

混合性結合組織病 (MCTD)

混合性結合組織病 (Mixed Connective Tissue Disease: MCTD) は、女性に好発し、臨床的に SLE 様、全身性強皮症様、多発性筋炎様の症状が混在し、かつ血清中に抗 RNP 抗体 (抗 U1-RNP 抗体) が高値で検出される病気です。本症といわれる重複症候群との相違には色々議論はありますが、比較的良好的な予後を有し、ステロイド薬によく反応する一つの独立した疾患単位として考えられています。

臨床的特徴

レイノー現象、手指浮腫 (ソーセージ様指か先細り指) または手背浮腫、多発性関節痛または関節炎、手指硬化症、炎症性ミオパチー、非感染性肺病変

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		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 RNP 抗体 (抗 U1-RNP 抗体)	MCTD 特異的。 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	◎

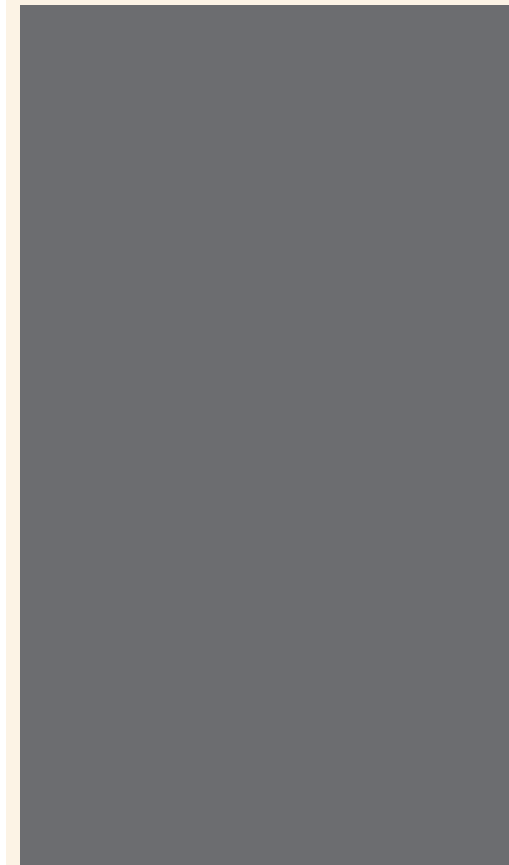
混合性結合組織病 (MCTD) の診断基準

厚生省特定疾患混合性結合組織病調査研究班

1 概念

全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1-RNP 抗体がみられる疾患である。

(次ページへつづく)



詳細な治療法については、「多発性筋炎・皮膚筋炎治療ガイドライン」をご参照ください。

2 共通所見

- ① レイノー現象 ② 手指ないし手背の腫脹

3 免疫学的所見

抗 U1-RNP 抗体陽性

4 混合所見

(1) 全身性エリテマトーデス様所見

- ① 多関節炎
 ② リンパ節腫脹
 ③ 顔面紅斑
 ④ 心膜炎又は胸膜炎
 ⑤ 白血球減少(4,000/ μ L 以下) 又は血小板減少(10万/ μ L 以下)

(2) 強皮症様所見

- ① 手指に限局した皮膚硬化
 ② 肺線維症、拘束性換気障害(% VC = 80%以下) 又は肺拡散能低下(% DLco = 70%以下)
 ③ 食道蠕動低下又は拡張

(3) 多発性筋炎様所見

- ① 筋力低下
 ② 筋原性酵素(CK等)上昇
 ③ 筋電図における筋原性異常所見

5 診断のカテゴリー

- ・2の1所見以上が陽性
- ・3の所見が陽性
- ・4の(1)、(2)、(3)項のうち、2項以上につき、それぞれ1所見以上が陽性

以上の3項目を満たす場合を混合性結合組織病と診断する。

付記

- 1 抗 U1-RNP 抗体の検出は二重免疫拡散法あるいは酵素免疫測定法(ELISA)のいずれでもよい。ただし、二重免疫拡散法が陽性でELISAの結果と一致しない場合には、二重免疫拡散法を優先する。
- 2 以下の疾患標識抗体が陽性の場合は混合性結合組織病の診断は慎重に行う。
- ① 抗 Sm 抗体
 ② 高力価の抗 2 本鎖 DNA 抗体
 ③ 抗トポイソメラーゼ I 抗体(抗 Scl-70 抗体)
 ④ 抗 Jo-1 抗体
- 3 肺高血圧症を伴う抗 U1-RNP 抗体陽性例は、臨床所見が十分にそろわなくとも、混合性結合組織病に分類される可能性が高い。

出典：厚生労働省ホームページ(2018年3月現在)

MCTD における治療の基本

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>

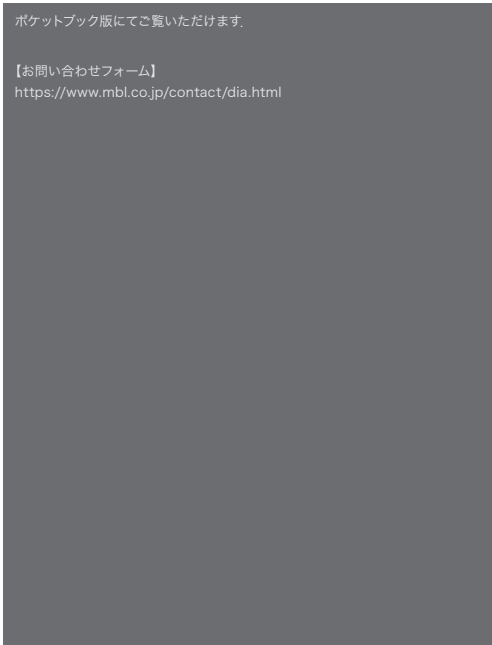


MCTD 合併肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の治療ガイドライン (2011)

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>



シェーグレン症候群 (SS)

シェーグレン症候群 (SS) は主として中年女性に好発する涙腺・唾液腺の外分泌機能低下を特徴とする自己免疫疾患です。リンパ球が涙腺・唾液腺に浸潤し、それが外分泌機能低下に深く関わっていると考えられています。

SS は、他の膠原病と合併しない原発性 SS (橋本病、原発性胆汁性胆管炎 (PBC) を含む) と膠原病の合併がある続発性 SS に分類されます。SS は関節リウマチ (RA) の 30% 以上に合併することが知られています。SLE, MCTD, 全身性強皮症等との合併も少なくありません。

臨床的特徴

口腔・目の乾燥、唾液腺・涙液腺腫脹、関節症状、肺・肝・腎・甲状腺・リンパ節などの炎症性病変、皮膚症状、環状紅斑、レイノー現象



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		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 SS-A 抗体	SS に高率に出現。 (他の膠原病でも出現。)	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト SS-A ELISA MESACUP™-2 テスト SS-A	◎
抗 SS-B 抗体	SS 特異的。 (本抗体が出現する場合には、通常 SS-A 抗体が併存。)	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト SS-B ELISA MESACUP™-3 テスト SS-B	◎