

特発性後天性全身性無汗症に対する経口ステロイド治療

研究分担者 岩瀬 敏 愛知医科大学生理学 教授
研究分担者 犬飼洋子 愛知医科大学生理学 講師

研究要旨：コロナ禍のため、外来での経口ステロイド治療を希望する患者が増えてきたので、最近の治療成績をまとめた。6名の特発性後天性全身性無汗症の治療を行った。初回投与量と漸減量を従来の免疫性神経疾患に準じて行い、発症から治療まで20年間かかった75歳女性を除いて良好な結果を得た。10年かかった34歳男性の結果はまだ出ていない。その他の症例は早期に治療を始めれば、免疫性神経疾患に準じて有効に治療できることが判明した。

【目的】特発性後天性全身性無汗症(AIGA)は、若い男性に多い全身性の無汗を呈する疾患で、しばしばコリン性蕁麻疹を伴い、多くはステロイド治療に反応することから自己免疫疾患と考えられている。2020年になり、Covid-19の流行のため、発汗検査や入院してパルス治療を行うことなく、外来で経口ステロイド治療を希望する患者が増えてきた。ガイドラインでは、入院後のパルス治療が推奨されているが、これまでの自己免疫性神経疾患の治療はほとんど経口ステロイドの漸減量法を用いているため、状況変化に伴い、経口ステロイド療法による治療がどのくらい効果があるかを検証した。また、先年、発汗異常（無汗）にて発症したアトピー性脊髄炎の治療も合わせて記載することにする。

【方法】患者は6名（男3名、女3名）で、表1に示すような年齢、性別である。このうち、症例2は、20年前に発症し、最近、夏

が暑くなって汗が出ないことに気づいた例、症例5は後述するように無汗で発症し、ステロイドパルスを2回行ったが改善しなかった例。症例6は10年前に発症し、入院してステロイドパルスを2回行ったが改善しなかった例である。

	年齢	性別	発症-治療	初期投与量	減量	アウトカム
1	42	女	1か月	30 mg 2W	5 mg/W	治癒
2	75	女	20年	30 mg 2W	5 mg/W	不変
3	33	女	3週間	60 mg 4W	10 mg/W	治癒
4	32	男	2か月	60 mg 4W	10 mg/W	治癒
5	17	男	1年半	30 mg 2W	5 mg/W	治癒
6	34	男	10年	60 mg 2W	10 mg/W	?

症例2は、20年間全身性無汗を訴えてきたが、なんとか治らないかと来院。やはり20年の無治療は大きく影響し、治癒は果たせなかった。症例5は17歳の男性。主訴は左上下肢の脱力、感覚低下、発汗低下。現病歴は15歳秋、風邪をひいた2週間後に、突然左下肢に、脱力による完全麻痺が起き、異常

知覚（ビリビリ感）と温冷感低下，発汗低下を同時に発症．その時は自然寛解．16歳夏に，授業中に左上肢に完全麻痺とともに同様の症状出現．尽きに1, 2回悪化し，改善という変動があり，装具が必要になることもあった．悪化のたびにステロイドパルスを行い，脱力が消失．17歳時に紹介され，当外来を受診．メチルプレドニゾロンのパルス療法は何回試みてもすぐに再発するというので，経口プレドニゾロン療法を施行した．30 mg/日を2週間続け，その後，1週間ごとに5 mg/日ずつ漸減し，投与開始から12週間後に5 mgの隔日投与を1週間施行し，終了した．終了後の下肢筋力は正常，痛覚の左右差も消失，発汗も自覚的に左右差がなくなった．その後，半年ごとに受診しているが，再発はない．症例6は，1月下旬に治療を開始したばかりで，まだアウトカムはでていない．

【考察】経口ステロイドの漸減量法における投与量は，特発性後天性全身性無汗症の場合，まだガイドラインが定まっていない．神経内科における多発神経炎，顔面神経麻痺などの投与量は，通常30 mg/日開始，4週間投与の後，5-10 mg/週で漸減する方法が多い．

一方で，特発性後天性全身性無汗症の場合，発症から治療までの期間が短ければ短いほど，治癒の可能性が高いことが知られている．そこで，30 mg/日開始，10 mg/週の減量療法を用いて治療したところ，発症間もなければ高い成功率が得られた．30歳代の患者に関して，60 mg/日開始，10 mg/週の減量療法により治療しているが，これも高い成功率であった．

内外の文献を参照してみても，特発性後

天性全身性無汗症に対する傾向ステロイドの漸減量法に関する記載はない．そこで神経疾患治療のプロトコールに沿って治療を行ったところ，一般的な治療法により3か月以内の発症ならば，有効な治療法と思われた．コロナ禍の現在，入院せずに外来で行う経口ステロイド漸減量法は有用な治療法である．

【参考文献】

宮本謙一．ステロイド—服薬指導のためのQ&A 改訂4版．フジメディカル出版．2016年4月．

Carol Eustice Medically reviewed by Grant Hughes, MD on July 21, 2019. How to Reduce Prednisone Withdrawal Symptoms— Determining the Appropriate Tapering Strategy.
<https://www.verywellhealth.com/does-prednisone-tapering-minimize-withdrawal-190242>

April Chang-Miller. Prednisone withdrawal: Why do I need to slowly taper down the dosage?
<https://www.mayoclinic.org/prednisone-withdrawal/expert-answers/faq-20057923>