

特発性後天性全身性無汗症について

山形大学医学部附属病院 皮膚科

齊藤 亨

令和7年度 第2回山形大学難病診療連携センター研修会

2026/2/18（水） 山形大学医学部CBT室（ハイブリッド開催）

特発性後天性全身性無汗症

Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis; AIGA

- ・ 基礎疾患がなく、突如発症する無汗を特徴とし、発汗障害以外の自律神経/神経学的異常を伴わない疾患
- ・ 全身の広範囲が無汗であるため、高温の環境下において体温調節ができず容易に熱中症を発症する。
- ・ 2015年7月に厚生労働省より指定難病（163）に登録された。

発汗の分類

AIGAで主に障害される

部位

温熱性発汗

全身（掌蹠を除く）

精神性発汗

掌蹠・腋窩

味覚性発汗

顔面・頭部

自然発汗

全身

圧（半側）発汗

全身

特発性後天性全身性無汗症 Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis; AIGA

特に農業や建築業など主に屋外業務従事者や、スポーツ選手にとっては
重篤な問題となる。

国の指定難病乗り越え青学大3連覇に貢献、4区を「急ぎよ走った」平松享祐...「病気でも夢を追えると伝えたい」

2026/01/13 14:00

#箱根駅伝2026

📌 保存して後で読む 🔗 シェアする

正月の箱根駅伝で青学大の4区を担った平松享祐（3年）が、国の指定難病「特発性後天性全身性無汗症」を乗り越えて総合3連覇に貢献した。山登りでの大逆転につなげる好走を終え、「病気になっても、夢を追っていけると、多くの人に伝えていきたい」と気持ちを新たにしている。



小田原中継所でたすきをつなぐ青学大4区の平松享祐（左）と5区の黒田朝日（2日）＝片岡航希撮影

AIGAの疫学

★圧倒的に男性に多い（約 9 割）

- ・ 男性と女性では発汗機能に差があり、一般的に男性の方が女性よりも汗かきと言われている。
- ・ より屋外での活動や労働環境にさらされることが多い男性の方が発汗低下を感じやすいとする説や、性機能アンドロゲンレセプターの発現に健常者とAIGA患者間での差があるという報告がある。

★若年に多い

- ・ 10～30代に多く、平均年齢は30.3歳（男性31.0歳、女性22.7歳）
幼少期や高齢者で発症する例もある。

1) 柳下武士 日皮会誌 2021, 131(1), 35-41

2) 難病情報センター chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.nanbyou.or.jp/wp-content/uploads/upload_files/h28-1-024.pdf

臨床症状：皮膚の違和感

- ✓ チクチクとした痛み：運動や入浴などの発汗刺激時に「針で刺すような痛み」
- ✓ 乾燥肌の自覚：以前は「汗っかき」だった人が、急に肌のサラサラ感や乾燥を訴える
- ✓ 倦怠感と熱感：身体に熱がこもる「うつ熱感」による
- ✓ コリン性蕁麻疹の合併：多くの症例で点状の小さな膨疹（蕁麻疹）

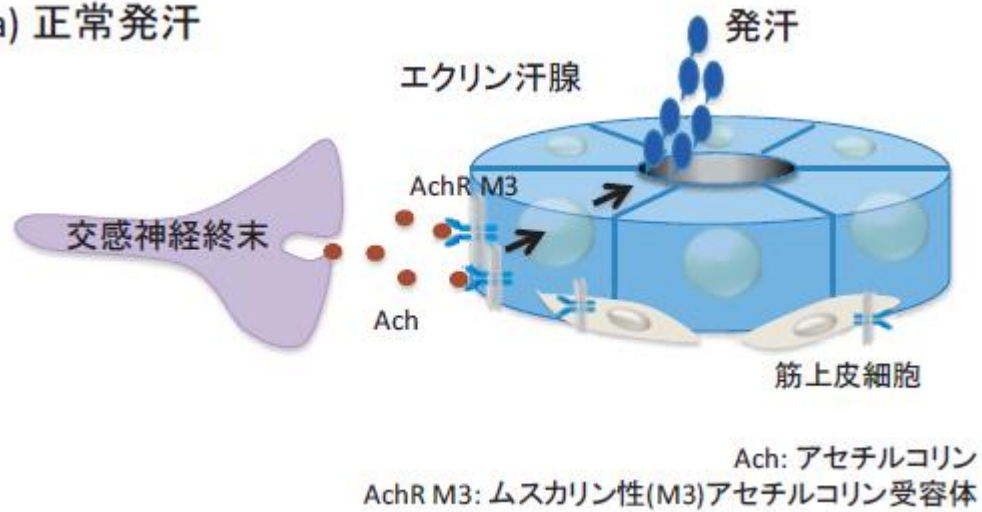


一般的な
蕁麻疹➡

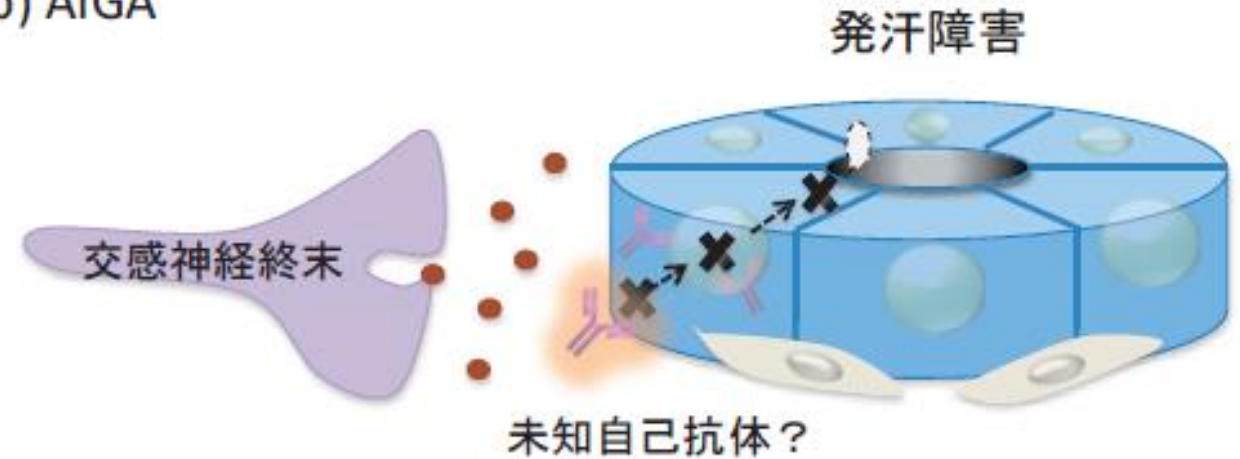


AIGAの病態

(a) 正常発汗



(b) AIGA



- ・ 未だに不明な点が多いが、自己免疫機序に基づく病態が想定されている
- ・ 汗腺周囲にリンパ球（T細胞）やマスト細胞が浸潤（通常のHE染色では目立たない事もある）
- ・ ムスカリン性アセチルコリン受容体に対する自己抗体の可能性

診断ステップ：見逃さないために

1

詳細な問診

発症時期、高温時の
症状、痛みの有無を確認

2

他疾患除外

基礎疾患、神経学的所見
など

3

発汗試験

ミノール法等で無汗領域
を可視化

4

診断確定

無汗面積25%以上で
AIGAと確定

無汗症

先天性

後天性

特発性

続発性

- ・ 無汗性外胚葉形成不全症
- ・ Rapp-Hodgkin症候群
- ・ ファブリー病 など

- ・ **AIGA**
- ・ 特発性分節性無汗症

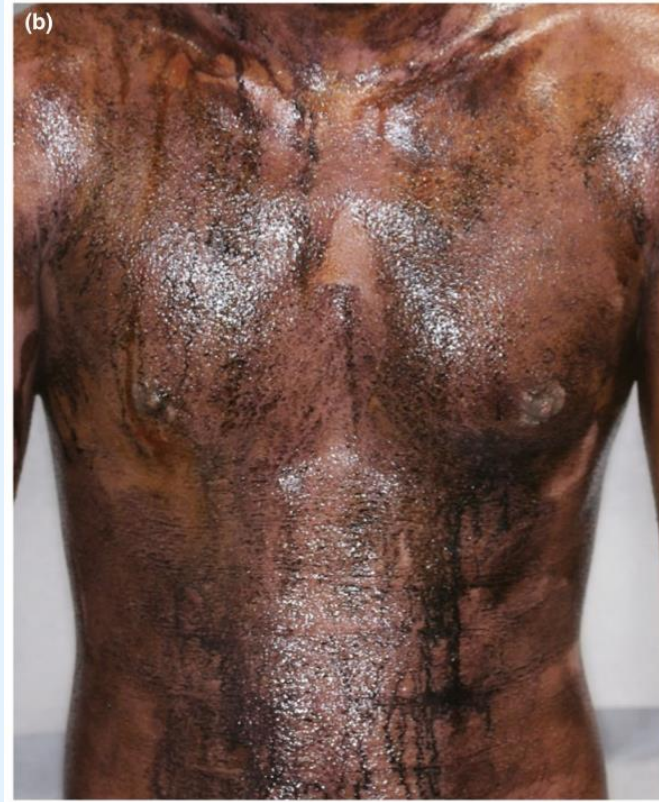
- ・ 神経疾患、内分泌/代謝異常
(パーキンソン病、尿崩症、糖尿病など)
- ・ 薬剤性 (抗コリン薬など)
- ・ ホルネル症候群
- ・ シェーグレン症候群
- ・ アトピー性皮膚炎 など

ミノール法での可視化

治療前



治療後



- ヨードデンプン反応を利用した試験
- 全身にヨウ素液とデンプンを塗り、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て発汗を促す
- 発汗部位は黒紫色に変色するが、無汗部位は変色しない
- 無汗部位や範囲の把握に不可欠な検査であり、治療前後の比較にも用いられる

【AIGA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定量的軸索反射性発汗試験（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。

重症度分類

スコア	無汗・低汗病変部の面積	重症度
スコア 0	25%未満	軽症
スコア 1	25%以上50%未満	軽症
スコア 2	50%以上75%未満	中等症
スコア 3	75%以上	重症

AIGAとCEA

- ◆AIGA患者では腫瘍マーカーとして知られる血清CEAの上昇がみられることがある。
- ◆AIGA症例の汗腺でCEA発現が増加する報告と相関しない報告がそれぞれあり^{1,2)}、病態の関与について未だ詳細は不明。
- ◆ステロイド治療により血清CEA値が減少し、臨床での病勢を反映したマーカーになりうることを示した報告もある³⁾。

1) Honma M, et al. *J Dermatol* 2015, 42: 900-902

2) 佐野健司、他 発汗学 2017, 24: 25-27

3) Honma M, et al. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016, 30: 1379-1383

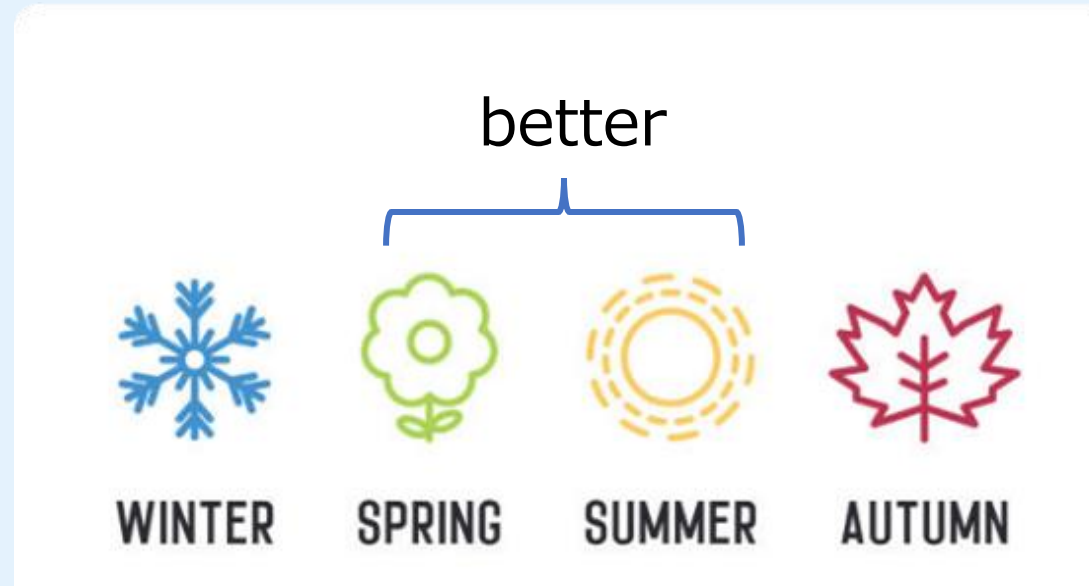
ステロイドパルス療法

— 唯一のエビデンスを持つ治療選択 —

治療の実際

- ✓ **点滴内容：** メチルプレドニゾン 1,000mg/日を3日間連続点滴投与（入院）
- ✓ **有効率：** 約70%の症例で反応が得られ、発汗が回復する
- ✓ **回数：** 1クールで不十分な場合、1カ月以上の間隔を空けて2クール目を検討
- ✓ **★発症から治療開始が早いほど治療反応が高い傾向あり**

治療のタイミング：推奨は春～夏



- ・ 自然な温熱刺激により、治療後に汗腺が活動しやすい
 - ・ 秋冬は発汗機会が少なく、免疫系が再活性化しやすい
- ➡秋冬に診断した場合は、対症療法で春を待つのも一案

予後、再燃

- ◆再燃率：寛解例のうち約50%が再燃されている。
- ◆特に秋～冬に再燃することが多い（時期的に症状を感じないケースあり）
- ◆再燃例に対しては再度のステロイドパルス療法を考慮する
 - ➡寛解例でも再燃がないかフォローアップが必要

発汗トレーニングの併用

汗腺に「仕事」を思い出させる



入浴・半身浴

40℃程度の湯船に浸かり、
意図的に体温を上げて汗腺
を刺激する。



軽い運動

無理のない範囲で有酸素運動
を行い、代謝を促す。



岩盤浴・サウナ

ある程度発汗が戻ってきたら、
積極的な温熱刺激も
有効な可能性あり。

受診・紹介の目安

「おかしい」と思ったら早めの紹介を

- ・ 暑いのに汗をかかない
- ・ 熱中症のような症状を繰り返している
- ・ 急にチクチクする痛みやコリン性蕁麻疹が出てきた

早期診断・治療した方が反応性も良く、疑い症例は早期にご紹介頂ければ
と思います。

ま と め

- ・ 特発性後天性全身性無汗症（AIGA）は高温の環境下において体温調節ができず容易に熱中症を発症する。
- ・ 治療はステロイドパルスを行う。
- ・ 早期治療例の方が治療反応性が良い。