

# 八代亜紀さんが闘う膠原病 原因と治療法

膠原（こうげん）病は皮膚や皮下にある結合組織や血管、筋肉などに原因不明の炎症が起き、発症する病気です。原因が不明で有効な治療がなく、長期の療養を要する難病です。

歌手の八代亜紀さん（73）が9月、皮膚炎の症状を伴う膠原病と診断され、これから治療に専念すると報道されました。

膠原病の代表的疾患に関節リウマチや全身性エリテマトーデス、皮膚筋炎などがあります。膠原病はどんな病気で、何が原因で、どのような治療があるでしょう。

ヒトには細菌やウイルスなどが侵入したとき、病原体から体を守る「免疫」とよばれる防御機構があります。免疫には新型コロナウイルスで有名になったウイルスなどに特異的に結合する抗体と、免疫細胞による免疫があります。

## ■免疫が暴走

本来、自分を守る仕組みである免疫の一部が暴走し、自分自身の組織や細胞を攻撃する病気が自己免疫疾患です。自己免疫疾患では、しばしば自己抗体といって自分の組織を破壊し、炎症を起こす抗体を認めます。膠原病は自己免疫疾患の一つです。

皮膚炎を伴う膠原病の代表に皮膚筋炎があります。皮膚筋炎は指定難病で、全国で2万人以上の方が治療を受けています。発症は50代の女性に多く、男性の3倍も多くなっています。

皮膚筋炎では発熱や倦怠（けんたい）感に加え、首や上腕、大腿（だいたい）など体に近い筋肉の筋力低下や痛みなどの症状が出ます。こうした筋肉の筋力低下が進むと、起き上がりにくくなり、喉の筋肉（咽頭筋）が弱ると誤嚥（ごえん）を起こします。

さらに皮膚では、目の周囲に赤みがかかった腫れぼったい皮疹や、手の指の関節部分の皮膚が厚くなるなど特徴的な皮疹が診られます。

欧米人に比べ、日本人の皮膚筋炎では筋炎症状が乏しく皮膚炎だけの患者が多いようです。

診断技術が進み、皮膚筋炎の患者の8割に、血液検査で症状の出方や重症度（臨床病型という）、予後と関係する特異的な自己抗体が見つかります。

たとえば「抗TIF1- $\gamma$ 抗体」という自己抗体があると、がんを合併していることが多く、がんを探し出して手術します。がんを先に治療することで皮膚筋炎が良くなることがあります。

また「抗ARS抗体」があると、間質性肺炎を合併しやすくなり、治療は副腎皮質ホルモン（ステロイド）の投与で効果が出ます。「抗MDA5抗体」を認めるケースは筋炎症状が乏しい皮膚筋炎で、急速に間質性肺炎が進行するうえ治りにくく、大量のステロイドに加え免疫抑制剤も使います。

## ■ 治療はステロイドと免疫抑制剤が中心

このように皮膚筋炎の治療は、ステロイドや免疫抑制剤が中心です。治療の目標は臨床症状や兆候が消失した寛解状態を可能な限り保つことです。臨床病型や進行具合に応じ、この2種類の薬に加え、免疫グロブリンや炎症の原因になる分子の機能を抑える薬を用います。

高齢発症、男性、皮膚潰瘍を伴う場合、筋症状のない皮膚筋炎、間質性肺炎やがんを合併する皮膚筋炎の治療はしばしば難渋し、予後が不良だといわれています。逆に女性の皮膚筋炎は予後が良好とされています。

まだまだ治療成績は十分ではありませんが、より効果の高い新しい治療も開発されつつあります。