

## 全身性強皮症に関する全国アンケート調査の集計

研究分担者	牧野貴充	熊本大学病院皮膚科・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	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	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	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
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	熊本大学病院褥瘡対策室	診療助手
協力者	宮村智裕	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	石松翔子	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講座	教授

### 研究要旨

2017年に改訂された、全身性強皮症の診断基準、重症度分類、診療ガイドラインに関して、全国アンケート調査を実施した。日本皮膚科学会の研修施設である654施設、および日本リウマチ学会教育施設である592施設を対象に、症例調査用紙とアンケート用紙を郵送した。過去5年間の症例数について実態調査を行い、診断基準と診療ガイドラインの認知度について、質問形式での集計を行った。

### A. 研究目的

新たに改訂された、診断基準と診療ガイドラインの認知度、活用度を調査し、将来的に普及させるための方策、また改善点を明らかにすることを目的とする。さらに、実際の全身性強皮症の症例数の全国調査は初めてとなるため、患者数や、診療科の差異を調査する。

### B. 研究方法

研究班にて、症例調査用紙(表1)とアンケート調査用紙(表2)を作成した。次に、日本皮膚科学会の研修施設である654施設および日本リウマチ学会の研修施設である592施設へ郵送した。返送にて、症例数と認知度について集計を行った。

(倫理面への配慮)

本研究は熊本大学医学部付属病院倫理委員会より承諾されている。

## C. 研究結果

### 1. 症例数調査 (図 1)

日本皮膚科学会研修施設(皮膚科施設)では、654 施設中 221 施設(回答率 34%)から返答があり、過去 5 年間の症例数は 2322 例であった。その内、診断基準(表 3)を満たした症例数は、2016 例で、感度は 86.8%であった。一方、日本リウマチ学会研修施設(リウマチ科施設)では、592 施設中 115 施設(回答率 19%)から返答があり、過去 5 年間の症例数は 2361 症例であった。その内、診断基準を満たした症例数は 1879 症例で、感度は 79.6%であった。

### 2. 認知度調査

#### ① 診断基準 (図 2)

皮膚科施設では、a. 知らない;26 件(12%)、b. 知っている;53 件(24%)、c. 使用したことがある;22 件(10%)、d. 役に立ったことがある;118 件(54%)であり、認知度は 88%で、実際の臨床現場で役立った割合は 54%であった。またリウマチ科施設では、a. 知らない;9 件(8%)、b. 知っている;31 件(29%)、c. 使用したことがある;10 件(9%)、d. 役に立ったことがある;59 件(54%)であり、認知度は 92%で、実際の臨床現場で役立った割合は 54%であった。

#### ② 診療ガイドライン (図 3)

皮膚科施設では、a. 知らない;35 件(12%)、b. 知っている;68 件(24%)、c. 使用したこ

とがある;12 件(10%)、d. 役に立ったことがある;103 件(54%)であり、認知度は 88%で、実際の臨床現場で役立った割合は 54%であった。またリウマチ科施設では、a. 知らない;16 件(15%)、b. 知っている;31 件(29%)、c. 使用したことがある;6 件(5%)、d. 役に立ったことがある;55 件(51%)であり、認知度は 85%で、実際の臨床現場で役立った割合は 51%であった。

### 3. アンケート

#### ① 診断基準

・皮膚硬化の有無が、診断基準にとっても大きいウェートを占めている。また、edematous な状態を「皮膚硬化」として良いかも分からない。もっとはっきりとした、ブレの少なく「皮膚硬化」の有無を判断できるようになると有難い。

・手指浮腫やレイノーでは診断できないこと。

皮膚硬化がはっきりせず、腫脹のみの場合 2013ACR/EULAR の分類基準の方が使用しやすい。

・実際の患者さんでは皮膚のレイノー現象から、皮膚壊死の進行が早い。

・難病の臨床調査個人票の内容で重症度を記入する項目に血管病変が入っておらず指尖潰瘍の患者が漏れてしまう。

#### ② 診療ガイドライン

・皮膚硬化において、より客観的、定量的測定方法が開発・普及され、それが加味されるようになると更によい。

・専門機関に無料配布して欲しい。

・指の壊死や切断などは精神的苦痛も大き

いのに軽視されていると感じる。皮膚科としては肺や腎に症状が至らなくても指切断を避けるための治療方法の選択枝をもっと提示して実行できるように教育すべきである。

・難治性の症状が多く、現実に臨床効果のある治療が確立していない病変が多い。ガイドライン自体は、強皮症の現状を整理していくには良いものと思う。

・新しい知見に合わせて更新してほしい。

#### D. 考 察

過去 5 年間に全身性強皮症と診断した症例数調査では、皮膚科施設；2322 症例とリウマチ科施設；2361 症例で、ほぼ同等数であった。また、診断基準を満たした症例数は、皮膚科施設；2016 症例（87%）とリウマチ科施設；1879 症例（80%）であり、リウマチ科施設では、皮膚硬化はないが、診断基準（表 3）の小基準である、爪郭部毛細血管異常や、両側下肺野の間質陰影、特異自己抗体を認める症例が多く含まれていると推測される。診断基準および診療ガイドラインの認知度は高いものの、実際の臨床の現場での有用性が低く留まった点には、皮膚硬化の定量的評価が困難であること、難治性の症状であり、既存の治療法が不十分であることが

影響していると考えられた。アンケートにも皮膚潰瘍や皮膚壊死などの血管病変が患者に与える苦痛や日常生活動作の低下、また治療に難渋しているとの意見もあり、今後の助成の認定基準の課題と考えられた。

#### E. 結 論

全身性強皮症と診断した症例数は、皮膚科施設とリウマチ科施設では、ほぼ同様の分布であった。また、全身性強皮症の全国調査は初回であったため、回答率は低い結果であった。本調査を通じて、実際の診療では、新規治療の開発、発展が強く望まれていることが明らかとなった。今後、診断基準と診療ガイドラインの有用性を高めるためには、診療で不足している問題点を継続的に調査し、改訂していく方策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

（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 症例調査用紙

●数字を記入ください。

・過去5年間に貴科で本症と診断した症例数 ( )

そのうち、

・厚労省診断基準(表1)を満たした症例数 ( )

・厚労省診断基準(表1)を満たし、重症度分類(表2)で2(moderate)以上と診断された  
実際の症例数

① 皮膚 ( )

② 肺 ( )

③ 心臓 ( )

④ 腎 ( )

⑤ 消化管 (1)上部消化管 ( )、(2)下部消化管 ( )

⑥ 全身一般 ( )

⑦ 関節 ( )

⑧ 肺高血圧症 ( )

⑨ 血管 ( )

## 表2 アンケート用紙

●最も近い回答をお答えください。

### 1-1. 診断基準を（ ）

- a, 知らない
- b, 知っている
- c, 臨床の現場で使用したことがある
- d, 臨床の現場で役に立った

### 1-2. b. または c. とお答えの方

「なぜ臨床の現場で役に立った」という評価にいたらなかったか、理由をお聞かせいただけますでしょうか？

( )

### 2-1. 診療ガイドラインを（ ）

- a, 知らない
- b, 知っている
- c, 臨床の現場で使用したことがある
- d, 臨床の現場で役に立った

### 2-2. b. または c. とお答えの方

臨床の現場で役に立つものとするには今後どうしたらいいか、ご意見を伺えれば幸いです。

( )

### 表 3 診断基準

#### 大基準

両側性の手指を越える皮膚硬化

#### 小基準

- ① 手指に局限する皮膚硬化\*1
- ② 爪郭部毛細血管異常\*2
- ③ 手指尖端の陥凹性癒痕、あるいは指尖潰瘍\*3
- ④ 両側下肺野の間質性陰影
- ⑤ 抗 Scl-70 (トポイソメラーゼ I) 抗体、抗セントロメア抗体、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体のいずれかが陽性

#### 除外基準

以下の疾患を除外すること

腎性全身性線維症、汎発型限局性強皮症、好酸球性筋膜炎、糖尿病性浮腫性硬化症、硬化性粘液水腫、ポルフィリン症、硬化性萎縮性苔癬、移植片対宿主病、糖尿病性手関節症、Crow-Fukase 症候群、Werner 症候群

#### 診断の判定

大基準、あるいは小基準①及び②～⑤のうち 1 項目以上を満たせば全身性強皮症と診断する。

#### 注釈

\*1 MCP 関節よりも遠位にとどまり、かつ PIP 関節よりも近位に及ぶものに限る

\*2 肉眼的に爪上皮出血点が 2 本以上の指に認められる#、または capillaroscopy あるいは dermoscopy で全身性強皮症に特徴的な所見が認められる##

\*3 手指の循環障害によるもので、外傷などによるものを除く

# 爪上皮出血点 (図 1) は出現・消退を繰り返すため、経過中に 2 本以上の指に認められた場合に陽性と判断する

## 図 2 に示すような、毛細血管の拡張 (矢頭)、消失 (点線内)、出血 (矢印) など

図 1. 爪上皮出血点

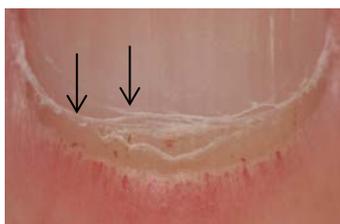
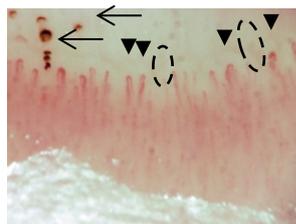


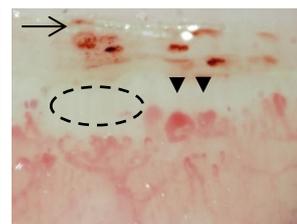
図 2. capillaroscopy 像  
健全人



全身性強皮症



全身性強皮症



# 症例数

過去5年間に貴科で本症と診断した症例数と  
そのうち厚労省診断基準を満たした症例数

皮膚科学会 221施設 (34%)

リウマチ学会 115施設 (19%)

診断症例 2322例  
診断基準を満たした症例 2016例

診断症例 2361例  
診断基準を満たした症例 1879例

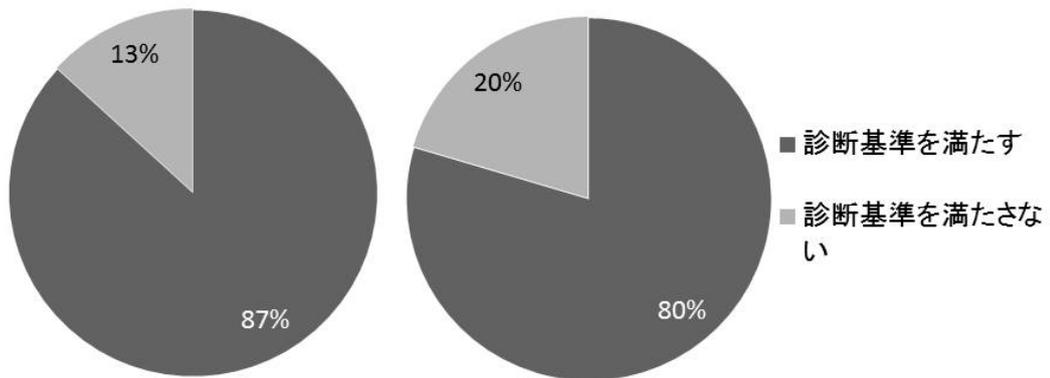


図1. 日本皮膚科学会研修施設(皮膚科施設)と日本リウマチ学会研修施設(リウマチ科施設)を対象に、過去5年間に本症と診断した症例数とそのうち厚労省診断基準を満たした症例数の調査結果

# 認知度- 診断基準

皮膚科学会 221施設

リウマチ学会 115施設

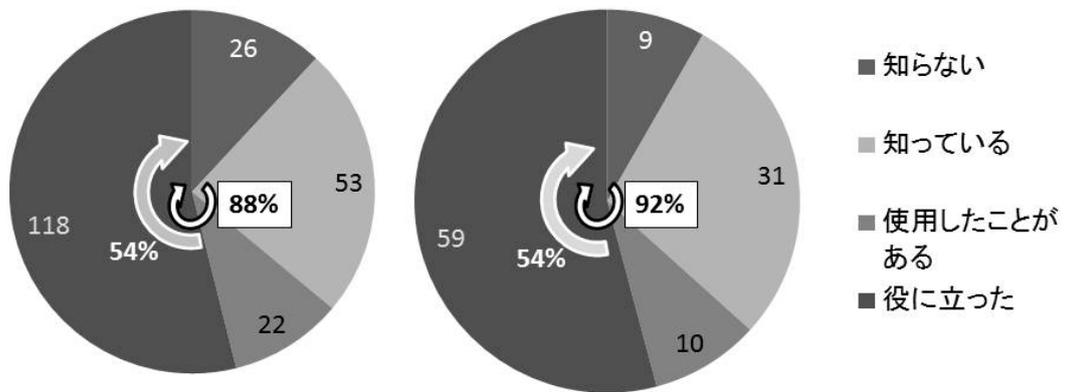


図2. 診断基準についての認知度の調査結果

皮膚科施設での認知度は88%で、リウマチ科施設での認知度は92%であった。皮膚科施設、リウマチ科施設ともに、実際の臨床現場で役立った割合は54%であった。

# 認知度-診療ガイドライン

皮膚科学会 221施設

リウマチ学会 115施設

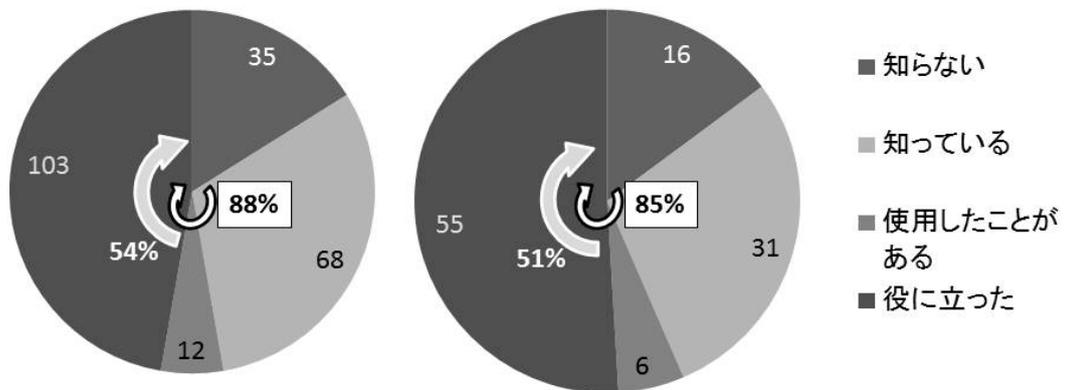


図3. 診療ガイドラインについての認知度の調査結果

皮膚科施設での認知度は88%で、実際の臨床現場で役に立った割合は54%であった。またリウマチ科施設での認知度は85%で、実際の臨床現場で役に立った割合は51%であった。