

# シェーグレン症候群 (SS)

シェーグレン症候群 (SS) は主として中年女性に好発する涙腺・唾液腺の外分泌機能低下を特徴とする自己免疫疾患です。リンパ球が涙腺・唾液腺に浸潤し、それが外分泌機能低下に深く関わっていると考えられています。

SS は、他の膠原病と合併しない原発性 SS( 橋本病、原発性胆汁性肝硬変 (PBC) を含む ) と膠原病の合併がある続発性 SS に分類されます。SS は関節リウマチ (RA) の 30% 以上に合併することが知られています。SLE, MCTD, 全身性強皮症等との合併も少なくありません。

## 臨床的特徴

口腔・目の乾燥、唾液腺・涙腺腫脹、関節症状、肺・肝・腎・甲状腺・リンパ節などの炎症性病変、皮膚症状、環状紅斑、レイノー現象



唾液腺腫脹

写真提供：順天堂大学 高崎芳成先生

## 関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗核抗体		CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA 法 MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗 SS-A 抗体	SS に高率に出現。 (他の膠原病でも出現)	CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト SS-A ELISA 法 MESACUP™-2 テスト SS-A	◎
抗 SS-B 抗体	SS 特異的。 (本抗体が出現する場合には、通常 SS-A 抗体が併存。)	CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト SS-B ELISA 法 MESACUP™-3 テスト SS-B	◎

## シェーグレン症候群の改訂診断基準

厚生省特定疾患免疫疾患調査研究班, 1999 年

1. 生検病理組織検査で次のいずれかの陽性所見を認めること

- A) 口唇腺組織で  $4 \text{ mm}^2$  当たり 1 focus  
(導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤) 以上
- B) 涙腺組織で  $4 \text{ mm}^2$  当たり 1 focus  
(導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤) 以上

2. 口腔検査で次のいずれかの陽性所見を認めること

- A) 唾液腺造影で Stage1 (直徑 1mm 未満の小点状陰影) 以上の異常所見
- B) 唾液分泌量低下 (ガム試験にて 10 分間 10 mL 以下または Saxon テストにて 2 分間で 2g 以下) があり, かつ唾液腺シンチグラフィーにて機能低下の所見

3. 眼科検査で次のいずれかの陽性所見を認めること

- A) Schirmer 試験で 5mm/5 分以下で, かつローズベンガル試験 (van Bijsterveld スコア) で 3 以上
- B) Schirmer 試験で 5mm/5 分以下で, かつ蛍光色素試験で陽性

4. 血清検査で次のいずれかの陽性所見を認めること

- A) 抗 Ro/SS-A 抗体陽性
- B) 抗 La/SS-B 抗体陽性

[診断基準]

上の 4 項目のうち, いずれか 2 項目以上を満たせばシェーグレン症候群と診断する

出典: 藤林孝司, 菅井 進, 宮坂信之ほか. シェーグレン症候群改訂診断基準. 厚生省特定疾患免疫疾患調査研究班, 平成 10 年度研究報告書. 135-138 (1999)

## シェーグレン症候群の治療

## A. ドライアイ

- 1) ヒアルロン酸ナトリウムミニ 0.1 または 0.3 点眼薬  
(防腐剤無添加) 1日 4～5 回  
ヒアルロン酸ナトリウムミニ 0.1 点眼薬
- 2) ジクアホソルナトリウム点眼薬 3% 1日 6 回
- 3) レバミピド点眼薬 2% 1日 4 回
- 4) ソフトサンティア点眼薬 (防腐剤無添加) 1日 4～5 回
- 5) マイティア点眼薬 1日 4～5 回
- 6) モイスチャーエイド (ドライアイ保護用眼鏡)
- 7) プラグによる涙点閉鎖 (眼科医による処置)

## B. ドライマウス

- 1) 塩酸ピロカルピン 3錠 /day, 分 3, 食後
- 2) 塩酸セビメリソ 3カプセル /day, 分 3, 食後
- 3) ブロムヘキシン塩酸塩 (4 mg) 3錠 /day, 分 3, 食後
- 4) 麦門冬湯 9g/day, 分 3, 食後 (保険適用外)
- 5) サリベートエアゾル (50 ml) 1本, 1日数回噴霧
- 6) ポピドンヨード (30 ml) 1本, 20倍に希釀し 1日数回うがい
- 7) その他: シュガーレスガム, レモン, 梅干しなど

C. 活動性の低い腺外臓器病変 (2,3,4 に抵抗症例に対しては 1 を併用)  
(下記のいずれか)

- 1) プレドニン (5 mg) 1～3錠 /day, 分 1, 食後  
ガスター (20 mg) 2錠 /day, 分 2, 食後
- 2) ロキソニン (60 mg) 3錠 /day, 分 3, 食後
- 3) ポルタレン SR (37.5 mg) 2カプセル /day, 分 2, 食後
- 4) モービック (10 mg) 1カプセル /day, 分 1, 食後

## D. 活動性の高い腺外臓器病変

(1 に不応例に対しては 2 または 3 を併用)

- 1) プレドニン (5 mg) 6～12錠 /day, 分 2～3, 食後
- 2) ソル・メドロール (1 g) 1日 1回, 静注, 3日連続
- 3) エンドキサン (50 mg) 1～2錠 /day, 分 1～2, 食後

各薬品名は商品名

出典: 住田孝之. EXPERT 膜原病・リウマチ 改訂第 3 版, 217-225 (2013)