

皮膚疾患分野

好酸球性膿疱性毛包炎 (EPF: eosinophilic pustular folliculitis)

1. 概要

好酸球性膿疱性毛包炎は原因不明の再燃を繰り返す、顔面などの毛包に一致したそう痒を伴う好酸球性小膿疱を特徴とする疾患である。膿疱内容物に多数の好酸球を混じ、インドメタシンが有効であるとされるが、病態などはほとんど明らかにされていない。近年はHIV感染に伴う症例が増加していることも注目に値する。

2. 疫学

EPFは1970年代に本邦より提唱された比較的新しい疾患概念であり、その疫学調査はこれまで施行されていないため不明である。推定500人/年で、20-30歳代の男性に好発するとされる。

3. 原因

EPFは病理学的に好酸球が毛包に浸潤する疾患であり、好酸球がその病態に深く関わっていることは間違いないが、その原因は全く明らかになっていない。好酸球遊走因子産生の引き金として病原微生物やTh2細胞を想定しており、Toll様受容体やTH2サイトカイン、脂質メディエーターなどを介した表皮細胞への刺激が好酸球遊走に関与していることなどが推測されている。

4. 症状

一般に激しいそう痒を伴い、そのために不眠などのQOLの低下を来す。古典的EPFは顔面に好発し、環状に配列する膿疱を特徴としている。近年、HIV感染症などの免疫不全患者に関連したEPFや被髪部に生じる小児EPFも知られている。

5. 合併症

古典的EPFは合併症を通常認めないが、四肢、体幹に強いかゆみを伴うEPFや非典型的EPFはHIV感染症の初発症状であり得る。EPFを足がかりにHIV感染症が明らかになることも知られている。

6. 治療法

経験的にインドメタシン内服が第一選択薬であり、およそ7割の患者に奏効するとされている。しかし、インドメタシンの作用機序や、無効例が存在する理由は不明である。また、根本的な治療法は未だ確立されていない。

7. 研究班

好酸球性膿疱性毛包炎の病態解明へのアプローチと、病態に基づく病型分類、治療法の確立