

ある。

治療

ステロイド外用もしくは少量内服が中心となる。

6. 新生児エリテマトーデス neonatal lupus erythematosus

類義語：新生児ループス（症候群）（neonatal lupus syndrome）

症状

生下時～生後3か月の間に、^{シェーグレン}Sjögren 症候群に伴う環状紅斑様、あるいはSCLE様の鱗屑を伴う環状皮疹を生じ（**図 12.9**）、6か月程度で軽度の色素沈着を残して消退する。ときに全身症状（肝機能異常、血球減少）を生じる。不可逆性の先天性心ブロックを1～2%の症例に伴い、細心の注意と対応が必要である。

病因・治療

SLEやSjögren症候群に罹患した、あるいはときに無症状の母親から、経胎盤的に移行した母親由来自己抗体による受身型の自己免疫疾患。とくに皮膚症状は抗SS-A抗体と関連している。遮光および対症療法が中心となるが、心ブロックにはペースメーカー導入が必要になることが多い。

7. 結節性皮膚ループスムチン沈着症 nodular cutaneous lupus mucinosis

背部や上肢などにみられる丘疹や結節で、真皮内に多量のムチンが沈着して生じる慢性型エリテマトーデスの一型である。SLEに伴うことが多い。

8. 水疱型エリテマトーデス bullous lupus erythematosus

顔面など上半身を中心に多形紅斑様の浮腫性紅斑が生じ、小水疱が単発ないし集簇する（**図 12.10**）。臨床的に^{デューリング}Duhring 疱疹状皮膚炎や後天性表皮水疱症（14章参照）に類似することがある。Ⅷ型コラーゲンに対する自己抗体を認めることがある。

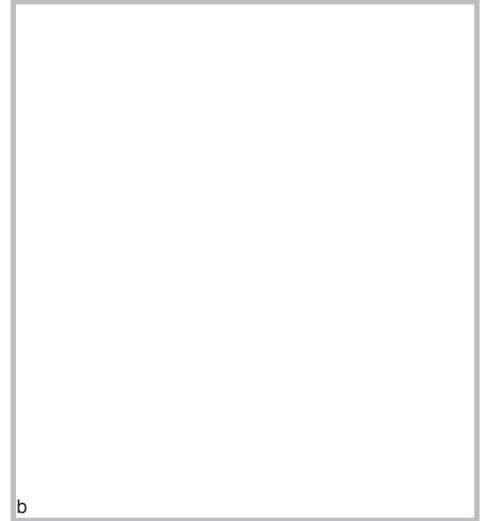


図 12.9 新生児エリテマトーデス（neonatal lupus erythematosus）の環状紅斑

a：0歳男児左側頭部。初め5mm～1cm大の紅斑として生じ、徐々に環状に拡大。中心部は消退傾向を示すが、辺縁部は著明な浮腫と隆起を認める。b：右側頭部に生じた2つの環状紅斑。



図 12.10 水疱型エリテマトーデス（bullous lupus erythematosus）

SLE患者に生じた症例。水疱はLEの紅斑上だけでなく、健常皮膚上にも生じる。

B. 強皮症 scleroderma

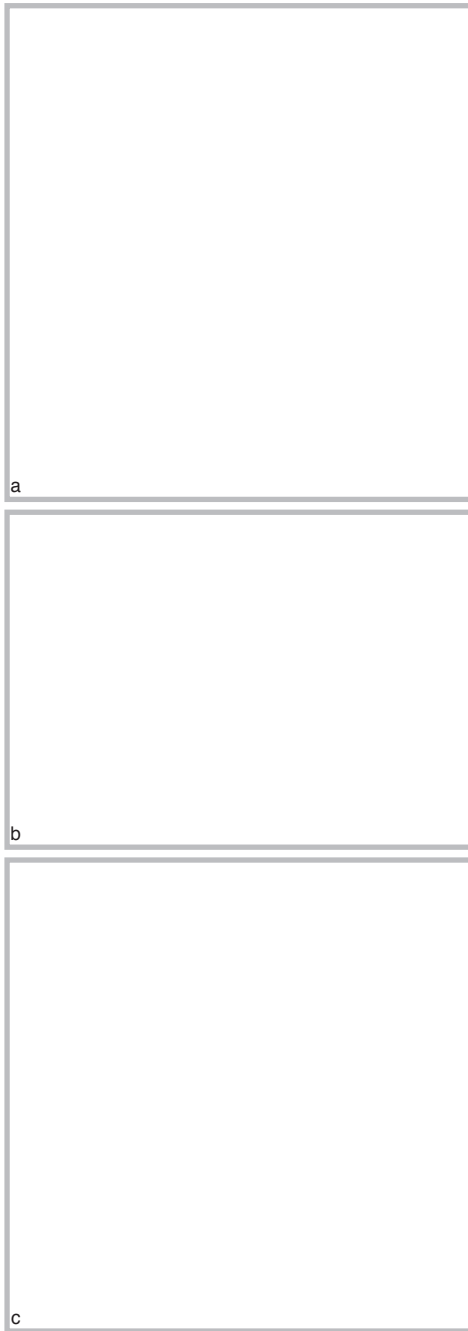


図 12.11① 全身性強皮症 (systemic sclerosis)
 a: 強い硬化をきたし、手指の運動障害を認める。b: 皮膚が硬化し、手指の伸展障害を認めている (prayer sign)。c: 示指先端は血流障害のために壊死して脱落している。他の指も先端部が一部壊死して短くなっている。

皮膚が浮腫→硬化→萎縮と変化していく疾患である。強皮症は、種々の内臓病変を合併する全身性強皮症 (systemic sclerosis) と、他臓器に病変をきたさない限局性強皮症 (localized scleroderma) に大別される。

1. 全身性強皮症 systemic sclerosis : SSs ★

同義語：進行性全身性強皮症 (progressive systemic sclerosis ; PSS)

Essence

- 四肢末端より生じる皮膚硬化と Raynaud 現象。
- 舌小帯の短縮、仮面様顔貌に加え、食道狭窄、強皮症腎、肺線維症など、全身臓器や血管の硬化を伴う。
- 検査では抗 Scl-70 抗体陽性、抗セントロメア抗体陽性。
- 治療は血管拡張薬やステロイドなど。

分類

本症はいくつかの分類法や亜系が存在するが、現在は LeRoy & Medsger^{メッジャー}の分類が主に用いられる (表 12.5)。すなわち、皮膚硬化が肘関節より近位にも出現し、進行が急速で各種内臓病変を生じやすいびまん皮膚硬化型 (diffuse cutaneous SSs ; dc-SSs) と、皮膚硬化が肘関節より遠位にとどまり内臓病変が比較的軽度な限局皮膚硬化型 (limited cutaneous SSs ; lc-SSs) の2病型である。それぞれの病型の臨床症状の相違点を表 12.6 に示す。

表 12.5 全身性強皮症の主な病型分類

--	--