

はじめに

本書執筆のきっかけ

「膠原病ってこんなに面白かったのですね！」大学勤務時代に、研修医に向けて開催したセミナーの後に、ある（他科への入局を決めた直後の…）研修医からいただいたありがたい感想です。そのセミナーは「リウマチ・膠原病学（以下、膠原病学）に関する持論」を紹介したものでしたが、その後の講義でも反響があったので「この内容を書籍化したら膠原病学の面白さを広く伝えられるかもしれない」と考えるようになりました。つまり本書は医学生や研修医を対象に「一専門医による膠原病の考え方」を紹介するものであり、いわゆる教科書とは異なります。

膠原病学が学びにくい理由

多くの医学生や研修医にとって、膠原病学は学びにくい領域のようです。良質な教科書はいくつもありますが、それでもよほど好きでない限り学ぶのが辛くなります。「機序が難しくて理解できない」「病変が全身に及ぶため臨床症状が多彩」「暗記しなければならないことが多すぎる」などがその理由のようですが、膠原病学の面白さに気づくことができればそんなことは気にならなくなるはずです。それではなぜ、通常の学習方法では膠原病学の面白さに気づきにくいのでしょうか。

教科書（一般の医学書）は原則として「正しいことが証明されている情報」だけで構成されています。一方で、膠原病学およびその背景にある免疫学は、その進歩は著しいものの未だ不明な点も残されています。教科書内のあらゆる情報を点だとすると、膠原病学の場合、必ずしもすべての点が線で繋がりません。他の疾患領域に比べて線で繋がらない部

分が多いために、どれだけ優れた教科書を利用しても初学者には学びづらく感じられるのだと思っています。

専門医の境地

それでは専門医は、線で繋がらない部分をどのように解釈しているのでしょうか。おそらく、多くの臨床・研究経験を積んだ専門医だからこそ体得できる「膠原病学の根底に流れる真理」とも呼べるような考え方が一本の太い線として頭の中では培われていて、これが無自覚のうちに点と点の隙間を埋めているということがあるのではないかと考えています。

実臨床で活躍するには教科書の知識だけでは足りません。多くの症例を深く診る経験を積み重ねる中で、教科書では学べないような考え方を悟り、そこではじめて多様な病態に柔軟に対応できるようになるのと同時に、学問としての本質的な面白さに気づくことになります。そしてこの境地に至ったのが真の専門医なのだと思います。

問題はこの「専門医による考え方」を初学者に伝えるのがきわめて困難であることです。いわゆる「体で覚える」に似た感覚であるため言語化することが難しく、そしてその考え方が正しいことを証明することも難しいので、当然教科書には載せられません。そのため専門医ならではの考え方がなかなか広まらない（本質的な面白さも伝わらない）ので、特に膠原病学のように「噛めば噛むほど味が出る」類いの領域の場合、初学者からは「暗記（覚えるだけのつまらない）科目」の烙印を押されることになってしまうわけです。

でもどうしても医学生や研修医の皆様に膠原病学の面白さを伝えたい。そこで今回、思い切って「論」という形で、教科書では表現できないような「根底に流れる真理（かもしれない考え方）」を中心に、膠原病学を一冊の本にまとめてみました。

「膠原病論」はひとつでなくてよい

あくまでも本書で紹介する考え方は、筆者にとっての真理（持論）で

第1レイヤー：
教科書

第2レイヤー：
専門医ならではの
考え方

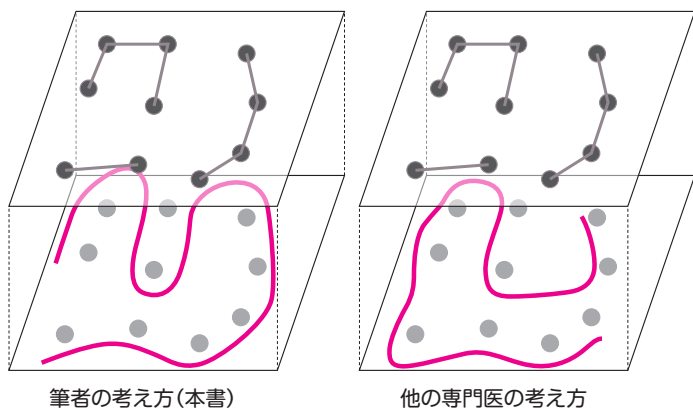


図 1-1 本書のイメージ

す。別の専門医に聞けば、また違った論理が展開されるかもしれません。図 1-1 は本書の位置付けをイメージ化したものです。第1レイヤーは教科書を示しています。さまざまな情報を点で、証明された論理を線で表現していますが、線で繋がっていないところが残っています。第2レイヤーは専門医ならではの考え方を表現しています。専門医によってその考え方（線の形）は多少異なることもありますが、本書はそのうちのひとつの考え方を紹介したものだと考えて下さい。

かなり独特な論理を本書で展開していることは自覚しています（そのためはじめから順に通読しなければ理解が難しいかもしれません）。他の専門医からすると眉をひそめるような内容が含まれている可能性もあり、書籍化することには迷いもありましたが、「膠原病学の魅力を伝える」という大義を優先することにしました。教科書的な知識（第1レイヤー）を学ぶ際の助けができるなら、第2レイヤーの線は絶対的に正しいものではなくてもよいのではないかと開き直った次第です。

これから「膠原病論」をよりよいものに昇華させていきたいので、本書をきっかけに多くの先生方と「膠原病学の根底に流れる真理」について語り合いたいと考えています。その意味では願わくば、同世代あたりの中堅どころまでの先生方にもぜひご一読いただきたいとも思っていま

す（そのため専門医向けの内容も一部組み込ませていただきました）。

なお、学生向きではない（より踏み込んだ）内容にはそのタイトルに「研修医向け」もしくは「専門医向け」の注釈を入れていますので、学生さんはひとまずこれらの項目をスキップして読み進めていただきたいと思います。

まずダイジェスト版をご一読下さい

本編に入る前に、試しに本書のダイジェスト版（第2章）をご覧下さい。その上で興味を持っていただけるようでしたらきっと本書から何かしらの学びが得られるはずですので、ぜひ通読してみてください。特に膠原病の講義が始まるときや臨床実習/研修で膠原病患者を受け持つときに、（教科書で学ぶ前に）まず本書を一読いただくと良いと思います。逆に、考え方が合わないと感じられる場合は無理をせず、本書をこのまま本棚に戻していただきたいと思います。

「膠原病論」の ダイジェスト版

膠原病にはさまざまな疾患が含まれますが、それぞれを別物としてとらえると学ぶのが大変です。そうではなく「すべての膠原病疾患は一連のもの（連続性/関連性があるもの）」だとみなした上で、個々の相対的な位置付けを意識すると理解がしやすくなります。

1 自己免疫と自己炎症

免疫系は自然免疫と獲得免疫に分けられます。異物（非自己）が体内に侵入するとまず自然免疫が始動し、その後必要に応じて獲得免疫系が発動します。体表面（からだの浅部）では主に自然免疫系が役割を担うのに対して、からだの深部では獲得免疫系の重要度が増すものと考えてください。実際は自然免疫と獲得免疫とを体内で明確に区別することはできませんが、浅部臓器と深部臓器とを比較すればきっとそのようなことがいえるだろうというものです。

膠原病を学ぶ上で欠かせないのが、自己免疫と自己炎症という2つの免疫異常の概念です。前者は獲得免疫、後者は自然免疫の異常によるものとされています。自己免疫ではリンパ球系の（標的特異性が高い）免疫細胞の働きが過剰になり標的となった臓器の障害がみられるのに対して、自己炎症ではからだの浅部に多く分布する自然免疫系の（標的特異性が低い）免疫細胞が見境なく活性化することによって、主に発熱などの全身症状を呈します。自己免疫と自己炎症は一連のものであり、境界は不明瞭です。膠原病マップA ▶巻頭は両者の関係性を示しており、本書の核となる図といえます。

2

浅部臓器と深部臓器

膠原病は全身性の自己免疫疾患であるため、さまざまな臓器に多様な病変が生じます。とはいえ、病変が生じる臓器の組み合わせや病変の性質には傾向があり、それにより個々の疾患に分けられています。膠原病疾患の臓器病変を整理する上で、浅部臓器（非重要臓器が多い）と深部臓器（重要臓器が多い）の区別が欠かせません。浅部病変は主に自然免疫系、深部病変は主に獲得免疫系の異常に由来するものと考えます。ただし、獲得免疫は自然免疫の基盤があつてこそ成り立つものですので、獲得免疫異常をきたしている場合にはその背景に自然免疫異常があるものと考えます。つまり膠原病病態の基礎には自然免疫異常があり、これによる浅部臓器（皮膚や関節など）の病変がほとんどの場合でみられます。膠原病マップB ▶ 巻頭. 障害されると生命に関わるような深部の重要臓器に病変がみられる場合は、獲得免疫異常が加わったものとみなします。

膠原病マップA と 膠原病マップB では、上方に自然免疫、下方に獲得免疫の異常が強い膠原病疾患を配置しています（自己炎症性疾患を含んでいるにもかかわらず「膠原病」マップと名付けている点をご了承下さい）。膠原病マップB をみると、深部病変が目立つ（つまり獲得免疫異常の寄与度が相対的に大きい）疾患ほど下方に配置されていることがわかんと思います。

3

自己免疫/自己炎症の病態イメージ

自己免疫や自己炎症の病態を、ひとまず大雑把なイメージで理解しましょう。一般に自己免疫の病態をシェーマで示す場合、自然・獲得免疫系のさまざまな細胞が配置され、その間をサイトカインが飛び交う様が描かれます。つまり「多くの火種（免疫細胞やサイトカインなど）が互いに活性化し合いネットワークレベルで免疫異常を形成する ▶ p.24 図5-1」のが自己免疫です。これに対して自己炎症の病態を図示する際に