

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.21) 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： 顔面の蝶型紅斑，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



頬骨隆起部上の紅斑



皮膚の紅斑

写真提供：順天堂大学 高崎芳成先生

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 法 ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA 法 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 法 ステイシア MEBLux™ テスト dsDNA ELISA 法 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 法 ステイシア MEBLux™ テスト ssDNA ELISA 法 MESACUP™ DNA-II テスト[ss]	
抗 Sm 抗体	SLE に特異的. 疾患活動期に 関連. 腎症状.	CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト Sm ELISA 法 MESACUP™-3 テスト Sm	◎
抗 RNP 抗体	レイノー現象. 肺高血圧症.	CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト RNP ELISA 法 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 法 ステイシア MEBLux™ テスト SS-A ELISA 法 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	
抗リボゾーム P 抗体	SLE-CNS ルー プスに高率に 出現.	ELISA 法 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 法 MESACUP™ カルジオリピン テスト ELISA 法 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「グラディポア」	◎

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. 円板上皮疹 (ディスクイド疹)
3. 光線過敏症
4. 口腔内潰瘍
5. 関節炎 (非びらん性かつ 2 関節以上)
6. 漿膜炎 a) 胸膜炎 または
 b) 心膜炎
7. 腎病変 a) 0.5 g/ 日以上または +++ 以上の持続性蛋白尿
 または
 b) 細胞性円柱
8. 神経学的病変 a) けいれん または
 b) 精神障害
9. 血液学的異常 a) 溶血性貧血 または
 b) 白血球減少症 ($< 4,000/\mu\text{L}$) または
 c) リンパ球減少症 ($< 1,500/\mu\text{L}$) または
 d) 血小板減少症 ($< 100,000/\mu\text{L}$)
10. 免疫学的異常 a) 抗二本鎖 DNA 抗体陽性 または
 b) 抗 Sm 抗体陽性 または
 c) 抗リン脂質抗体陽性
 1) IgG または IgM 抗カルジオリピン抗体の異常値
 2) ループス抗凝固因子陽性
 3) 梅毒血清反応生物学的偽陽性の
 いずれかを認める
11. 抗核抗体陽性

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: 高崎芳成. リウマチ科, 50(5), 543-550 (2013)

SLE の新分類基準

SLICC 2012

【臨床的項目】

1. 急性皮膚ループス

ループス頬部紅斑（頬部円板状皮疹の場合は含めない）

水疱性ループス

SLE の中毒性皮膚壊死症バリエーション

斑点状ループス丘疹

光線過敏性ループス皮疹

以上、皮膚筋炎によるものを除く

または、亜急性皮膚ループス（非硬化性の乾癬様、および / または瘢痕を残さず改善する環状多嚢胞性病変。しかし、炎症後の色素沈着異常や毛細血管拡張を伴うことがある）

2. 慢性皮膚ループス

古典的円板状皮疹

限局型（頸部より上部）

播種状型（頸部の上部ならびに下部）

肥厚性（疣贅状）ループス

ループス脂肪織炎（深在性）

粘膜ループス

腫脹性紅斑性狼瘡

凍瘡状ループス

円板状ループス / 扁平苔癬の重複

3. 口腔内潰瘍

口蓋

頬

舌

または、鼻腔潰瘍

以上、血管炎、ベーチェット病、感染（ヘルペスウイルス）、炎症性腸疾患、反応性関節炎、酸性食品など、他の原因を除く

4. 非瘢痕性脱毛（びまん性に毛髪が薄くなる、または毛髪が折れるなど毛髪がもろくなる）

円形脱毛症、薬剤、鉄欠乏症、男性ホルモン型脱毛症など、他の原因を除く

5. 腫脹や滑液貯留などの特徴を持つ 2 か所以上の関節での滑膜炎

または、少なくとも 30 分の朝のこわばりを伴う 2 つ以上の関節の圧痛

6. 漿膜炎

1 日より長く続く典型的な胸膜炎

または、胸水貯留

または、胸膜摩擦音

（次ページへつづく）

一日より長く続く典型的な心膜痛（臥位で痛み、前かがみの坐位で改善する）
または、心嚢液貯留
または、心膜摩擦音
または、心電図で心膜炎の所見

以上、感染、尿毒症、ドレスラー症候群など、他の原因を除く

7. 腎病変

尿蛋白 / 尿クレアチニン比（または 24 時間蓄尿）で、
500mg/24 時間相当の尿蛋白
または、赤血球円柱

8. 神経学的病変

痙攣
精神障害
多発性単神経炎
以上、原発性血管炎など、他の原因を除く
脊髄炎
末梢、または中枢神経障害
以上、原発性血管炎、感染、糖尿病、他の原因を除く
急性錯乱状態
中毒性 / 代謝性、尿毒症、薬剤性など、他の原因を除く

9. 溶血性貧血

10. 白血球減少 ($< 4,000/\text{mm}^3$, 少なくとも 1 回)

フェルティ症候群、薬剤性、門脈圧亢進症など、他の原因を除く
またはリンパ球減少 ($< 1,000/\text{mm}^3$, 少なくとも 1 回)
副腎皮質ステロイド、薬剤性、感染症など、他の原因を除く

11. 血小板減少 ($< 100,000/\text{mm}^3$, 少なくとも 1 回)

薬剤性、門脈圧亢進症、血栓性血小板減少性紫斑病など、
他の原因を除く

【免疫学的項目】

1. 施設の基準値を超える抗核抗体値
2. 施設の基準値を超える抗 dsDNA 抗体値 (ELISA 法の場合は、
基準値の 2 倍を超える)
3. 抗 Sm 抗体: Sm 核抗原に対する抗体の存在
4. 以下の方法により、抗リン脂質抗体陽性
ループスアンチコアグラント陽性
梅毒定性 (RPR 法) の偽陽性
抗カルジオリピン抗体が中～高力価陽性 (IgA, IgG, IgM)
抗 $\beta 2$ -glycoprotein I 抗体陽性 (IgA, IgG, IgM)
5. 低補体
C3 低値
C4 低値
CH50 低値

6. 直接クームテスト陽性

溶血性貧血がない場合

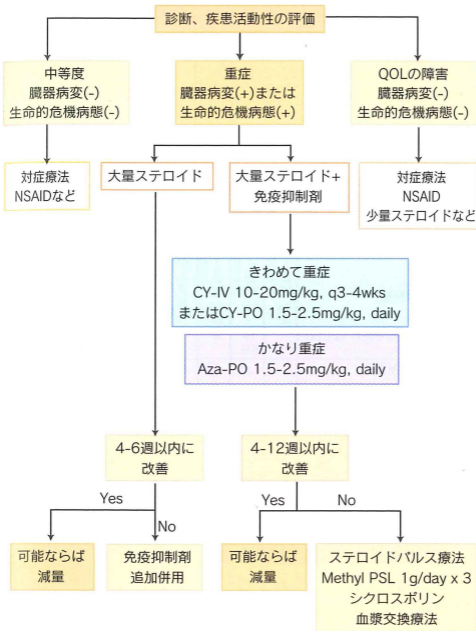
基準項目は累積でよく、同時に出現する必要はない。

- ・ 臨床 11 項目、免疫 6 項目の中で、それぞれ 1 項目以上、合計 4 項目以上で SLE に分類する。
- ・ 腎生検で SLE に合致した所見があり、抗核抗体または抗 dsDNA 抗体が陽性であれば、SLE に分類する。

出典：リウマチ科，50(5)，535-542 (2013)

原著：Petri M *et al.* Arthritis Rheumatology 64, 2677 (2012)

SLE 急性期治療のためのアルゴリズム



Aza：アザチオプリン(イムラン®)，CY：シクロホスファミド(エンドキサン®)，
IV：点滴静注，NSAID：非ステロイド抗炎症薬，PO：経口

SLE の病型別治療法

(1) 軽症SLEの治療法						
臨床病態	局所的療法	非ステロイド抗炎症薬	1日30mg以下	1日30mg以上	血管拡張薬	抗凝固療法
発熱 (80)		○	○			
皮膚症状						
DLE (16)	○		△			
紅斑(局所) (75)	○		△			
紅斑(全身) (16)	○		○	△		
bullous LE (5)	○		○	△		
脱毛 (55)	○		△			
口腔内潰瘍 (40)	○		△			
脂肪織炎 (2)			○	△		
指端潰瘍 / 壊死、皮膚潰瘍 (13)	○		△	○	○	○
Raynaud現象 (50)					○	
血栓性静脈炎 (4)		△	○	△	○	○
関節・筋症状						
関節痛(炎) (90)	○	○	△			
筋肉痛 (32)	○	○				
漿膜炎(貯留液少量) (19)		○	△	○		

(2) 中等症・重症SLEの治療法										
臨床病態	ステロイド (PSL)				免疫抑制薬	IVCY	抗凝固療法	血漿交換療法	γグロブリン療法	脾摘
	1日40mg以下	1日40mg以上60mg	1日60mg以上	パルス療法						
重症腎炎 (III/IV型)		△	○	○	○	○	○	△	△	
CNSループス			○	○				△		
痙攣重積発作、意識消失 (13)		○	○	○	△	○		△		
器質的精神症状 (24)		△	○	△	△	○	△	△		
脳神経障害 (3)	△	○	△	△	△	○	△	△		
末梢神経障害 (3)	△	○	△							
髄膜炎 (23)			○	○	△			△		△
溶血性貧血 (10)			○	○	△	○		△	△	△
血小板減少性紫斑病 (12)	△	○	△		△	○				
筋炎 (2)			○	△	△			△		
間質性肺炎 (6)	△	○	○	△	△	△	△	△		
肺高血圧症 (1)		△	○							
心筋炎 (2)		△	○			△				
漿膜炎(貯留液多量) (1)			○	△	△		△	△		
血管炎による臓器虚血						○				

○：よく使われる、△：ときに使われる

()内は自験SLE729例中の出現頻度