

**厚生労働省「強皮症における病因解明と
根治的治療法の開発」研究班2013年度班会議・
第17回強皮症研究会議
(SSc, Scleroderma Study Conference)
合同会議プログラム**

日 時：平成26年1月18日(土) 午前9時30分～午後5時00分
場 所：大正製薬(株) 本社2号館1F
東京都豊島区高田3-25-1
当日連絡先：Tel 03-3985-1151

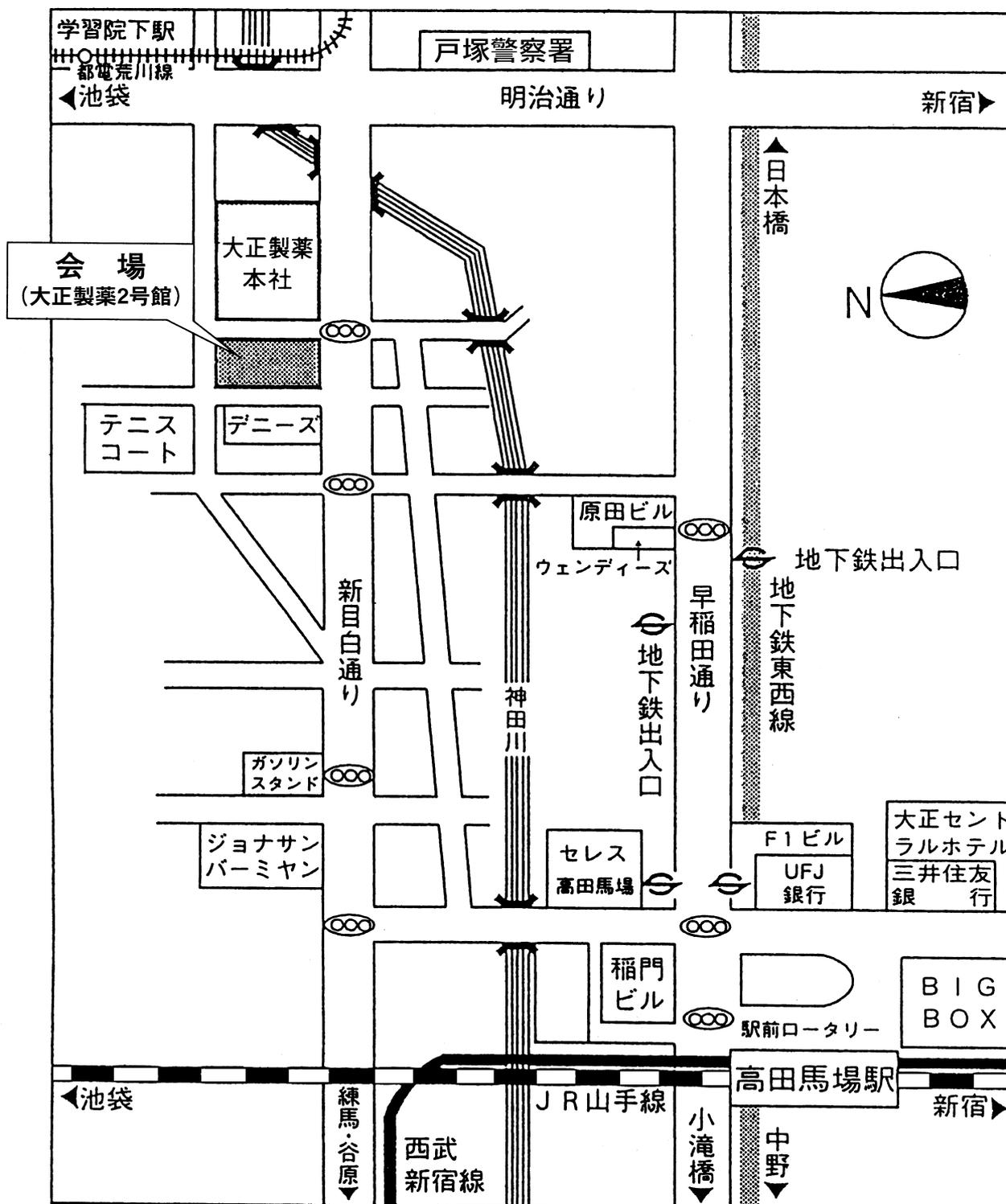
厚生労働省研究班事務局：〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学大学院医学系研究科皮膚科学
Tel：03-5800-6536
Fax：03-3814-1503
E-mail：satos-der@h.u-tokyo.ac.jp

強皮症研究会議事務局：〒920-8641 金沢市宝町13-1
金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚科学
Tel：076-265-2343
Fax：076-234-4270
E-mail：scleroderma@med.kanazawa-u.ac.jp

参加費・会費：3,000円
昼食の弁当代：1,000円
懇親会費：2,000円

連絡事項

- 1) 厚生労働省の強皮症班会議の演題には、演題番号の前に○印をつけてあります。これらの演題の論文発表の際には、「厚生労働省：Ministry of Health, Labour and Welfare」（または「厚生労働科学研究費補助金：Health and Labour Sciences Research Grants」）から、「難治性疾患克服研究事業：Research on intractable diseases」のgrantを受けたことをご記載下さいますようお願い申し上げます。
- 2) 講演時間は7分以内、討論時間は3分です。多数の演題のため、発表時間厳守でお願いします。全てPCでの発表となります。詳細についてはプログラムの最後をご覧ください。
- 3) 昼食としてお弁当を1,000円にてご用意いたします。お手数ですが、別添致しましたFAX用紙にて1施設当たりのお弁当の注文数、注文される全員のご氏名をご連絡下さい。
- 4) 会終了後、懇親会を予定しております。お手数ですが、別添致しましたFAX用紙にて1施設当たりの研究会及び懇親会の出欠、出席される全員のご氏名をご連絡下さい。



高田馬場駅(山手線、西武新宿線、地下鉄東西線)より徒歩約10分
 学習院下駅(都電荒川線)より徒歩約5分

厚生労働省「強皮症における病因解明と根治的治療法の開発」研究班2013年度班会議・
第17回強皮症研究会議 (SSc, Scleroderma Study Conference) 合同会議

上原記念ホール(1F)	101号室(1F)
	9:00～9:30 厚生労働科研打合せ会 (研究代表者・分担研究者)
9:30～9:35 オープニング・リマーク 佐藤伸一	
9:35～9:40 厚生労働省健康局疾病対策課・課長御挨拶	
9:40～9:50 ACRレポート 安岡秀剛 【佐藤伸一】	
9:50～10:00 早期重症例解析結果の報告 長谷川 稔 【佐藤伸一】	
10:00～10:40 ワークショップ(1) (1～4) 【尹 浩信】【山本俊幸】	
10:40～11:20 ワークショップ(2) (5～8) 【桑名正隆】【藤本 学】	
11:20～12:20 特別講演 Fredrick M. Wigley, MD (Johns Hopkins 大学) 【竹原和彦】	
12:20～13:20 昼 食	12:20～13:20 強皮症研究会議幹事会 (世話人)
13:20～14:00 一般演題Ⅰ (1～4) 【遠藤平仁】【三森経世】	
14:00～14:40 一般演題Ⅱ (5～8) 【浅野善英】【後藤大輔】	
14:40～15:20 一般演題Ⅲ (9～12) 【川口鎮司】【高橋裕樹】	
15:20～16:00 一般演題Ⅳ (13～16) 【大田明英】【波多野将】	
16:00～16:40 一般演題Ⅴ (17～20) 【田中住明】【濱口儒人】	
16:40～16:45 クロージング・リマーク 近藤啓文	
17:00～ 懇親会	

I. オープニング・リマーク (9:30~9:35)

研究代表者 佐藤伸一 (東京大皮膚科)

II. 厚生労働省健康局疾病対策課・課長からの御挨拶 (9:35~9:40)

III. ACRレポート (9:40~9:50)

座長 佐藤伸一 (東京大皮膚科)

安岡秀剛 (慶應義塾大リュマチ内科)

IV. 早期重症例の解析結果の報告 (9:50~10:00)

座長 佐藤伸一 (東京大皮膚科)

長谷川稔 (福井大皮膚科)

V. ワークショップ 強皮症の新規治療について (1) (10:00~10:40)

座長：尹 浩信 (熊本大皮膚病態治療再建学)

山本俊幸 (福島県立医大皮膚科)

○1. 全身性強皮症に伴う間質性肺疾患に対する rituximab の使用経験

住田隼一、浅野善英、青笹尚彦、遠山哲夫、赤股 要、宮寄美幾、谷口隆志、高橋岳浩、市村洋平、野田真史、玉城善史郎、桑野嘉弘、築場広一、佐藤伸一 (東京大皮膚科)

全身性強皮症に伴う間質性肺疾患に対して、rituximab による自主臨床試験 (1クール; 375 mg/m² 週1回を4週連続投与、6か月間隔で計2クール) を行った。自覚症状、呼吸機能、血清中 KL-6・SP-D 値、及び CT 画像所見の明らかな改善を認めた。皮膚硬化の改善も認め、血清中抗トポイソメラーゼ I 抗体の抗体価は緩徐に低下した。rituximab の適切な投与間隔について若干の考察を加えて報告する。

○2. 強皮症合併肺高血圧に対する PDEⅢ阻害薬併用の有用性

楠 芳恵^{1, 2}、遠藤平仁²、川合眞一² (¹川崎市立川崎病院リウマチ膠原病センター、²東邦大医療センター大森病院膠原病科)

強皮症肺高血圧症に合併した難治性心不全に対して肺血管拡張薬と PDEⅢ阻害薬オルブリノン持続の併用投与を行い心機能障害合併 PH において心不全から離脱が可能であった。症例 1：72 歳女性：発症から 12 年 SSc PH3 年。症例 2：66 歳女性：発症から 5 年 SSc PH 合併。共に難治性心不全、PH に対して ERA、PDEⅢ阻害薬と利尿薬、DOB にオルブリノンを持続で併用し病態が軽快し退院した。PH 症例の心不全 PDEⅢ阻害薬併用が有用である。

○3. 強皮症消化管病変に対する治療介入基準の検討

遠藤平仁¹、楠 芳恵^{1, 2}、川合眞一¹ (¹東邦大医療センター大森病院膠原病科、²川崎市立川崎病院リウマチ膠原病センター)

難治性 SSc 消化管病変の管理につき、SSc76 例を MUST (malnutrition universal screening tool) Score を基準に 4 年間治療介入を検討。Medium Risk 以上は 31%、High Risk6.6%の例で認められ血清 FGF19：50pg/ml 未満、脂肪酸呼気試験 8h 累積率 8%未満であった。2 例 IVH 治療を必要とした。抗菌薬とオクトレオチドや消化管機能改善薬併用は一時的回復を示すが寛解には至らず徐々に進行を認め、より早期の治療介入の必要があると考えられた。

○4. ボセンタンが血管内皮細胞特異的 Fli1 欠失マウスの血管障害に及ぼす影響についての検討

赤股 要¹、浅野善英¹、野田真史¹、谷口隆志¹、高橋岳浩¹、市村洋平¹、遠山哲夫¹、MariaTrojanowska²、佐藤伸一¹ (¹東京大皮膚科、²Arthritis Center、Boston University School of Medicine)

ボセンタンは全身性強皮症に伴う指尖潰瘍の新規発症を抑制する効果があるが、その詳細な機序は十分には明らかにされていない。血管内皮細胞特異的 Fli1 欠失マウスは、強皮症の血管障害に特徴的とされる病理組織学的変化や血管の機能異常を再現することができる。今回我々は、ボセンタンが同マウスの血管障害に及ぼす影響について検討を行い、ボセンタンが強皮症の血管障害に及ぼす影響を考える上で興味深い知見を得たので報告する。

VI. ワークショップ 強皮症の新規治療について (2) (10:40~11:20)

座長：桑名正隆（慶應義塾大リウマチ内科）

藤本 学（筑波大皮膚科）

○5. ブレオマイシン誘導性皮膚硬化モデルマウスにおけるリゾホスファチジン酸阻害薬の効果についての検討～第2報～

大橋威信、山本俊幸（福島県立医大皮膚科）

リゾホスファチジン酸（LPA）は G 蛋白質共役型受容体（GPCR）を介し、多彩な機能を発揮する生理活性脂質で、線維芽細胞の活性化に関与していることが示唆されている。我々は、これまでにブレオマイシン（BLM）誘導性皮膚硬化モデルに LPA 阻害薬を投与し、皮膚や肺の線維化の抑制効果を報告した。今回、種々のサイトカインやケモカインを測定し、BLM 誘導性皮膚硬化モデルにおける LPA 阻害薬の作用機序を検討した。

○6. ブレオマイシン誘発強皮症モデルマウスの線維化と免疫異常の病態に対してレチノイド Am80 が及ぼす影響についての検討

遠山哲夫、浅野善英、高橋岳浩、市村洋平、谷口隆志、野田真史、赤股 要、門野岳史、佐藤伸一（東京大皮膚科）

Am80 は急性前骨髄球性白血病治療薬として承認されている合成レチノイドで、近年ループス腎炎や血管炎など各種膠原病に対する有用性が臨床試験や動物実験により示唆されている。今回我々は Am80 が全身性強皮症の病態に及ぼす影響について、ブレオマイシン誘発強皮症モデルマウス、および培養強皮症皮膚線維芽細胞および、TGF- β 刺激で活性化された培養正常ヒト皮膚線維芽細胞を用いて検討した。

○7. TGF- β 1 刺激下におけるシルデナフィルの抗線維化作用に関する検討

樋口智昭、川口鎮司、高木香恵、栃本明子、大田ゆう子（東京女子医大学附属膠原病リウマチ痛風センター）

種々の疾患モデルにおいて、sGC-cGMP 経路が線維化を抑制すると報告されており、cGMP 分解抑制作用を有する PDE5 阻害薬は、全身性強皮症の線維化病変を改善する可能性がある。今回我々は、TGF- β 1 刺激下におけるシルデナフィルの作用に関し、正常人及び強皮症由来皮膚線維芽細胞を用いて *in vitro* で検討したところ、シルデナフィルは抗線維化作用を示し、さらに、強皮症群でより強い効果が認められた。

○8. 強皮症の皮膚線維化におけるアペリンの抑制性制御

横山洋子、茂木精一郎、石川 治（群馬大皮膚科）

アペリンは、主に血管新生を制御する分子として知られている。今回我々は正常および強皮症患者由来の皮膚線維芽細胞を用いて、線維化におけるアペリンの役割について検討した。その結果、アペリンは皮膚線維芽細胞の線維化に対して抑制的に働くことを明らかにした。アペリンが強皮症の線維化に關与する可能性が示唆された。

**VII. 特別講演 “Update of the Treatment of Scleroderma Vascular Disease”
(11:20~12:20)**

座長：竹原和彦（金沢大皮膚科）

演者：Fredrick M. Wigley, MD.

Professor of Medicine, Associate Director, Division of Rheumatology, Johns Hopkins School of Medicine, USA

昼食 (12:20~13:20)

VIII. 一般演題 (I) (13:20~14:00)

座長：遠藤平仁（東邦大膠原病科）

三森経世（京都大免疫膠原病内科）

○1. マウス皮膚硬化型慢性GVHDモデルにおける制御性B細胞の役割についての検討

松下貴史、Le Huu Doanh、濱口儒人、長谷川稔、藤本 学、竹原和彦（金沢大皮膚科）

制御性B細胞はIL-10産生を介して免疫反応を抑制する。今回、強皮症の病態における制御性B細胞の役割を検討するため、制御性B細胞を遺伝的に欠くCD19欠損マウスを使用し、強皮症のマウスモデルである皮膚硬化型慢性GVHDを誘導した。CD19

欠損マウスは野生型マウスと比べより重症の皮膚硬化型慢性GVHDを発症した。以上より制御性B細胞が強皮症の病態に抑制的に働く可能性が示唆された。

○2. 全身性强皮症の皮膚線維化におけるIL-20の関与の検討

工藤英郎、神人正寿、尹 浩信（熊本大皮膚病態治療再建学）

IL-20は様々なリウマチ性疾患の病態に関与していると考えられているが、全身性强皮症における役割はこれまで検討されていない。我々は正常皮膚培養線維芽細胞においてIL-20刺激によりI型コラーゲン蛋白の発現が減少し、強皮症患者皮膚組織中ではIL-20の発現が減少していることを見出した。一方、IL-19やIL-24はコラーゲン発現に影響を与えなかった。

○3. 強皮症患者における毛髪中microRNA発現の検討

王 中志、神人正寿、工藤英郎、福島 聡、尹 浩信（熊本大皮膚病態治療再建学）

様々な疾患において血清microRNAのバイオマーカーとしての有用性が示されている。最近、毛髪中にもmicroRNAが安定して存在する事が報告された。我々は全身性强皮症患者11例および正常対照群13例を対象として、毛根・毛髪と血清からmicroRNAを抽出し、real-time PCRを用いてmiR-196aの発現量を調べた。強皮症患者では毛髪中のmiR-196a発現が有意に減少していた。

○4. 全身性强皮症に類似する線維化、血管障害、免疫異常を呈したKLF5、Fli1二重ヘテロ欠損マウスの解析

野田真史¹、浅野善英¹、西村 智²、藤生克人³、真鍋一郎³、遠山哲夫¹、高橋岳浩¹、市村洋平¹、谷口隆志¹、赤股 要¹、鶴田大輔⁴、Maria Trojanowska⁵、永井良三⁶、佐藤伸一¹（¹東京大皮膚科、²自治医大分子病態研究部、³東京大循環器内科、⁴大阪市立大皮膚科、⁵Arthritis Center、Boston University School of Medicine、⁶自治医大）

epigenetic制御による疾患感受性遺伝子の発現異常は、多因子疾患の発症に深く関与する。今回我々は、強皮症皮膚線維芽細胞において転写因子Fli1と同様に転写因子KLF5の発現がepigenetic制御により抑制されていること明らかにした。さらに、これらの転写因子の二重ヘテロ欠損マウスを作成することにより、強皮症の主要三病態（線維化・血管障害・免疫異常）を自然発症する新規モデルマウスの作成に至ったので、その詳細を報告する。

IX. 一般演題 (II) (14:00~14:40)

座長：浅野善英（東京大皮膚科）

後藤大輔（筑波大臨床免疫学）

○5. 全身性強皮症患者における酸化 LDL と臨床症状との相関の検討

小寺雅也、稲葉由希、菅原京子、浦田 透、伊藤有美、稲坂 優、臼田俊和
（社会保険中京病院皮膚科）

動脈硬化性病変の二次発症の予測血清マーカーとして酸化 LDL (MDA-LDL) が注目されている。RA、SLE 患者で MDA-LDL 高値であることが報告されているが、SSc 患者における報告はない。MDA-LDL 値と SSc 患者の臨床症状との相関について検討した。SSc 患者では、MDA-LDL 高値例が多く、MDA-LDL/ LDL-C 比は、SSc は SLE と比較して高値であった。%DLco とは負の相関関係、収縮期右室圧、KL-6、SP-D は正の相関関係が見られた。

○6. 間質性肺炎合併全身性強皮症における CD161 陽性 V δ 1 陽性 γ δ T 細胞の機能解析

瀬川誠司¹、後藤大輔^{1, 2}、堀越正信¹、近藤裕也¹、松本 功¹、住田孝之¹
（¹筑波大臨床免疫学、²筑波大附属病院 茨城県地域臨床教育センター）

現在までの研究から、全身性強皮症患者において CD161 陽性 V δ 1 陽性 γ δ T 細胞が IFN- γ や CCL3 の産生を介して、間質性肺炎 (ILD) 病態へ関与している可能性が考えられた。今回、肺線維芽細胞株 (WI-38) を用いて、IFN- γ 、CCL3、さらに健常人および全身性強皮症患者由来 CD161 陽性 V δ 1 陽性 γ δ T 細胞培養上清の肺線維芽細胞株増殖能へ与える影響を解析した。

○7. 全身性強皮症 (SSc) の新規自己抗体：抗 RuvBL1/2 抗体の臨床的意義

加治賢三¹、Noreen Fertig²、Thomas A. Medsger Jr²、佐藤隆司³、星野香菜³、濱口儒人¹、長谷川稔¹、Mary Lucas²、Andrew Schnure²、小川文秀⁴、佐藤伸一⁵、竹原和彦¹、藤本 学¹、桑名正隆³（¹金沢大皮膚科、²ピッツバーグ大リウマチ内科、³慶応義塾大リウマチ内科、⁴長崎大皮膚科、⁵東京大皮膚科）

抗 RuvBL1/2 抗体の臨床的意義を SSc1051 例と対照疾患 290 例を用いて検討した。3 つの SSc コホートにおける同抗体陽性率は 1~2% だったが、SSc に特

異的であった。陽性例は筋炎の重複が 60%を占め、びまん皮膚硬化型が 70%を占めた。筋炎重複症候群と関連する抗 Ku 抗体、抗 PM-Scl 抗体と比べると、抗 RuvBL1/2 抗体陽性例は高齢発症で男性に多く、びまん皮膚硬化型が高率であった。

○8. 抗 RNA ポリメラーゼⅢ抗体陽性全身性強皮症患者における強皮症腎クリーゼの関連因子の検討

濱口儒人¹、藤本 学¹、松下貴史¹、竹原和彦¹、小寺雅也²、臼田俊和²

(¹金沢大皮膚科、²社会保険中京病院皮膚科)

抗 RNA ポリメラーゼⅢ (RNAPⅢ) 抗体陽性全身性強皮症患者 37 例について、腎クリーゼと関連する因子について検討した。37 例中 9 例 (24%) に腎クリーゼを生じた。腎クリーゼを生じた群では生じなかった群に比べ、抗 RNAPⅡ抗体を高率に共存し (89% vs 32%、 $p<0.0055$)、抗 RNAPⅢ抗体の ELISA index 値が高値だった (250.4 ± 27.1 vs 141.6 ± 15.4 、 $p<0.0013$)。以上より、これら 2 つの因子は腎クリーゼと相関していると考えられた。

X. 一般演題 (III) (14:40~15:20)

座長：川口鎮司 (東京女子医大膠原病リウマチ痛風センター)

高橋裕樹 (札幌医大第一内科)

○9. 強皮症に対する運動負荷心エコーと血行動態の解析

稲葉俊郎¹、波多野将¹、牧尚 孝¹、今村輝彦¹、村岡洋典¹、皆月 隼¹、八尾厚史¹、絹川弘一郎¹、小室一成¹、浅野善英²、青笹尚彦²、住田隼一²、佐藤伸一²

(¹東京大循環器内科、²東京大皮膚科)

148 例の強皮症患者 (年齢 58 ± 13 歳、女性 139 例、男性 9 例) に運動負荷心エコー検査を行い、ピーク時での推定右室圧測定を行った。その中で 129 例には続けて右心カテーテルを行い血行動態解析を行った。運動負荷心エコー所見と血行動態の解析と、運動負荷心エコーの追加により、肺高血圧のスクリーニング精度を高めるための検討などを行ったため、報告する。

○10. 強皮症の血行動態と予後危険因子の解析

稲葉俊郎¹、波多野将¹、牧 尚孝¹、今村輝彦¹、村岡洋典¹、皆月 隼¹、八尾厚史¹、絹川弘一郎¹、小室一成¹、浅野善英²、青笹尚彦²、住田隼一²、佐藤伸一²
(¹東京大循環器内科、²東京大皮膚科)

178 例の強皮症患者に右心カテーテルを行い生存率との解析を行った。Cox 比例ハザード解析によるハザード比 (HR) では、肺動脈コンプライアンス (一回拍出量/(肺動脈収縮期圧 - 肺動脈拡張期圧)) $\leq 2.23\text{ml/mmHg}$ 以上の群では HR:31.1 倍と著明高値であり、予後推定の重要な指標になると考えられた。その他の血液検査、心エコー、呼吸機能、WHO 分類と生存率でのカットオフ値や HR の解析を述べる。

11. 結合組織病に伴う肺高血圧症の自験 10 例の検討

吉田佳弘 (埼玉医大リウマチ膠原病科)

2009 年以降、右心カテーテル検査にて診断確定した結合組織病に伴う肺高血圧症の自験 10 例について検討したので報告する。10 例中 8 例が強皮症であり (びまん型 2、限局型 6) 8 例全てに間質性肺炎を認めた。8 例ともステロイドと免疫抑制薬の投与がされ、PDE-5 阻害薬、ET 受容体拮抗薬の併用投与は 5 例あった。エポプロステノール導入は 2 例である。自験例では肺高血圧症は強皮症に多く、間質性肺炎の関連も示唆された。

○12. 全身性強皮症に合併する肺動脈性肺高血圧症の診断時血行動態と長期生命予後の関係

田中住明、松枝 佑、荘 信博、原 亮祐、有沼良幸、廣畑俊成 (北里大膠原病感染内科)

1980 年から 2013 年の期間に当院で診断治療をした全身性強皮症 (SSc) 患者で、診断時に右心カテーテルを施行し、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の基準を満たした 54 例を対象とした。diastolic PAP-PCWP (mmHg)、PCWP (mmHg)、換気機能障害が生命予後に及ぼす影響を比例ハザード解析した。diastolic PAP -PCWP の死亡ハザード比は 1.11 (p=0.06) であり、diastolic PAP -PCWP は強皮症合併 PAH の予後に関連すると推測された。

XI. 一般演題 (IV) (15:20~16:00)

座長：大田明英（佐賀大看護学科）

波多野将（東京大循環器内科）

○13. リウマチ膠原病外来受診例における肺動脈性肺高血圧症（PAH）リスク因子の評価

桑名正隆¹、白井悠一郎¹、安岡秀剛¹、増井健一²（¹慶應義塾大リウマチ内科、²防衛医大麻酔科）

1995～2008年に当科受診し自己抗体検査を実施した6162例を対象とし、多重ロジスティック解析によりPAH発症リスクを同定した。抗セントロメア抗体陽性強皮症（SSc）のリスクが最も高く、混合性結合組織病（MCTD）、抗U1RNP抗体陽性全身性エリテマトーデス（SLE）、抗セントロメア抗体陰性SSc、SLE/MCTD/SSc以外の抗SSA抗体陽性例、抗U1RNP抗体陰性SLEを加えた6変数でPAHリスクを説明可能であった。

14. 本邦における全身性硬化症に合併したANCA関連血管炎の検討

永尾奈津美¹、貞永裕梨¹、末松梨絵¹、小荒田秀一¹、大田明英²、多田芳史¹（¹佐賀大膠原病・リウマチ内科、²佐賀大看護学科）

本邦における全身性硬化症（SSc）に合併したANCA関連血管炎（AAV）の報告61例（自験例3例を含む）について、検討を行った。発症時平均年齢は57歳、男女比は1:9、Diffuse type 26例、Limited type 29例、Sine type 2例で、ANA陽性率84.9%、抗Sc1-70抗体陽性率70%であった。SScからAAV発症までの期間は平均10.3年であったが、SSc発症早期からSSc発症後20年以上の安定期まで、発症時期は様々であった。海外での報告と比較し、本邦での間質性肺炎の合併率は75.4%と合併率が高かった。

○15. *IRF2*多型とびまん皮膚硬化型全身性強皮症との関連

土屋尚之¹、川崎綾¹、長谷川稔²、藤本学²、古川宏³、當間重人³、住田孝之⁴、佐藤伸一⁵、竹原和彦²（¹筑波大医学医療系分子遺伝疫学、²金沢大皮膚科、³国立病院機構相模原病院臨床研究センター、⁴筑波大臨床免疫学、⁵東京大皮膚科）

全身性エリテマトーデス（SLE）、全身性強皮症（SSc）を始めとする各種膠原病におけるtype I interferon（IFN）signatureが注目されている。われわれは

最近、type I IFN 経路に抑制的に、Th1 誘導に促進的に機能する interferon regulatory factor 2 (*IRF2*) 遺伝子多型と SLE との関連を見いだした。本研究において、SLE 関連多型と SSc との関連を検討したところ、びまん皮膚硬化型 (dc)SSc、抗 topoisomerase 1 抗体陽性 SSc において有意な関連が検出された。

○16. 指尖部皮膚潰瘍を生じた全身性強皮症のまとめ

土岐清香、茂木精一郎、石川 治 (群馬大皮膚科)

2006 年から現在までに当科で経験した指尖部皮膚潰瘍を生じた全身性強皮症 (239 例中 42 例 (17.6%)) について検討した。指尖部皮膚潰瘍を生じた症例は、潰瘍を生じない症例と比べて皮膚硬化が強く、抗トポイソメラーゼ I 抗体陽性の diffuse cutaneous type が多くみられた。合併症 (肺動脈性肺高血圧症、肺線維症等) の頻度や、BNP 値の比較、頸動脈エコーによる動脈硬化の評価 (intima-media thickness (IMT) やプラーク量) も行った。

XII. 一般演題 (V) (16:00~16:40)

座長：田中住明 (北里大医学部膠原病感染内科学)

濱口儒人 (金沢大皮膚科)

○17. シェーグレン症候群合併全身性強皮症の臨床的特徴の検討

鈴木知佐子、清水悠以、田邊谷徹也、矢島秀教、山本元久、苗代康可、高橋裕樹、篠村恭久 (札幌医大第一内科)

昨年の本会において、当科における抗セントロメア抗体 (ACA) 陽性例の長期経過中に、全身性強皮症 (SSc) と診断されたのは全例 ACA 陽性シェーグレン症候群 (SS) であったことを報告した。そこで、これら 1cSSc 6 例と同様の罹病期間を有する SS 非合併 1cSSc 9 例の臨床的特徴を比較検討した。臓器障害は非合併 1cSSc 1 例で間質性肺炎を認めた以外重篤なものはなく、両群で臨床像に差異はみられなかった。

18. 全身性強皮症患者に対するヒト皮膚用 Vesmeter による評価

嶋 良仁¹、菱谷好洋¹、田中敏郎²、熊ノ郷淳¹ (¹大阪大呼吸器・免疫アレルギー内科、²大阪大大学院医学系研究科抗体医薬臨床応用学)

全身性強皮症の多施設治療介入試験においては、どの施設でも同様の評価であることが求められる。我々は皮膚物理特性を測定する装置－ヒト皮膚用 Vesmeter－を皮膚評価客観性補完の目的で開発してきた。昨年本装置による健常者の部位別皮膚硬度を報告したが、これを元に患者測定値を Z-score (個々の測定値が健常者の平均値から標準偏差いくつ分離れているか) 化し、患者重症度を数値化した。今回、実測例を提示する。

○19. 全身性強皮症に対する手指のリハビリテーション－長期経過の検討－
麦井直樹¹、大島幸恵¹、八幡徹太郎¹、長谷川稔²、藤本 学²、松下貴史²、濱口儒人²、竹原和彦² (¹金沢大附属病院リハビリ、²金沢大皮膚科)

以前より我々は、全身性強皮症に対する手指のリハビリテーションの効果を報告してきた。今回は 1997 年 6 月から 2006 年 8 月までにリハ処方され、2013 年 8 月まで、7～10 年と長期経過を追うことができた 33 例について報告する。効果判定として、手指 ROM と HAQ-DI の結果を示し、臨床所見との関連性を検討した。長期経過は概ね良好であったが、皮膚硬化再燃、皮膚潰瘍合併が阻害因子となっていた。

○20. 色素レーザーが有効であった毛細血管拡張症を伴った全身性強皮症の 1 例
牧野貴充、梶原一亨、神人正寿、尹 浩信 (熊本大皮膚病態治療再建学)

症例、31 歳女性。8 年前、手指の皮膚硬化が出現、抗トポイソメラーゼ I 抗体陽性のびまん皮膚硬化型全身性強皮症と診断した。皮膚硬化に対しプレドニゾロン 25mg/day 内服を開始、間質性肺炎に対しシクロフォスファミド静注療法を施行した。顔面の毛細血管拡張に対し、V beam[®]、6msec、9.0J/cm²にて 2 回施行し改善を認めた。V beam[®]は波長 595nm のフラッシュランプ励起式パルスダイレーザーであり、単純性血管腫、莓状血管腫、毛細血管拡張症に保険適応がある。

XIII. クロージング・リマーク (16:40～16:45)

近藤啓文 (北里大学メディカルセンター)

懇親会 17:00～

発表に関するご案内

発表はすべて PC を用いて行って頂きます。発表者は下記の注意事項をよく読んでスライドを作成して下さい。遵守して頂けない場合は動作保証出来ない場合がありますので、ご了承下さい。ご不明な点は金沢大学皮膚科強皮症研究会議事務局までお問い合わせ下さい。

- ・ 会場に用意する OS は Windows 7 と Mac OS 10.6 です。発表データの送付または持参時に使用される OS とそのバージョンをお知らせ下さい。
- ・ アプリケーションは Power Point のみです。会場には Win 版 2010, Mac 版 2011 を用意します。スライド作成に利用する Power Point のバージョンが異なる場合には、動作保証できません。あらかじめ、Win 版 2010 や Mac 版 2011 で開けるかどうかご確認下さい。
- ・ Power Point の「用紙設定」は「画面に合わせる」モードを選んで下さい。画面は横長のみとして下さい。
- ・ ファイルの大きさは 20 メガバイト以内でお願いします。重い画像を貼り付けた場合、次のスライドへの移行が遅くなるので、注意して下さい。
- ・ 文字化けを防ぐため、使用可能フォントを Power Point 備え付けのフォントのみに限定させて頂きます。
- ・ 発表の 60 分前までには受付で、受付用 PC (Win または Mac) にコピーして動作確認して下さい。
- ・ データは CD-R と USB メモリ両方でご持参下さい。(いずれか一方で読み込みに失敗した場合の予備です)。この際、Power Point のファイルに加えて、念のため、貼り付けた画像等も別ファイルで CD-R あるいは USB メモリに保存してご持参下さい。またあらかじめ、ウイルスチェックを実施して下さい。フロッピーディスクや MO など他のデバイスは受け付けていませんので、ご注意下さい。
- ・ ACR レポート、早期重症例の解析結果、ワークショップ (1) の演題の発表者の方は大変お手数ですが、1/14(火)までに E-メール(scleroderma@med.kanazawa-u.ac.jp) あるいは CD-R (金沢大学皮膚科強皮症研究会議事務局宛) で発表データをお送り下さい。念のため、当日もファイルを持参いただくようお願いいたします。
- ・ 過度のアニメーションや動画の使用はお控え下さい。音声はご使用になれません。
- ・ 発表後のデータは、責任を持って消去します。
- ・ PC の調子により、発表順が入れ替わることがありますのでご承知おき下さい。

