

告示	番号	7	膠原病
	疾病名	シェーグレン症候群	

シェーグレン (Sjögren) 症候群

しえーぐれんしょうこうぐん

概念・定義

シェーグレン症候群 (Sjögren's syndrome: 以下 SS)は、全身の外分泌腺が系統的に傷害されることを特徴とする、全身性の自己免疫疾患である。自己免疫性外分泌腺症 (autoimmune exocrinopathy)ともいわれる。

外分泌腺の中でも涙腺・唾液腺の障害が主で、障害が進行すれば、涙液分泌の低下による眼の乾燥、唾液分泌低下による口の乾燥などの症状が出現する。しかし、症状はかならずしも自覚症状となるわけではなく、羞明感、眼の異物感、う歯の増加、口内炎の多発などの症状として表れることもある。

多くの患者で種々の自己抗体の産生が認められ、血中ガンマグロブリン値が高値となる。自己抗体としては抗核抗体(斑紋型)、抗 SS-A/Ro 抗体、リウマチ因子の陽性率が高い。抗 SS-B/La 抗体は SS に特異性は高いとされるが、陽性率はそれほど高くない。

外分泌腺障害以外にも種々の臓器障害を来すことも知られている。障害が外分泌腺に限定されている例を腺型 SS、外分泌腺以外の臓器に障害

がある例を腺外型 SS と呼ぶことがある。また全身性エリテマトーデス (SLE)など種々の膠原病と合併することも知られており、膠原病の合併のない例を一次性 SS、膠原病を合併する例を二次性 SS と呼ぶ。

症状

1) 腺症状

「眼が乾く、口が渇く」という症状を小児が訴えることはほとんどない。涙液分泌低下がある場合、羞明感、異物感、かゆみ、結膜発赤を繰り返す、等が症状としてあげられる。唾液分泌低下による症状としては、う歯の増加、口臭、口内炎の多発、口腔内の痛み、乾燥した食品(ビスケットやクラッカーなど)を食べづらい、摂食時によく水を飲む、等がある。

反復性耳下腺腫脹は小児期の SS の症状としてよくみられる。

2) 腺外症状

全身症状としては、発熱、皮疹、関節痛などが多い。発熱にリンパ節腫脹を伴うこともしばしばみられる。倦怠感は、日常生活に影響を与えることも少なくなく治療も難しいため、診療上問題となる症状である。

無菌性髄膜炎、末梢神経炎、間質性腎炎、高 γ グロブリン血症性紫斑など、全身の重要臓器の障害をきたすこともある。

さまざまな膠原病に合併することがあり、特に SLE との合併が多い。臓器特異性自己免疫性疾患では、橋本病の合併がよく見られるので注意が必要である。

IgG クラスの自己抗体は胎盤移行性があり、移行抗体が胎児に影響を及ぼすことがある。SS 患者で保有頻度の高い抗 SS-A/Ro 抗体は、胎児の心臓の伝導系を傷害し、心ブロックを起こすことがある。心ブロックの発症頻度は 1～2% とされるが、抗 SS-A/Ro 抗体陽性の女性が妊娠した場合には、早期から産科と連携して、胎児の心拍のフォローが必要である。胎児に徐脈が見られた場合には、母親に対してステロイド薬の投与を行う。

治療

症状の重症度・進行の速度には、かなり個人差があるため、治療はその患者の病態に適した方法を選択する。

腺症状に対しては、対症療法が主である。眼乾燥には人工涙液、ヒアルロン酸点眼液、やムチンの産生を促進するジクアホソルナトリウム、レパミビドの点眼薬ある。口腔乾燥には人工唾液のほか、唾液分泌促進薬として、ピロカルピン、セビメリンがある。また、気道粘液潤滑薬であるカルボシステイン、アンブロキシソールにも唾液分泌促進作用があることが知られている。漢方薬では麦門冬湯が使われている。

発熱や関節症状には非ステロイド系抗炎症薬が使われるが、まれに無菌性髄膜炎を起こすことが有り、注意が必要である。重篤な腺外臓器障害にはステロイド薬を SLE に準じて使用する。関節炎には若年性特発性

関節炎と同様にメトトレキサートの低用量パルス療法を行う。ステロイド減量困難例やより重症な症例には、免疫抑制薬を併用する。

生物学的製剤については、成人領域で rituximab, epratuzumab, abatacept や抗サイトカイン療法の臨床試験が行われている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_1_4.html