

# 3 膠原病はどこまでわかったか？(3) 全身性強皮症の発症メカニズム The pathogenesis of systemic sclerosis

浅野善英

ASANO Yoshihide

東京大学大学院医学系研究科皮膚科学准教授

## Summary

全身性強皮症は皮膚および内臓諸臓器の血管障害と線維化を特徴とする膠原病で、その発症には免疫異常の関与が示唆されている。その病因はいまだ不明だが、免疫異常を基盤として生じる血管内皮細胞の傷害がトリガーとなり、炎症、血管障害、線維化が生じると考えられている。さまざまな細胞において本症に特異的な形質変化が生じており、免疫寛容の破綻、過剰な炎症反応、血管新生の異常活性化と脈管形成の障害、線維芽細胞の恒常的活性化が誘導されるが、その背景には遺伝因子とともに環境因子によるエピジェネティックな作用が関与していることが明らかになりつつある。生物学的製剤による治療経験や新規動物モデルを用いた解析により、今後、その病態理解が飛躍的に進むことが期待される。

### 血管新生

血管新生は、既存の血管内皮細胞が増殖することにより血管が形成される過程である。全身性強皮症では血管新生の過程に異常な活性化が認められることが知られている。

### 脈管形成

骨髄由来血管内皮前駆細胞が、血管の傷害部位で血管内皮細胞や血管周皮細胞に分化して血管が形成される過程である。全身性強皮症では脈管形成の過程に顕著な障害があることが知られている。

## KEY WORDS

免疫異常／血管新生／脈管形成／慢性炎症／線維芽細胞