

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
 分担研究報告書

当院における特発性後天性全身性無汗症患者数の推移とその特徴に関する研究

研究分担者 朝比奈 正人 金沢医科大学脳神経内科  
 荒木 信之 千葉大学医学部附属病院脳神経内科  
 山中 義崇 千葉大学医学部附属病院浦安リハビリテーション教育センター  
 桑原 聡 千葉大学医学部附属病院脳神経内科

研究要旨

特発性後天性全身性無汗症（AIGA）は希少疾患であるが、近年、受診患者数が増加している可能性が指摘されている。患者数が増加しているかを明らかにするために、当院におけるAIGA患者数を経年的に調査した。2002年から2021年6月20日までの間に無汗症およびコリン性蕁麻疹を主訴に受診し、AIGAの診断基準を満たした患者を後ろ向きに調査した。該当する対象患者は49名であった。平均年齢は34±15歳、男女比は47：2、治療前無汗部位面積比は25-50%が10名、50-75%が4名、75%以上が35名であった。2015年までの平均患者数は年間1.1±1.1名であったが、AIGAが指定難病となつてからの2016年から2019年は年間平均4.3±1.9名と増加した。2020年、2021年の1.5年間では年間平均11名とさらに増加していた。AIGAの新規患者数は増加傾向にある。その理由の一つとしてAIGAが指定難病に指定されたことで認知度が高まった影響が考えられた。COVID-19流行下におけるステイホームが発症増加に影響したかどうか言及するには今後の継続評価を要する。

A. 研究目的

特発性後天性全身性無汗症（AIGA）は患者数約100-200名程度の希少疾患とされている<sup>1)</sup>。AIGA患者数の推移を調査し、AIGA患者が増加しているか評価する。

B. 研究方法

2002年から2021年6月20日までの間に千葉大学医学部附属病院脳神経内科を受診し、AIGAの診

断基準<sup>2)</sup>を満たす患者を対象に、各年の受診患者数、患者の臨床的背景、発症時期を調査した。また、Pubmedで検索される国別の論文数を調査した。

（倫理面への配慮）当研究は観察研究であり既存の診療情報を使用した研究である。「特発性後天性全身性無汗症の原因検索」として千葉大学医学部の倫理委員会で承認され、患者からは文書で参加の同意を得た。

n	49
年齢	34±15歳
男女比	47:2
罹病期間	1.7±1.6年
無汗部位	
25%未満	10例
25-50%	4例
75%以上	35例
コリン性蕁麻疹	
あり	32例
なし	17例
治療	
未治療	12例
PSL内服	1例
パルスのみ	8例
パルス+後療法	28例
治療反応あり	68%

表1

AIGA患者数



図1

## 発症時期

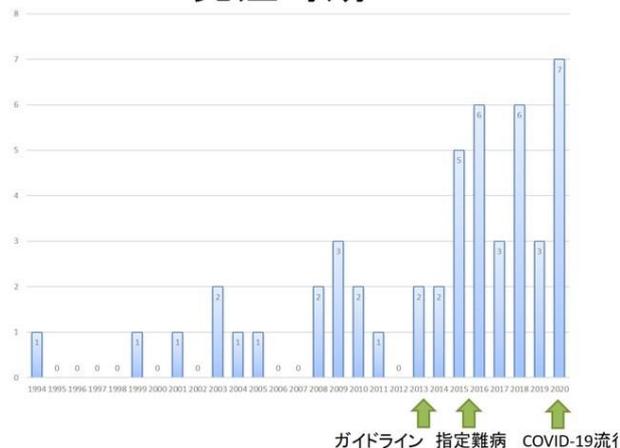


図2

### C. 研究結果

2000年から2021年6月20日までの間に千葉大学医学部附属病院脳神経内科を受診したAIGA患者は49人であった。その背景を表1に示した。また、受診年別にAIGA患者数を棒グラフに示した(図1)。AIGAの診療ガイドラインの発表された2013年では患者数の大きな変化は認めなかったが、AIGAが指定難病に指定された2015年以降患者数は増加を認めた。2002年から2015年までの平均患者数は年間 $1.1 \pm 1.1$ 名であったが、AIGAが指定難病となつてからの2016年から2019年は年間平均 $4.3 \pm 1.9$ 名と増加した。COVID-19感染の流行が始まった後の2020年、2021年の1.5年間では年間平均11名とさらに増加していた。それぞれの患者の発症年でみると発症者数が徐々に増加する傾向が見られた(図2)。Pubmedで検索されるAIGAに関する論文数は2011年頃から増加し、2015年以降は年間6編程度で推移し、そのほとんどが日本からの報告であった(図3)。

### D. 考察

AIGAは2015年7月に指定難病に指定され、2016年以降のAIGA患者の新規受診数は増加傾向が見られ、2020年以降さらに顕著となった。指定難病に指定されたことで認知度が上昇したことによる受療機会の増加が原因と推測される。さらに、温暖化の影響も考慮する必要があるかもしれない。日本の平均気温偏差(平均気温から過去30年の平均を差し引いた値)も年々上昇を続けている<sup>3)</sup>。暑熱環境に遭遇する機会が増えることで、うつ熱や熱中症あるいはコリン性蕁麻疹を自覚し、医療機関を受診する患者数が増加している可能性もある。COVID-19流行が落ち着いてステイホームが解除された後に患者数にどのような変化があるか、また、気候の変化と

## PubMed



図3

もに患者数に変化が見られるか、引き続き注視していきたい。

### E. 結論

千葉大学を新規に受診するAIGA患者は増加傾向にある。増加の一因として、疾患の認知度の上昇、温暖化などの影響が推察された。

### 引用文献

- 1) 難病情報センターホームページ 特発性後天性全身性無汗症(指定難病163)
- 2) AIGAガイドライン作成委員会、自律神経、2013
- 3) 気象庁ホームページ

### G. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表

荒木信之、山中義崇、桑原聡：当院における特発性後天性全身性無汗症患者数の推移、第29回日本発汗学会総会

### H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

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