

## 特発性皮膚膿瘍瘻孔群発症

昨年度までの本研究班での研究成果として化膿性汗腺炎の定義と診断基準、重症度分類を提唱した（参考文献 1,2。化膿性汗腺炎の診断基準と重症度判定を表 1,2.）。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。 $\gamma$ -secretase の遺伝子変異が本症の発症に関与するとの報告<sup>3)</sup>があるが、全体の 5%程度で、病因は明確にされていない<sup>2)</sup>。罹病期間は長く、しばしば生涯に及び、患者の QoL を著しく障害する。

化膿性汗腺炎のなかでも中等症以上の症例（表 2 と症例写真集の症例 1~4 を参照）は複数部位で広範囲に非感染性の膿瘍と瘻孔を群発性に形成する。瘻孔が形成されると、膿汁が持続的に排泄され悪臭を伴う。また、慢性に経過すると瘢痕を形成し運動制限を伴い、日常生活に影響を及ぼす。従来 of 抗菌剤や抗炎症剤治療に反応が悪く、再発性で治療に難渋する。また、**follicular occlusion tetrad** の概念が提唱されており<sup>4)</sup>、集簇性痤瘡、化膿性汗腺炎、膿瘍性穿掘性頭部毛包周囲炎、毛巣洞が含まれる。化膿性汗腺炎と同じく毛包の角化、閉塞によっておこる疾患であり、化膿性汗腺炎と類縁の疾患とされる。それぞれの疾患が合併することもある<sup>5,6)</sup>。

以上の背景をもとに複数部位の広範囲皮膚に慢性再発性に非感染性の膿瘍、瘻孔を形成する化膿性汗腺炎（表 2 の重症度判定で中等症あるいは重症：症例写真集の症例 1~4 を参照）と **follicular occlusion tetrad** を併せて特発性皮膚膿瘍瘻孔群発症と定義する。

### 表 1：化膿性汗腺炎の診断基準

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。

- ① 繰り返す膿瘍または排膿。
- ② 瘢痕または結節・索状硬結。
- ③ 瘻孔。

- 1) 2 部位以上で①~③の 1 項目以上を有する。
- 2) 下記の除外項目を除外できる。

1)、2)の両方を満たすものを化膿性汗腺炎と診断する。また満たさない場合でも化膿性汗腺炎として報告のある  $\gamma$ セクレターゼ遺伝子の変異がある場合は確定診断とする。通常、膿瘍は無菌性または検出されても病原性の低い皮膚常在菌である。

\*除外項目：癬、癰、単独の毛巣洞、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

\*参考項目：上述した除外項目の疾患を鑑別診断するために病理組織学的検査が有用である。

また、本症を診断するにあたって下記の病理組織所見が参考となる。

- 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。

表 2: 化膿性汗腺炎の重症度判定

下記の表の合計点で 60 点未満を軽症、60 点以上 170 点未満を中等症、170 点以上を重症とする。

化膿性汗腺炎の重症度判定基準

	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		腋窩	鼠径部	臀部	その他	
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	× 1					小計 点
<5cm: 1点 5-10 cm: 3点 >10 cm 9点						
4 皮疹間に正常皮膚が残存している	× 1					小計 点
存在する: 0点 存在しない: 9点						
						合計 点

\*2から4は病変部位ごとに計算し、合計する。



参考症例：

1：病変部位の数 左右腋窩、臀部に存在するので

$$3 \text{ 箇所} \times 3 = 9 \text{ 点}$$

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 →  $8 \times 1 + 3 \times 6 = 26$  点

左腋窩 結節 7 個 瘻孔 2 個 →  $7 \times 1 + 2 \times 6 = 19$  点

臀部 結節 12 個 瘻孔 3 個 →  $12 \times 1 + 3 \times 6 = 30$  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				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	3箇所 × 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: $27 \times 1 = 27$
瘻孔の数	× 6	3+2	0	3	0	瘻孔: $8 \times 6 = 48$
						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	小計 27点
<5cm: 1点 5-10 cm: 3点 >10 cm 9点						
4 皮疹間に正常皮膚が残存している	× 1	0+9	0	0	0	小計 9点
存在する: 0点 存在しない: 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。