

全身性エリテマトーデス (SLE)

全身性エリテマトーデス(Systemic lupus erythematosus: SLE) は膠原病の代表的疾患です。若い女性に好発し、再発・寛解をくり返す全身性の炎症性疾患です。多くの臓器が障害されるので、臨床像は多彩で、多種類の自己抗体が検出されます。重要な症状の一つである中枢神経症状は他の SLE の疾患活動性の指標と並行しないで出現したり悪化したりすることがあります。また、抗リン脂質抗体症候群 (p.19) を合併する場合があります。

臨床的特徴

全身症状： 発熱、全身倦怠感、関節痛

皮膚症状： 顔面の蝶形紅斑、円板状紅斑、指尖部の凍瘡様皮疹、爪床部の出血斑、レイノー現象、光線過敏症、脱毛

筋骨格系症状：関節痛、関節炎、筋炎
(筋力低下や筋原性酵素の上昇を伴う)

腎症状： 糸球体腎炎 (ループス腎炎)

漿膜炎： 胸膜炎、心膜炎

中枢神経症状 (CNS ループス)：

頭痛、痙攣発作、脳血管障害、脳神経障害、

末梢神経障害、精神症状

心肺症状： 心内膜炎、心筋炎、冠動脈病変、急性肺炎様の肺浸潤、肺線維症、肺高血圧症、肺出血 (ループス肺臓炎)

血液異常： 白血球減少、リンパ球減少、血小板減少、溶血性貧血
消化器病変、肝腫、脾腫、表在リンパ節腫脹

関連自己抗体			
自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗核抗体	SLE に高率に出現。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	◎
抗 DNA 抗体 (抗 dsDNA 抗体)	SLE に高率に出現。 SLE に特異的。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト dsDNA ELISA MESACUP™ DNA-II テスト「ds」 IIF 法 フルオロ nDNA テスト	◎
抗 ssDNA 抗体	SLE に高率に出現。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ssDNA ELISA MESACUP™ DNA-II テスト「ss」	
抗 Sm 抗体	SLE に特異的。 疾患活動期に 相関、腎症状。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト Sm ELISA MESACUP™-3 テスト Sm	◎
抗 RNP 抗体 (抗 U1-RNP 抗体)	レイノー現象、 肺高血圧症。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト RNP ELISA MESACUP™-2 テスト RNP	
抗 SS-A 抗体	乾燥症状、 高γグロブリン血症。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト SS-A ELISA MESACUP™-2 テスト SS-A	
抗 PCNA 抗体	SLE に特異的。	IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗リボソーム P 抗体	SLE-CNS ループスに高率に出現。	ELISA Ribosomal P ELISA Kit (研究用試薬)	
抗リン脂質抗体	SLE 患者の約半数で検出。	ELISA MESACUP™ カルジオリピン テスト ELISA MESACUP™ カルジオリピン IgM (研究用試薬) 希釈ラッセル蛇毒試験法 LA テスト「グラディオア」	◎



頬骨隆起部上の紅斑



皮膚の紅斑

全身性エリテマトーデス (SLE) の診断基準

アメリカリウマチ学会, 1997年改訂

- ① 顔面紅斑
- ② 円板状皮疹
- ③ 光線過敏症
- ④ 口腔内潰瘍（無痛性で口腔あるいは鼻咽腔に出現）
- ⑤ 関節炎（2 関節以上で非破壊性）
- ⑥ 漿膜炎（胸膜炎あるいは心膜炎）
- ⑦ 腎病変（0.5 g/ 日以上の持続的蛋白尿か細胞性円柱の出現）
- ⑧ 神経学的病変（痙攣発作あるいは精神障害）
- ⑨ 血液学的異常（溶血性貧血, 4,000/mm³ 以下の白血球減少, 1,500/mm³ 以下のリンパ球減少又は 10 万 /mm³ 以下の血小板減少）
- ⑩ 免疫学的異常（抗 2 本鎖 DNA 抗体陽性, 抗 Sm 抗体陽性又は抗リン脂質抗体陽性（抗カルジオリピン抗体, ループスアンチコアグラント, 梅毒反応偽陽性）
- ⑪ 抗核抗体陽性

[診断のカテゴリー]

上記項目のうち 4 項目以上を満たす場合, 全身性エリテマトーデスと診断する。

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

Systemic Lupus International Collaboration Clinics (SLICC) による全身性エリテマトーデス分類基準 (2012)

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

SLE 急性期治療のためのアルゴリズム

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

各種ガイドライン

JCR のウェブサイト上には以下ガイドラインが掲載されています。

(2018 年 3 月現在)

- ・【日本皮膚科学会】ヒドロキシクロロキン適正使用の手引き（簡易版）（2015.10.20 版）
- ・【日本リウマチ学会】皮膚エリテマトーデスおよび全身性エリテマトーデスに対するヒドロキシクロロキン使用のための簡易ガイドライン（2015.10.20 版）

SLE の病型別治療法

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

抗リン脂質抗体症候群 (APS)

抗リン脂質抗体症候群 (Antiphospholipid syndrome: APS) は、ルーブスアンチコアグulant (LA) や抗カルジオリピン抗体などの抗リン脂質抗体の出現が認められ、動静脈血栓症、習慣流産・胎児死亡などの特徴的な臨床症状を呈する自己免疫疾患です。SLE (p.12) などの膠原病に合併して起こるものを二次性 APS、他の膠原病を合併しないものを原発性 APS と呼んでいます。また、急速に多発性の血栓症を生じ、腎機能障害、中枢神経障害により予後不良となるものを劇症型 APS (catastrophic APS: CAPS) といいます。

臨床的特徴

動静脈血栓症

末梢血管・皮膚 (四肢壊疽、皮膚潰瘍、網状皮斑、爪床出血)
 肺 (肺梗塞、肺高血圧症)
 肝・脾臓 (Budd-Chiari 症候群、肝動脈血栓、NRH*)
 心臓 (心筋梗塞)
 腎臓 (腎動脈血栓、腎静脈血栓、微小血管性糸球体炎)
 消化管 (腸間膜動脈血栓症)

習慣流産・胎児死亡、網膜病変、視神経病変など

*nodular regenerative hyperplasia



腎静脈血栓症



四肢壊疽