

<診断基準>

特発性後天性全身性無汗症(AIGA)の診断基準

A: 明らかな原因なく後天性に非髄節性の広範な無汗/減汗(発汗低下)を呈するが、発汗以外の自律神経症候および神経学的症候を認めない。

B: ヨードデンプン反応を用いたミノール法などによる温熱発汗試験で黒色に変色しない領域もしくはサーモグラフィーによる高体温領域が全身の 25%以上の範囲に無汗/減汗(発汗低下)がみられる。

参考項目

1. 発汗誘発時に皮膚のピリピリする痛み・発疹(コリン性蕁麻疹)がしばしばみられる。
2. 発汗低下に左右差なく、腋窩の発汗ならびに手掌・足底の精神性発汗は保たれていることが多い。
3. アトピー性皮膚炎は AIGA に合併することがあるので除外項目には含めない。
4. 病理組織学的所見: 汗腺周囲のリンパ球浸潤、汗腺の委縮、汗孔に角栓なども認めることもある。
5. アセチルコリン皮内テストもしくは QSART で反応低下を認める。
6. 抗 SS-A 抗体陰性、抗 SS-B 抗体陰性、外分泌腺機能異常がないなどシェーグレン症候群は否定する。

A+Bをもって AIGA と診断する。

AIGA の鑑別・検査

温熱発汗試験:

人工気象室や、簡易サウナ、電気毛布などを用いて加温により患者の体温を上昇させ発汗を促し、無汗部位を観察する。ミノール法¹⁾、ラップフィルム法、アリザリン法などを用いると無汗部をより明瞭に評価できる。正常人では 15 分程度の加温により全身に発汗を認める。一方、AIGA では、非髄節性かつ広範に無汗を認めるが、顔面、頸部、腋窩、手掌、足底などはしばしば発汗が残存する。

薬物性発汗試験:

AIGA の病巣診断に用いられる。

- ・局所投与: 5%塩化アセチルコリン(オビソート®: 0.05~0.1ml)を皮内注射する。正常人では数秒後より立毛と発汗がみられ、5~15 分後までに注射部位を中心に発汗を認める。汗腺障害による AIGA では発汗を認めない。

定量的軸索反射性発汗試験(QSART: quantitative sudomotor axon reflex tests):

アセチルコリンをイオントフォレーシスにより皮膚に導入し、軸索反射による発汗のみを定量する試験。AIGA では、発汗が誘発されない。

皮膚生検(光顕・電顕):

AIGA のうち、特発性純粋発汗不全(IPSF)では光顕上、汗腺に顕著な形態異常を認めないが、汗腺周囲にリンパ球浸潤を認めるときがある。また特発性汗腺不全では汗腺分泌細胞の膨化、角層の過角化などがみられる場合がある。

血清総IgE値測定:

IPSF では血清総 IgE 値が高値の場合がある。

サーモグラフィー:

温熱発汗試験と併せて、サーモグラフィーを施行すると、発汗のない部位に一致して体温の上昇が認められる。

<重症度分類>

更新時には温熱発汗試験を施行して無・低汗病変部の面積を評価して重症度を評価し、重症以上を対象とする。

項目 スコア	無汗・低汗病変部の面積*
スコア0	25%未満
スコア1	25%以上－50%未満
スコア2	50%以上－75%未満
スコア3	75%以上

軽 度 : 0－1 点
中等度 : 2 点
重 症 : 3 点

表:AIGAの重症度判定基準

*: 温熱発汗試験施行時に判定する。

※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、直近6ヵ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者については、医療費助成の対象とする。