

当するとも考えにくかった。しかし、2例とも、ステロイドを中心にし、一部免疫抑制療法を追加することで2年以上経過観察できていることから、何らかの未知の後天性の機序、たとえば周期性発熱症候群での責任遺伝子に関連する蛋白に対する自己免疫現象などによって高齢者に周期性発熱症候群様の症状を発症した可能性もあり得ると思われた。

今回われわれの経験した2例のような高齢者での年余にわたる周期的な発熱の報告⁶⁾は少なく、稀有な臨床像と思われた。また、ASDと考えても非定型的な点があったことから、現在のところ周期性発熱症候群はほとんどが遺伝子異常に基づいて幼少時期に発症する疾患とされているが、高齢者でも周期性発熱症候群様の病像を多様な発症機序で呈し得るのではないかと考えたので報告した。

[文献]

1) Mourad O, Palda V, Detsky AS. A comprehen-

sive evidence-based approach to fever of unknown origin. Arch Intern Med 2003; 163: 545-51.

2) Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. J Rheumatol 1992; 19: 424-30.

3) Kieffer C, Cribier B, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: a variant of neutrophilic urticaria strongly associated with systemic disease. Report of 9 new cases and review of the literature. Medicine (Baltimore) 2009; 88: 23-31.

4) Padeh S. Periodic fever syndromes. Pediatr Clin North Am 2005; 52: 577-609, vii.

5) Femiano F, Lanza A, Buonaiuto C et al. Oral aphthous-like lesions, PFAPA syndrome: a review. J Oral Pathol Med 2008; 37: 319-23.

6) 武田広誠, 堀内正敏, 奥野秀次ほか. シメチジンが奏功した高齢周期性発熱例. 耳鼻臨床 2004; 97: 69-72.

今月の 用語 隣に伝えたい 新たな言葉と概念

【スイト病】

英 Sweet disease

同 スイト症候群, Sweet syndrome; 急性(発熱性)好中球性皮膚症, acute (febrile) neutrophilic dermatosis

発熱, 末梢血好中球増加, 好中球浸潤性紅斑を三徴とする疾患である。感染症と薬剤(ミノサイクリン, ヒドララジン, 経口避妊薬)が誘因となる例が知られている。詳細な病因は不明であるが, HLA-B54との関連が指摘され, 自己免疫現象によるサイトカインを介した好中球異常活性化が想定されている。本症では, 白血病や骨髓異形成症候群等血液疾患との合併が20から30%にみられ, デルマドロームの一つと考えられている。

女性に比較的多く, 三徴がほぼ同時期に現れる。紅斑は体のどの場所にもみられるが, 浮腫と圧痛をともなうことが多く, 皮下の硬結は通常触れない。皮膚生検では血管炎の所見はなく, 好中球の浸潤が著明である。関節炎, 口内炎, 光彩毛様体炎が現れることがある。

特異的検査異常所見はなく, 三徴から臨床的に診断する。皮膚生検は疾患確定のため重要である。抗好中球細胞質抗体(ANCA)が, 蛍光抗体法の検査では陽性となるがMPO-ANCA, PR3-ANCAという抗原特異的なELISA測定では陰性ということが報告され, 今後の特異的検査法の開発が望まれている。

治療としては, ステロイドが奏功する。ステロイド抵抗例では, 生物製剤である抗TNF α 阻害薬も用いられるようになってきた。その他, 皮膚病変に対してダブソンが使用されることもある。

(国立病院機構東京医療センター 大島 久二) 本文46pに記載