

[特集] **全身性強皮症**
皮膚だけではなく全身性の自己免疫疾患

- [Chapter 1] 早期診断への取り組み
- [Chapter 2] 臓器別ピットフォール
- [Chapter 3] 皮膚潰瘍を極める
- [Chapter 4] 新規治療戦略
- [Chapter 5] アンメットニーズへの取り組み

わが国における指定難病の歴史は、1972年の難病対策要綱の制定まで遡る。その翌年、特定疾患治療研究事業が開始され、14疾患が「特定疾患」として指定されたが、その一つが全身性強皮症(systemic sclerosis: SSc)である。同じく14疾患に含まれる全身性エリテマトーデスでは、近年の治療の進歩により疾患関連死の割合は全死因の10%未満となったが、SScでは依然として全死因の約70%を疾患関連死が占めている。これが、SScが膠原病領域の最後の難病といわれる所以である。

とはいえ、近年のSScの病態理解や治療開発は著しい進歩を遂げている。病変部皮膚の遺伝子発現様式に基づいて患者を層別化し、最適化した治療を選択する精密医療(precision medicine)の可能性が議論され、シングルセル解析では従来の病態仮説を支持する知見が次々と報告されている。治療開発では分子標的治療薬やキメラ抗原受容体遺伝子改変T細胞(chimeric antigen receptor engineered T-cell: CAR-T)療法に代表される細胞治療など、さまざまな新規治療の検証試験が進行中である。一方、実地医療に目を向けると、window of opportunity(治療介入の好機)の存在が広く認識されるようになり、今まで以上に早期診断・早期治療介入の重要性が謳われるようになってきている。現状では「可能な限り早期に診断し、治療のタイミングを逃さないように慎重にフォローし、疾患修飾薬導入後は病期に応じて適切な治療選択を行い、さらに標準治療に上乗せできる治験を積極的に検討していく」というフローがSSc診療のスタンダードとなっている。

SSc診療の均霑化を図るには、診療科の枠を超えた集合知を確立し、個々の医師が診療の全体像をしっかりと把握したうえで、自らが貢献できる範囲を明確にし、その責務を確実に遂行することが求められる。本特集の最終目標は「SSc診療の質の向上」であるが、その基盤として「SSc診療の全体像」が見える化することを意識して、エキスパートの先生方から患者会まで、広義のSSc診療関係者に執筆をいただいた。

なお、患者会からは「SSc診療の全体像を把握している医師(SSc専門医)の診察を受けたい」といった強い要望がある。皮膚科領域を専門とする筆者自身にとっても耳が痛い言葉であるが、そうありたいと思い日々努力している。本誌は一人の医師ではカバーしきれない広範な内容を扱っているかもしれないが、本誌を手にとられた先生方にはぜひともSSc診療の全体像をイメージしていただき、日々の診療に役立ていただければ幸甚である。

浅野善英

(東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座 皮膚科学分野)