

膠原病の代表的疾患（全身・関節病変）

1. 1) 自己免疫疾患のメカニズム

(1) 免疫寛容の破綻

- ①私たちの体には、自己の成分に対しては免疫反応を起こさない（① ）という仕組みが備わっている。
- ②この仕組みが破綻し、自らの免疫系が誤って自分の細胞や組織を攻撃してしまう状態を（② ）疾患と呼ぶ。
- ③膠原病は、「自己免疫疾患」「リウマチ性疾患」「結合組織疾患」という3つの側面を持ち合わせる疾患群の総称である。

2) 膠原病の主要症状の振り返り

(1) 臨床現場でのアセスメントの視点

- ①臨床において、若い女性が「原因不明の長期の（③ ）（不明熱）」や「全身の関節痛」を訴えた場合、感染症や悪性腫瘍だけでなく、膠原病の可能性を強く疑う必要がある。
- ②膠原病特有の症状として、寒冷刺激や精神的緊張によって手指が白く変色し、その後に紫色、赤色へと変化する（④ ）現象や、特異的な皮疹の有無の観察が重要となる。

2. 全身性エリテマトーデス（SLE）

1) 病態生理と疫学

(1) 疾患の概要と疫学

- ①SLEは、細胞の核に対する抗体などが産生され、それが全身の様々な臓器に炎症を引き起こす代表的な自己免疫疾患である。
- ②圧倒的に20～40歳代の（⑤ ）に多く発症し、男女比はおよそ1：9である。妊娠や出産が契機となって発症・悪化することがある。

(2) 発症機序（Ⅲ型アレルギー）

- ①自己の細胞核成分に対する抗体（⑥ ）などが過剰に産生される。
- ②抗原と抗体が結合して（⑦ ）を形成し、これが血液に乗って皮膚、腎臓、関節、中枢神経などの毛細血管に沈着することで、全身性の炎症反応を引き起こす。

2) 主な症状

(1) 皮膚・粘膜症状

- ①顔面の鼻梁を中心に、両頬に向かって羽を広げたような形に現れる紅斑を（⑧ ）と呼び、SLEに極めて特徴的である（かゆみは伴わないことが多い）。
- ②頭部や顔面に生じるコイン状の紅斑（ディスクイド疹）や、痛みを伴わない口腔内潰瘍、広範な脱毛などがみられる。

③強い(⑨)過敏症があり、海やスキー場などで紫外線を浴びることが引き金となり、皮疹だけでなく発熱などの全身症状が悪化する。



● 図 5-5 SLE の皮膚症状

(2) 全身の臓器障害

- ①SLE の生命予後を大きく左右するのが腎障害であり、これを(⑩)腎炎と呼ぶ。重症化すると大量のタンパク尿が出てネフローゼ症候群を呈し、腎不全に至る。
- ②中枢神経系に炎症が及ぶと、けいれん、うつ状態、失見当識などを引き起こす中枢神経ループスを発症し、重篤な状態となる。

3) 検査・診断と治療

(1) 特異的な検査所見

- ①血液検査では、スクリーニングとして抗核抗体(ANA)が高頻度で陽性となる。
- ②さらにSLEに特異度が高い抗体として、(⑪)抗体や抗Sm抗体が検出される。
- ③体内で免疫複合体が多数形成され沈着する際、免疫に関わるタンパク質が消費されるため、血液中の(⑫)価が低下するのが特徴である(活動性が高いほど低下する)。

(2) 治療法

- ①治療の第一選択薬は(⑬)薬の全身投与である。症状が重篤な場合(ループス腎炎や中枢神経ループスなど)は、大量のステロイドを短期間で点滴投与するステロイドパルス療法が行われる。
- ②ステロイドの効果不十分な例や、副作用を減らす(ステロイド・スペアリング効果)目的で、シクロホスファミドなどの免疫抑制薬が併用される。

4) 看護のポイント

(1) 日常生活の指導とサポート

- ①疾患の誘因・増悪因子である(⑭)を避けることが必須である。外出時の日傘、つばの広い帽子、長袖の着用、サンスクリーン剤の塗布を具体的に指導する。

②治療薬による易感染状態にあるため、手洗いやうがいの励行、人混みの回避など、感染予防行動の定着を支援する。

③若い女性の罹患が多いため、脱毛やステロイドによる満月様顔貌（ムーンフェイス）など、ボディイメージの変容に対する精神的苦痛への共感とサポートが重要である。

3. 関節リウマチ（RA）

1) 病態生理と疫学

(1) 疾患の概要

①免疫の異常により、関節を包む（⑮）に炎症が起こり、異常増殖する疾患である。

②進行すると、増殖した組織が周囲の軟骨や骨を破壊し、関節の不可逆的な変形を引き起こす。30～50歳代の女性に好発する。

2) 主な症状

(1) 関節症状

①起床時に手指などがこわばって動かしにくくなる（⑯）が1時間以上続くことが特徴的である。

②手指の第2・第3関節（PIP・MCP関節）や手関節を中心に、多発性かつ（⑰）の腫脹と疼痛がみられる（遠位指節間関節：DIP関節は侵されにくい）。

③軟骨や骨の破壊が進行すると、手指が小指側に曲がる（⑱）偏位や、スワンネック変形、ボタン穴変形などを生じ、著しいADL低下を招く。



○図3-5 手指の変形

(2) 関節外症状

①肘や後頭部など、物理的な摩擦を受けやすい部位に（⑲）結節という痛みのない皮下結節を生じることがある。

②重症例では間質性肺炎を合併したり、血管炎を伴い全身の臓器障害を引き起こす（⑳）関節リウマチ（難病指定）へ移行したりすることがある。

3) 検査・診断と治療

(1) 検査所見

①血液検査では、炎症反応（CRP上昇、赤沈亢進）とともに、（㉑）因子（RF）が陽性となることが多い。

②近年、早期診断に極めて有用とされる、特異度・感度の高い(22)) 抗体の測定が重要視されている。

(2) 治療におけるパラダイムシフト

①過去は安静と鎮痛が主体であったが、現在は「発症早期から関節破壊が進行する」ことが判明しており、早期から強力な薬物療法で疾患の活動性を抑え込む(23)) を目指す方針へと大きく転換している。

②抗リウマチ薬の第一選択薬は、免疫抑制作用を持つ(24)) (略称：MTX) である。

③MTX で効果不十分な場合は、炎症性サイトカイン(TNF- α やIL-6 など)の働きを直接ブロックする(25)) 製剤(インフリキシマブなど)が使用され、劇的な関節破壊防止効果を上げている。

4) 看護のポイント

(1) ADL の維持と生活支援

①関節への負担を軽減しつつ自立を促すため、太い柄のスプーンやボタンエイド、リーチャーなどの(26)) の使用を提案・指導する。

②急性増悪期は関節を安静に保ち、寛解期には筋力低下や拘縮を防ぐためのリハビリテーションを勧める。洋式トイレや椅子の生活様式への変更も重要である。

(2) 薬物療法に伴うリスク管理

①生物学的製剤は強力な免疫抑制作用を持つため、重篤な感染症リスクがある。特に潜在性(27)) の再燃リスクが高いため、投与前のスクリーニング(IGRA 検査や胸部X線)が必須である。

4. 膠原病治療薬(副腎皮質ステロイド)の副作用と看護

1) 主な副作用と観察ポイント

(1) 全身への多様な影響

①骨の形成抑制と腸管からのカルシウム吸収低下により(28)) が進行しやすく、軽微な外力での圧迫骨折のリスクが高まる。

②糖新生が亢進し、インスリン抵抗性が増大するため、ステロイド(29)) を発症しやすい。定期的な血糖値のモニタリングが必要である。

③強力な抗炎症作用の代償として感染症リスクが高まり、健康な人では発症しない病原体による日和見感染を起こしやすい。

④脂肪の分布異常により満月様顔貌(ムーンフェイス)や中心性肥満が生じるほか、胃酸分泌増加による消化性潰瘍(ステロイド潰瘍)にも注意を要する。

2) 服薬指導における最重要項目

(1) 自己中断の危険性

- ①長期間ステロイドを内服していると、自己の副腎からのホルモン分泌が抑制されている（ネガティブフィードバック）。
- ②そのため、患者が副作用を嫌がって自己判断で急に服薬を中止すると、急性副腎不全（ステロイド（③）症候群）という致命的なショック状態に陥る危険がある。
- ③看護師は、「絶対に自分で薬の量を減らしたり、急に飲むのをやめたりしないこと」を患者と家族に強く指導しなければならない。

演習問題（看護師国家試験過去問）

問題 1（第 110 回）

全身性エリテマトーデス（SLE）の患者に対する生活指導で適切なのはどれか。

- 1 外出時は日光を避ける。
- 2 タンパク質を多く摂取する。
- 3 冷水で手を洗う。
- 4 関節の自動運動を控える。

問題 2（第 110 回）

全身性エリテマトーデス（SLE）の症状で正しいのはどれか。2 つ選べ。

- 1 蝶形紅斑
- 2 ばち指
- 3 日光過敏症
- 4 ヘリコバクター・ピロリ感染
- 5 アキレス腱肥厚

問題 3（第 109 回）

関節リウマチの症状で正しいのはどれか。

- 1 朝のこわばりは数分で消失する。
- 2 関節痛は非対称性である。
- 3 指関節の尺側偏位がみられる。
- 4 ヘバーデン結節がみられる。

問題 4（第 108 回）

関節リウマチの第一選択薬はどれか。

- 1 金製剤
- 2 副腎皮質ステロイド
- 3 非ステロイド性抗炎症薬
- 4 メトトレキサート

問題5（第112回）

副腎皮質ステロイド薬の長期投与によって生じる副作用はどれか。2つ選べ。

- 1 骨粗鬆症
- 2 低血糖
- 3 満月様顔貌（ムーンフェイス）
- 4 低血圧
- 5 難聴

問題6（第108回改題）

長期間投与されていた副腎皮質ステロイド薬を急に中止したときに起こる危険性が高いのはどれか。

- 1 急性副腎不全
- 2 甲状腺クリーゼ
- 3 低血糖発作
- 4 アナフィラキシーショック