

Differences in the autoantibody phenotypes and long-term outcomes between juvenile- and adult-onset systemic sclerosis

若年発症と成人発症の全身性強皮症における自己抗体表現型と長期予後の違い
辻 英輝

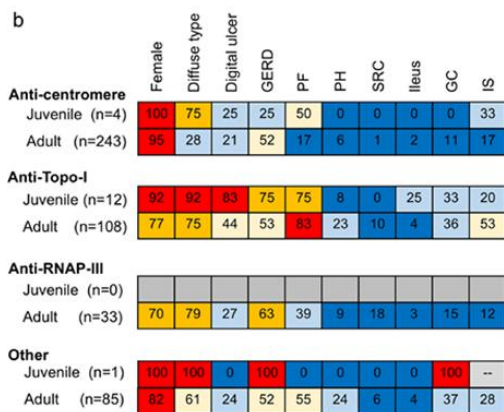
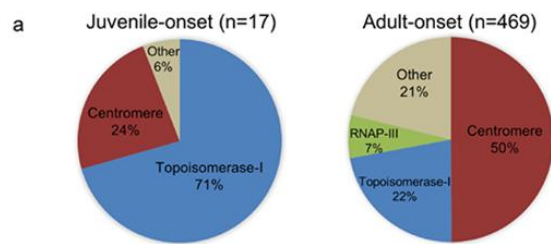
目的：本研究の目的は、若年発症と成人発症の全身性強皮症における自己抗体、臨床的特徴、および長期予後の違いを調査することです。

方法：京都大学全身性強皮症レジストリを用い、日本人強皮症患者 504 例（若年発症 17 例、成人発症 487 例）における、自己抗体および最大 20 年間の生存率を後方視的に解析しました。

結果：自己抗体は、抗トポイソメラーゼ I 抗体（若年発症 vs. 成人発症, 71% vs. 26%）、抗セントロメア抗体（24% vs. 54%）、抗 RNA ポリメラーゼ III 抗体（0% vs. 12%）がみられました。若年発症例と成人発症例の両方で、抗トポイソメラーゼ I 陽性患者にはびまん型および多臓器病変が認められました。抗セントロメア抗体陽性患者では、びまん型（若年発症 vs. 成人発症, 75% vs. 28%）および肺線維症（50% vs. 17%）が成人発症例よりも若年発症例でより頻繁に観察されました。Cox 比例ハザード分析では、高齢発症（ハザード比：1.06、95%信頼区間：1.03–1.09）が死亡と関連がみられましたが、特定の自己抗体は死亡と有意に関連がみられませんでした。抗セントロメア抗体陽性（100% vs. 89%、 $P=0.20$ ）および抗トポイソメラーゼ I 抗体陽性（90% vs. 90%、 $P=0.70$ ）に基づいて分けた場合は、若年発症例と成人発症例の 20 年間累積生存率は同等でした。

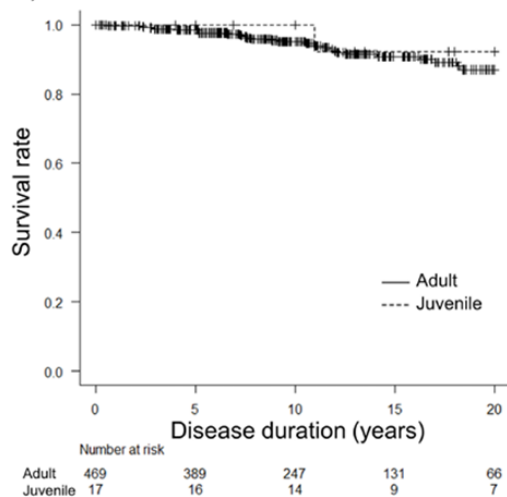
結論：若年性の全身性強皮症ではびまん型および抗トポイソメラーゼ I 抗体の頻度が高い結果でした。発症年齢が高いほど死亡リスクが上昇しましたが、特定の自己抗体と死亡リスクとの関連は明らかではありませんでした。

<https://doi.org/10.1093/mr/roaf005>

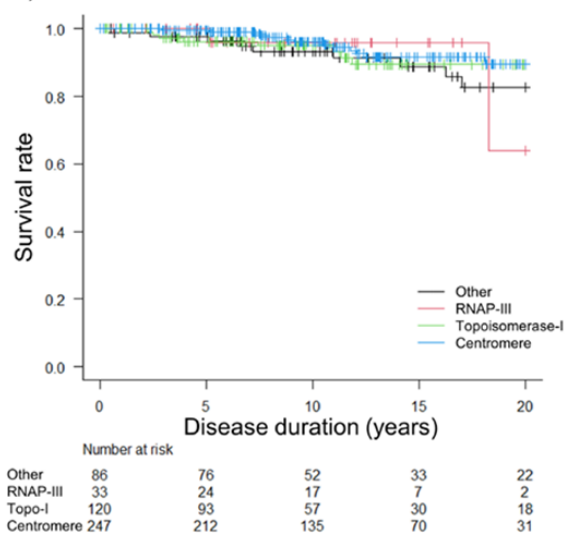


Tsuji H, et al. Mod Rheumatol 2025;35(4):683-690, Figure 1ab

a) Juvenile-onset vs. adult-onset



b) Total patients classified by autoantibodies



Tsuji H, et al. Mod Rheumatol 2025;35(4):683-690, Figure 2ab