

シェーグレン症候群

1933年にスウェーデンの眼科医 Henrik Sjogren によって乾燥性角結膜炎と耳下腺腫脹をともなった慢性関節リウマチの患者として報告されたのが最初です。その後、現在では乾燥性角結膜炎、耳下腺炎など全身の外分泌腺が系統的に傷害される代表的な自己免疫疾患として研究が進められています。

発症率：15人／10万人

男女比：1：13.7

好発年齢：40～60歳代

■ 病因

T細胞、B細胞の免疫異常が発症の病因として考えられ、研究が進められていますが本当の原因は未だ解明されていません。疾患感受性遺伝子を有するヒトに環境因子が加わって発症するとされています。環境因子として、C型肝炎ウイルス、Epstein – Barr ウイルス、成人T細胞白血病ウイルスI型などの関与が報告されています。

■ 分類

1. 一次性シェーグレン症候群：乾燥症状を認めるが、膠原病の合併を認めない場合。
 - (a) 腺型
 - (b) 腺外型
2. 二次性シェーグレン症候群：慢性関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、強皮症などの膠原病に伴って乾燥症状を認める場合。

■ 臨床症状

一次性シェーグレンでは病変が涙腺、唾液腺に局限したものから進展して、外分泌腺以外の肺臓、腎臓神経などの諸臓器を冒すものがあります。前者を腺型、後者を腺外型と区別します。腺外型病変としては、関節炎（75%）、レイノー現象（48%）、リンパ節腫脹（32%）があり、その他に、易疲労、発熱、紫斑、性交時痺痛感、間質性肺炎、間質性腎炎などがみられます。

潜在型シェーグレン症候群：

生検病理検査、眼科検査、血清学的検査で陽性を示すが、乾燥症状を認めない症例のことを潜在型と呼びます。若い女性に多く機能障害の程度が未だ軽く、慢性の経過で将来に乾燥症状が出てくることを意味しています。注意深く経過を観察してゆくことが大切です。

臓器特異的自己免疫性疾患の合併：

一次性シェーグレン症候群の腺外症状としても理解できます。特に、自己免疫性甲状腺炎（橋本病、バセドー病）、自己免疫性肝疾患（原発性胆汁性肝硬変、自己免疫性肝炎）が挙げられます。

リンパ増殖性疾患の合併：

約 25%に単クローン性病変を有する他、約 5%に悪性リンパ腫を合併することが報告されています。このことから、シェーグレン症候群は良性から悪性までの幅広いスペクトラムを持つリンパ増殖性疾患としてもとらえられています。シェーグレン症候群における悪性リンパ腫の発症の相対危険度は 43.8 と高く、ほとんどが非ホジキンリンパ腫で、B細胞由来を示しています。特に、耳下腺の腫脹、紫斑、低 C4 値、脾腫を持つ場合に悪性リンパ腫の合併の危険が高く、このような場合には厳重な経過の観察が必要です。

■ 診断基準

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 4mm² あたり 1focus（導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤）以上
 - B) 涙腺組織で 4mm² あたり 1focus（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 Stage I（直径 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 分間で 10mL 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 5 分間に 5mm 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 5 分間に 5mm 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します。

■ 治療

原因療法は未だ確立されていません。乾燥症状に対しては点眼薬の他、Cevimeline が有用です。

腺外症状に対してはそれぞれの病状に合わせて治療を受けることが大切です。