



www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

全身性エリテマトーデス

版 2016

1. 全身性エリテマトーデスとは

1.1 どんな病気ですか？

全身性エリテマトーデス（SLE）は、特に皮膚、関節、血液、腎臓、および中枢神経系などの様々な臓器に影響を及ぼす慢性自己免疫疾患です。「慢性」とは、長期間持続することを意味します。「自己免疫」とは、免疫系免疫系が細菌やウイルスから体を守るのではなく、患者さん自身の組織を攻撃してしてしまうことを意味します。

「全身性（ループス）エリテマトーデス」という名前は、20世紀前半につけられました。「全身性」とは、体の多くの臓器に影響を及ぼすことを意味します。「ループス」とは、「狼」というラテンの語に由来し、蝶々と似た形の特徴的な顔の皮疹が、オオカミの顔の白い模様と似ていることを表しています。ギリシャ語の「エリテマトーデス」とは、「赤」を意味しており、赤い皮疹を表しています。

1.2 よくある病気ですか？

SLEは世界中で知られています。この病気は、特にアフリカ人、スペイン人、アジア人、およびアメリカ原住民に多く発症します。ヨーロッパにおいて、SLEは約2500人に1人の割合で診断されており、すべての患者さんのうち約15%は18歳以前に診断されています。SLEの発症は、5歳以前は稀で、思春期以前は少ないです。18歳以前にSLEを発症した場合、医師は小児SLE、若年性SLE、および小児期発症SLEという病名を用います。出産適齢期（15歳から45歳）の女性に最もよく発症します。この特定の年齢層では、女性と男性の比率は9:1です。思春期以前では、男性の比率がより高くなり、SLEの約5人中1人は男性です。

1.3 原因は何ですか？

SLEは感染する病気ではありません。自己免疫疾患であり、免疫系が異物と自分自身の組織・細胞を区別する能力を失っている状態です。免疫系は異物の中で間違っって自己抗体を産生します。自己抗体は自分自身の正常な細胞を異物として認識して攻撃します。その結果、自己免疫反応により、特定の臓器（関節、腎臓、皮膚など）に炎症を起こします。炎症が起こることは、攻撃を受けた体の部分が熱く、赤く、腫れ、時に痛みを伴うことを意味します。もし、炎症の徴候が長く続き、それがSLEによるものであれば、組織は障害されて正常な機能を失うかもしれません。よって、SLEの治療は炎症を減らすことを目的とします。

様々な環境要因と複数の遺伝要因の組み合わせが、この異常な免疫応答の原因と考えられます。SLEは様々な因子、例えば、思春期のホルモンバランスの乱れ、ストレス、および環境要因（日光暴露、ウイルス感染、および薬物（イソニアジド、ヒドララジン、プロカインアミド、抗けいれん薬））によって引き起こされる可能性があります。

1.4 遺伝しますか？

SLEは家族内で発症する可能性があります。子ども達は何らかの未知の遺伝要因を親から受け継ぎ、それがSLEの発症素因になっているのかもしれませんが。また、子ども達がたとえ必ずしもSLEを発症するように運命づけられていなくても、SLEになりやすいかもしれません。例えば、一卵性双生児において、1人がSLEと診断される場合、もう1人がSLEになる確率は50%程度です。SLEにおいては、遺伝子検査または出生前診断がありません。

1.5 予防できますか？

SLEは予防することができません。しかし、SLEの発症誘引や増悪因子との接触は避けるべきです（例えば、日焼け止めなしでの日光暴露、ウイルス感染、ストレス、ホルモン剤、および特定の薬剤など）。

1.6 伝染しますか？

SLEは伝染しません。これは、SLEが人から人にうつることはないことを意味します。

1.7 主な症状は何ですか？

SLEは新たな症状とともに、数週間から数か月、時には数年をかけて、ゆっくり出現してくる可能性があります。疲労や倦怠感などの非特異的な訴えは、小児SLEで最もよくみられる初期症状です。SLEの多くの小児では、間欠的あるいは持続的な発熱や、体重減少と食欲低下を認めます。

経過とともに、多くの小児で1つあるいは2~3つの臓器病変による特徴的な症状が出現します。皮膚と粘膜病変は最も良くある症状で、種々の皮疹、日光過敏症（日光の当たった場所に皮疹が出現します）、鼻や口の中の潰瘍がみられます。鼻を横断して両頬に出現する典型的な「蝶形」紅斑は、子ども達の1/3ないし1/2に認められます。時に脱毛の増加（脱毛症）に気付くこともあります。寒さにさらされると、手が、赤、白、そして青くなります（レイノー現象）。関節の腫脹とこわばり、筋肉痛、貧血、あざ、頭痛、けいれん、胸痛などの症状を認めることもあります。腎炎は、ほとんどのSLEの子ども達において存在し、この病気の長期予後に大きく関わってきます。

最もよく知られている腎炎の主要症状は、高血圧、蛋白尿、血尿、および浮腫（特に下肢と眼瞼）です。

1.8 病気は子どもで違いますか？

SLEの症状は個々で大きく異なります。上記の症状の全ては、SLEの初期でも経過中のどのタイミングでも起こり、その程度もさまざまです。専門医から処方される薬を服用することで、SLEの症状をコントロールしやすくなります。

1.9 子どもと大人で違いはありますか？

子どもと思春期のSLEの症状は、成人のSLEと同じです。しかし、子どもでは、常にSLEによるいくつかの炎症徴候を認めやすいなど、より重症の経過をとります。また、子どもではSLEの腎臓病変や脳の病変を成人より多く認めます。