

# 強皮症

皮膚・内臓の線維化、血管障害（レイノー症状など）を特徴とする、全身性の結合織疾患です。

## 疫学：

30-50歳代に多く、男女比は約1：7

年間発生率は、人口100万人当たり約5人、患者数は全国で約5万人

## 症状

### 1. 初発症状

- ① レイノー現象（90%に認めます）
- ② 四肢末端の浮腫
- ③ 手指の肥厚
- ④ 不定の関節痛

### 2. 皮膚症状

皮膚の硬化が手指末端より始まり、中枢側に向かって広がっていきます。

### 3. 骨関節症状（50%以上に認めます）

多発関節痛

手指末端骨の骨吸収（骨溶解症）

### 4. 肺症状

間質性肺炎、肺高血圧症

### 5. 消化器症状

消化管全体の蠕動運動の低下を認めます。

食道下部の拡張と収縮能の低下

吸収不良症候群

### 6. 腎症状（強皮症腎）

高レニン性悪性高血圧、腎不全を呈することがあります。

## 治療

根本的な治療法はなく、現在、数種類の新しい治療方法が検討されています。皮膚効果の進行初期には、少量のステロイドが有効で用いられています。間質性肺炎には免疫抑制剤であるシクロフォスファミドの投与が推奨されています。生命予後に最も関連するのは、間質性肺炎と肺高血圧症です。肺高血圧症は、予後改善作用のある薬剤が開発されています。