

SS

2016 年 ACR/EULAR の分類基準

✓ Inclusion criteria を 1 つ以上満たし、Exclusion criteria に該当せず、スコア 4 点以上の時に分類する。

<Inclusion criteria>

- 3 か月以上毎日持続し困っている眼乾燥症状
- 眼に砂や砂利が入ったような感じが反復して起こる
- 人口涙液点眼を 1 日 3 回以上使用する
- 3 か月以上毎日口渇を感じる
- 乾いた食べ物を飲み込むのに飲み物が必要になりことがよくあるがある、もしくは ESSDAI 質問票で少なくとも 1 つ以上の領域が陽性でシェーグレン症候群が疑われる

<Exclusion criteria>

- 頭頸部の放射線治療の既往
- (PCR で確定した) 活動性の C 型肝炎
- AIDS
- サルコイドーシス
- アミロイドーシス
- 移植片対宿主病
- IgG4 関連疾患

項目	Score
口唇唾液腺の巣状リンパ球性唾液腺炎で focus score ≥ 1	3
抗 SS-A/Ro 抗体陽性	3
少なくとも一方の目で Ocular Staining Score (眼染色スコア) ≥ 5 (あるいは van Bijsterveld ≥ 4)	1
少なくとも一方の目でシルマー試験 $\leq 5\text{mm} / 5\text{min}$	1
無刺激唾液分泌量 $\leq 0.1\text{mL} / \text{min}$	1
合計 4 点以上で一次性 SS と分類	

Arthritis Rheumatol. 2017 Jan;69(1):35-45.

2012 年 ACR の分類基準

シェーグレン国際登録ネットワーク診断基準 (Sjögren's International Collaborative Clinical Allians, SICCA)

SS の分類は、SS を疑う徴候/症状を持つ患者に適用される。以下の 3 項目のうち、2 項目以上陽性の時、SS と分類する。

1. 抗 SS-A/Ro 抗体かつ/または抗 SS-B/La 抗体が陽性。または RF 陽性かつ ANA320 倍以上
2. 口唇小唾液腺組織所見で focus score 1 (focus/4mm²) 以上
3. 眼球染色スコア ≥ 3 の乾燥性角結膜炎(ただし、緑内障の点眼薬未使用で、過去 5 年以内に角膜手術や眼瞼形成術を施行していないこと)

以下のいずれかの既往があると、臨床的特徴が重複していたり、基準検査に干渉したりするため、SS に関する試験から除外 : 頭頸部の放射線治療既往, C 型肝炎, AIDS, サルコイドーシス, アミロイドーシス, GVHD, IgG4 関連疾患

Arthritis Care Res. 2012;64(4):475-87

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) 口唇腺組織でリンパ球浸潤が4 mm² 当たり1 focus 以上
- B) 涙腺組織でリンパ球浸潤が4 mm² 当たり1 focus 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 1 mm 以下の小点状陰影) 以上の異常所見
- B) 唾液分泌量低下 (ガムテスト 10 分間で 10mL 以下、又はサクソテスト 2 分間 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) シルマー (Schirmer) 試験で 5 mm/ 5 min 以下で、かつローズベンガルテスト (van Bijsterveld スコア) で陽性
- B) シルマー (Schirmer) 試験で 5 mm/ 5 min 以下で、かつ蛍光色素 (フルオレセイン) 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 SS-A 抗体陽性
- B) 抗 SS-B 抗体陽性

以上 1、2、3、4 のいずれか 2 項目が陽性であればシェーグレン症候群と診断する。

<参考>

ESSDAI (EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index) による重症度分類

領域	重み (係数)	活動性	点数 (係数×活動性)
健康状態	3	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □	
リンパ節腫脹	4	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
腺症状	2	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □	
関節症状	2	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
皮膚症状	3	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
肺病変	5	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
腎病変	5	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
筋症状	6	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
末梢神経障害	5	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
中枢神経障害	5	無 0 □ 低 1 □ 高 3 □	
血液障害	2	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □ 高 3 □	
生物学的所見	1	無 0 □ 低 1 □ 中 2 □	
ESSDAI (合計点数)		0点～123点 EULARの疾患活動性基準 中・高疾患活動性 (5点 ≤) 低疾患活動性 (<5点)	

領域	評価基準
健康状態	0. 以下の症状がない 1. 微熱、間欠熱 (37.5～38.5℃)、盗汗、あるいは5～10%の体重減少 2. 高熱 (>38.5℃)、盗汗、あるいは>10%の体重減少 (感染症由来の発熱や自発的な減量を除く)
リンパ節腫脹	0. 以下の症状がない 1. リンパ節腫脹：領域不問 ≥ 1 cm 又は 直径 ≥ 2 cm 2. リンパ節腫脹：領域不問 ≥ 2 cm 又は 直径 ≥ 3 cm、あるいは脾腫 (触診、画像のいずれか) 3. 現在の悪性 B 細胞増殖性疾患
腺症状	0. 腺腫脹なし 1. 耳下腺腫脹 (≤ 3 cm)、あるいは限局した顎下腺又は涙腺の腫脹 2. 耳下腺腫脹 (> 3 cm)、あるいは目立った顎下腺又は涙腺の腫脹 (結石、感染を除く)
関節症状	0. 現在、活動性の関節症状なし 1. 朝のこわばり (> 30 分) を伴う手指、手首、足首、足根、足趾の関節痛 2. 28 関節のうち 1～5 個の関節滑膜炎 3. 28 関節のうち 6 個以上の関節滑膜炎 (変形性関節症を除く)
皮膚症状	0. 現在、活動性の皮膚症状なし 1. 多型紅斑 2. 蕁麻疹様血管炎、足首以遠の紫斑、あるいは SCL E を含む限局した皮膚血管炎 3. 蕁麻疹様血管炎、広範囲の紫斑、あるいは血管炎関連潰瘍を含むびまん性皮膚血管炎 (不可逆的障害による安定した長期の症状は活動性なしとする。)
肺病変	0. 現在、活動性の肺病変なし 1. 以下の 2 項目のいずれかを満たす 持続する咳や気管支病変で、X 線で異常を認めない X 線あるいは HRCT で間質性肺病変を認め、息切れがなくて呼吸機能検査が正常

	<p>2. 中等度の活動性肺病変で、HRCTで間質性肺病変があり、以下の2項目のいずれかを満たす 労作時息切れあり（NYHA II） 呼吸機能検査以上（70% > DLCO ≥ 40%、あるいは 80% > FVC ≥ 60%）</p> <p>3. 高度の活動性肺病変で、HRCTで間質性肺病変があり、≥の2項目のいずれかを満たす 安静時息切れあり（NYHA III、IV） 呼吸機能検査以上（DLCO < 40%、あるいは FVC < 60%）（不可逆的障害による安定した長期の症状や疾患に無関係の呼吸器障害（喫煙など）は活動性なしとする）</p>
腎病変	<p>0. 現在、活動性腎病変なし（蛋白尿 < 0.5g/dL、血尿なし、膿尿なし、かつアシドーシスなし）あるいは不可逆的な障害による安定した持続性蛋白尿</p> <p>1. 以下に示すような腎不全のない軽度の活動性腎病変（GFR ≥ 60mL/分） 尿細管アシドーシス 糸球体病変で蛋白尿（0.5～1g/日）を伴い、かつ血尿がない</p> <p>2. 以下に示すような中等度活動性腎病変 腎不全（GFR < 60mL/分）を伴う尿細管性アシドーシス 糸球体病変で蛋白尿（1～1.5g/日）を伴い、かつ血尿や腎不全がない 組織学的に膜性腎症以外の糸球体腎炎、あるいは間質の目立ったリンパ球浸潤を認める</p> <p>3. 以下に示すような高活動性腎病変 糸球体病変で蛋白尿（> 1.5g/日）を伴う、あるいは血尿、あるいは腎不全を認める 組織学的に増殖性糸球体腎炎あるいは、クリオグロブリン関連腎病変を認める（不可逆的障害による安定した長期の症状または疾患に無関係の腎病変は活動性なしとする、腎生検が施行済みなら、組織学的所見を優先した活動性評価をすること）</p>
筋症状	<p>0. 現在、活動性の筋症状なし</p> <p>1. 筋電図や筋生検で異常がある軽い筋炎で、以下の2項目の両方を満たす 脱力はない CKは基準値（N）の2倍以下（N < CK ≤ 2N）</p> <p>2. 筋電図や筋生検で異常がある中等度活動性筋炎で、以下の2項目をいずれかを満たす 脱力（MMT ≥ 4） CK上昇を伴う（2N < CK ≤ 4N）</p> <p>3. 筋電図や筋生検で異常を認める高度活動性筋炎で、以下の2項目のいずれかを満たす 脱力（MMT ≤ 3） CK上昇を伴う（CK > 4N） （ステロイドによる筋脱力を除く）</p>
末梢神経障害	<p>0. 現在、活動性の末梢神経障害なし</p> <p>1. 以下に示すような軽度活動性末梢神経障害 神経伝導速度検査（NCS）で証明された純粹感覚性軸索多発ニューロパチー、三叉神経痛</p> <p>2. 以下に示すような中等度活動性末梢神経障害 NCSで証明された運動障害を伴わない軸索性感覚運動ニューロパチー、 クリオグロブリン性血管炎を伴う純粹感覚ニューロパチー、 軽度か中等度の運動失調のみを伴う神経節炎、 軽度の機能障害（運動障害がないか軽度の運動失調がある）を伴ったCIDP、 末梢神経由来の脳神経障害（三叉神経痛を除く）</p> <p>3. 以下に示すような高度活動性末梢神経障害 最大運動障害 ≤ 3/5 を伴う軸索性感覚運動ニューロパチー、 血管炎による末梢神経障害（多発単神経炎など）、神経節炎による重度の運動失調、重度の機能障害（最大運動障害 ≤ 3/5、あるいは重度の運動失調）を伴ったCIDP（不可逆的障害による安定した長期の症状又は疾患に無関係の末梢神経障害は活動性なしとする。）</p>
中枢神経障害	<p>0. 現在、活動性の中枢神経障害なし</p>

	<ol style="list-style-type: none"> 1. 以下に示すような中等度の活動性中枢神経障害 中枢由来の脳神経障害、視神経炎、純粹感覚障害か知的障害の証明に限られた症状を伴う多発硬化症様症候群 2. 以下に示すような高度活動性中枢神経障害 脳血管障害を伴う脳血管炎又は一過性脳虚血発作、けいれん、横断性脊髄炎、リンパ球性髄膜炎、運動障害を伴う多発性硬化症様症候群 (不可逆的障害による安定した長期の症状又は疾患に無関係の中枢神経障害は活動性なしとする。)
血液障害	<ol style="list-style-type: none"> 0. 自己免疫性血球減少なし 1. 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少 ($1000 < \text{好中球} < 1500/\text{mm}^3$) を伴う 貧血 ($10 < \text{Hb} < 12\text{g/dL}$) を伴う 血小板減少 ($10 \text{万} < \text{血小板} < 15 \text{万}/\mu\text{L}$) を伴う あるいはリンパ球減少 ($500 < \text{リンパ球} < 1000/\text{mm}^3$) を認める 2. 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少 ($500 \leq \text{好中球} \leq 1000/\text{mm}^3$) を伴う 貧血 ($8 \leq \text{Hb} \leq 10\text{g/dL}$) を伴う 血小板減少 ($5 \text{万} \leq \text{血小板} \leq 10 \text{万}$) を伴う あるいはリンパ球減少 ($\text{リンパ球} \leq 500/\text{mm}^3$) を認める 3. 自己免疫性血球減少で以下の3項目のいずれかを満たす 好中球減少 ($\text{好中球} < 500$) を伴う 貧血 ($\text{Hb} < 8 \text{g/dL}$) を伴う 血小板減少 ($\text{血小板} < 5 \text{万}$) を伴う (貧血、好中球減少、血小板減少については自己免疫性血球減少のみ考慮すること、ビタミン欠乏、鉄欠乏、薬剤誘発性血球減少を除く。)
生物学的所見	<ol style="list-style-type: none"> 0. 下記の生物学的所見なし 1. 以下の3項目のいずれかを認める クローン成分 低補体 (低 C4、低 C3 又は低 CH50) 高γグロブリン血症、高 IgG 血症 ($1600 \leq \text{IgG} \leq 2000\text{mg/dL}$) 2. 以下の3項目のいずれかを認める クリオグロブリンの存在 高γグロブリン血症、高 IgG 血症 ($\text{IgG} \geq 2000\text{mg/dL}$) 最近出現した低$\gamma$グロブリン血症、低 IgG 血症 ($\text{IgG} < 500\text{mg/dL}$)