

熊本大学医学部附属病院における限局性強皮症、好酸球性筋膜炎、硬化性萎縮性苔癬の症例数・診断基準・重症度分類調査

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	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	石川 治	群馬大学大学院医学系皮膚科学	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学	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	藤本 学	大阪大学大学院医学系研究科情報統合医学皮膚科学	教授
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	牧野雄成	熊本大学大学院生命科学研究部免疫・アレルギー・血管病態学 寄附講座	特任助教
協力者	澤村創一郎	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学	大学院生
協力者	島田秀一	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学	大学院生
協力者	林みゆき	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学	大学院生
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	教授

研究要旨

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））「強皮症・皮膚線維化疾患の診断基準・重症度分類・診療ガイドライン作成事業」（H26～28年度）において全身性強皮症および皮膚線維化疾患（限局性強皮症・好酸球性筋膜炎・硬化性萎縮性苔癬）の診断基準・重症度分類・診療ガイドラインが策定され、発表された。新しい診断基準・重症度分類・診療ガイドラインを臨床の視点に照らして検証を行い改訂点の洗い出しを行うため、また皮膚線維化疾患の本邦の患者数は十分に把握されていないため、これらの皮膚線維化疾患の実態を把握するとともに、患者の予後やQOLの改善を目的として有用なエビデンスの創出が求められている。熊本大学医学部附属病院での、皮膚線維化疾患（限局性強皮症・好酸球性筋膜炎・硬化性萎縮性苔癬）の症例数、診断基準の合致率、重症度分類について実態調査を行った。

A. 研究目的

世界に先駆けて、本邦で新たに策定された、皮膚線維化疾患（限局性強皮症・好酸球

性筋膜炎・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臨床の視点に照らして検証を行い改訂点の洗い出し

を行い、また皮膚線維化疾患の本邦の患者数は十分に把握されていないため、これらの皮膚線維化疾患の実態を把握するとともに、患者の予後やQOLの改善を目的として有用なエビデンスの創出を目的とする。

B. 研究方法

2013年から2017年までの5年間に、熊本大学医学部附属病院で、限局性強皮症・好酸球性筋膜炎・硬化性萎縮性苔癬と診断された、症例数、診断基準の合致率、重症度分類について診療記録を基に後ろ向き研究を行った。疫学や統計調査への利用について、熊本大学医学部附属病院倫理委員会より承諾された文書にて説明し、同意・署名を得ている。

C. 研究結果

2013年から2017年までの5年間に、熊本大学医学部附属病院で、限局性強皮症と診断された患者数は28例であった。全例で厚労省診断基準（表1）を満たした。さらに、厚労省診断基準（表1）を満たし、重症度分類（表2）で重症と診断された患者数は4例であった。

次に、同様に好酸球性筋膜炎と診断された患者数は4例であった。全例で厚労省診断基準（表3）および欧米の診断基準（表4）を満たした。さらに、全例で重症度分類（表5）で重症と診断された。

また硬化性萎縮性苔癬と診断された患者数は4例であった。全例で厚労省診断基準（表6）を満たした。さらに、全例で重症度分類（表7）で重症と診断された。

D. 考察

熊本大学医学部附属病院の単施設での評価であるが、5年間で、限局性強皮症と診断された患者数は28例であり、皮膚線維化疾患の中では最も多い症例数であった。28症例中、重症度分類で重症と診断された患者数は4例で、14.3%であった。軽症群の中には、急性期を過ぎ慢性期となり、皮疹の拡大がなくなった症例も含まれていた。

一方で、好酸球性筋膜炎と診断された患者数は4例で、全例で厚労省診断基準および欧米の診断基準を満たした。このことは、2つの診断基準が妥当であること裏付けている。さらに全例、重症度分類で重症と診断された。患者数は少ないものの、好酸球性筋膜炎は急性に発症する特徴的な経過をたどる中で、適切に対処され、早期に診断に至っていると考えられる。

また硬化性萎縮性苔癬と診断された患者数は4例であった。全例で厚労省診断基準を満たした。さらに、全例で重症度分類で重症と診断された。好発部位である外陰部に生じる場合には、機能障害を伴うことが多かった。

E. 結論

皮膚線維化疾患では、疾患毎に患者数にばらつきがあった。限局性強皮症は患者数28例と最も多かった。好酸球性筋膜炎、硬化性萎縮性苔癬はどちらも4例と患者数は少なかったが、全例で重症と診断され、運動障害や機能障害が生じやすいことが明らか

となった。

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

(予定を含む)

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし

表 1. 限局性強皮症の診断基準

以下の三項目をすべて満たす

- ・境界明瞭な皮膚硬化局面がある
- ・病理組織学的に真皮の膠原線維の膨化・増生がある
- ・以下の疾患を除外できる（ただし、合併している場合を除く）

全身性強皮症、好酸球性筋膜炎、硬化性萎縮性苔癬、ケロイド、（肥厚性）癒痕、硬化性脂肪織炎