

告示	番号	15	膠原病
	疾病名	化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群	

化膿性無菌性関節炎・壊疽性膿皮症・アクネ症候群

かのうせいむきんせいかんせつえん・えそせいのうひしょう・あくねしょうこうぐん

概念・定義

1997年に報告された、常染色体優性遺伝形式をとる稀な自己炎症性疾患であり、無菌性化膿性関節炎を臨床像の主体とし、壊疽性膿皮症と囊腫性座瘡を伴う事の特徴とする。

症状

多くの場合3歳以下に化膿性無菌性関節炎として発症し、思春期以降に壊疽性膿皮症様病変、囊腫性ざ瘡（膿疱が目立ちしこりを形成するざ瘡）を呈するようになる。通常周期性発熱は認めない。関節炎は幼少期より発症し再発性であるが、思春期に近づく頃より皮膚症状が前面に出る様になり、10歳前後より無菌性の壊疽性膿皮症が下肢を中心に認められるようになる。この病変は再発性で次第に潰瘍性変化が強くなる傾向がある。炎症性の紅色丘疹、膿疱、結節ではじまり、その後潰瘍化して拡大し潰瘍底は壊死を起こす。しばしば蜂巣状または篩状の瘢痕を生じる。

思春期以降には囊腫性座瘡を繰り返す様になる。その他、注射部位の膿瘍形成が認められる。

治療

主に副腎皮質ステロイド剤が用いられるが、長期的な使用による副作用の発現が問題となる。抗IL-1製剤や抗TNF製剤の有効例も報告されている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/6_5_21.html