

# 膠原病 (Collagen Disease)

皮膚や粘膜の下、血管や骨の表面、軟骨、腱などには結合組織があります。この結合組織を構成する主要な物質がコラーゲン (Collagen) です。膠原はこのコラーゲンの当て字です。膠原病とは、このコラーゲンに全身的に障害・炎症を生じる様々な疾患の総称です。

昔は、リウマチ熱、関節リウマチ、結節性多発動脈炎、全身性エリテマトーデス、全身性強皮症、皮膚筋炎の6疾患が含まれるとされました。この中でリウマチ熱は、溶連菌感染に起因する、一種のアレルギーが原因であることが分かり、現在は膠原病には分類されない傾向にあります。今日の分類では、膠原病・類似疾患として、先の6疾患に加えて、混合性結合組織病、シェーグレン症候群、結節性多発動脈炎以外の血管炎症候群（顕微鏡的多発血管炎、多発血管炎性肉芽腫症、好酸球性肉芽腫性多発血管炎、高安動脈炎、巨細胞性動脈炎など）、若年性特発性関節炎、成人発症ステイル病、ベーチェット病、抗リン脂質抗体症候群など多くの疾患が含まれます。【表1】

【表1】 膠原病患者数（日本）

疾患	推定患者数
関節リウマチ	70万人
全身性エリテマトーデス	5万7千人
全身性強皮症	2万5千人
多発性筋炎/皮膚筋炎	1万7千人
シェーグレン症候群	10万人以上

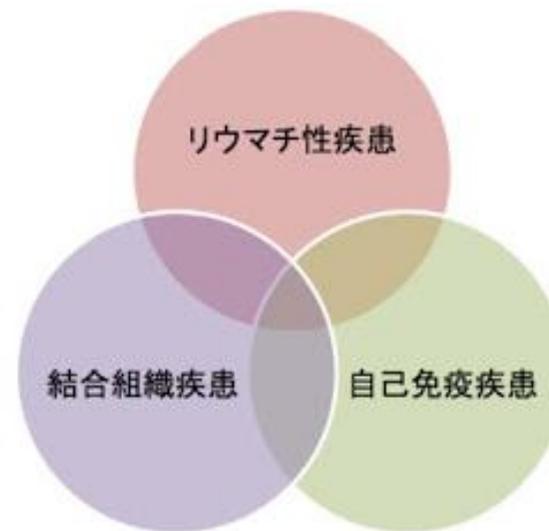
## 三大特徴

1つ目は、先ほど書いた結合組織に、フィブリン様変性といわれる、特徴的な炎症所見がみられることです。

2つ目は、関節・筋肉・骨などの運動器官の痛みを伴う病気をすべて「リウマチ性疾患」と呼び、膠原病はこのリウマチ性疾患に含まれるということです。

3つ目は、外から体の中に侵入する微生物などの異物を排除しようとする生体防御反応を免疫といいます。これには自己と非自己を厳密に区別して、自己には反応しない仕組みがあります。この免疫の異常により、自分自身を標的として免疫反応が起こってしまう、自己免疫疾患であるということです。【図1】

【図1】 リウマチ性疾患と結合組織疾患（＝膠原病）と自己免疫疾患の関係



## 症状

慢性炎症による、発熱や発汗、全身倦怠感、体重減少などの症状。表皮の下の真皮や皮下組織の炎症による皮疹の出現。血管炎によるレイノー現象。粘膜の障害による口内炎。リウマチ性疾患として、関節痛や筋肉痛など、多彩な症状を示します。また、腎機能障害を合併することがあります。

## 治療

炎症と免疫を強力に抑える副腎皮質ステロイドホルモンが第一選択薬として用いられます。ステロイドを早く減らしたい時には免疫抑制薬が用いられます。免疫抑制薬にはシクロホスファミド、アザチオプリン、メトトレキサート、シクロスポリン、タクロリムス、ミゾリビン、ミコフェノール酸モフェチルなど多くの種類があり、病気・病態によって使い分けられます。関節リウマチでは、病態形成に強く関連する炎症物質を、人工抗体（生物学的製剤）を用いて制御する治療が行われるようになり、関節破壊変形をほとんど抑えることができるようになりました。