

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の患者さんご家族の方へ



どんな
病気なの？

ぜんしんせいきょうひしょう

全身性強皮症に伴う

かんしつせいはいしっかん

間質性肺疾患



監修

日本医科大学付属病院 リウマチ・膠原病内科 教授
強皮症・筋炎先進医療センター センター長

桑名 正隆 先生

浜松医科大学 内科学第二講座 教授

須田 隆文 先生



はじめに



ぜんしんせいきょうひししょう

かんしつせいはいしっかん

「全身性強皮症に伴う間質性肺疾患」と診断されて、「どんな病気なんだろう?」、「これからどうなるのだろうか?」と、不安を感じていらっしゃると思います。

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の治療では、病気に対する正しい知識を身につけて、前向きに取り組んでいくことが大切です。わからないことや不安に思うことは、主治医や看護師、薬剤師に相談しましょう。

本冊子では、病気のこと、検査や治療のこと、日常の注意点などをご紹介します。「全身性強皮症に伴う間質性肺疾患」という病気をより理解していただくために、ご活用ください。

どんな病気なの? ————— p1

どんな症状がでるの? ————— p4

どんな検査があるの? ————— p8

どんな治療法があるの? ————— p12

日常の注意点は? ————— p14

Q&A ————— p17



どんな
病気なの？

全身性強皮症に伴って、
線維化により肺が硬くなり、
呼吸が苦しくなってしまう病気です。

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の特徴

「全身性強皮症」は、皮膚や全身の臓器が硬くなる 膠原病のひとつです。

全身性強皮症は、皮膚や全身のさまざまな臓器がだんだんと硬くなっていくことが特徴の病気です。診断の技術や治療法の進歩によって、以前よりも病気をコントロールできるようになってきましたが、現在でも病気の原因が不明で治療が限られていることから、厚生労働省の指定難病とされています。

膠原病は、自己免疫異常により「血管」や「結合組織」に炎症がおこる病気のグループの総称で、関節リウマチや全身性エリテマトーデスなどがあります。

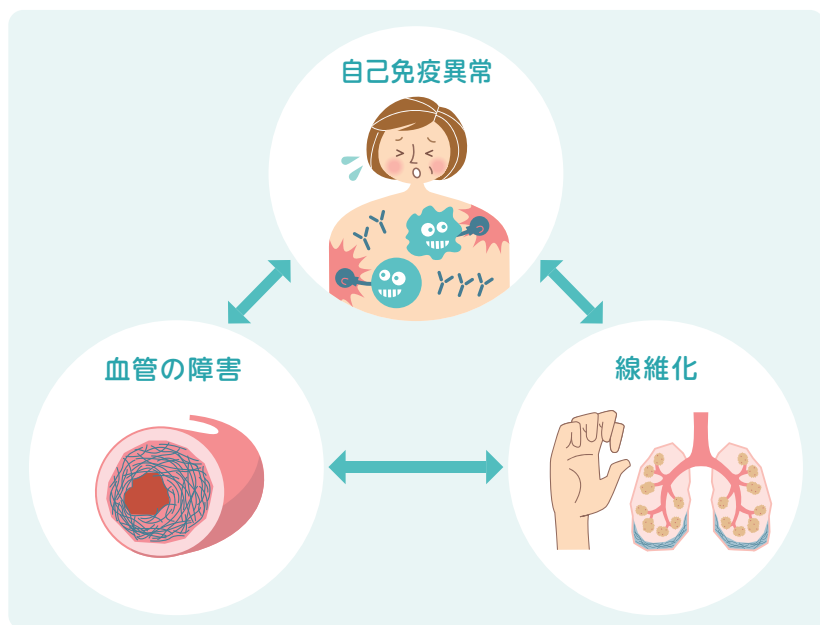
「間質性肺疾患」は、全身性強皮症患者さんの 半数以上にみられます。

全身性強皮症の患者さんでは、さまざまな臓器に症状があらわれますが、特に肺が硬くなってしまう間質性肺疾患が半数以上でみられます。間質性肺疾患は、肺にさまざまな原因による炎症がおこり、肺の間質が硬く厚くなって（線維化）、肺がふくらみにくくなったり、ガス交換がうまくできなくなったりする病気です。その結果、呼吸により血液中に取り込まれる酸素の量が減って、からだの中の酸素が不足して息苦しくなります。

病 気 の 原 因

全身性強皮症には、自己免疫異常、血管の障害、
線維化という3つの異常が関わっています。

全身性強皮症の患者さんのからだの中では、何らかの原因で免疫システムが異常をおこし、自分のからだを攻撃する「自己免疫異常」が生じています。その結果、血管の壁の細胞が攻撃されて「血管の障害」が起こります。攻撃された血管の壁の細胞から放出される刺激物質によって、近くの細胞がコラーゲンをたくさん分泌して、皮膚や全身のさまざまな臓器が硬くなっていく「線維化」が起こります。これらの3つの異常が絡み合って、それぞれの患者さんで複雑な症状があらわれます。そのうち、肺に線維化がおこって肺が硬くなってしまうのが「全身性強皮症に伴う間質性肺疾患」です。



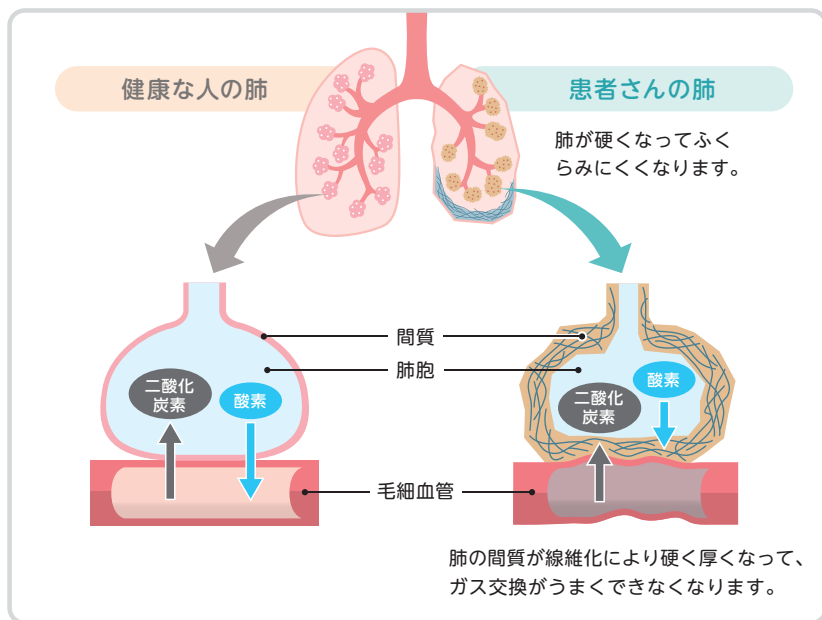
病気のしくみ



肺の線維化・間質性肺疾患の
動画はこちら

間質性肺疾患では、肺の「^{かんしつ}間質」が硬く厚くなることで、呼吸により血液中に取り込まれる酸素の量が減って、からだの中の酸素が不足してしまいます。

呼吸によって吸い込まれた酸素は、肺泡という小さな袋にたどり着きます。肺泡では、酸素と二酸化炭素が、肺泡の壁の部分である「間質」を通して交換されます(ガス交換)。患者さんの肺では、線維化によって間質が硬く厚くなって、酸素や二酸化炭素が通りにくくなり、ガス交換がうまくできなくなります。また、呼吸をしても肺がふくらみにくくなり、肺活量が低下します。その結果、呼吸により血液中に取り込まれる酸素の量が減って、からだの中の酸素が不足してしまいます。



どんな
症状か
でるの？

肺の症状



長く続く咳である「^{からせき}空咳」が出たり、からだの中の
酸素が不足することで「^{ろうさじのいきぎれ}労作時の息切れ」があら
われたりします。

「^{たん}空咳」といわれる痰の出ない長く続く咳が出てきます。また、からだの中の
酸素が不足することで、坂道や階段などの軽い運動で息切れがする「労作時
の息切れ」があらわれます。病気が進行すると、疲れやすくなって、着替えや
入浴といった「日常の軽い動作での息切れ」によって日常生活に支障が出る
こともあります。

間質性肺疾患は、進行すると呼吸困難になってしまうなど、生命に関わる場合
もあるため、以下のような症状に気が付いたら早いうちに専門医の診察を
受ける必要があります。



空咳

痰の出ない、コンコンと
いった咳が出ます。



労作時の息切れ

坂道や階段の上り下り
で息が切れます。



日常の軽い動作
での息切れ

疲れやすくなり、着替え
や入浴などの日常の動作
でも息が切れます。

自覚症状がなくても、 肺の状態を定期的に検査することが重要です。

病気のはじめのうちは、あまり自覚症状はありません。病気が進行し、肺が硬くなる範囲が広がるにつれて、肺活量などの呼吸機能が落ちて症状が出てきます。そのため、自覚症状がないか、症状が軽いときでも、定期的に検査を受けて肺の状態を確かめることが重要です。受診するときは、日常の生活で感じている息切れなどの症状を伝えましょう。

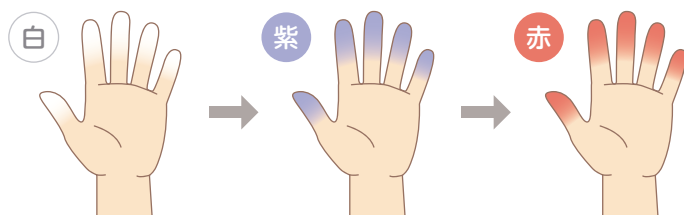
呼吸機能が低下していく患者さんは30%程度です。

肺が硬くなるスピードや範囲は患者さんごとに違います。呼吸機能が低下していく患者さんは、30%程度といわれています。一度肺が硬くなって呼吸機能が低下すると、正常な肺の構造が壊れてしまっているため、元の状態に戻すことは難しくなってしまいます。そのため、定期的に検査を受けて、病気の進行がみられる場合は、なるべく早く治療を開始することが大切です。

レイノー現象とは

患者さんの半数以上ではじめにあらわれる症状は「レイノー現象」です。

レイノー現象は、冷たいものを触ったときや、緊張したときに、指先が突然白くなったり、紫色になったりする現象です。血管が一時的に収縮して、指先の血流が少なくなるためにおこり、白→紫→赤や白→紫などと変化します。時間がたつと元に戻ります。痛みやしびれなどを伴うこともあります。



その他の症状

患者さんによって、からだのいろいろな臓器に、
さまざまな症状があらわれます。

全身性強皮症の 主な症状

全身症状

発熱、疲労、だるさ、うつ

肺

間質性肺疾患

痰の出ない咳が出る
階段などで息切れがする

肺高血圧症

階段などで息切れがする

手や足

皮膚が硬くなる、皮膚の色が黒っ
ぽくなる、皮膚の乾燥、かゆみ
手指の関節が伸ばしにくくなる
レイノー現象、潰瘍ができる
爪のつけ根に内出血がおこる

小腸・大腸

下痢、便秘
おなかが張る

関節

痛み、こわばり
関節が伸ばしにくくなる

眼・口

乾燥、異物感

顔

口が開きづらくなる
口の周りにしわができる
表情が作りづらくなる

心臓

心不全
階段などで息切れがする

食道・胃

食べ物がつかえる
胸やけを感じる

腎臓

腎クリーゼ
突然血圧が上がり、頭痛や
頭部の不快感、めまい、
胸痛がおこる
尿が出なくなる

全身性強皮症では、肺のほかにも、からだのいろいろな臓器に症状がみられ
ます。どの臓器に症状があらわれるか、どれくらいの症状なのかは、ひとり
ひとりの患者さんで異なります。そのため、定期的に検査を受けて、継続的
にからだの状態を把握することが大切です。また、気になる症状があらわ
れた場合は、すぐ医師に相談してすみやかに対処することが重要です。

皮膚の代表的な症状は、だんだん硬くなる

ひふこうか

「皮膚硬化」です。

手や足の指先から皮膚がだんだんと硬くなり、からだの中心に向かって進んでいきます。皮膚が硬くなるスピードや範囲は、患者さんごとにさまざまです。

しゅしくつきよくこうしゅく

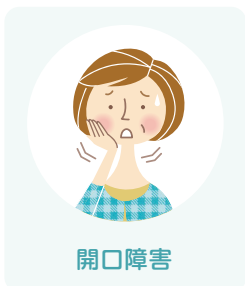
かいこうしょうがい

「手指屈曲拘縮」や、「開口障害」、「口の周りのしわ」などがあらわれます。



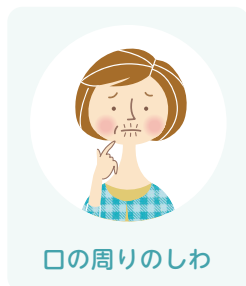
手指屈曲拘縮

皮膚が硬くなって指が曲がったまま伸ばしづらくなります。



開口障害

口の周りが硬くなって口が開きづらくなります。



口の周りのしわ

口の周りにしわができてきます。

血管の障害によって、指先などにさまざまな症状があらわれます。

そうじょうひしゅつけつてん

「爪上皮出血点」や「毛細血管の拡張」がみられます。また、血管の障害が重症

かんおうせいはんこん

かいよう

化すると、指先に「陥凹性癬痕」ができたり、「潰瘍」ができることがあります。



爪上皮出血点

爪のつけ根の皮膚に複数の内出血があらわれます。



毛細血管の拡張

手のひらやくちびるの内側などに毛細血管の赤い斑点がみられます。



陥凹性癬痕と潰瘍

小さくへこんだ傷跡のような癬痕や潰瘍ができることがあります。

どんな
検査が
あるの？

肺の検査



病気の状態を把握するために、定期的に肺の検査を受けることが大切です。

一度肺が硬くなって呼吸機能が低下すると、正常な肺の構造が壊れてしまっているため、元の状態に戻すことは難しくなってしまいます。いまの病気の状態を把握するために、定期的に肺の検査を受けることが大切です。

聴診

背中に聴診器をあて、息を吸ったときの異常な呼吸音（「パチパチ、バリバリ」というマジックテープをはがすような硬い音）を調べます。

胸部X線検査

胸部全体にX線を照射して撮影し、肺や心臓の異常を調べます。肺が線維化して硬くなった部分は、白い影として映ります。



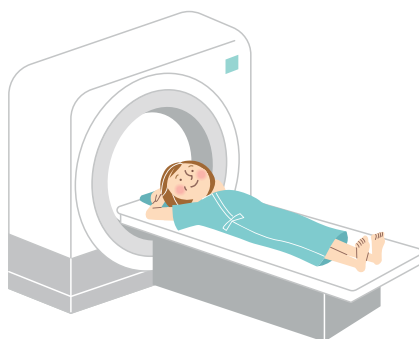
呼吸機能検査

呼吸機能検査は、息を吸ったり吐いたりしたときの空気の量や空気の動きを調べる検査です。間質性肺疾患では、肺が硬くなってふくらみにくくなるため、肺活量が低下します。また、できるだけ大きく息を吸って、最大の速さで一気に吐き出せる量（努力肺活量、FVC）は、病気の進み具合の目安となります。ガス拡散能力（DLco）検査という検査で、酸素と二酸化炭素を交換する能力を確かめることもあります。



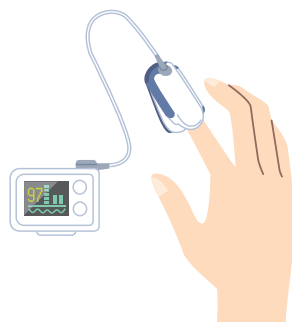
HRCT(高分解能CT)検査

肺のわずかな変化を見つけることができる検査がHRCT検査です。肺の硬くなった部分が白い影として見えたり、肺がふくらみにくくなっている様子がわかります。HRCT検査では、肺のどの部分でどれくらい病気が進行しているかを確認します。



血液中の酸素濃度を測る検査

血液中の酸素濃度は、肺のガス交換の機能がどれくらい保たれているかの目安になります。赤血球に結合している酸素の量はパルスオキシメータを用いて、動脈血中に溶け込んでいる酸素は、採血した動脈血を分析して測ります。



血液検査

肺に炎症がおこったり、構造が壊れたりすると、血液中にKL-6というタンパク質が出てきます。そのため、患者さんの血液中のKL-6の量を測ることで、肺にどれくらいのダメージがおこっているかを確認めます。

6分間歩行試験

からだを動かしている状態での呼吸の機能を評価します。6分間、平地を歩いて、肺や心臓の病気が日常生活にどの程度障害を及ぼしているかを調べます。

どんな
検査が
あるの？

皮膚や血管の検査



皮膚の硬さや硬くなっている範囲は、医師が皮膚をつまむことで調べます。

皮膚の硬さは、病気の進み具合をよくあらわすため、定期的に検査を受けて病気の状態を確認することが大切です。

皮膚の硬さにより0～3の4段階でスコアがつけられ、からだの17ヵ所のスコアを合計した0～51で評価されます。

スコアが高いほど皮膚が硬いことをあらわします。

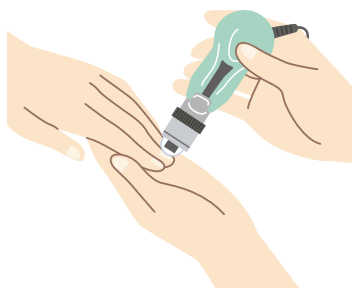


診察で、手指の状態などを確かめます。

診察では、手や足の指先などを観察して、陥凹性瘢痕や潰瘍などを確認します。

爪のつけ根の毛細血管の状態を目視や顕微鏡で調べます。

爪のつけ根の毛細血管の変化は、病気の早いうちからみられるため、全身性強皮症の診断の重要な情報になります。爪のつけ根の皮膚を目視によって観察した際に、内出血（爪上皮出血点）が2本以上の指にみられることがあります。また、爪のつけ根にある毛細血管のかたちの変化は、虫めがねか顕微鏡を使って検査します。

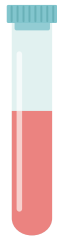


血液の検査



血液検査では自己抗体の有無や炎症の状態を確かめます。

患者さんの血液を検査することで、全身性強皮症であるかどうかの診断や、病気がどんな状態にあるかなど、多くの情報が得られます。



「炎症の状態を調べる検査」

「臓器の状態を調べる検査」

「自己抗体を調べる検査」

「炎症の状態を調べる検査」

からだの中の炎症の強さを調べます。赤血球沈降速度^{せきちん}（赤沈）や、CRP（C-反応性タンパク）などを調べる検査が用いられます。

「臓器の状態を調べる検査」

それぞれの臓器の異常を調べます。腎臓の機能を確認する血清クレアチニン検査や、肝機能の検査、肺のダメージを調べる検査、血糖値やコレステロール検査などが行われます。

「自己抗体を調べる検査」

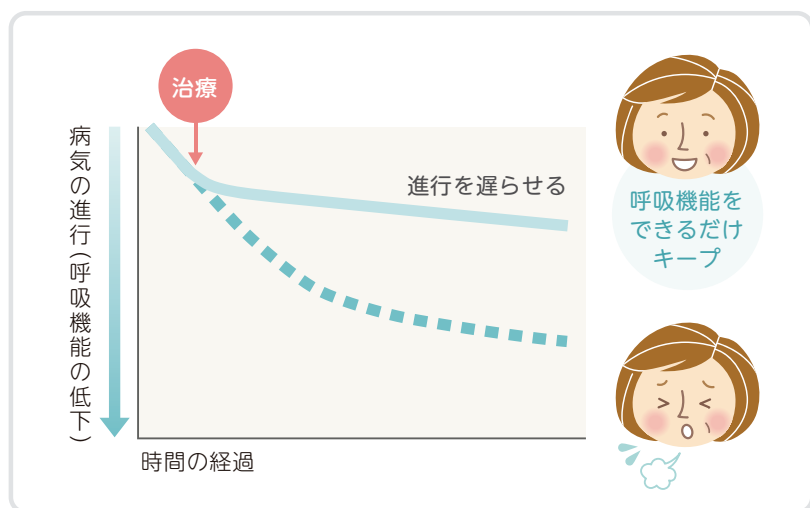
全身性強皮症の患者さんでは、抗トポイソメラーゼⅠ抗体、抗RNAポリメラーゼⅢ抗体、抗セントロメア抗体、抗U1RNP抗体のどれかが陽性となることが多いとされています。病気の進み方とも関連するため、治療方針を考えるうえでの参考にもなります。

どんな
治療法が
あるの？

治療の目標

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の治療は、呼吸機能の低下を抑えて、病気の進行を遅らせることを目標に行います。

線維化によって肺の組織が壊れてしまうと、呼吸の機能を回復させることは困難になります。そのため、肺が硬くなるのを抑えて呼吸機能をできるだけキープし、病気の進行を遅らせることが治療の目標になります。



病気をコントロールして、上手にこの病気とつきあって、生活していきましょう。

全身性強皮症は長期にわたって症状が続き、現在でも完治できる治療法はありません。高血圧や糖尿病の治療のように、病気をコントロールしながら上手にこの病気とつきあって、生活していきましょう。

おくすりによる治療



免疫抑制薬や抗線維化薬が使われます。

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患では、免疫抑制薬や抗線維化薬が使われます。これらに加えて、副腎皮質ステロイドが補助的に使われることもあります。

- 免疫抑制薬は、過剰に働いている免疫に関係する細胞の働きを抑えるおくすりです。副作用として、感染症にかかりやすくなる、赤血球や白血球などの減少、不妊、出血性膀胱炎などがあります。
- 抗線維化薬は、線維化によって肺が硬くなるのを抑える働きがあるとされています。副作用として、下痢、体重減少、吐き気、肝機能障害などがあります。
- 副腎皮質ステロイドは、炎症を抑える作用と免疫の働きを抑える作用をもつおくすりです。副作用として、感染症にかかりやすくなる、骨粗しょう症、ムーンフェイス（顔が丸くふくれる）、体重増加、消化管の潰瘍、骨の壊死、高血圧や糖尿病、精神的な不安定、白内障や緑内障などがあります。

その他の治療



症状をやわらげる治療と悪化の予防

呼吸機能の低下が進行した患者さんに対しては、症状をやわらげる目的で、在宅酸素療法が行われることがあります。

また、胃酸が逆流して肺に入ってしまうと、肺がダメージを受けて、病気が悪化してしまうことがあります。そのため、病気が悪くなるのを予防するために、胃酸の分泌を抑えるおくすりが使われることがあります。

肺移植

病気が進んでしまい、ほかに有効な治療法がなく、特定の条件を満たした場合には肺移植が検討されることもあります。

適切な治療のための注意点

定期的に通院をしましょう。

適切な治療を受けるためには、定期的に通院をして、継続にご自身の病状を知っておくことが大切です。いつもより息切れや咳が多い、熱があるなど、体調の変化についても医師に相談しましょう。

治療を継続しましょう。

ご自身の判断でおくすりの服用を中止せずに、医師や薬剤師の指示にしたがって、適切な治療を継続することが大切です。

ほかの医療機関を受診するときは…

ほかの病院を受診するときは、全身性強皮症と診断されて通院していることや、処方されているおくすりを伝えてください。新たにおくすり処方されたり、おくすりの服用をやめるようにいわれたときは、かならず主治医に相談しましょう。



体調の変化は、早めに医師に相談しましょう。

全身性強皮症では、肺以外にもさまざまな臓器に合併症が生じますが、いつ、どの臓器に症状があらわれるかは予測できません。下記のような症状があらわれたら、適切な治療を受けるために、次の診察を待たずに早めに医師や看護師、薬剤師に相談してください。

呼 吸	息切れが激しくなった、咳が多くなった
皮 膚	指先に潰瘍ができた、または悪化した
関 節	手の指・手首・肘・膝などの関節に痛みや腫れが出てきた、手の指が曲がってにぎりづらくなった
食 道	食べたものが通りにくい、胸やけがするようになった
消化器	下痢や便秘が続くようになった、おなかが張る
疲労感	疲れやすい、階段が上りづらくなった
血 圧	突然血圧が上がり、頭痛や頭部の不快感、めまい、胸痛がする
乏 尿	尿がまったく出なくなった



生活の注意点

禁煙しましょう。

タバコは血流を悪くしたり、肺の症状を悪化させたりします。かならず禁煙しましょう。



規則正しく、快適な生活を心がけましょう。

過労や睡眠不足などはからだに負担がかかります。

無理をせずゆったりとした生活を心がけましょう。安定した室温と適度な加湿により、快適な生活を心がけましょう。

息切れに注意しましょう。

無理な運動をすると呼吸困難になる可能性があります。息切れをおこしやすい場合は、急に走ったり、無理をして長時間歩いたりしないようにしましょう。階段を上るのが苦しいときは、無理をせずにエレベーターやエスカレーターを使いましょう。また、重いものを持ち上げたり、全身に力を入れる動作にも気を付けましょう。

妊娠や出産について

妊娠を希望する場合は、主治医とよく相談しましょう。

全身性強皮症の患者さんでは、妊娠や出産の負担に母体が耐えられるかが問題となります。特に肺や心臓、腎臓などの症状を慎重に検討する必要があります。妊娠を希望する場合は、あらかじめ主治医とよく相談しましょう。また、妊娠した後も、医学的な管理が必要となるため、主治医と産婦人科の先生との連携をとってもらいましょう。



Q. 症状が落ち着いているので、 病院に行かなくてもよいですね？

- A. 全身性強皮症の症状は、いつ、どの臓器にあらわれるか予測できません。また、呼吸機能の低下が進んでいる可能性もあります。そのため、病気の状態を把握するために、定期的に通院し検査を受けることが大切です。

Q. 診察では何を話せばいいの？

- A. 医師は、問診の場で、患者さんの希望にそった治療方針を立てるための情報などを確認します。患者さんにしかわからない以前の症状のことや、不安に思っていること、治療のご希望などは、医師にとっても重要な情報ですのでお話しください。問診で伝えたいこと、確認しておきたいことは、あらかじめ整理しておきましょう。

Q. 治療にかかる医療費が心配なのですが…

- A. 全身性強皮症などの難病の患者さんが治療を続けられるように、経済的な負担を軽減するさまざまな支援制度が設けられています。全身性強皮症の患者さんが利用可能な医療費助成制度の紹介冊子もご活用ください。

Q. 日常生活で何か工夫できることってないのかな…

- A. 患者さんやご家族の方が、病気についてわからないことを相談したり、日常の悩みや生活の工夫を共有できる情報交換の場として、「患者会」があります。同じ病気の患者さんやご家族の方とつながりをもって、不安を軽くして前向きな気持ちで治療に取り組むことが大切です。

WEBサイト「わかる、つながる、強皮症」では、全身性強皮症の症状について、また、利用できる医療費助成制度、患者会の情報や患者さんへのインタビューなど、日常生活に役立つ情報を掲載しています。本冊子末尾のご案内をご参照ください。

WEBサイトのご案内



全身性強皮症に関する総合情報サイト

わかる、つながる、強皮症

全身性強皮症という病気や治療のことなどが「わかる」情報や、同じ病気をもつ患者さんのご経験など、患者さんに「つながる」情報を掲載しています。日常生活のヒントや医療費助成制度などもご紹介しています。



わかる、つながる、強皮症

