シェーグレン症候群

1. 疾患名ならびに病態

シェーグレン症候群

唾液腺や涙腺などの外分泌腺の炎症による障害を主体とし、さらには多彩な腺外臓器障害を認めることがある、全身性の炎症性自己免疫疾患である。

2. 小児期における一般的な診療

✧ 主な症状

初発症状は、通常は乾燥症状ではなく、倦怠感、発熱、関節炎・関節痛、皮疹、反復性耳下腺炎、リンパ節腫脹などであることが多い。口腔内や眼の乾燥症状は、外分泌腺の障害の進行により、しだいに認めるようになる。

✧ 診断の時期と検査法

・診断の時期

発症年齢は小児期全体にわたっているが、乾燥症状を訴えることが稀であるため、診断に至らない症例が多く存在することが推測されている。

・検査法

疑った時に行う血液検査としては、アミラーゼ・IgG・リウマトイド因子・抗 Ro/SS-A・抗 La/SS-B 抗体・抗核抗体がある。唾液腺障害の評価としては、唾液分泌量検査・口唇小唾液腺生検・MR シアログラフィーなどがあり、涙腺障害の評価としては、涙液分泌量検査・角結膜上皮障害の評価などがある。

✧ 経過観察のための検査法

定期的に、唾液分泌量・涙液分泌量・角結膜上皮障害などの評価を行う。また、血液検査や尿検査により、他の自己免疫疾患の合併などを評価する。

✧ 治療法

腺症状に対する治療は基本的に対症療法である。

腺外症状に対しては、NSAIDs、グルココルチコイド、免疫抑制薬、ガンマグロブリン製剤などが用いられる。グルココルチコイドや免疫抑制薬の長期の投与は、成長障害などの副作用に留意する必要がある。

✧ 合併症および障がいとその対応

涙液分泌減少による合併症としては、ドライアイによる眼の乾燥や角結膜上皮障害、まれに角膜潰瘍に伴う角膜混濁による視力低下が挙げられる。また、口腔内の乾燥による合併症としては、虫歯・歯肉炎・歯周炎などが挙げられる。眼科医・歯科医との連携が重要である。また、他のリウマチ性疾患（全身性エリテマトーデス・混合性結合組織病・関節リウマチ・抗リン脂質抗体症候群・線維筋痛症など）が合併することがある。皮膚所見は他のリウマチ性疾患の鑑別に有用なことがある。

3. 成人期以降も継続すべき診療

✧ 移行・転科の時期のポイント

小児期発症シェーグレン症候群の自然歴は未だ明らかではないが、小児期には乾燥症状が乏しく、加齢により外分泌腺障害が進行し、成人期には乾燥症状を呈するようになると考えられている。また，経過中に顔面の環状紅斑、躯幹・四肢の大きさの不ぞろいな滲出性紅斑（発熱を伴うことが多い）、下肢の紫斑などが出没することがある。他のリウマチ性疾患と異なり、診断基準に皮膚症状は含まれないが、鑑別診断やフォロー中に出現する皮疹の評価のため、散発的であっても皮膚科に通院することがある。このため、成人診療科との連携を図り、長期的なフォローアップを行っていくことが望ましい。

抗 Ro/SS-A 抗体陽性の女性の妊娠において、児の新生児ループスや先天性心ブロックの発症リスクがあるため、産婦人科医との連携が必要となる。

また、シェーグレン症候群に多くみられる全身倦怠感や筋骨格系の疼痛などは、不登校や引きこもりにつながり、就学、就労などの問題に影響を及ぼす可能性がある。必要に応じて心理士や精神科医の介入を検討する。

✧ 成人期の診療の概要

小児期と同じく、腺症状に対する治療は基本的に対症療法である。腺外症状に対しては、NSAIDs、グルココルチコイド、免疫抑制薬、ガンマグロブリン製剤などが用いられる。

4. 成人期の課題

✧ 医学的問題

小児と成人において、評価、治療法は大きな差はない。

✧ 生殖の問題

妊娠・出産は基本的に可能である。重篤な臓器障害がある場合には、その程度によってリスクが変わってくるので、個々の患者に合わせた計画妊娠が必要になる場合もある。

また、シェーグレン症候群患者は抗 Ro/SS-A 抗体陽性者が多いため、新生児ループスや先天性心ブロックを発症するリスクがあることを患者に説明して、産婦人科、内科、小児科が共同で治療管理ができる施設での妊娠管理をすることが望ましい。

✧ 社会的問題

シェーグレン症候群に多くみられる全身倦怠感、線維筋痛症や慢性疲労症候群に伴う症状は、時に不登校や引きこもりにつながり、就学、就労など様々な問題に影響を及ぼす可能性がある。移行期の心理的状態への対応は、小児科医や内科医のみならず、看護師、精神科や臨床心理士などの介入が望ましい。また就学、就労、生活・経済問題等に対する相談対応、支援対応も心理的ストレスの軽減につながると考えられる。

5. 社会支援

✧ 医療費助成

【小児慢性特定疾病】

助成対象である。治療で非ステロイド系抗炎症薬、ステロイド薬、免疫調整薬、免疫抑制薬、抗凝固療法、ガンマグロブリン製剤、強心利尿薬、理学作業療法、生物学的製剤又は血漿交

換療法のうち一つ以上を用いている場合が対象となる。

【指定難病】

助成対象である。ESSDAI（EULAR Sjögren’s Syndrome Disease Activity Index）による重症度分類で重症（５点以上）である場合、あるいは症状の程度が重症度分類に該当しない軽症者でも高額な医療を継続することが必要な場合に対象となる。

その他

各都道府県・指定都市・中核市が実施主体となって、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業が展開されている。

〔参考文献〕

小児期シェーグレン症候群　診療の手引き　2018 年版　厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業 若年性特発性関節炎を主とした小児リウマチ性疾患の診断基準・重症度分類の標準化とエビデンスに基づいたガイドラインの策定に関する研究班 シェーグレン症候群分担班 編集

厚生労働科学研究費補助金　難治性疾患等政策研究事業（免疫アレルギー疾患等政策研究事業）「小児期および成人移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療の均てん化」研究班 編集

〔文責〕

日本小児リウマチ学会・日本リウマチ学会、日本シェーグレン症候群学会、
日本小児皮膚科学会（順不同）