

## HTLV-1 陽性シェーグレン症候群患者診療の手引（Q&A）案

平成 27 年度厚生労働省科学 研究費補助金 （難治性疾患等政策研究事業  
（難治性疾患政策研究事業）

研究課題名：「HAM 及び HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患の実態調査に  
基づく 診療指針作成と診療基盤の構築をめざした政策研究」

平成 27 年度日本医療研究開発機構研究費 （難治性疾患実用化研究事業）

研究課題名：「HTLV-1 陽性難治性疾患の診療の質を高めるためのエビデンス構  
築 」

はじめに

ヒトT細胞白血病ウイルス1型(HTLV-1)はTリンパ球に感染するレトロウイルスであり、多くの場合は数十年に亘って無症状で経過(HTLV-1キャリア)しますが、ごく一部のHTLV-1キャリアからHTLV-I関連脊髄症や成人T細胞白血病(ATL)という病気が起こることが知られています。現在本邦には約100万人以上のHTLV-1キャリアの者がいると推定されています。しかしそのような患者の治療に際してどのような注意が必要かということに関しては明確な基準や手引き等はありません。

一方、本邦には膠原病の一種であるシェーグレン症候群(以下SS)患者さんが、約7万人いると推測されています。また、SS患者さんにおいて、HTLV-1キャリアが多い地域では抗HTLV-I抗体の陽性率が高いことも疫学的に知られています。SSでは腺症状とって口腔・眼乾燥症状のみ場合は補充療法が行われます。一方、間質性肺炎など腺外症状があるとステロイド投与や免疫抑制剤が使用されますが、明確な治療ガイドラインはありません。

現在SS患者がHTLV-1陽性である場合の診療に特別な配慮が必要であるか否かについて、厚生労働省科学研究補助金事業として検討中です。関節リウマチと同様に、今後さらにエビデンスを積み重ね、将来的には診療ガイドラインが作成できるよう努力したいと考えています。

はじめに

## A. 概要

- 1 . HTLV-1 とはどのようなウイルスか？
- 2 . HTLV-1 により引き起こされる病気とは？
  - 1) ATL とは？
  - 2) HAM とは？
  - 3) ぶどう膜炎？
  - 4) 上記以外の関連が疑われている病気はどんなもの？
- 3 . HTLV-1 感染はどのようなきっかけで見つかるか？
- 4 . HTLV-1 陽性と判明している **SS** 患者さんが来院された場合にどうするか？
  - 1) 治療開始前に行うことは？
    - ①ATL や HAM が既に発症していないか確かめる
    - ②治療開始前の HTLV-1 感染についての説明事項
  - 2) 治療中に注意すべきことは？
- 5 . 今後の課題

## B. HTLV-1 陽性 **SS** についての ( 医師向け ) Q & A

## C. まとめ

## D. 資料

図：HTLV-1 陽性 **SS** 患者来院時のフローチャート  
参考となる文献、資料、WEB サイト

## Q&A

### ■HTLV-1 についての一般的なこと

Q: HTLV-1 とはどんなウイルスですか？

Q: HTLV-1 はどのように感染しますか？

Q: HTLV-1 感染はどんなきっかけで判明しますか？

Q: HTLV-1 はどんな病気をおこしますか？

Q: ATL とはどんな病気ですか？

Q: HAM とはどんな病気ですか？

Q: HU とはどんな病気ですか？

Q: HTLV-1 感染の治療薬はありますか？

Q: ATL、HAM、HU 発症予防薬がありますか？

Q: HTLV-1 に感染していると一般日常生活で何か注意が必要です

### ■HTLV-1 と SS

Q: SS 患者のうち HTLV-1 陽性者の頻度はどのくらいありますか？

Q: HTLV-1 感染により SS が起こりますか？

Q: SS からの ATL、HAM、HU の発症の報告がありますか？

Q: SS 患者の診療開始前に全員に HTLV-1 抗体検査を行ったほうが良いですか？

Q: 患者家族に ATL、HAM、HU の患者がいますが、HTLV-1 の検査を勧めたほうが良いですか？

Q: HTLV-1 のウイルス量は測定できますか？

■HTLV-1 抗体が陽性と判明している SS 患者が来院した場合

Q: HTLV-1 スクリーニング検査陽性の場合には確認検査が必要ですか？

Q: HTLV-1 陽性 SS には特別な症状や特徴がありますか？

Q: HTLV-1 陽性 SS 治療開始時に行う必要のある特別な検査がありますか？

Q: HTLV-1 陽性 SS 治療開始時には患者に特別な説明が必要ですか？

■HTLV-1 陽性 SS 患者の治療

Q: HTLV-1 感染は SS の治療結果に影響がありますか？

Q: HTLV-1 陽性 SS 患者には使ってはいけない薬剤がありますか？

Q: SS の治療による HTLV-1 感染の活性化がありますか？

Q: SS の治療で ATL、HAM、HU が起こりやすくなりますか？

Q: HTLV-1 陽性 SS 患者では免疫抑制剤の特別な副作用がありますか？

Q: SS 治療中に HTLV-1 抗体等の定期的検査が必要ですか？

Q: HTLV-1 陽性 SS の予後については患者にどのように説明すればよいですか？

## Q&A

Q: HTLV-1 陽性 SS には特別な症状や特徴がありますか？

A: HTLV-1 感染によって乾燥症状自体には差を認めません。これまでの報告では、HTLV-I 陽性 SS では、筋症状やぶどう膜炎などが多いことが知られています。HTLV-I キャリアに合併した SS と HTLV-I 陰性の SS では血液検査にも差はありませんが、HAM に合併した SS では抗核抗体や自己抗体の出現頻度が低いことも報告されていますが、その機序については十分に解明されていません。

## まとめ

- 1) 現時点で **SS** 診療開始時に HTLV-1 抗体スクリーニングを積極的に行うことを支持するエビデンスはない。
  
- 2)すでに HTLV-1 抗体陽性と判明している **SS** 患者が来院した場合は、治療開始前に以下のようなことを検討する。
  - ①HTLV-1 抗体の検査がスクリーニング検査のみでなく、ウエスタンブロット法などの2次検査で確認されているかどうか確かめる。2次検査が行われていない場合は偽陽性の可能性がある。
  - ②抗体陽性である場合、すでに HTLV-1 と関連疾患について十分に説明を受けているかどうか確認する。説明を受けていない場合は、必要に応じて専門医の助けも借りて、説明を行う。
  - ③ATL、HAM、HUなどの発症している可能性がないか、症状や身体所見、簡単な検査で確かめる。発症が疑われる場合は専門医にコンサルトする。
  - ④**SS** 治療の有無にかかわらず、今後一定の確率で ATL、HAM、HUなどが発症してくる可能性があることを説明する。
  
- 3) **SS** 治療は年余にわたるため、治療期間を通じて通常の **SS** の評価に加えて、ATL、HAM、HUの発症についても注意を払う。

# HTLV-1 抗体陽性 SS 患者来院時のフローチャート

抗 HTLV-1 抗体陽性判明後、確認検査をしているか？

Yes

ATL, HAM, HU を疑わせる所見があるか？

No

ウェスタンブロットによる確認を行う

Yes

専門医へコンサルト

No

ATL, HAM, HU の発症リスクについて説明

腺症状のみ

補充療法を行う

腺外症状合併

ステロイド投与考慮

ATL, HAM, HU の発症に注意しながらフォロー