

## 群馬大学皮膚科における全身性強皮症と硬化性萎縮性苔癬の重症度について

研究分担者	石川 治	群馬大学大学院医学系研究科皮膚科学	教授
研究分担者	浅野善英	東京大学医学部附属病院皮膚科	准教授
研究分担者	川口鎮司	東京女子医科大学リウマチ科	臨床教授
研究分担者	桑名正隆	日本医科大学大学院医学研究科アレルギー膠原病内科学分野	教授
研究分担者	後藤大輔	筑波大学医学医療系内科	准教授
研究分担者	神人正寿	和歌山県立医科大学医学部皮膚科	教授
研究分担者	竹原和彦	金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚分子病態学	教授
研究分担者	長谷川稔	福井大学医学部感覚運動医学講座皮膚科学	教授
研究分担者	波多野将	東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座	特任准教授
研究分担者	藤本 学	筑波大学医学医療系皮膚科	教授
研究分担者	牧野貴充	熊本大学医学部附属病院皮膚科・形成再建科	講師
研究分担者	山本俊幸	福島県立医科大学医学部皮膚科	教授
協力者	佐藤伸一	東京大学医学部附属病院皮膚科	教授
協力者	茂木精一郎	群馬大学大学院医学系研究科皮膚科学	講師
協力者	関口明子	群馬大学大学院医学系研究科皮膚科学	医員
研究代表者	尹 浩信	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学分野	教授

### 研究要旨

当科で加療している全身性強皮症患者 159 例及び硬化性萎縮性苔癬患者 12 例を対象に、新しく作成したガイドラインにおける重症度分類を用いて重症度について検討した。全身性強皮症患者では、重症度分類による重症例（2 点以上:助成対象）は、77.4%（123/159 例）にみられた。それぞれの病変における重症例（2 点以上）は、皮膚病変では 32.7%（52/159 例）、肺病変では、28.9%（46/159 例）、心臓病変では、5%（8/159 例）、腎病変では、1.3%（2/159 例）、上部消化管病変では、52.8%（84/159 例）、下部消化管病変では、4.4%（7/159 例）、肺高血圧症では、4.4%（7/159 例）、血管病変では 30.2%（48/159 例）にみられた。硬化性萎縮性苔癬患者では、重症例（2 点以上）は、50%（6/12 例）にみられた。

### A. 研究目的

2016 年に全身性強皮症の診断基準・重症度

分類・診療ガイドラインを新たに改訂し、さらに硬化性萎縮性苔癬の診断基準・重症度分

類・診療ガイドラインを新たに作成した。今回、我々は、群馬大学皮膚科で加療している全身性強皮症患者 159 例及び硬化性萎縮性苔癬患者 12 例を対象に、新しく作成したガイドラインにおける重症度分類を用いて重症度について検討した。

## B. 研究方法

群馬大学附属病院強皮症外来に通院している 159 人の強皮症患者（年齢  $61.8 \pm 1.0$  歳、男：女=22:137 例（女性が 86.2%）dcSSc:lcSSc=66:93 例（dcSSc が 41.5%））及び 12 例の硬化性萎縮性苔癬患者を対象とした。2016 年に改訂ないし作成した全身性強皮症と硬化性萎縮性苔癬の診断基準・重症度分類・診療ガイドラインに準じて重症度を検討し、その割合について比較検討した。本研究は、群馬大学附属病院 IRB にて承認を受けている。臨床データの研究目的での使用については、患者から同意を得ている。

## C. 研究結果

全身性強皮症患者では、重症度分類による重症例（2 点以上:助成対象）は、77.4%（123/159 例）にみられた（**図 1**）。それぞれの病変における重症例（2 点以上）は、皮膚病変では 32.7%（52/159 例）、肺病変では、28.9%（46/159 例）、心臓病変では、5%（8/159 例）、腎病変では、1.3%（2/159 例）、上部消化管病変では、52.8%（84/159 例）、下部消化管病変では、4.4%（7/159 例）、肺高血圧症では、4.4%（7/159 例）、血管病変では 30.2%（48/159 例）にみられた。

次に硬化性萎縮性苔癬患者 12 例について検討した。重症度分類による重症例（2 点以上）は、50%（6/12 例）にみられた（**図 2**）。ガイドラインで作成した診断基準は全ての症例で満たした。その他の臨床的特徴としては、91.7%（11/12 例）の症例は外陰部に発症した。また、8.3%（1/12 例）は外陰部以外（体幹・四肢）に発症し、多発していた。91.7%（11/12 例）は女性に発症した。

## D. 考案

強皮症のガイドラインでは重症度は皮膚、肺、心、腎、消化管のうち、最も重症度スコアの高いものをその症例の重症度としている。当科における全身性強皮症の重症例（2 点以上:助成対象）は、77.4%（123/159 例）にみられた。全身性強皮症の様々な病変における重症度の中で最も高かった病変は、上部消化管病変であり、52.8%であった。次に皮膚病変で 32.7%であった。この結果から、全身性強皮症の重症例（2 点以上:助成対象）となった症例のほとんどは上部消化管病変もしくは皮膚病変のいずれかが重症（2 点以上）となっている可能性が示唆された。

硬化性萎縮性苔癬においては、12 例と少数ではあるが、重症度分類による重症例（2 点以上）は、50%（6/12 例）にみられた。スコアは 2 点が 3 例、3 点が 3 例であった。多発している症例は 1 例のみであり、外陰部以外（体幹・四肢）に発症した症例であった。ほとんどの症例は女性の外陰部に発症した。機能障害を呈した症例は 5 例あり、排尿障害を呈した症例が 2 例、疼痛による機能障害が 3 例みられ

た。

## **E. 結 論**

当科における全身性強皮症および硬化性萎縮性苔癬の重症度について検討した。今後、多施設の結果を比較検討し、本邦における疾患の正確な重症度を明らかにすることが必要と考えられた。

## **G. 研究発表**

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

## **H. 知的財産権の出願・登録状況**

なし

図 1：全身性強皮症 159 例の重症度のまとめ

群馬大学皮膚科における全身性強皮症159例の重症度のまとめ

重症度分類による重症例(2点以上:助成対象)は、77.4%(123/159例)にみられた。

	助成対象外		助成対象			重症 (2点以上) の割合
	0 (normal)	1 (mild)	2 (moderate)	3 (severe)	4 (very severe)	
皮膚	5.7% (9/159)	61.6% (98/159)	26.4% (42/159)	5.7% (9/159)	0.6% (1/159)	32.7% (52/159)
肺	50.9% (81/159)	20.1% (32/159)	20.8% (33/159)	5.7% (9/159)	2.5% (4/159)	28.9% (46/159)
心臓	76.7% (122/159)	18.2% (29/159)	3.1% (5/159)	1.3% (2/159)	0.6% (1/159)	5% (8/159)
腎	98.7% (157/159)	0% (0/159)	0% (0/159)	0% (0/159)	1.3% (2/159)	1.3% (2/159)
上部消化管	35.2% (56/159)	11.9% (19/159)	40.3% (64/159)	12.6% (20/159)	0% (0/159)	52.8% (84/159)
下部消化管	72.3% (115/159)	23.3% (37/159)	3.1% (5/159)	1.3% (2/159)	0% (0/159)	4.4% (7/159)
肺高血圧症	94.3% (150/159)	1.3% (2/159)	2.5% (4/159)	1.9% (3/159)	0% (0/159)	4.4% (7/159)
血管	5% (8/159)	64.8% (103/159)	20.1% (32/159)	5.7% (9/159)	4.4% (7/159)	30.2% (48/159)

図 2：硬化性萎縮性苔癬 12 例のまとめ

群馬大学皮膚科における硬化性萎縮性苔癬12例のまとめ

年齢	性別	部位	診断基準	重症度分類 (2点以上は重症)				治療
				機能障害 (あり 2)	多発 (あり 1)	拡大 (あり 1)	合計	
61	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	ステロイド外用
62	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	ステロイド外用
59	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	ステロイド外用
62	F	外陰部	満たす	2 (疼痛のため)	0	1	3	ステロイド外用
68	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	プロトピック外用
81	F	外陰部	満たす	2 (排尿障害)	0	1	3	切除(結節あり、生検にてSCC)
29	M	陰茎	満たす	2 (排尿障害)	0	0	2	切除
76	F	外陰部	満たす	2 (疼痛のため)	0	0	2	ヒルドイド、アズノール、プロベト
53	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	ステロイド外用
69	F	外陰部	満たす	0	0	0	0	プロトピック外用
64	F	躯幹、四肢	満たす	0	1	1	2	NB-UVB、ステロイド外用
67	F	外陰部	満たす	2 (疼痛のため)	0	1	3	切除(結節あり、生検にてSCC)