

緒言

小児の全身性エリテマトーデス（systemic lupus erythematosus：SLE）は成人SLEと比べて一般に急性で重篤な経過をとる。その10年生存率は98.3%に達し、生命予後は目覚ましく改善した。しかし、永続的な機能障害のない10年生存率（event-free生存率）は66.1%に過ぎない¹⁾。したがって、現在のSLEの治療目標は臓器障害の発生と進行の抑止であり、終生にわたって通常の日常生活を患児に提供することである。そのためには、病態の重症度や病期に応じた適切な治療や評価が求められるが、その具体的な指針を示したものは皆無であった。

そこで日本リウマチ学会小児リウマチ調査検討小委員会および厚労省研究班小児SLE分科会では、日本小児リウマチ学会が全国調査で収集した本邦の小児SLEのデータを元に、厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業「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）」と協働して、疾患活動性や重症度に応じた治療、合併症に対する対応など、包括的な診療の手引きの策定を行った。ただ、本手引きは客観的なエビデンスレベルを示した明確な指針ではないため、使用にあたっては主治医の判断が重要である。この点については、平成29年度から内科領域を中心に、小児科領域とも連携して進められている難治性疾患等政策研究事業「自己免疫疾患に関する調査研究班」SLE分科会（代表 渥美達也 教授）による診療ガイドラインの作成過程で、さらなる情報の集積と改定が進められることを期待したい。

2018年3月

執筆責任者
武井修治

文献

- 1) 武井修治：小児全身性エリテマトーデス（SLE）の難治性病態と治療に関する研究。小児期のリウマチ・膠原病の難治性病態の診断と治療に関する研究。厚生労働科学研究費補助金（免疫アレルギー疾患等予防・治療研究事業）平成22年度総括研究報告書、74-78, 2011