

疾患名：膠原病

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

1. エリテマトーデス

① 全身性エリテマトーデス 6~10 万人（2013 年度登録者 61518 人）

② 慢性皮膚エリテマトーデス 不明

2. 皮膚筋炎 約 2 万人（2012 年度登録者 19500 人）

3. 強皮症

① 全身性強皮症 約 3 万人（2012 年度登録者 27800 人）

② 限局性強皮症 不明

以上の情報元：難病情報センター www.nanbyou.or.jp

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

1. エリテマトーデス

① 全身性エリテマトーデス

発熱，関節痛などの全身症状，皮膚粘膜症状.

② 慢性皮膚エリテマトーデス

皮膚粘膜症状主体. ②から①への移行あり.

2. 皮膚筋炎

筋脱力症状，皮膚症状. 悪性腫瘍の合併は稀だが，時に全身性血管炎，急性進行性間質性肺炎を併発し，生命に関わることがある.

3. 強皮症

① 全身性強皮症

皮膚硬化が主体で，肺線維症等の内臓障害の程度は軽い.

② 限局性強皮症

線条（帯状）強皮症では患肢の関節拘縮，成長障害，筋炎を伴うことがあり，前2者は QOL 低下をもたらす. ②から①への移行は 10%前後である.

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

1. エリテマトーデス

① 全身性エリテマトーデス

発熱，関節痛などの全身症状，皮膚粘膜症状.

ループス腎炎，中枢神経ループス，ループス腸炎，ループス肺臓炎等の QOL ば

かりでなく生命予後を左右する重篤な臓器病変を併発することがある。

② 慢性皮膚エリテマトーデス

皮膚粘膜症状主体。②から①への移行あり。

2. 皮膚筋炎

筋脱力症状，皮膚症状を呈する。

小児期発症例が成人期に移行した場合には，後遺症として石灰沈着，皮膚の多形皮膚萎縮が残ることがある。広範囲の石灰沈着は QOL を低下させる。

3. 強皮症

① 全身性強皮症

皮膚硬化とともに，肺，食道，消化管，心臓，腎動脈等に線維化を来す。皮膚硬化が肘・膝を超える diffuse cutaneous SSc では内臓病変が重篤なことが多い。皮膚硬化が肘・膝を超える diffuse cutaneous SSc では肺高血圧症を伴うことが多い。肺線維症，不整脈，心不全などが死因となる。

② 限局性強皮症

線条（帯状）強皮症では患肢の関節拘縮を伴うことがあり，QOL 低下をもたらす。

4. 経過と予後

1. エリテマトーデス

① 全身性エリテマトーデス 6~10 万人（2013 年度登録者 61518 人）

5 年生存率は 95%以上。

② 慢性皮膚エリテマトーデス

生命予後は良い。

2. 皮膚筋炎 約 2 万人（2012 年度登録者 19500 人）

内臓悪性腫瘍（成人発症例では約 20%）と急性進行性間質性肺炎が 2 大死因である。前者に関しては，早期発見により完治できれば生命予後はよい。後者に対する確立された治療法はなく，生命予後は不良である。全体としての 5 年生存率は約 80%。

3. 強皮症

① 全身性強皮症 約 3 万人（2012 年度登録者 27800 人）

5 年生存率は全身性エリテマトーデスより下回る（アメリカのデータでは 5 年生存率が約 75%）

② 限局性強皮症

生命予後は良い。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

膠原病内科、循環器内科、呼吸器内科、消化器内科、神経内科、皮膚科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科（診療科名：膠原病内科、皮膚科）に全面的に移行

7. 成人期に達した患者の診療の現実

b. 小児科と成人診療科の併診

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない

c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

この回答は個人の推定です.

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

基本的には患者さんが選択すべき問題と考えます. 成人例を多く経験し, 実績のある医師や診療科で診察・加療したほうが患者さんのメリットは大きいと思います.

10. 解決のためにすべき努力

b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ

d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

e. 未定