

## 特発性後天性全身性無汗症(AIGA)のステロイドパルス療法の有効性に関する調査

研究分担者 横関博雄 東京医科歯科大学皮膚科学分野 教授  
研究分担者 佐藤貴浩 防衛医科大学校皮膚科学講座 教授  
研究協力者 宗次太吉 東京医科歯科大学皮膚科学分野 大学院生

**研究要旨** 本研究では改正された特発性後天性全身性無汗症(AIGA)の診療ガイドラインにある診断基準、重症度基準、治療アルゴリズムを用いて全国的なアンケート用紙を用いた予後追跡調査を施行しAIGAの発症頻度、発症因子、悪化因子を明らかにするとともに重症度基準とQOLの相関関係、ステロイドパルス療法の有用性を検討して重症度基準、治療法を確立する。今年度、東京医科歯科大学に受診したAIGA32例の検討では、ステロイドパルス療法が有効であった例は8例(25%)であり、発症から治療開始までの期間が短いほうがステロイドパルス療法の有効性が高い傾向があったことから、時期を逸しないよう早期のステロイド治療を開始するのが望ましいと考えられた。

### A．研究目的

特発性後天性全身性無汗症(AIGA)とは、温熱環境下や運動時の全身の発汗が後天的に障害されるために容易にうつ熱や熱中症を生じる疾患である。また全身にチクチクした疼痛を主とするコリン性蕁麻疹を生じるため、日常生活や仕事に与える影響が大きいと考えられてきたが、実際にどの程度の影響を与えているのかを調査した報告はこれまでにない。

また、疾患そのものの認知度が低いため、該当する患者であっても、自身が無汗症であると認識をしていないこともあり、治療開始が遅れてしまうこともしばしば起こっている。したがって、無汗症の症状で学校生活や社会生活に対して大きく支障をきたしているものの、無汗症と診断されないまま、不自由な生活を送っている患者は潜在的に多数存在すると考えられている。このようなことから、学校や職場、行政、また医療現場においても無汗症に対する理解が進んでいないのが現状である。東京医科歯科大学皮膚科に受診したAIGA症例を集計し、治療効果と再発に関連する患者因子を検討した。

### B．研究方法

2008年4月から2014年8月までの6年間に東京医科歯科大学皮膚科を受診し、AIGAと診断した患者計32名を対象とし、副腎皮質ステロイド薬の治療効果について後向きに症例集積検討を行った。

(倫理面への配慮)

AIGAの診断および治療は通常の診療の範囲でなされており、倫理的な問題はない。また、データ抽出に当たっては、症例番号を割り付けて匿名化し、個人を特定する情報は収集していない。

### C．研究結果

男性23名、女性9名の計32名、発症年齢は10歳頃～68歳頃までで、発症年齢の平均は27.2歳であった。32例中16例(50%)でコリン性蕁麻疹の合併を認めた。ステロイドパルス療法を行った患者は24例、ピロカルピンや塩酸セビメリン等の内服療法が3例、その他が5例であった。ステロイドパルス療法を行った24例の内訳は著効3例(12%)、有効5例(21%)、無効16例(67%)であった。有効及び著効と判定した8例のうち、3ヵ月以上当院で経過観察したものは4例あり、うち3例で再発を認めた。

### D．考察

AIGAの臨床的特徴として、発症から治療開始までの期間が短いほうがステロイドパルス療法の有効性が高い傾向があったことから、時期を逸しないよう早期のステロイド治療を開始するのが望ましいと考えられた。また、自験例では、著効例以外は再発を認めた。ステロイドパルス療法の奏効率が一般的な傾向よりも低い理由は不明であり、今後無効例の病態を解析し、より有効な治療法を検討していく必要があると考える。

### E．結論

AIGAの重症度とDLQIは相関しており、重症者ほどQOLの障害が強かった。他の皮膚疾患との比較では、AIGA患者のQOLはアトピー性皮膚炎患者以上に障害されている可能性が考えられた。またAIGA患者は、うつ熱/コリン性蕁麻疹に伴う身体的な苦痛の他に、スポーツ活動や通勤通学や外出が制限されたりする点で、従来考えられていたよりも広範に日常生活に支障をきたしていることが明らかとなった。

**F . 健康危険情報**  
特になし

**G . 研究発表 (平成 29 年度)**

論文発表

1. Nishida M, Namiki T, Sone Y, Hashimoto T, Tokoro S, Hanafusa T, Yokozeki H. Acquired anhidrosis associated with systemic sarcoidosis: Quantification of nerve fibers around eccrine glands by confocal microscopy. Br J Dermatol. 2018 Jan;178(1):e59-e61. doi: 10.1111/bjd.15880. Epub 2017 Dec 14.
2. Komura Y, Kogure T, Kawahara K, Yokozeki H. Economic assessment of actual prescription of drugs for treatment of atopic dermatitis: Differences between dermatology and pediatrics in large-scale receipt data. J Dermatol. 2018 Feb;45(2):165-174. doi: 10.1111/1346-8138.14133. Epub 2017 Nov 23.
3. Munetsugu T, Fujimoto T, Satoh T, Nakazato Y, Ohshima Y, Asahina M, Yokozeki H. Evaluation of the correlation between severity of acquired idiopathic generalized anhidrosis and quality of life scores.
4. 宗次太吉ほか・無汗(低汗)性外胚葉形成不全症の診療手引き・日皮会誌:128(2).163.2018
5. 横関 博雄:【押さえておきたい新しい指定難病】特発性後天性全身性無汗症(疾患番号163)(解説/特集) Derma. (1343-0831)257号 Page48-56(2017.05)

学会発表

1. 小見川 知佳, 端本 宇志, 古屋 亜衣子, 宗次太吉, 花房 崇明, 藤本 智子, 並木 剛, 井川 健, 横関 博雄:東京医科歯科大学皮膚科を受診した外胚葉形成不全症患者の統計と検討 第116回日本皮膚科学会総会 2017年6月2-4日 仙台市
2. 豊田 智宏, 端本 宇志, 花房 崇明, 宇賀神 つかさ, 並木 剛, 横関 博雄:ステロイドパル

ス療法とステロイド内服後療法が著効した特発性後天性全身性無汗症(会議録/症例報告) 日本皮膚科学会東京地方会第872回例会 2017年6月17日 東京都

3. 小見川 知佳, 端本 宇志, 古屋 亜衣子, 宗次太吉, 花房 崇明, 藤本 智子, 並木 剛, 井川 健, 横関 博雄:東京医科歯科大学皮膚科を受診した外胚葉形成不全症患者の統計と検討(会議録) 第25回日本発汗学会総会 2017年7月28-29日 川崎市
4. 若佐 卓矢, 端本 宇志, 花房 崇明, 並木 剛, 横関 博雄:簡易サウナを用いた汗検体採取が嚢胞性線維症の診断に有用であった1例(会議録/症例報告) 第25回日本発汗学会総会 2017年7月28-29日 川崎市
5. 小見川 知佳, 野老 翔雲, 古屋 亜衣子, 宗次太吉, 宇賀神 つかさ, 藤本 智子, 並木 剛, 横関 博雄:無汗性外胚葉形成不全症のアレルギー疾患合併についての検討(会議録) 第47回日本皮膚アレルギー・接触皮膚炎学会総会学術大会・第41回皮膚脈管・膠原病研究会 2017年12月8-10日 鹿児島市
6. 野老 翔雲, 西田 真紀子, 並木 剛, 横関 博雄:特発性後天性全身性無汗症(AIGA)を契機に発症したアトピー性皮膚炎の1例(会議録/症例報告) 第47回日本皮膚アレルギー・接触皮膚炎学会総会学術大会・第41回皮膚脈管・膠原病研究会 2017年12月8-10日 鹿児島市

**H . 知的所有権の出願・登録状況 (予定を含む)**

1. 特許取得  
特になし
2. 実用新案登録  
特になし
3. その他  
特になし