

シェーグレン症候群

千葉県こども病院アレルギー・膠原病科 井上祐三朗

KEY WORDS

- シェーグレン症候群
- レジストリ
- 生物学的製剤
- 原発性免疫不全症

はじめに

本稿では、代表的な小児リウマチ性疾患の1つである小児期シェーグレン症候群(Sjögren's syndrome: SS)の診断・治療に関する最新のトピックスを概説した。日々の診療の一助となれば幸いである。

I. 小児期SSの特徴

SSは、唾液腺や涙腺などの外分泌線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¹⁾。かつては、中高年の女性を中心とした成人期特有の疾患と考えられていたが、小児期発症の症例が数多く報告され、代表的な小児リウマチ性疾患の1つとして認知されるようになっていく。2016年に日本小児科学会専門医認定施設を対象に行われた全国調査では、小児期発症SS患者数

を274人(1.25/10万人)と報告しているが²⁾、後述のように診断に至っていない小児期SS患者が多く存在することが予想されており、潜在的な患者数はさらに多いと考えられている。

小児期SSが長らく認知されなかった大きな理由の1つとして、成人期SS患者の大部分が訴えるドライアイやドライマウスなどの乾燥症状を、小児期SS患者では訴えることが稀であるという点が挙げられる³⁾。これは、小児期SSでは罹病期間が短いため、唾液腺や涙腺の炎症が存在しても外分泌機能の低下が乏しいことが、主な原因と考えられている。

また、小児期SSは、成人期SSで報告されているよりも多い割合で腺外症状を呈する³⁾。このことが、小児期SSと成人期SSの病像の違いを反映しているのか、それとも小児期SSでは乾燥症状が乏しいため、腺外症状を伴う症例がより多く診断されるからなのかは不明であるが、いずれにしても小児期SSで

Sjögren's syndrome.

Yuzaburo Inoue (主任医長)