Sweet病

疾患メモ 急性熱性好中球性皮膚症(acute febrile neutrophilic dermatosis)とも呼ばれるように，発熱，末梢血好中球増多，顔面・頸部・四肢に好発する有痛性隆起性紅斑あるいは結節を示し，病理組織学的に真皮に密な好中球浸潤を認める疾患と定義される。1964年にSweetによって初めて独立疾患として報告されたもので，いまだ原因不明の急性炎症性疾患である。

▶診断のポイント

定まった診断基準はないが，主項目の皮疹の臨床・病理所見，①急激に発症する有痛性紅斑性局面あるいは結節と，②白血球破砕性血管炎を伴わない真皮への好中球優位の細胞浸潤，の2つを必須とするのは共通している。

一方，副項目の臨床・検査所見として，①38℃以上の発熱，②血液系あるいは固型悪性腫瘍，炎症性疾患あるいは妊娠などの基礎疾患に合併，または上気道あるいは消化器系の感染症あるいはワクチン接種に続発する，③副腎皮質ステロイドあるいはヨウ化カリウムの全身投与が奏効する，④20mm/時以上の血沈亢進，CRP陽性，8000/mm^3以上の白血球増多，好中球70%以上のうち3項目以上の臨床検査値異常，のうち2つ以上陽性で診断するとの基準が1994年に提唱されたが，これを満たさない症例も多く，様々な改良案が提案されている。わが国では，①発熱，②先行する上気道感染症または基礎疾患の存在，③好中球を主体とする末梢血白血球増多，④CRP陽性または血沈亢進，のうち2つ以上陽性で診断する溝口の基準が広く知られている。

また病態から，特発性のほか，感染症や炎症性腸疾患，妊娠に伴う「古典型」，血液系あるいは固型悪性腫瘍に伴う「悪性腫瘍随伴型」，G-CSFやボルテゾミブなどの薬剤使用に伴う「薬剤誘発型」にわけられる。

皮膚に好中球浸潤を認める疾患として持久性隆起性紅斑，壊疽性膿皮症，蕁麻疹様血管炎，結節性紅斑，ベーチェット病，さらに多型紅斑や皮膚エリテマトーデスなどを鑑別する必要がある。Sweet病では，ベーチェット病にみられる血管炎や血栓を伴う皮膚症状や典型的なぶどう膜炎はみられない。HLA-B51陰性でCw1またはB54陽性であることも鑑別の一助となる。

▶私の治療方針・処方の組み立て方

臨床的にSweet病を疑えば，皮膚生検にて真皮の好中球浸潤を確認し，血液検査にて炎症所見を確認するとともに，薬剤歴や基礎疾患，合併症を検索し，類縁疾患を鑑別する。必要に応じて血液内科，消化器内科，婦人科や眼科などに精査を依頼する。関連ありそうな薬剤は中止し，見出された疾患によってはその治療を優先するが，並行して必要な抗炎症療法を行う。通常，中等量の副腎皮質ステロイド内服を行うが，基礎疾患や経過によってヨウ化カリウムやジアフェニルスルホン，コルヒチンの内服も考慮する。また，いったん軽快しても再燃を繰り返す例が多く，再発予防のための維持療法も考慮する。

▶治療の実際

【軽度】

全身症状が軽度の場合，局所療法も試みられる。

▶ **一手目**：デルモベート®軟膏(クロベタゾール)適量(外用)

▶ **二手目**：〈一手目に追加〉ロキソニン®60mg錠(ロキソプロフェン)1回1錠(発熱時頓用)

【中等度】

▶ **一手目**：ヨウ化カリウム®末(ヨウ化カリウム)1日900mg分3(毎食後)(保険適用外)

▶ **二手目**：〈処方変更または一手目に追加〉プレドニン®5mg錠(プレドニゾロン)1日6錠分3(朝食後3錠・昼食後2錠・夕食後1錠)

▶ **三手目**：〈プレドニン®減量後，二手目に追加〉レクチゾール®25mg錠(ジアフェニルスルホン)1日4錠分2(朝・夕食後)(保険適用外)

▶ **四手目**：〈処方変更〉コルヒチン®0.5mg錠(コルヒチン)1日2錠分2(朝・夕食後)(保険適用外)

改善すればステロイドを漸減。ジアフェニルスルホンやコルヒチンは再発予防にも用いられる。

【重度】

入院の上，全身検索とともにステロイド大量投与が行われる。

▶ **一手目**：プレドニン®5mg錠(プレドニゾロン)1日12錠分3(朝食後6錠・昼食後4錠・夕食後2錠)

▶ **二手目**：〈一手目に追加〉ネオーラル®50mgカプセル(シクロスポリン)1回2カプセル1日2回(朝・夕食前)

難治例に対し，レミケード®注(インフリキシマブ)やヒュミラ®注(アダリムマブ)などの抗TNFα抗体製剤(保険適用外)やアダカラム®(血球細胞除去用浄化器)を用いた顆粒球単球除去療法(保険適用外)の有効性も報告されているが，有効で安全な使用法は確立されていない。

▶偶発症・合併症への対応

ステロイド大量投与に伴う易感染性，胃潰瘍，高血糖，高血圧，骨粗鬆症，緑内障などの副作用に留意し，必要に応じて予防投与を行うとともに，定期的に必要な検査を行う。

▶非典型例への対応

脳炎や髄膜炎をきたす神経Sweet病に注意する。また，非典型的な病理所見を示すものとして，二次性血管炎を伴うもの，皮下型(subcutaneous)，組織球様(histiocytoid)，黄色腫様(xanthomatoid)，クリプトコッカス様(cryptococcoid)が報告されている。

▶ケアおよび在宅でのポイント

顔面に多くみられる皮疹は水疱や膿疱，びらんや痂皮を伴い，消退した後に濃い色素沈着を残すため，患者のQOLを大きく損なうことがある。上気道感染やストレスが誘因となりうるので，体調管理を心がけるよう指導する。また，慢性再発例では定期的に基礎疾患や合併症の検索を行う必要がある。

金澤伸雄(和歌山県立医科大学皮膚科准教授)