

HSK ☆

いちばんぼし

HSK通巻 373号

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可
平成 15 年 4 月 10 日発行 (毎月 10 日)

全国膠原病友の会北海道支部

いちばんぼし No.136

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆ ☆ ◇ 第30回支部総会のご案内 -----P1~ 3

☆ も く じ ☆ ☆

☆ ☆ ☆ ☆

☆ 2003. 4.10 ☆ ☆ ◇ 地区だより (札幌地区) -----P4~ 5

☆ ☆ ☆ ☆

☆ 支部だより ☆ ☆ ◇ 内科的にみたシェーグレン症候群治療の最新情報 -----P6~12

☆ ☆ ☆ ☆

月刊「難病と在宅ケア」2003.1月号より転載

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆

☆

☆

☆

☆

☆

☆

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆

☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆☆



第30回支部総会のご案内

寒い日が続いた冬もやっと終わり、北海道にも春の訪れが感じられるようになりましたが、皆さんいかがお過ごしですか。

さて、今年も支部総会のご案内をする季節となりました。

毎年のことで関心が薄れたり、何か物足りなさを感じている方もいらっしゃるかもしれません。

でも、総会は全道の会員さんが集い、1年の活動を振り返りながら、皆さんからお預かりしている会費がどのように使われているのか、そしてこれからどのような活動をしていくのか、また友の会に対するご意見やご要望を直接お伺いする場となっております。

私たち難病患者のおかれている現状は、相変わらず厳しいものとなっております。そのような中で、私たちの活動の在り方も本当の意味を問われようとしています。

普段なかなか会うことができない道内の仲間が集まる貴重な場でもありますので、多くの皆さんに参加していただき、実りある支部総会としたいと思います。

今年度は9月に札幌での医療講演会を予定しておりますので、例年支部総会と併せて行われる医療講演会は、今回はありません。でも、新しくなった難病センターで行う支部総会ですので、難病センターに来たことがある人もない人も、体調を十分に整えてのご参加を、運営委員一同心からお待ちしています。



🌸 🌸 スケジュール 🌸 🌸

◆ 日時 - 平成15年5月31日(土)

◆ 場所 【総会・交流会】

北海道難病センター

札幌市中央区南4条西10丁目

Tel.011(512)3233

5/31(土)

14:30 受付開始

↓

15:00

↓

支部総会(難病センター)

17:00

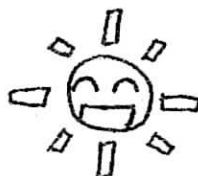
↓

17:30

↓

交流会(難病センター)

19:30



総会議事

- 1) 平成14年度 活動報告
- 2) " 決算報告
- 3) " 会計監査報告
- 4) 平成15年度 活動方針(案)
- 5) " 予算(案)
- 6) " 役員(案)

- 交通費 : 総会に出席する方には往復交通費の半額を補助します。(印鑑をご持参ください)

- 交流会費:2,500円
交流会のキャンセルは2日前までをお願いします。(期日を過ぎた場合は全額請求させていただきます。)

- 宿泊費 :友の会指定の宿泊場所の場合、全額補助します。ただし、朝食は本人負担でご用意ください。

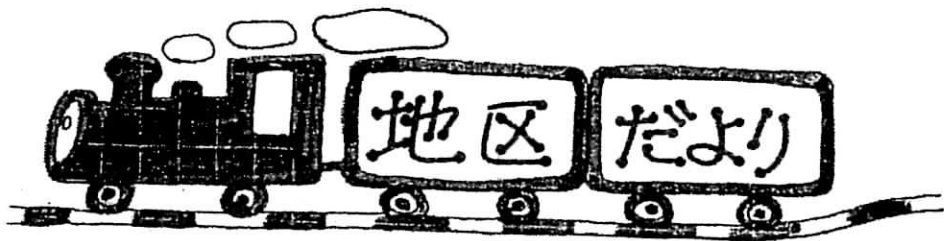
- 宿泊場所:北海道難病センター

- お知らせ:当日会場にて友の会の年会費(4,200円)の受付も行っています。

- 問い合わせ:北海道難病センター内 友の会事務局
Tel.011(512)3233



参加ご希望の方は、同封のハガキにて
お申込みください(5月16日必着)



<札幌地区>

春のチャリティバザー無事終了しました
ご協力ありがとうございました

今年度のバザーは難病センターの改築工事のため、初めて札幌市民会館での開催となりました。日程も3月8日土曜日の1日のみ。今年は事前に品物を格納する場所がほとんどないため、開催の2日前から直接市民会館へ搬入という、とにかく異例づくしの形で始まりました。1月28日、2月25日とバザー実行委員会は開かれましたが、2週間前になっても売れる品物が余り集まらないという状況、それから改めて個々に呼びかけて収集、開催でありました。

すべてが開いてみなければ予想のつかない状態でした。

それでも皆さんの努力が功を奏して、当日は市民会館の2階を借り切った4部屋はふんだんな品物で埋まりました。華々しくオープンした JR タワーの初めての土曜日と重なったにもかかわらず9時前からお客さんは並び、10時～3時まで引きも切らず大賑わいでした。売れ残った品物の後かたづけもほとんど売り手の人たちの手で、5時過ぎにほぼかたづけました。

3月中旬におおまかな結果が出て、何と予想に反して130万円近くの売上となったそうです。ご協力くださった皆さん本当にありがとうございました。

来年は新しい難病センターで開催されると思いますので、皆さんの家庭で眠っている有効利用できる品物をぜひまたご寄付いただければと思います。

初めてのお手伝い

(児玉 奈津子)

初めてお手伝いさせてもらう春のチャリティバザー。初めて市民会館での開催となった春のチャリティバザー。どうしようという不安な気持ちになる間もなく、笑いで始まった。売り場作り、品物をどこの売り場に持っていか、これはどこの売り場?ひもはある?セロテープは?ハンガーは?そんな質問に事務局の人があっち行きこっち行きして答えてくれる。

私も毎年参加しているような顔をして売り場作りに精を出す。昼食のおにぎり弁当も皆さんとおおいしくいただいた。

当日は気合いたっぷり。会場が開く前からお客様が集まり事務局の人もびっくりに!お客様の目は真剣そのもの、良い物を見つけようとキラキラ光る。そんなお客様との会話も楽しく、時間はあっという間に過ぎる。あと片づけをし、来年また会うことを約束し帰っていく。とても楽しい思い出にしてくれた瀬賀さん、大澤さんはじめ難病連の皆さんありがとうございました。

そして事務局の皆さんお疲れさまでした。

またお会いできる日を楽しみにしています。



内科的にみたシェーグレン症候群治療の最新情報

筑波大学臨床医学系内科教授

すみだ たかゆき
住田 孝之

シェーグレン症候群とは

シェーグレン症候群 (SS) は、歴史的には 1930 年にスウェーデンの眼科医ヘンリック・ショウグレン氏が慢性関節リウマチ (RA) に合併した乾燥性角結膜炎の一例を報告し、1933 年に同様の症状をもつ 19 例を発表して以来、注目されるようになりました。慢性唾液腺炎と乾燥性角結膜炎を主徴とし、眼科、耳鼻科、歯科口腔科、内科の各科のネットワークが診療をすすめるうえで必要になってくる症候群です。

患者さんの血液中には多彩な自己抗体の出現がみられ、自己免疫疾患 (膠原病) の一つとして位置づけられています^{1) 2)}。自己免疫疾患とは簡単にいえば何らかの原因で免疫異常が生じ、自分の身体にある蛋白質を抗原として認識し抗体を作り、自らを攻撃してしまう病態です。

病理学的には、唾液腺や涙腺などの導管、腺房周囲の著しいリンパ球浸潤を特徴とし、後に腺房の破壊、萎縮をきたし乾燥症を呈することになります。そして、これが SS の主症状なのです。さらには唾液腺、涙腺だけでなく、全身の外分泌腺が系統的に障害されます。

SS は慢性関節リウマチや全身性エリテマトーデスなどの膠原病を合併することが多く分類上二次性 SS とされています。それに対し、他の膠原病の合併がみられない場合を一次性 SS としています。さらに、一次性 SS は病変が涙腺、唾液腺などの腺症状だけの腺型と病変が全身諸臓におよぶ腺外型とに分けられています。

疫学的には 1993 年度の厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班の検討によると、SS の有病率は人口 10 万人当たり約 15 人とされています³⁾。男女比は 1 : 14 で女性に多く、発症年齢のピークは 40~60 才代となっています。都道府県により異なりますが難

病特定疾患と指定され医療費補助を受けられるところもあります。

確定診断には 1999 年に新しく採択された厚生省の改訂診断基準が用いられています 4)。

シェーグレン症候群の診断

SS の臨床症状は多彩であります。大まかに腺症状と腺外症状とに分けられ、それぞれ図 1 のようになります。SS の関節炎は、

図 1 シェーグレン症候群の臨床症状

1. 一次性SS	頻 度
A. 腺性症状	
乾燥性角結膜炎	60~70%
口内乾燥症	70~80%
<u>耳下腺腫脹</u>	30~50%
上下気道炎	10%
萎縮性胃炎	50%
膵炎	5%
乾燥性外陰炎	5%
B. 腺外症状	
発熱	10~30%
<u>全身リンパ節腫脹 (偽性リンパ腫)</u>	30%
レイノー症状	20~30%
関節炎	30~50%
<u>皮膚血管炎 (環状紅斑)</u>	20%
<u>間質性肺臓炎</u>	20~25%
<u>間質性腎炎</u>	5%
<u>糸球体腎炎</u>	< 5%
<u>自己免疫性肝炎</u>	< 10%
<u>末梢神経炎 (三叉神経痛)</u>	10%
<u>中枢神経障害</u>	5~20%
<u>高粘度症候群</u> (クリオグロブリン血症)	15%
2. 二次性SS	
慢性関節リウマチ	20~50%
全身性エリテマトーデス	20~45%
混合性結合組織病	6~20%
強皮症	6~14%
多発性筋炎/皮膚筋炎	2~10%
3. 合併症	
慢性甲状腺炎	25~40%
原発性胆汁うっ滞性肝硬変症	5%
悪性リンパ腫	5%

下線は活動性の指標となりうる。

RAと同じように朝のこわばりがあり、両側性に関節痛が生じてくるが、RAと異なり、こわばりの持続時間が短時間であり、骨を破壊し関節の変形をきたすような激しい関節炎は少ないのです。しかし、当然ながらRAを合併した二次性SSでは、まさにRAに特徴的な関節炎の所見を呈してまいります。

問診の際、チェックすべき項目は以下のとおりであります。食事のとき水を必要とするか？ 口腔乾燥感があるか？ 舌先に異常な感覚がないか？ 味覚の異常があるか？ 唾液腺が頻回に腫れるか？ 眼が疲れやすいか？ 眼がゴロゴロするか？ 眼の灼熱感や違和感があるか？ 日に3回以上目薬をさすか？

このような問診によりドライマウスやドライアイの症状の有無を診断いたします。ドライアイは、“疲れ目”の6割を占めるといわれており、SS発見のきっかけにはなりますが、その乾燥症状が即SSということではありません。しかし、特徴的な症状ですから見逃さないようにしなければなりません。

SSはいくつの特徴的な症状を呈する症候群であるために、診断基準により確定診断がなされます。厚生省の改訂診断基準を図2に示します4)。

図2 シェーグレン症候群の新しい診断基準 (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4mm²あたり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4mm²あたり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する

検査には、眼科検査、生検病理組織検査、口腔検査、血液検査などがあります。眼科的検査の一つは Schirmer 試験です。これは、ろ紙を下眼瞼（けん）にあてて涙液量を測定する検査です。5分間で5mm以下を陽性所見としています。

Rose bengal 試験と蛍光色素試験は、色素を用いて乾燥性角結膜炎の存在を検討する検査です。小唾液腺と涙腺生検は組織学的にSSを検討するために必要な検査です。導管周囲に50個以上の単核球の浸潤を陽性所見としています。代表的な口腔検査は唾液腺造影（sialography）です。これは唾液腺の組織破壊の程度を反映します。直径1mm以上の小点状陰影がみられれば陽性です。最近では唾液腺シンチグラフィを用いた検査も行われます。軽症例では耳下腺、顎下腺への集積が著明にみられ、高度の唾液腺障害例では、逆に集積がほとんどみられません。

血液検査では、CRP 陽性、赤沈値促進など炎症反応が陽性であり、高ガンマグロブリン血症が60~80%にみられています。特にガンマグロブリンのなかで、IgG、IgAが増加しており、また血液の粘稠度を高め血栓ができやすくなるクリオグロブリン（IgM-IgG）も検出されることがあります。赤血球も白血球も減少し貧血および白血球減少症は約30~60%にみられています。血小板減少症は比較的少なく10%以下ですが、その中には特発性血小板減少性紫斑病の合併も散見されます。

自己免疫疾患の所以である自己抗体は抗核抗体が70~80%と高率に検出されます。抗La/SS-B抗体は、本症に特異性が高く診断的意義が高いが、検出率は20~30%にとどまります。本抗体陽性の患者さんは、常に抗Ro/SS-A抗体も陽性であります。抗Ro/SS-A抗体は陽性率が50~70%と抗La/SS-B抗体に比較して出現率の高い自己抗体です。抗Ro/SS-A抗体は他の自己免疫疾患（膠原病）にも検出されるため、特異性は抗La/SS-B抗体より低いこととなります。

リウマチ因子はRAの合併のあるなしに関係なく約70%の患者さんで認められています。その他の自己抗体として、抗RNP抗体、抗セントロメア抗体、抗ミクロゾーム抗体、抗ミトコンドリア抗体などが検出されることがあり多彩な自己抗体の出現する自己免疫疾患であります。ツベルクリン反応陰転化、自己リンパ球混合培養反応の低下、NK細胞の機能低下などもありまして、これは細胞性免疫の異常としてとらえられています。

鑑別すべき疾患としては、ドライアイをきたすアレルギー性結膜炎などの眼疾患。糖尿病、唾液腺萎縮症、薬剤の副作用などに

よるドライマウス。他の自己免疫疾患（膠原病）、特に慢性関節リウマチや全身性エリテマトーデスの合併についての適切な診断をすることが治療にあたる上で重要となつてまいります。

シェーグレン症候群の治療

治療は腺外症状の有無により異なります。腺症状だけの腺型 SS は日常生活ではあくまで対症療法が中心となり、外部環境に気をつかい、眼や口に風があたらないようにメガネやマスクを使用し室内では加湿を心掛けるべきでしょう。ドライアイに対して、防腐剤を含まない人工涙液（目薬）、プルークを用いた涙点閉鎖、ドライアイ保護用眼鏡などが有効です。

ドライマウスに対しては、うがい、サリベートなどの人工唾液、ガム、去痰剤、麦門冬湯、フェルビテンなどが有効でしょう。最近、米国で認可されたムスカリン受容体を刺激する二種類の薬（セビメリン、サラージェン）がドライマウスによく効くとされています。近い将来、日本でも認可されることが期待されます。

活動性で炎症症状が強く主に腺外型 SS や二次性 SS に対しては副腎皮質ホルモン剤（ステロイド剤）が適応となります。特に活動性が高いと考えられるのは、

- 1) 進行性の間質性肺炎、糸球体腎炎、間質性腎炎、自己免疫性肝炎、中枢神経障害、
- 2) 高ガンマグロブリン血症やクリオグロブリン血症に伴う高粘度症候群、
- 3) 持続する発熱や全身リンパ節腫脹（偽性リンパ腫）、
- 4) 反復性唾液腺腫脹、
- 5) 二次性 SS

などです。

ステロイドの用量は、間質性肺炎などの臓器病変に対しては適切な時期にプレドニゾロン換算で 30~60 mg/日を投与し、また、その他の場合では、5~15 mg/日と比較的少量で十分な効果が得られるでしょう。最強の抗炎症剤であるステロイド剤は、使い方さえ適切になされれば良薬となるものです。症状、検査所見、などから必要と思われる時には積極的に使用されるべきです。しかし、良薬のもつ副作用を無視するわけにはいきません。昔の“漢方医のさじかげん”が必要となる薬剤なのです。

免疫抑制剤（シクロファスファミド）も重症例では有効とされ

ていますが、腎毒性、悪性リンパ腫の発症の危険性を考慮しなければなりません。投薬は最善の戦略をたて、注意深く行わなければなりません。さらに、慢性甲状腺炎、原発性胆汁性肝硬変症、尿細管性アシドーシス、悪性リンパ腫などの合併症がある場合、それに対する個々の治療が必要となります。治療の戦略をフローチャートにまとめました（図3）。

図3 シェーグレン症候群の治療

A. ドライアイ

- | | |
|---------------------------|--------|
| 1) ヒアレインミニ0.1または0.3点眼薬 | 1日4-5回 |
| ヒアレイン0.1点眼薬（防腐剤無添加） | |
| 2) ソフトサンティア点眼薬（防腐剤無添加） | 1日4-5回 |
| 3) マイティア点眼薬 | 1日4-5回 |
| 4) モイスチャーエイド（ドライアイ用保護用眼鏡） | |
| 5) ブルークによる涙点閉鎖 | |

B. ドライマウス

- | | | | |
|--------------------------|-------|-----------------|-----------|
| 1) サリグレンまたはエボザック | 3カプセル | 分3 | 食後 |
| 2) フェルピテン錠 (12.5mg) | 6錠 | 分3 | 食後 |
| 3) ビソルボン錠 (4mg) | 3錠 | 分3 | 食後 |
| 4) 麦門冬湯 | 9g | 分3 | 食後（保健適応外） |
| 5) サリベートエアゾル(50ml) | 1本 | 1日数回噴霧 | |
| 6) イソジンガーグル (30ml) | 1本 | 20倍に希釈し1日数回うがい。 | |
| 7) シュガーレスガム（または、レモン、梅干し） | | | |

C. 活動性の低い腺外臓器病変

（下記のいずれか）

- | | | | |
|--------------------|-------|----|----|
| 1) プレドニン (5mg) | 1-3錠 | 分1 | 食後 |
| ガスター (20mg) | 2錠 | 分2 | 食後 |
| 2) ロキソニン (60mg) | 3錠 | 分3 | 食後 |
| 3) ボルタレンSR(37.5mg) | 2カプセル | 分2 | 食後 |
| 4) モービック(10mg) | 1カプセル | 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 (5mg) | 6-12錠 | 分2-3 | 食後 |
| 2) ソル・メドロール(1g) | 1V | 1回/日 | 静注 3日連続 |
| 3) エンドキサン(50mg) | 1-2錠 | 分1-2 | 食後 |

腺型 SS は一般に予後良好であります。腺外型 SS や二次性 SS は、活動性が高く難治性であることが問題となります。特に、進行性の間質性肺炎、糸球体腎炎、自己免疫性肝炎、中枢神経障害、高粘度症候群などの病変が現れた場合は予後不良となります。SS には悪性リンパ腫の合併もみられており、その発症率は健

常人に対して40～80倍高いと報告されています。

また、SSの患者さんは、さまざまな薬に対して、薬剤アレルギーを起こしやすいことも加筆いたします。

【文献】

- 1) Sumida, T., Matsumoto, I., Maeda, T., et al. : T cell receptor in Sjoren's syndrome (review). Br. J. Rheumatol. 36:622-629, 1997.
- 2) Sumida, T. : T cells and autoantigens in Sjoren's syndrome (review). Mod. Rheumatol. 10:193-198, 2000.
- 3) 宮坂信之 : 厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班, 平成7年度研究報告書, 4, 1996.
- 4) 藤林孝司, 菅井進, 宮坂信之ら : シェーグレン症候群改訂診断基準, 厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班, 平成10年度研究報告書, 135-138, 1999.

月刊「難病と在宅ケア」2003. 1月号より転載

月刊「難病と在宅ケア」発行所：(株)日本プランニングセンター

〒271-0066 千葉県松戸市吉井町6-10

電話 047-361-5141(代) FAX 047-361-0931

新難病センター備品拡充の特別カンパその②

ご協力ありがとうございました。

あとがきにもありますように、新難病センターは4月1日オープンしました。ご協力いただきました特別カンパは目標額を達成いたしました。

友の会の総額は352,000円でした。

ありがとうございました。

引地 フサさん 福島 和好さん 久保山まきさん

長谷川道子さん 秋山のぶ子さん 瀬賀 史子さん

大澤 久子さん 埋田 晴子さん 渡辺 愛子さん

石川 啓子さん

事務局からのお知らせ

☆ご寄付をいただきました。(2003.2/1 ~ 3/31)

関口 朝子様 水戸美佐子様 松見 文子様

計3,200円

ありがとうございました。

☆新しく入会された方たちです。(2003.4/7 現在)

臼井 和子さん(S.36 生 混合性結合組織病 札幌市西区)

菅生 厚さん (シェーグレン症候群 札幌市白石区)

よろしく申し上げます。

住所変更された方は、事務局までご連絡
下さい。



あ・と・が・き

☆長い間みなさんには大変ご不便な思いをさせておりましたが、北海道難病センターの増改築工事がようやく終わりました。3月31日にはこれまで難病連を支えて下さった関係各機関の方々をお招きし、改築の報告をかねたお祝いの会が開かれました。

今年度の友の会の総会は、新しく、より機能的になった難病センターで行いますので、見学もかねてぜひご出席下さい。

☆3月6日大丸デパートとJRタワーがグランドオープンし、北海道の経済活性化がおおいに期待されています（私はまだ行っていませんが）。それはそれで結構なことなのですが、思いもかけないとぼっちりを食ってしまいました。十年以上もの間私が購読している新聞の販売店から、毎月二枚封切り映画の招待券をもらっていました。この度、東宝、東映、松竹の三映画館がJRタワーの「札幌シネマフロンティア」としてオープンしたために、（これまでの個々の映画館は閉館）従来通りの読者サービスができなくなりましたと、言われてしまったのです。ああなんということでしょう！私のささやかな楽しみがまた一つ奪われてしまいました。

☆先日関西を旅して、一足先に春の息吹を満喫してきました。

行く先々で桜が満開！そのすばらしい生命力に圧倒されて、心身ともにリフレッシュされました。

（三森）



~~~~~  
全国膠原病友の会北海道支部

<編集人>

編集責任者 埋田 晴子

〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目

北海道難病センター内 Tel.011(512)3233

<発行人> 北海道身体障害者団体定期刊行物協会

細川 久美子

〒063-0868 札幌市西区八軒8条東5丁目4-18

Tel.011(736)1715

昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻373号 100円

いちばんぼし136号 平成15年4月10日発行(毎月1回10日発行)

~~~~~