

全身性エリテマトーデス

systemic lupus erythematosus の頭文字をとって、SLE と呼ばれています。

発病の頻度は 4 人／10 万人程度で、男女比は 1：9 と女性に多く、好発年齢は 20～40 歳です。

■ 症状

一定の形式に従わず、いろいろな症状を伴って発症してきますが、最も多いのが関節症状です。

さまざまな臓器障害を引き起こしますが、SLE に特徴的と考えられる臓器としては、関節、皮膚そして腎臓が挙げられます。

- 皮膚症状：顔にできる蝶形紅斑が代表的で、それ以外には手掌紅斑、爪甲周囲紅斑や脱毛、レイノー現象が認められます。
- 関節炎：多発関節炎を認めます。慢性関節リウマチとは異なり、骨破壊や変形をきたすことは極めて稀です。
- 腎症状：蛋白尿が持続するのが基本的な尿所見です。尿沈査では赤血球、白血球、円柱などいろいろな成分が見られテレスコープ沈査と呼ばれています。ネフローゼ症候群を呈することもあり、重症例では腎不全に進むこともあります。
- 血液症状：
 - (a) 溶血性貧血
 - (b) 白血球減少 4000／ul 以下

(c) リンパ球減少 1500/ul 以下

(d) 血小板減少 100,000/ul 以下

■ 検査

抗核抗体、抗 DNA 抗体、抗 Sm 抗体、抗 RNP 抗体や LE 細胞現象が出現したり、血清補体価が低下します。特に活動期には抗 DNA 抗体が上昇し、血清補体価が低下します。

■ 診断

診断は、アメリカリウマチ協会の基準にそって行われます。

診断基準	定義
1. 頬部紅斑	鼻唇溝をさけて頬骨隆起部上の平坦あるいは隆起性の固定した紅斑。
2. 円板状紅斑	付着する角化性落屑および毛嚢栓塞をともなう隆起性紅斑, 陳旧性病変では萎縮性瘢痕形成がみられることがある。
3. 光線過敏症	患者の病歴あるいは医師の観察による日光に対する異常な反応の結果生じた皮疹。
4. 口腔内潰瘍	医師の観察による口腔もしくは鼻咽腔潰瘍。通常は無痛性である。

5. 関節炎	<p>庄痛，腫脹あるいは関節液貯留により特徴づけられ，2 つあるいはそれ以上の末梢関節をおかす非びらん性関節炎。</p>
6. 漿膜炎	<p>a) 胸膜炎—信頼し得る胸膜炎による疼痛、もしくは医師による摩擦音の聴取、もしくは胸水の所見。</p> <p>あるいは、</p> <p>b) 心膜炎—心電図、もしくは摩擦音、もしくは心嚢液貯留の所見により証明されたもの。</p>
7. 腎障害	<p>a) 0.5g/日以上. もしくは定量しなかったときは3+以上の持続性たんぱく尿。</p> <p>あるいは、</p> <p>b) 細胞性円柱—赤血球、ヘモグロビン、顆粒. 尿細管性円柱あるいはそれらの混合</p>
8. 神経障害	<p>a) 疼れん—有害な薬物もしくは既知の代謝異常、たとえば尿毒症、ケトアシドーシスあるいは電解質不均衡などの存在しないこと。</p> <p>あるいは、</p> <p>b) 精神障害—有害な薬物あるいは既知の代謝異常、たとえば尿毒症、ケトアシドーシス. もしくは電解質不均衡の存</p>

	<p>在しないこと。</p>
<p>9. 血液学的異常</p>	<p>a) 溶血性貧血—網状赤血球増多をともなうもの。</p> <p>あるいは、</p> <p>b) 白血球減少症—2 回あるいはそれ以上の測定時に白血球数が 4,000/mm³ 未満であること。</p> <p>あるいは、</p> <p>c) リンパ球減少症—2 回あるいはそれ以上の測定時に 1,500/mm³ 未満であること。</p> <p>あるいは、</p> <p>d) 血小板減少症—有害な薬物の投与なしに 100,000/mm³ 未満であること。</p>
<p>10. 免疫学的異常</p>	<p>a) LE 細胞陽性。</p> <p>あるいは、</p> <p>b) 抗 DNA 抗体：nativeDNA に対する抗体の異常高値。</p> <p>あるいは、</p> <p>c) 抗 Sm 抗体：Sm 核抗原に対する抗体の存在。</p> <p>あるいは、</p> <p>d) 血清梅毒反応の生物学的偽陽性：少なくとも 6 カ月間</p>

	陽性で梅毒トレポネーマ運動抑制試験 TPI あるいは梅毒トレポネーマ蛍光抗体吸収試験 FTA-ABS により確認されたもの。
11. 抗核抗体	蛍光抗体法もしくはそれと等価の方法で、異常高値を示す抗核抗体を検出すること。経過中のどの時点でもよい。“薬剤誘発性ループス症候群 drug-induced lupus syndrome”と関連していることが知られている薬剤投与のないこと。

■ 予後

寛解と再燃を繰り返すことが多く、特に腎炎と中枢神経障害を示す場合に予後が悪いとされています。診断 5 年後の生存率は 85%前後となっています。

■ 治療

原因療法は未だ見出されていません。下記の治療を組み合わせる治療計画を立ててゆきます。

- (a) 非ステロイド性消炎鎮痛剤
- (b) ステロイドホルモン
- (c) 免疫抑制剤

(d) 血漿交換療法

■ 日常の注意

(a) 強い日光（夏の海や山）を避ける。

(b) 感染、外傷や分娩などが再燃の誘引となり得ます。