

## 膠原病の代表的疾患②

### 1. 導入と前回の復習

#### 1) 自己免疫疾患の症状と病変部位

##### (1) 炎症部位による症状の違い

①膠原病は「どこに(①) )が起きるか」によって出現する症状が大きく異なる。

②SLEは全身の臓器、関節リウマチは(②) )に病変の主座があった。

③今回は、特定の臓器や組織に炎症が集中し、特徴的な症状が現れる4つの疾患(シェーグレン症候群、強皮症、多発性筋炎・皮膚筋炎、ベーチェット病)について学ぶ。

### 2. シェーグレン症候群

#### 1) 病態と疫学

##### (1) 外分泌腺の障害

①涙腺や唾液腺などの(③) )にリンパ球が浸潤し、分泌機能の低下を引き起こす自己免疫疾患である。

②50歳代の女性に好発する。単独で発症する原発性と、関節リウマチなどに合併する続発性がある。

#### 2) 症状

##### (1) 乾燥症状(ドライ症候群)

①涙液の減少による眼乾燥(ドライアイ)や、唾液の減少による口腔乾燥(ドライマウス)が必発する。

②唾液の自浄作用が低下するため、(④) )(虫歯)が多発したり、味覚障害や嚥下困難を生じたりする。

#### 3) 検査と診断

##### (1) 分泌機能検査

①涙液分泌の低下を調べるために、専用の試験紙を眼に挟む(⑤) )試験を行う。

②唾液分泌の低下を調べるために、ガム試験やサクソンテスト(ガーゼを噛む試験)を行う。

#### 4) 看護と指導

##### (1) 日常生活への援助

①眼の乾燥に対しては人工涙液の点眼、口腔乾燥に対しては人工唾液の噴霧や頻回の(⑥) )(うがい)を指導する。

②感染予防と齲歯予防のため、丁寧な(⑦) )ケアを徹底し、定期的な歯科受診を勧める。

### 3. 強皮症（全身性硬化症：SSc）

#### 1) 病態と疫学

##### (1) 結合組織の異常と血管障害

①皮膚や肺、心臓、消化器の結合組織においてコラーゲンが過剰に産生されて（⑧ ）し、末梢血管の障害を伴う疾患である。30～50 歳代の女性に多い。

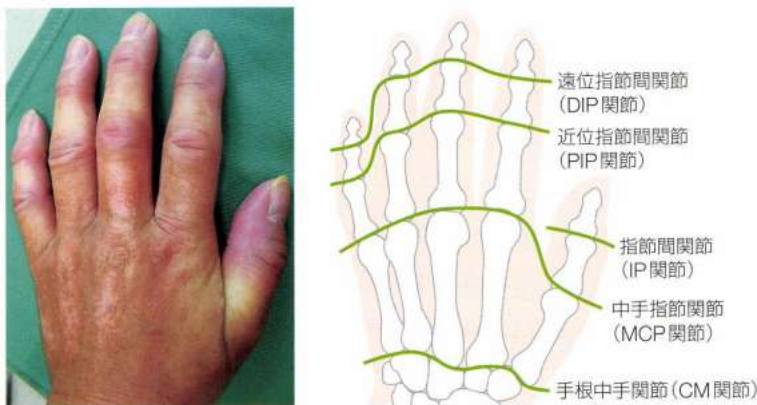
#### 2) 症状

##### (1) 初期症状と皮膚症状

①初発症状として、寒冷刺激や緊張によって手指が白・紫・赤に変化する（⑨ ）現象が高頻度で見られる。

②皮膚の硬化は手指から始まり、浮腫期（ソーセイジ様手指）→（⑩ ）期→萎縮期へと進行する。

③顔面の皮膚が硬化すると、表情が乏しくなる（⑪ ）顔貌や、口が開きにくくなる（開口障害）、鼻筋が細くなるなどの特徴的な顔つきとなる。



◎ 図 5-6 全身性強皮症による手指皮膚硬化，色素沈着，色素脱失

写真の症例では、レイノー現象による皮膚の蒼白とともに、指先から MCP 関節をこえて手背までいたる浮腫性の皮膚硬化がみとめられる。このような皮膚の色素沈着と脱失が、全身性強皮症の特徴である。

◎ 表 5-9 ヨーロッパリウマチ学会・アメリカリウマチ学会による全身性強皮症の分類基準

8つのカテゴリーの総和が9点以上で全身性強皮症と診断		
1. 皮膚硬化が両手の PIP 関節をこえて MCP 関節にいたっている		9
2. 手指の皮膚硬化(どちらか高い点数を算定)	浮腫様的手指	2
	PIP をこえているが MCP にいたっていない	4
3. 手指指尖部(どちらか高い点数を算定)	末端部の皮膚潰瘍	2
	陥凹性癬痕 <small>ほくろ</small>	3
4. 毛細血管拡張所見		2
5. 爪郭部毛細血管の異常		2
6. 肺動脈性肺高血圧症、または間質性肺病変の存在		2
7. レイノー現象出現		3
8. 疾患特異性自己抗体陽性(抗セントロメア抗体, 抗 Scl-70 抗体, 抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体)		3

(van den Hoogen, F. et al: 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an american college of rheumatology/european league against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis & Rheumatism*, 72(11) : 1747-1755, 2013. [著者訳])

## (2) 臓器病変

- ①肺の組織が硬くなる(⑫) ) 肺炎を合併し、乾性咳嗽や労作時呼吸困難を呈する。進行すると肺線維症となる。
- ②食道下部の蠕動運動が低下し、(⑬) ) 食道炎による胸やけや嚥下障害を起こす。
- ③急激な高血圧と腎不全をきたす「強皮症腎クリーゼ」は、生命を脅かす重大な合併症である。

## 3) 看護と指導

### (1) 生活指導

- ①末梢循環障害を防ぐため、手袋や靴下を使用し全身の(⑭) ) に努め、冷水の使用や冷氣への曝露を避ける。
- ②逆流性食道炎を予防するため、少量をよく噛んで食べ、食後2時間程度はすぐに横にならず上半身を高くした姿勢を保つよう指導する。

## 4. 多発性筋炎(PM)・皮膚筋炎(DM)

### 1) 病態と症状

#### (1) 筋肉の症状

- ①骨格筋(特に体幹に近い部位の(⑮) ) 筋)に非感染性の炎症が生じ、対称性の筋力低下をきたす疾患である。皮膚症状を伴うものを皮膚筋炎(DM)と呼ぶ。
- ②肩甲帯や骨盤帯の筋力低下により、「腕が上がらない(洗髪できない)」「立ち上がりや(⑯) ) の昇降が困難」といった症状が出る。
- ③頸部筋や咽頭筋の障害により、(⑰) ) 障害や構音障害を起こすことがある。

#### (2) 皮膚症状(皮膚筋炎:DMの特徴)

- ①上眼瞼(まぶた)の浮腫を伴う紫紅色の紅斑である(⑱) ) 疹が特徴的である。



○図5-7 ヘリオトロープ疹

- ②手指の関節の背面(PIPやMCP関節)に生じる、少し隆起した紅斑を(⑲) ) 徴候という。



## 2) 合併症と検査

### (1) 重大な合併症

- ①間質性肺炎の合併が多く、急速に進行する場合がある。
- ②成人発症の皮膚筋炎（DM）では、(20)（胃癌、肺癌、乳癌など）の合併率が非常に高いことが重要である。

### (2) 検査

- ①筋細胞の破壊を示す血清中の筋原酵素（(21)）やアルドラーゼ）が著明に上昇する。

## 3) 看護と指導

### (1) 安全確保とケア

- ①嚥下障害による(22)性肺炎を予防するため、食事形態の工夫（とろみ食など）や嚥下評価を行う。
- ②筋力低下に伴う転倒リスクが高いため、手すりの設置や洋式トイレの使用など生活環境を調整し、歩行時の安全を確保する。

## 5. ベーチェット病

### 1) 病態と4大主症状

#### (1) 全身の血管炎

- ①全身のあらゆる臓器に発作性の急性の(23)炎を繰り返す疾患である。原因は不明であるが、白血球（好中球）の過剰な働きが関与している。

#### (2) 4つの主症状

- ①初発症状として最も多いのが、口腔粘膜に繰り返してできる痛みを伴う(24)性潰瘍である。
- ②下腿の前面などに、しこりを持った赤く痛い発疹である(25)紅斑ができる。
- ③男性の陰囊や女性の大陰唇に、痛みを伴う(26)潰瘍ができる。
- ④眼のぶどう膜炎を起こし、炎症発作を繰り返すことで最終的に(27)の原因となるため、眼症状への対応が極めて重要である。

## 2) 検査と看護

### (1) 特異的な反応とストレスマネジメント

- ①注射針を刺した部位が発赤・硬結し、膿疱を形成する過敏性反応を(28)反応といい、ベーチェット病に特徴的である。
- ②失明への恐怖や、痛みを伴う潰瘍が繰り返すことによる精神的苦痛に対し、ストレスマネジメントや眼科との緊密な連携が重要となる。

## 演習問題

### 問題 1 (第 108 回改題)

皮膚筋炎に合併しやすいのはどれか。

1. 結節性紅斑
2. 悪性腫瘍
3. 大動脈弁閉鎖不全症
4. 多発性単神経炎

### 問題 2 (第 111 回)

シェーグレン症候群について正しいのはどれか。2 つ選べ。

1. 男性に多い。
2. 唾液の分泌が低下する。
3. 虫歯（齲歯）になりやすい。
4. 関節の変形を伴う。
5. 日光過敏症がみられる。

### 問題 3 (第 107 回)

ベーチェット病の症状で正しいのはどれか。

1. 外陰部潰瘍
2. 蝶形紅斑
3. 多発性関節炎
4. レイノー現象

### 問題 4 (第 109 回)

全身性硬化症（強皮症）の患者の症状で正しいのはどれか。

1. 蝶形紅斑
2. 仮面様顔貌
3. ヘリオトロープ疹
4. ゴットロン徴候

### 問題 5 (第 112 回改題)

膠原病とその特徴的な症状の組み合わせで誤っているのはどれか。

1. 全身性エリテマトーデス (SLE) —— 蝶形紅斑
2. 関節リウマチ (RA) —— 朝のこわばり
3. 皮膚筋炎 (DM) —— 仮面様顔貌
4. ベーチェット病 —— アフタ性潰瘍