

緒 言

シェーグレン症候群 (Sjögren's syndrome : SS) は、「中年女性に多い眼と口の乾く疾患」というイメージが定着しており、小児科領域ではそもそも鑑別疾患として考えられてこなかった。たしかに、SSの特徴といわれる乾燥症状を訴える小児はほとんどいない。しかし、乾燥症状は外分泌腺の障害が進行し、機能低下が明らかになって初めて出現するものである。さらに一般に「乾燥症状」といわれるものはほとんどが自覚症状であり、感じ方には個人差が大きい。本書の中で詳しく述べるが、小児期SS患者の多くは、外分泌腺の障害が軽度で機能低下も進行していない。このため、成人患者のデータを基に作成されたこれまでの診断基準・分類基準ではSSと診断・分類されない例が多く存在するのである。日本シェーグレン症候群学会と日本小児リウマチ学会では合同でワーキンググループ (WG) を立ち上げて、「小児期シェーグレン症候群診断の手引き」を策定した。このWGには、北海道から九州まで、各地域の小児リウマチ中核施設の経験豊富な小児リウマチ専門医が参加した。そのメンバーが「難治性疾患政策研究事業「若年性特発性関節炎を主とした小児リウマチ性疾患の診断基準・重症度分類の標準化とエビデンスに基づいたガイドラインの策定に関する研究班 (代表 森 雅亮 教授)」SS分担任を構成し、本書の作成にあたった。

上記のように、小児期SSはそもそも診断されないことが問題であるため、本書は臨床像と診断の部分にかなりページを割いている。治療については、小児患者のエビデンスが少なく、また、SS自体の臨床経過が個人差が大きく標準的な治療法を設定しにくいいため、症例報告やメンバーの経験からのエキスパートオピニオンとなっている。しかし、現時点で得られる情報を一通り網羅したので小児期SSの診療をするうえでの参考として大いに役立つものと考えている。

小児期SSの診療の歴史は始まったばかりである。発症早期と思われる小児期SS患者の症例の蓄積は、成人も含めたSS患者の病因・病態解明、治療法の確立に役立つはずである。そしてそれは、SSのこどもたち、さらにそのこどもたちがquality of lifeを維持した生活を送れるようになることに結びつく。その過程に、本書が少しでも役に立つなら、執筆者一同にとって望外の喜びである。

2018年3月

執筆者を代表して
富板美奈子