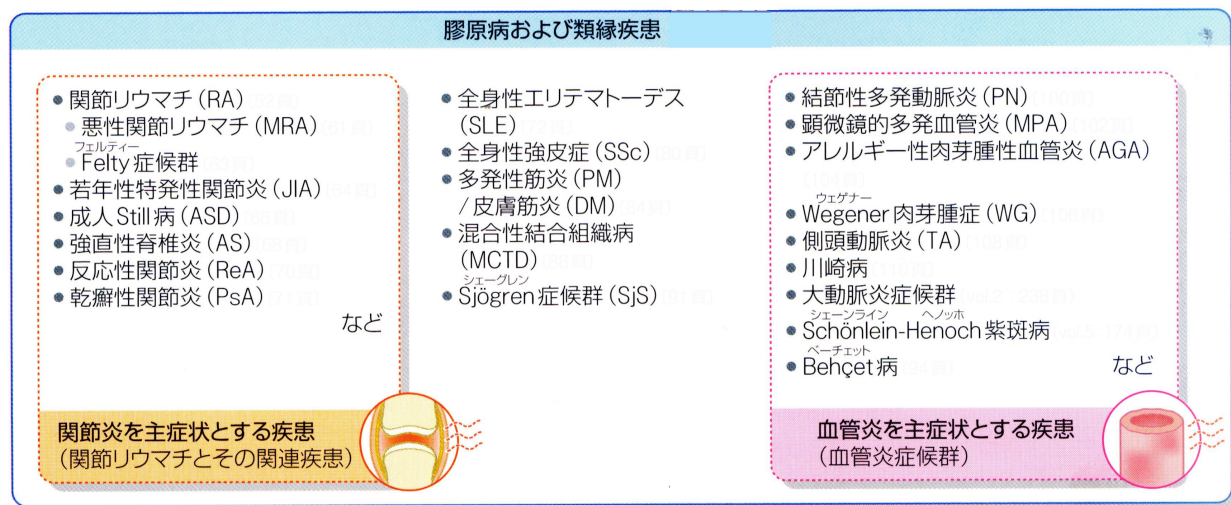
- ① フィブリノイド変性をみる、
 - ② 多臓器障害性である、
 - ③ 原因不明
- の疾患群を膠原病と名付け、左記6疾患 (現在、古典的膠原病とよばれる) を挙げた。

現在

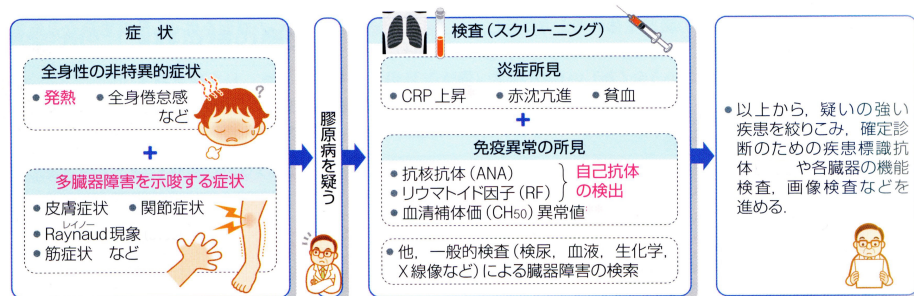
「膠原病」は、結合組織の炎症により発生した疾患群であり、全身の様々な部位に障害をおこします。

「膠原病」とそれに似た病気には下記の様な多数の病気が含まれています。

「関節リウマチ」やその関連疾患では臓器病変のなかでも関節炎を主症状とします。その他に血管炎を主症状とする疾患もあり血管炎症候群としてまとめられています。



「膠原病」が疑われる症状・所見



診断には、血液検査は欠かせません。

「膠原病」では、自分の体を標的とする「自己免疫」(前述)が起こります。このとき自分の体の成分に対する抗体が産生されますが、これが「自己抗体」です。代表的な自己抗体として「抗核抗体」「リウマトイド因子」などがあります。自己抗体の有無や種類、量を調べることで診断することが出来ます。

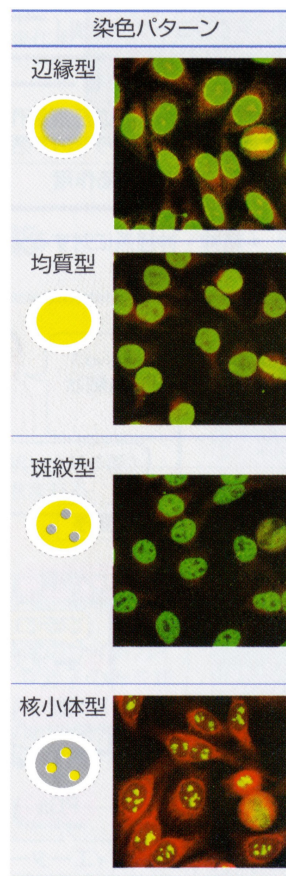
「抗核抗体」は、人間の体を構成する細胞の核のなかのDNA蛋白の成分に対してできた抗体です。多くの種類があり、特定の病気に限ってみられるものと、複数の病気にまたがってみられるものがあります。間接蛍光抗体検査(*)で陽性であれば、その染色パターン(図右)によってはある程度まで対応する抗原の推定が可能で、さらに詳細な臓器に特異的な診断の手がかりになります。血液検査以外の検査は、内臓障害や合併症を知るために行われます。

* 抗原を固定したスライドガラスの上に検体を添加し、抗原・抗体反応(一次反応)をおこします。さらに、蛍光を放出する物質(FITC)を標識とした抗体を添加して反応(二次反応)させ、抗原・抗体・FITC標識抗体の複合物を形成させます。そして、FITCの蛍光を蛍光顕微鏡で観察します。(図右)

治療

抗炎症・免疫抑制または調節を目的として薬物療法が行われます。ステロイド、NSAIDs(非ステロイド性抗炎症薬)による<抗炎症作用>、自己免疫疾患との観点から免疫抑制薬や、さらに病気によっては炎症に深く関与しているサイトカインを選択的に阻害する生物学的製剤が治療効果を上げています。

図は、「膠原病がよくわかる 再診治療と正しい知識」橋本博史「(監修)<日東書院>、「病気がみえる」vol.6 免疫・膠原病・感染症」から引用しました。



図：「抗核抗体」は、細胞の核の構成成分を抗原とする自己抗体の総称です。数十種類があり一般的には「間接蛍光抗体法」による染色のパターン(図では、黄色の染まり方)により分類されます。

この「診療所だより」や診療についての御意見・御要望などをお気軽にお寄せ下さい。これからの参考にさせていただきます。

編集・発行： 勝山諄亮

勝山診療所

〒639-2216 奈良県御所市343番地の4(御国通り2丁目)