

## 家族性化膿性汗腺炎

### <診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

### 家族性化膿性汗腺炎の診断基準

#### A 症状

化膿性汗腺炎は慢性、炎症性、再発性、消耗性の皮膚毛包性疾患であり、思春期以降に発症する。痛みと発赤を伴う病変が腋窩や鼠径部、臀部などアポクリン汗腺の多い部位に発生する。家族歴のある患者や  $\gamma$ -secretase 遺伝子変異を有する患者で重症度が高い傾向がある。臨床診断基準としては以下の項目を満たすものとする。(備考:文献 1-4 参照)

臨床診断項目:腋窩、鼠径部、臀部、頭部などに下記の症状を 6 か月以上有する。

また臀部は左右それぞれを 1 部位とする。

- ② 繰り返す膿瘍または排膿。
- ② 瘻痕または結節・索状硬結。
- ③ 瘻孔。

#### B 検査所見

診断基準となるような検査項目はないが、下記の病理組織学的所見が参考となる。

- ① 毛包の角栓形成と毛包内への白血球の浸潤。
- ② 真皮での瘻孔あるいは類洞の存在。

#### C 鑑別診断

癬、癰、毛巣洞、放線菌感染、ネコひっかき病、皮膚腺病、鼠径リンパ肉芽腫症、クローン病および潰瘍性大腸炎の肛門周囲病変、悪性腫瘍。

#### D 遺伝学的検査

$\gamma$ セクレターゼ遺伝子に疾患関連変異あり(備考参考文献 5,6 参照)または家族歴あり

### <診断のカテゴリー>

Definite: A のうち 2 部位以上で 1 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外でき、かつ D の 2 つを満たす。

または A のうち 1 部位で 2 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外でき、かつ D の 2 つを満たすもの。

Probable: A のうち 2 部位以上で 1 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外でき、かつ D の 1 つを満たす。

または A のうち 1 部位で 2 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外でき、かつ D の 1 つを満たす。

Possible: A のうち 2 部位以上で 1 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外できるが、D を満たさないもの。

または A のうち 1 部位で 2 項目以上を満たし、C の鑑別すべき疾患を除外できるが、D を満たさないもの。

<重症度分類>

重症度は通常の化膿性汗腺炎の重症度スコアである Sartorius スコアに基づいて重症度を算定する。4つの評価項目からなる。それぞれに係数が設定され、下記の条件に従い Sartorius スコアを計算する(表1)。合計点で60点未満を軽症、60点以上～170点未満を中等症、170点以上を重症に分類する(表2)。中等症以上を対象とする。

- 1 病変部位の個数: 腋窩、臀部など化膿性汗腺炎の症状を有する部位を数える。腋窩、鼠径部、臀部、その他に分類する。個数の合計に係数の3を乗し合算する。
- 2 病変部位内の皮疹の個数を合算する。: 同一病変部位の結節、瘻孔の数を数える。結節は1、瘻孔は6を個数に乘し、合算する。
- 3 同一病変部位内の皮疹間の最長距離: 皮疹の端から端の長径を測定する。5 cm 未満の場合は1点、5 cm 以上 10 cm 未満は3点、10cm 以上は9点とする。
- 4 皮疹間に正常皮膚が存在しているか?: 化膿性汗腺炎は悪化すると皮疹が癒合し、正常皮膚が病巣内に存在しなくなる。存在しない場合は9点、存在する場合は0点とする。

以上の1～4を合算する。

表 1 Sartorius スコアの評価

	係数	各部位の合計点				点
		腋窩	鼠径部	臀部	その他	
1 病変部位の個数(腋窩、鼠径部、臀部など)	× 3					点
2 病変部位内の皮疹の数を合算する						
結節の数	× 1					
瘻孔の数	× 6					小計 点
3 同病変部位内の皮疹間の最長距離 <5cm: 1点 5-10 cm: 3点 >10 cm 9点	× 1					小計 点
4 皮疹間に正常皮膚が残存しているか? 存在する:0点 存在しない:9点	× 1					小計 点
						合計 点

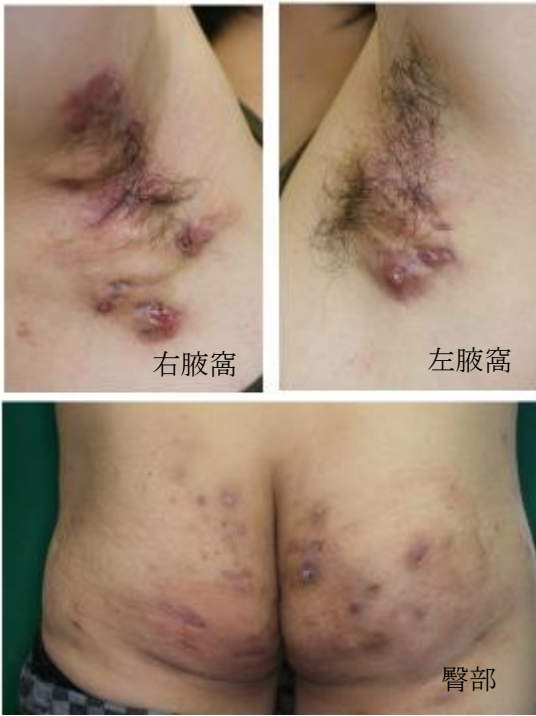
\*2 から 4 は病変部位ごとに計算し、合計する。

表 2 重症度判定

重症度	Sartoriusスコア
軽症	60点未満
中等症	60点以上170点未満
重症	170点以上

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。)
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。



参考症例:

- 1: 病変部位の数 左右腋窩、臀部に存在するので  
3か所×3=9点
  - 2: それぞれの病変部位内での皮疹の数  
右腋窩 結節 8個 瘻孔 3個→8×1+3×6=26点  
左腋窩 結節 7個 瘻孔 2個→7×1+2×6=19点  
臀部 結節 12個 瘻孔 3個→12×1+3×6=30点  
小計 75点
  - 3: 同一病変部位内の皮疹間の最長距離  
右腋窩 10 cm 以上 9点  
左腋窩 10 cm 以上 9点  
臀部 10 cm 以上 9点 小計 27点
  - 4: 皮疹間に正常皮膚が存在するか  
右腋窩 存在する 0点  
左腋窩 存在しない 9点  
臀部 存在する 0点 小計 9点
- 合計 9+75+27+9=120点→重症と判定する。

この症例の計算表を例示する。

	係数	各部位の合計点				
1 病変部位の個数(腋窩、鼠径部、臀部など)	×3	3か所×3=9点				9点
2 病変部位内の皮疹の数を合算する(病巣)		腋窩	鼠径部	臀部	その他	
結節の数	×1	8+7	0	12	0	結節: 27×1=27
瘻孔の数	×6	3+2	0	3	0	瘻孔: 6×6=48
						小計 75点
3 同病変部位内の皮疹間の最長距離	×1	9+9	0	9	0	
<5cm: 1点 5-10 cm: 3点 >10 cm 9点						小計 27点
4 皮疹間に正常皮膚が残存している	×1	0+9	0	0	0	
存在する: 0点 存在しない: 9点						小計 9点
						合計 120点

\*2から4は病変部位ごとに計算し、合計する。

備考: 従来、化膿性汗腺炎の重症度分類は Hurley 病期分類<sup>7)</sup>が使用されていた。Hurley 病期分類は 3 段階に重症度を分ける。(I: 孤立した膿瘍、II: 1 つの病巣で瘢痕ができ、瘻孔が形成される。III: 瘢痕と瘻孔からなる病巣が複数癒合し炎症と慢性的な排膿をとまなう。) Hurley 病期分類は簡便ではあるものの、部位数や病変の大きさの記載などがなく、正確に重症度を表現しにくい。そのため本邦の重症度分類はさらに正確に分類するために、近年考案された Sartorius スコア<sup>8)</sup>を参考に作成した。

Sartorius スコアと Hurley 病期分類はほぼ相関しており<sup>8)</sup>、Hurley 病期分類が軽症、中等症、重症とされる。本邦では欧米と比べると患者数が少なく、班会議で行った疫学調査の結果、医師の判断する軽症と中等症では Sartorius スコアに統計学的な差異を検出できなかった。その反面、全身に分布するような最重症と重症では統計学的に差があった。これらの結果を踏まえ決定木分析を行い、本邦における重症度分類は 60 点未満を軽症、60 点以上 170 点未満を中等症、170 点以上を重症と設定した<sup>9)</sup>。

また、臀部慢性膿皮症は肛囲や臀部に発生したものは本症の別称であり、海外では同一の疾患とされているので診断基準を満たしていれば本症に含める。



合併症：有棘細胞癌

難治例では膿瘍と瘻孔の形成を繰り返すうちに有棘細胞癌を生ずることが報告されている<sup>10)</sup>。

化膿性汗腺炎発症後約 20 年で臀部に有棘細胞癌を発症した症例を示す。本症例は全身に瘻孔、瘢痕がみられ重症度分類では 180 点である。治療難治性であり、有棘細胞癌の全身転移により死亡した。本症例は家族性であり、 $\gamma$ セクレターゼ遺伝子変異が検出されている。

(日本大学症例)

また近年、本症と壊疽性膿皮症との合併例が報告されている。壊疽性膿皮症、ざ瘡、化膿性汗腺炎を3主徴とする自己炎症性疾患である PASH(Pyodema gangrenosum, Acne, Suppurative Hidradenitis) 症候群と称されている<sup>11)</sup>。本邦でも報告例がある<sup>12)</sup>。

参考文献

- 1) Revuz J. J Eur Acad Dermatol Venereol. 23: 985–98, 2009
- 2) Zouboulis CC et al. J Eur Acad Dermatol Venereol. 29: 619–44, 2015
- 3) Gulliver W, Zouboulis CC et al. Rev Endocr Metab Disord. 17: 343–351, 2016
- 4) Chen W, Plewig G. Exp Dermatol. 26: 544–7, 2017
- 5) Wang B et al, Science.330: 1065, 2010
- 6) Nomura Y et al, Br J Dermatol. 168: 206–9, 2013
- 7) Hurley HJ. Dermatologic Surgery, 2nd edn: 623–45, 1996
- 8) Sartorius K et al. Br J Dermatol.161: 831–9, 2009
- 9) 葉山惟大、照井 正. 皮膚の遺伝関連性希少難治性疾患群の網羅的研究 平成 28 年度総括・分担研究報告書. 47–53, 2017
- 10) Maclean GM, Coleman DJ. Ann R Coll Surg Engl. 289: 709–12, 2007
- 11) Braun-Falco M, Kovnerystyy O et al. J Am Acad Dermatol. 66: 409–15, 2012
- 12) 芝田 晴子, 瀧口 徹也 他. 日皮学会誌. 125: 475, 2015