

皮膚科・膠原病ノート

立川察理

November 5, 2005

Contents

| | | |
|----------|--|-----------|
| 1 | 皮膚の生理 | 8 |
| 2 | 皮膚の組織学 | 10 |
| 2.1 | 表皮 epidermis | 10 |
| 2.1.1 | 角化細胞, ケラチノサイト keratinocyte | 11 |
| 2.1.2 | 色素細胞, メラノサイト melanocyte | 12 |
| 2.1.3 | ラングハンス細胞, ランゲルハンス細胞 Langerhans cell | 12 |
| 2.2 | 真皮 dermis, corium | 13 |
| 2.2.1 | 線維芽細胞 fibroblast | 14 |
| 2.2.2 | 膠原線維, コラーゲン線維 collagen fiber | 14 |
| 2.3 | 皮膚付属器 cutaneous appendages | 14 |
| 2.3.1 | 毛胞脂腺系 pilary complex, pilosebaceous system | 15 |
| 2.3.2 | 汗腺, 汗器官 sweat gland | 15 |
| 3 | 皮膚の診断学 | 16 |
| 3.1 | 皮膚科症候学 | 16 |
| 3.1.1 | 発疹 rash | 16 |
| 3.1.2 | 皮膚潰瘍 | 21 |
| 3.1.3 | 癬痕, ケロイド keloid | 22 |
| 3.1.4 | 皮膚萎縮 | 24 |
| 3.1.5 | ケブネル現象 Kobner phenomenon | 24 |
| 3.1.6 | レイノー症状 Raynaud phenomenon | 24 |
| 3.1.7 | 掻痒感 itching | 25 |
| 3.2 | 皮膚の臨床検査法 | 25 |
| 3.2.1 | 貼布反応, パッチテスト patch testing | 25 |
| 3.2.2 | 皮内反応 skin test | 26 |
| 3.2.3 | 最少紅斑量, 最小紅斑量 minimal erythema dose, MED | 27 |
| 3.2.4 | 皮膚生検 | 27 |
| 3.2.5 | リンパ球幼若化試験, リンパ球刺激試験 lymphocyte stimulating test, LST | 27 |
| 4 | 皮膚科の治療 | 28 |
| 4.1 | 外用療法 | 28 |
| 4.2 | 光線療法 PUVA | 28 |
| 4.3 | レーザー療法 | 29 |
| 4.4 | 凍結療法 cryotherapy | 29 |
| 4.5 | 温熱療法 | 29 |

| | | |
|-----------|---|-----------|
| 5 | アレルギー反応 allergy | 30 |
| 5.1 | I型アレルギー反応, 即時型アレルギー type I hypersensitivity reaction | 31 |
| 5.1.1 | アナフィラキシー・ショック anaphylactic shock | 32 |
| 5.2 | II型アレルギー反応 | 34 |
| 5.2.1 | antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity,ADCC | 34 |
| 5.3 | III型アレルギー反応, 免疫複合型 immune complex type,type III hypersensitivity reaction | 34 |
| 5.3.1 | 血清病 serum sickness | 35 |
| 5.4 | IV型アレルギー反応, 遅延型アレルギー, 細胞免疫型アレルギー | 36 |
| 5.5 | V型アレルギー反応, 刺激型 stimulative type | 37 |
| 6 | 湿疹・皮膚炎群 eczema | 38 |
| 6.1 | 尋常性湿疹 | 39 |
| 6.2 | 脂漏性湿疹, 脂漏性皮膚炎 seborrheic dermatitis | 39 |
| 6.3 | ビダール苔癬 lichen simplex chronicus Vidal | 39 |
| 6.4 | 自家感作性皮膚炎 autosensitization dermatitis | 40 |
| 6.5 | 接触皮膚炎 contact dermatitis | 40 |
| 6.5.1 | アレルギー性接触皮膚炎 allergic contact dermatitis,ACD | 41 |
| 6.6 | アトピー性皮膚炎 atopic dermatitis | 41 |
| 6.7 | 鬱滯性皮膚炎, 鬱血性下腿潰瘍, 鬱滯性湿疹, 鬱血性湿疹 stasis dermatitis | 44 |
| 6.8 | 貨幣状湿疹 nummular eczema,discoïd eczema | 45 |
| 7 | 蕁麻疹・痒疹・皮膚痛痒症 | 46 |
| 7.1 | 蕁麻疹 urticaria | 46 |
| 7.1.1 | 蕁麻疹様血管炎 | 47 |
| 7.2 | 痒疹 prurigo | 47 |
| 8 | 水疱性・膿疱性疾患 | 48 |
| 8.1 | 水疱症 bullous dermatoses | 48 |
| 8.1.1 | 天疱瘡 pemphigus | 48 |
| 8.1.2 | 水疱性類天疱瘡 bullous pemphigus | 50 |
| 8.1.3 | ジューリング疱疹状皮膚炎 dermatitis herpetiformis Duhning | 51 |
| 8.1.4 | 先天性表皮水疱症 epidermolysis bullosa hereditaria | 51 |
| 8.2 | 掌蹠膿疱症 pustulosis palmaris et plantaris,PPP | 52 |
| 8.2.1 | SAPHO syndrome | 53 |
| 9 | 紅皮症, 剥脱性皮膚炎 erythrodermia | 54 |
| 10 | 角化症 | 56 |
| 10.1 | 炎症性角化症 erythroscummatous dermatoses | 56 |
| 10.1.1 | 乾癬 psoriasis | 56 |
| 10.1.2 | 類乾癬 parapsoriasis | 59 |
| 10.1.3 | 扁平苔癬 lichen planus | 59 |
| 10.1.4 | 毛孔性紅色秕糠疹 pityriasis rubra pilaris Devergie | 60 |
| 10.1.5 | ジベルばら色秕糠疹 pityriasis rosea Gibert | 60 |
| 10.2 | 遺伝性角化症 | 61 |
| 10.2.1 | 尋常性魚鱗癬 ichthyosis vulgaris | 61 |
| 10.2.2 | 伴性遺伝性魚鱗癬, 伴性遺伝性尋常性魚鱗癬 X-linked ichthyosis | 62 |

| | | |
|-----------|---|-----------|
| 10.2.3 | ダリエー病, 毛包性角化症 morbus Darier | 62 |
| 10.2.4 | 汗孔性角化症 porokerratosis | 62 |
| 11 | 物理化学的障害 | 63 |
| 11.1 | 火傷, 熱傷 burn | 63 |
| 11.1.1 | 熱傷における全身的变化 | 64 |
| 11.1.2 | 熱傷の評価 | 64 |
| 11.1.3 | 気道熱傷 | 65 |
| 11.1.4 | 熱傷に対する治療 | 65 |
| 11.2 | 凍傷 frostbite | 66 |
| 12 | 光線皮膚障害 | 68 |
| 12.1 | 紫外線 ultraviolet, UV | 68 |
| 12.2 | 日光皮膚炎 solar dermatitis | 69 |
| 12.3 | 慢性光線皮膚障害 | 69 |
| 12.4 | 光線過敏症 photosensitive dermatitis | 69 |
| 12.4.1 | 外因性光線過敏症 | 70 |
| 12.4.2 | 内因性光線過敏症 | 71 |
| 12.5 | 色素性乾皮症 xeroderma pigmentosum, XP | 72 |
| 13 | 薬物アレルギー, 薬物過敏症 drug allergy | 74 |
| 13.1 | 中毒疹, 薬疹 toxicoderma, drug eruption | 75 |
| 13.1.1 | 播種状紅斑丘疹型薬疹 | 76 |
| 13.1.2 | 固定薬疹 fixed drug eruption | 76 |
| 13.1.3 | ライエル型薬疹, 中毒性表皮壊死剥離症型 Lyell type, toxic epidermal necrolysis, TEN | 76 |
| 13.1.4 | しいたけ皮膚炎 | 77 |
| 14 | 栄養欠乏症 | 78 |
| 14.1 | ビタミン欠乏症 vitamine deficiency | 78 |
| 14.1.1 | ペラグラ pellagra | 79 |
| 14.1.2 | ビタミン B6 欠乏症, ビタミン B6 依存症 | 81 |
| 14.1.3 | ビタミン C 欠乏症 | 81 |
| 15 | 紫斑症 purpura | 82 |
| 15.1 | 特発性血小板減少性紫斑病 idiopathic thrombocytopenic purpura | 83 |
| 15.2 | 血栓性血小板減少性紫斑病 thrombotic thrombocytopenic purpura | 84 |
| 15.3 | 特発性色素性紫斑 idiopathic pigmentary purpura | 85 |
| 15.4 | 血漿タンパク異常症に伴う紫斑 dysproteinemic purpura | 86 |
| 15.4.1 | 高 グロブリン血症性紫斑 hyperglobulinemic purpura | 86 |
| 15.4.2 | クリオグロブリン血症性紫斑病 purpura cryoglobulinemica | 86 |
| 15.5 | アナフィラクトイド紫斑病, シェンライン・ヘノッホ紫斑, Henoch- Schonlein 紫斑病, アレルギー性紫斑病 anaphylactoid purpura, Schonlein- Henoch, HSP | 87 |
| 15.6 | 老人性紫斑病 senile purpura | 88 |
| 16 | 皮膚感染症 | 89 |
| 16.1 | 膿痂疹 impetigo | 89 |
| 16.2 | 膿皮症 pyodermia | 89 |
| 16.2.1 | ブドウ球菌感染症 | 89 |

| | | |
|-----------|--|------------|
| 16.2.2 | 化膿性連鎖球菌感染症 | 92 |
| 16.2.3 | 皮膚結核 | 93 |
| 16.2.4 | ハンセン病, 癩 Hansen disease, leprosy | 93 |
| 16.2.5 | プール肉芽腫 Mycobacterium marinum infection | 93 |
| 16.2.6 | 慢性膿皮症 chronic pyoderma | 94 |
| 16.2.7 | つつが虫病, 恙虫病 Tsutsugamushi disease, Scrub Typhus | 94 |
| 16.2.8 | ライム病 Lyme disease | 95 |
| 16.3 | ウイルス感染症 | 96 |
| 16.3.1 | ウイルス性疣贅 viral warts | 96 |
| 16.3.2 | 伝染性軟属腫 molluscum contagiosum | 96 |
| 16.3.3 | 単純ヘルペス, 単純疱疹 herpes simplex | 96 |
| 16.3.4 | 帯状疱疹 herpes zoster | 97 |
| 16.4 | 皮膚真菌症 | 98 |
| 16.4.1 | 皮膚カンジダ症 cutaneous candidiasis | 98 |
| 16.4.2 | 白癬, 皮膚糸状菌症 dermatophytosis | 99 |
| 16.4.3 | 癬風, 灑風 pityriasis versicolor | 100 |
| 16.4.4 | スポロトリコーシス sporotrichosis | 100 |
| 16.4.5 | 皮膚放線菌症 cutaneous actinomycosis | 101 |
| 16.5 | 顎口虫症 gnathostomiasis | 101 |
| 17 | 性行為感染症 sexually transmitted disease, STD | 102 |
| 17.1 | 梅毒 syphilis | 103 |
| 17.2 | 性器ヘルペス | 104 |
| 17.3 | 尖圭コンジローム | 105 |
| 17.4 | 疥癬 scabies | 105 |
| 17.5 | 鼠径肉芽腫症, 鼠径リンパ肉芽腫症, 性病性リンパ肉芽腫症 | 105 |
| 18 | 色素異常症 | 106 |
| 18.1 | 色素増加症 hyperpigmentation | 107 |
| 18.1.1 | 雀卵斑, そばかす ephelides | 107 |
| 18.1.2 | 肝斑 chloasma, melasma | 107 |
| 18.1.3 | 老人性色素斑 senile pigment freckle, senile lentigo, solar lentigine | 107 |
| 18.2 | 色素脱失症 | 107 |
| 18.2.1 | 尋常性白斑 vitiligo vulgaris | 107 |
| 18.2.2 | 脱色素性母斑 nevus depigmentation | 108 |
| 18.2.3 | 白皮症, 眼皮膚白皮症 albinism, oculocutaneous albinism | 108 |
| 18.2.4 | 色素失調症, Bloch-Sulzberger 症候群 incontinentia pigmenti | 108 |
| 18.2.5 | 原田病 Vogt-Koyanagi-Harada disease | 109 |
| 18.3 | 母斑 nevus | 109 |
| 18.3.1 | 扁平母斑 nevus spilus | 110 |
| 18.3.2 | 太田母斑 nevus of Ota, nevus fuscoceruleus | 110 |
| 18.3.3 | 母斑細胞母斑, 色素細胞母斑, 色素性母斑 nevocellular nevus, nevus cell nevus | 111 |
| 18.4 | 血管腫 hemangioma | 111 |
| 18.4.1 | ポートワイン母斑, 単純性血管腫 portwine stain, angioma simplex | 111 |
| 18.4.2 | いちご状血管腫, 莓状血管腫 strawberry mark | 111 |

| | |
|---|------------|
| 19 真皮疾患 | 113 |
| 19.1 皮膚萎縮症 atrophoderma | 113 |
| 19.1.1 ウェルナー症候群 Werner's syndrome | 113 |
| 19.1.2 プロジェリア progeria | 114 |
| 19.1.3 線状皮膚萎縮症 striae atrophicae | 114 |
| 19.2 形成異常症 | 114 |
| 19.3 先天性結合組織疾患 | 114 |
| 19.3.1 骨形成不全症 osteogenesis imperfecta,OI | 114 |
| 19.3.2 エーラス・ダンロス症候群 Ehlers-Danlos syndrome | 115 |
| 19.3.3 弾性繊維性仮性黄色腫, 弾力繊維性仮性黄色腫 pseudoxanthoma elasticum | 116 |
| 19.3.4 マルファン症候群 Marfan syndrome | 116 |
| 19.4 非感染性肉芽腫疾患 | 117 |
| 19.4.1 皮膚サルコイドーシス sarcoidosis | 117 |
| 19.4.2 環状肉芽腫 granuloma annulare | 118 |
| 20 母斑症 phacomatosis | 119 |
| 20.1 神経線維腫症 neurofibromatosis,NF | 119 |
| 20.1.1 フォン・レックリングハウゼン病, 多発性神経線維腫症 von Recklinghausen disease,NF-1 | 120 |
| 20.1.2 神経線維腫症 II 型 NF-2 | 121 |
| 20.2 結節性硬化症 tuberous sclerosis, Bourneville-Pringle disease,TS | 121 |
| 20.3 von Hippel-Lindau 病,VHL | 123 |
| 20.4 スタージ・ウェーバー症候群 Sturge-Weber syndrome | 123 |
| 20.5 クリップペル・ウェーバー症候群 Klippel-Weber syndrome | 124 |
| 21 紅斑症 erythema | 125 |
| 21.1 結節性紅斑 erythema nodosum | 125 |
| 21.2 多形滲出性紅斑, 多型滲出性紅斑 erythema exsudativum multiforme | 126 |
| 21.2.1 Stevens-Johnson 症候群, 粘膜皮膚眼症候群 erythema multiforme major | 126 |
| 21.3 硬結性紅斑 erythema induratum | 127 |
| 21.4 ベーチェット病 Behcet's disease | 128 |
| 21.4.1 血管ベーチェット vasculo-Behcet | 129 |
| 21.4.2 スイート病 Sweet's disease | 130 |
| 22 皮膚付属器の疾患 | 131 |
| 22.1 毛髪疾患 | 131 |
| 22.1.1 脱毛症 | 131 |
| 22.2 脂腺疾患 | 131 |
| 22.2.1 尋常性座瘡 acne vulgaris | 131 |
| 22.3 汗腺疾患 | 132 |
| 22.4 爪 nail | 132 |
| 23 デルマドローム dermatidrome | 133 |
| 23.1 腫瘍随伴性皮膚病変 paraneoplastic dermatoses | 133 |
| 23.1.1 黒色表皮腫 acanthosis nigricans | 134 |
| 23.1.2 POEMS 症候群 Crow-Fukase syndrome | 135 |
| 23.1.3 Muir-Torre 症候群 | 135 |
| 23.2 糖尿病の皮膚病変 | 136 |

| | | |
|-----------|--|------------|
| 24 | 代謝異常症 | 137 |
| 24.1 | 黄色腫 xanthoma | 137 |
| 24.2 | アミロイドーシス amyloidosis | 138 |
| 24.2.1 | 皮膚アミロイドーシス amyloidosis cutis | 139 |
| 24.3 | 粘液水腫 myxedema | 140 |
| 24.4 | ポルフィリン症 porphyria | 140 |
| 24.4.1 | 骨髄性ポルフィリン症, 赤芽球性ポルフィリン症 | 142 |
| 24.4.2 | 肝性ポルフィリン症 | 143 |
| 24.5 | ハルトナップ病 Hartnup disease | 145 |
| 24.6 | 亜鉛欠乏症候群, 腸性肢端皮膚炎 | 145 |
| 25 | 皮膚腫瘍 | 147 |
| 25.1 | 上皮系腫瘍 | 147 |
| 25.1.1 | 良性表皮性腫瘍 | 147 |
| 25.1.2 | 表皮内癌 | 148 |
| 25.1.3 | 表皮性悪性腫瘍, 皮膚癌 | 149 |
| 25.1.4 | ケラトアカントーマ keratoacanthoma | 152 |
| 25.2 | 良性皮膚付属器腫瘍 | 152 |
| 25.3 | 皮膚 T 細胞性リンパ腫, 皮膚 T 細胞リンパ腫 cutaneous T cell lymphoma, CTCL | 152 |
| 25.3.1 | 菌状息肉症 mycosis fungoides | 153 |
| 25.3.2 | セザリー症候群 Sezary syndrome | 154 |
| 25.4 | 間葉系腫瘍, 軟部腫瘍 soft tissue tumor | 154 |
| 25.4.1 | 線維肉腫 fibrosarcoma | 155 |
| 25.4.2 | 悪性線維性組織球腫 malignant fibrous histiocytoma, MFH | 155 |
| 25.4.3 | 隆起性皮膚線維肉腫 dermatofibrosarcoma protuberans, DFP | 156 |
| 25.4.4 | 血管性腫瘍 | 156 |
| 25.4.5 | カポジ肉腫 kaposi's sarcoma, KS | 159 |
| 25.4.6 | ランゲルハンス組織球症, 組織球症 Langerhans cell histiocytosis, Histiocytosis X | 159 |
| 25.4.7 | 肥満細胞症, 肥満細胞腫 mastocytosis | 161 |
| 25.4.8 | リンパ管腫 lymphangioma | 161 |
| 25.5 | メラノサイト系腫瘍 melanocytic neoplasm | 161 |
| 25.5.1 | 皮膚の悪性黒色腫 malignant melanoma | 162 |
| 26 | 創傷治癒 wound healing | 164 |
| 26.1 | 創傷の治療 | 165 |
| 27 | 皮膚の外科手術 | 166 |
| 27.1 | 皮弁 skin flap | 166 |
| 27.2 | 筋皮弁 myocutaneous flap | 166 |
| 27.3 | 皮膚移植, 植皮 skin graft | 166 |
| 27.3.1 | 自家皮膚移植 autografting | 167 |
| 27.3.2 | 同種皮膚移植 allografting | 167 |
| 27.3.3 | 生体包帯 Biological dressing | 168 |

| | |
|--|------------|
| 28 膠原病, 広汎性結合組織病 collagen disease | 169 |
| 28.1 血管炎症候群 | 169 |
| 28.1.1 壊死性血管炎 necrotizing vasculitis | 169 |
| 28.1.2 大動脈炎症候群 | 174 |
| 28.1.3 巨細胞性動脈炎, 側頭動脈炎 giant cell arteritis,temporal arteritis | 175 |
| 28.1.4 リウマチ性多発筋痛症 polymyalgia rheumatica | 176 |
| 28.2 慢性関節リウマチ rheumatoid arthritis, RA | 176 |
| 28.2.1 悪性関節リウマチ malignant rheumatoid arthritis, MRA | 180 |
| 28.2.2 フェルティール症候群 Felty syndrome | 182 |
| 28.2.3 若年性関節リウマチ juvenile rheumatoid arthritis,JRA | 182 |
| 28.2.4 成人型 Still 病 adult onset Still's disease | 184 |
| 28.2.5 抗リウマチ薬 | 185 |
| 28.3 シェーグレン症候群 Sjogren syndrome,SjS | 186 |
| 28.4 エリテマトーデス | 188 |
| 28.4.1 全身性エリテマトーデス systemic lupus erythematosus,SLE | 189 |
| 28.4.2 慢性円盤状エリテマトーデス chronic discoid LE, DLE | 194 |
| 28.4.3 新生児エリテマトーデス, 新生児ループス症候群 neonatal lupus,neonatal lupus syndrome,NLS | 195 |
| 28.5 強皮症 scleroderma | 195 |
| 28.5.1 全身性進行性硬化症, 汎発性強皮症 progressive systemic sclerosis, systemic scleroderma, SSc,PSS | 196 |
| 28.5.2 CREST 症候群 | 199 |
| 28.6 多発性筋炎, 皮膚筋炎 dermatomyositis,polymyositis,DM | 200 |
| 28.6.1 小児皮膚筋炎 juvenile dermatomyositis,JDM | 202 |
| 28.7 混合性結合組織病 mixed connective tissue disease, MCTD | 202 |
| 28.8 Weber-Christian 病,relapsing panniculitisWCD | 203 |

Chapter 1

皮膚の生理

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.2] , 典拠: ConcisePathology [22, p.876]

- 皮膚の生理的機能

- 対外保護作用

- * メラニン色素による紫外線防御
- * 角質細胞層による吸収遮断

- 体温調節作用

The skin is a vital part of the body's temperature regulation system, protecting us against hypothermia and hyperthermia, both of them may be fatal (specialized vascular structures of the dermis/insulation by fat in subcutaneous tissue/evaporation of sweat).

- 知覚作用

- 分泌排泄作用

エクリン発汗、アポクリン発汗、脂質の分泌、サイトカインの分泌。

- 合成作用

- * プロビタミン D3 合成

食事から摂取されたプロビタミン D3 は紫外線によってビタミン D3 になる。ビタミン D3 は肝臓及び腎臓で水酸化されて活性型に転じ,PTH とともに血中のカルシウムを増加させる。

Vitamin D3 (cholecalciferol) is produced in the skin by the action of ultraviolet light on dehydrocholesterol. It is then hydroxylated in the liver and kidneys (needs parathyroid hormone to activate alpha-hydroxylase) to 1,25 dihydroxycholecalciferol, the active form of vitamin D. This anti-rachitic vitamin acts on the intestine increasing calcium absorption (through stimulation of synthesis of calcium-binding proteins in the mucosal cells of the intestine), as well as on the kidneys promoting calcium reabsorption.

- 呼吸作用

わずかながら外気とガス交換する。

- 吸収作用

– 免疫機能 SALT

The skin is also part of the innate immunity (natural resistance) of the body against invasion by micro-organisms. The dryness and constant desquamation of the skin, the normal flora of the skin, the fatty acids of sebum and lactic acid of sweat, all represent natural defense mechanisms against invasion by micro-organisms. Langerhans cells present in the epidermis have an antigen-presenting capacity and might play an important role in delayed hypersensitivity reactions. They also play a role in immunosurveillance against viral infections. Langerhans cells interact with neighboring keratinocytes, which secrete a number of immunoregulating cytokines, and epidermotropic T-cells forming the skin immune system: SALT (skin associated lymphoid tissue).

● 皮膚の構造

– 表皮 epidermis

* 角化細胞 keratinocyte

- cornified cell
- 有棘層 spinous cell
- 顆粒細胞 granular cell
- 基底層 basal cell

* 色素細胞 melanocyte

* ランゲルハンス細胞 Langerhans cell

* メルケル細胞 Merkel cell

– 真皮 dermis

– 皮下組織

Chapter 2

皮膚の組織学

2.1 表皮 epidermis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.3] , 典拠: 標準組織学各論 [122, p.378] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.4]

- 表皮内の構造物
 - 爪母
- 表皮を構成する細胞
 - 角化細胞 keratinocyte
基底層で分裂し、角化という分化をしながら上行し、ついには表層から脱落していく。
 - * 角質細胞 cornified cell
 - * 顆粒細胞 granular cell
細胞質内にケラトヒアリン顆粒を持つ。
 - * 有棘層 spinous cell
細胞間同士は細胞間橋 intercellular bridge で連なっているように見え、細胞内にはオドランド小体 (層板顆粒) Odland body(keratinosome) が出現する。
 - * 基底細胞 basal cell
隣接する基底細胞とはデスモゾーム desmosome で結合し、真皮とはヘミデスモゾーム hemidesmosome で接着する。
 - 色素細胞, メラノサイト melanocyte
神経堤 neural crest に由来する表皮内細胞で、メラニンを分泌する。分泌は紫外線照射、あるいは副腎皮質ホルモンによって促進される。
 - ラングハンス細胞 Langerhans cell
皮膚におけるマクロファージの特殊型で、骨髄に前駆細胞を持ち、MHC2 抗原を発現して抗原提示能を有する。細胞質内にバーベック顆粒 Birbeck granule を持つ。
 - メルケル細胞 Merkel cell
表皮内に分布する単細胞性の触覚受容器である。皮膚の狭い領域での持続的な圧刺激を検出する。

2.1.1 角化細胞, ケラチノサイト keratinocyte

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.5], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.182]

- 概念

基底層の幹細胞に由来し、表皮の角化を司る細胞である。角層を形成して物理的なバリアーになるとともに種々のサイトカインを分泌し他の免疫細胞を活性化させるなど免疫応答や炎症反応にも重要な役割を担う。

隣接する角化細胞同士はデスモゾームで結合する。

なお細胞質内にメラニン顆粒を持つが、これはメラノサイトから供給されたものである。

- 機能

- 角質形成

角化細胞は基底層の幹細胞に由来し、角化という分化をしながら表皮内を上行し、ついには表層から脱落していく。

- 免疫応答

サイトカインを分泌して皮膚の他の免疫細胞を活性化させて、炎症反応に関与する。

- 種類

- 角質細胞層 cornified cell

細胞内小器官はすべて消失し、細胞内はケラチン線維で充満する。細胞間脂質膜により水分や物質を遮断する働きを持つ。

- 顆粒細胞層 granular cell

細胞質内にケラトヒアリン顆粒 keratohyalin granule を持つ。

- 有棘細胞層 spinous cell

細胞間同士は細胞間橋 intercellular bridge で連なっているように見え、細胞内にはオドランド小体 (層板顆粒) Odland body(keratinosome) が出現する。

- 基底細胞 basal cell

隣接する基底細胞とはデスモゾーム desmosome で結合し、真皮とはヘミデスモゾーム hemidesmosome で接着する。その下に、基底細胞が産生するタイプ IV 型コラーゲンによって基底層 basal lamina が形成される。

角化 keratinization

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.6], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.198]

- 概念

表皮角化細胞が死んで均質な層状構造になる過程を角化といい、角化細胞の分化過程である。層状構造はケラチン線維によって構成される。

張原繊維, ケラチン繊維 keratin filament, tonofilament

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.4]

- 概念

表皮細胞の構成タンパクであり、細胞骨格となりデズモゾームと結合する。

2.1.2 色素細胞, メラノサイト melanocyte

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.9]

- 概念

神経堤 neural crest に由来し、表皮内基底層に散在する樹状細胞である。その機能はメラニンを産生し、樹枝状突起を周囲に伸ばして周囲の角化細胞にメラニン色素を供給している。

メラニン分泌は紫外線照射、あるいは副腎皮質ホルモンによって促進される。

なお人種間でメラノサイトの分泌密度に差はなく、人種による肌の色の差は個々のメラノサイトの色素産生能力の違いに基づく。

メラニン代謝 melanin metabolism

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.9]

- 概念

メラニンは紫外線から皮膚を防御し、日光障害や悪性腫瘍の発生を防止する働きがある。したがってその生合成は紫外線をはじめ、MSH・ACTH・男性ホルモンなどで亢進する。

メラニン代謝の出発物質はチロシンであり、これが酸化されてドーパとなり、さらにいくつかの過程を経てメラニンとなる。

2.1.3 ラングハンス細胞, ランゲルハンス細胞 Langerhans cell

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.10]

- 概念

表皮におけるマクロファージの特殊型で、骨髄に前駆細胞を持ち、MHC2 抗原を発現して抗原提示能を有する。皮膚や粘膜で抗原を取り込むと真皮のリンパ流にのって 2 次リンパ組織に移動し、そこで T 細胞に対して抗原提示を行う。

- － 抗原提示能

接触アレルギーなどの IV 型アレルギー反応の際に、T 細胞に抗原提示を行なう。特にアトピー性皮膚炎での関与が注目されている。

- 構造

表面に免疫グロブリン IgG-Fc や IgE および補体 C3 に対する受容体を持ち、これで抗原を固定する。アトピー性皮膚炎では特に IgE に対する受容体である Fc RI が強く発現していることが判明した。細胞質内に特徴的なバーベック顆粒 Birbeck granule を持つ。

2.2 真皮 dermis,corium

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.26] , 典拠: 標準組織学各論 [122, p.390] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.11] , 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.116]

- 概念
 - 表皮の直下に存在し、表皮を形成する母地となる。脈管と膠原線維などの間質に富む。
- 区分
 - － 乳頭層 papillary dermis
 - 毛細血管と知覚神経末端に富む。リンパ管の終末も分布し、間質液の圧を調節するとともに、表皮で抗原を取り込んだラングハンス細胞を 2 次リンパ組織に輸送する役割を担う。
 - － 乳頭下層
 - － 網状層 reticular dermis
 - 線維成分に富み、下方は皮下脂肪組織に接する。
- 構造物
 - － 皮脂腺
 - － 立毛筋
 - － 感覚神経終末
- 構成成分
 - － 細胞成分
 - * 線維芽細胞 fibroblast
 - 創傷時に細胞内マトリクス成分としてコラーゲンやプロテオグリカンを生産する。
 - * マクロファージ
 - * 肥満細胞
 - － 細胞外成分
 - * 基質
 - 主にプロテオグリカンによって構成される。
 - * 間質成分
 - ・ 膠原線維 collagen fiber
 - コラーゲンを構成分子とする線維。
 - ・ 弾性線維
 - － 脈管系
 - * 血管
 - * リンパ管

2.2.1 線維芽細胞 fibroblast

- 概念

創傷時に細胞内マトリクス成分としてコラーゲンやプロテオグリカンなどのグリコサミノグリカン類を産生する。

TGF- β は線維芽細胞を活性化する作用を持つ。糖質コルチコイドは線維芽細胞を抑制する。

炎症時に、マクロファージは IL-1 を産生して線維芽細胞を増殖させる。増殖した線維芽細胞は類上皮細胞とともに細菌を取り囲み、肉芽腫を形成する。

活性化マクロファージから放出される細胞障害性サイトカイン TNF- α は IFN- γ の存在下で線維芽細胞のコラーゲン合成を抑制する。強皮症治療への応用が期待されている。

2.2.2 膠原線維, コラーゲン線維 collagen fiber

典拠: Harper [37, p.667], 典拠: Stryer [41, p.30], 典拠: 標準組織学総論 [121, p.141], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.230], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.300]

- 概念

コラーゲンを構成分子とする線維であり、真皮に多く含まれる。コラーゲン分子が 1/4 ずつ並列にずれて凝集し microfibril となり、microfibril がさらに会合して形成された繊維である。

2.3 皮膚付属器 cutaneous appendages

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.14], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.125], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.10]

- 毛皮脂腺系

- 毛胞

- 脂腺 sebaceous gland

毛漏斗部につき、分泌された脂質は毛胞漏斗部下端を通じて外へでる。

- * 独立脂腺 free sebaceous gland

毛胞に付属しない脂腺で、毛胞を欠く口唇や亀頭にみられる。

- 立毛筋

- 爪

角化性の上皮組織であり、表皮から分化する。

- 爪甲

- 爪母 nail matrix

ここで角化増殖した細胞が遠位に伸長することで爪甲となる。

- 汗腺

2.3.1 毛胞脂腺系 pilary complex, pilosebaceous system

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.13]

- 概念
 - 毛胞とこれに付随する脂腺および立毛筋を合わせたもの。
- 構造
 - 毛胞 hair follicle
 - 毛球
 - * 毛乳頭
 - * 毛母毛乳頭に接する上皮であり、細胞分裂が盛んである。メラノサイトがあり、毛にメラノソームを付与する。
 - 脂腺 sebaceous gland
 - 毛漏斗部につき、分泌された脂質は毛胞漏斗部下端を通じて外へでる。男性ホルモンの支配を受けて肥大し、皮脂を分泌する。
 - * 独立脂腺 free sebaceous gland毛胞に付属しない脂腺で、毛胞を欠く口唇や亀頭にみられる。
 - 立毛筋

2.3.2 汗腺, 汗器官 sweat gland

典拠: 標準組織学各論 [122, p.397], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.16], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.19], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.221], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.16]

- 概念
 - 汗腺は交感神経支配であるが神経伝達物質は例外的にアセチルコリンである。
- 種類
 - エクリン汗器官 eccrine sweat gland
 - 全身皮膚(口唇・陰核などを除く)に分布し、特に手掌に多い。大量の水分を外表へ分泌することによって体温の調節と皮膚表面の保湿を行う。NaClの再吸収。
 - 主な機能は体温上昇時の体温降下である。
 - アポクリン汗器官 apocrine sweat apparatus
 - 哺乳類の芳香腺が退化したもので、腋窩・乳房・外陰・肛門などに分布する。性的刺激となる匂いを発する。
 - 分泌細胞が突起と腺腔内に伸ばして分泌を行なう(断頭分泌 decapitation secretion)。

Chapter 3

皮膚の診断学

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.85]

- 視診
原発疹・続発疹を鑑別する。
- 触診
硬さ・厚さ・浸潤・圧痛の有無などを調べる。
- 嗅診
特に感染症の場合には異臭を放つことがある。
- 検査法
 - ニコルスキー現象 Nikolsky
一見正常な皮膚を摩擦すると表皮剥離または水疱を生じる現象である。
ライエル型薬疹 TEN や SSSS をはじめ、天疱瘡などで見られる。
 - 皮内反応 intracutaneous test
即時型アレルギーの検出に用いられるテストで、被検液を皮内に注射して 10 分後に判定する。
 - ツベルクリン反応
結核に感染した個体の皮内に結核菌由来のツベルクリンを注射すると、2~3 日を経て局所の発赤腫脹を生じる。

3.1 皮膚科症候学

3.1.1 発疹 rash

- 概念
主に炎症によって生じる、非腫瘍性の皮膚病変をいう。
- 病変部位による分類
 - 皮疹 exanthema
 - 膜疹 enanthema

- 原因による分類

- － 原発疹

- * 斑 macule
二次元での皮膚の色の变化を言う。
 - ・ 紅斑 erythema
皮膚より隆起しない限局性の発赤であり、出血斑と異なり圧迫によって退色する。血管拡張によって血液が透けて見える状態である。
 - ・ 紫斑 purpura
紅斑 erythema と異なり、圧迫により退色しない皮下出血で、直径が 2mm から 5mm までをいう。
 - ・ 白斑 lecoderma
メラニン色素の異常により、皮膚の色調が正常よりも白色を呈するもの。
 - ・ 色素沈着
- * 丘疹 papule
皮膚より隆起した皮膚病変で、5mm 以下のもの。
- * 結節
- * 腫瘤
- * 水疱 bulla
内部に水様液を蓄えるもの。
- * 膿疱 pustule
- * 嚢腫 cyst
真皮内に生じた空間に
- * 膨疹
一過性の浮腫によって皮膚が膨隆したもの。蕁麻疹で見られる。

- － 続発疹

原発疹から続発する発疹。

- * びらん・表皮剥離
表皮基底層に及ぶ表皮の組織欠損。水疱や嚢胞が破れたあとに生じる。
 - ・ パジエット病 paget disease では乳頭に湿疹様びらん
 - ・ ライエル型薬疹
- * 潰瘍
真皮ないし皮下組織に達する深い組織欠損。褥瘡などで生じ、治癒後も瘢痕を残す。
- * 瘢痕 scar
潰瘍や創傷などの組織欠損が肉芽組織と表皮によって修復されたもの。
- * 亀裂
- * たこ callus
表皮角層が限局性に増殖し、肥厚したもの。
- * 萎縮
- * 鱗屑
角化が亢進し、角質が皮膚面に異常に蓄積した状態。

- ・ 乾癬では境界明瞭な紅斑と銀白色で雲母状の鱗屑が主体となる。
- * 痂皮 crust
 - 角質と浸出液、血液、膿または壊死組織が固まったもので、びらんまたは潰瘍面上に生ずる。
 - ・ ポーエン病では境界明瞭な紅斑とその表面に痂皮を付着する
- － その他の発疹
 - * 苔癬 lichen
 - ほぼ同じ大きさの小丘疹が多数集積または散在し、長くその状態を保持するもの。
 - * 苔癬化 lichenification
 - 慢性の経過で皮膚が肥厚して硬く触れ、皮丘形成の著明な状態であり、慢性湿疹・アトピー性皮膚炎・アミロイド苔癬で見られる。なお苔癬とは異なる概念である。
 - * 魚鱗癬
 - 皮野に一致して乾燥性の薄い鱗状の鱗屑を示す状態をいう。多くは先天性角化異常として、遺伝性で幼児期に発症する。一方で後天性魚鱗癬は成人になって発症し、悪性腫瘍を合併することがある。

斑 macule

- 概念
 - 二次元での皮膚の色の变化を言う。
- 種類
 - － 紅斑 erythema
 - 皮膚より隆起しない限局性の発赤。真皮での毛細血管の拡張によるため、出血斑と異なり圧迫によって退色する。炎症が原因であることが多い。進行すると炎症細胞の浸潤などで少し皮膚が膨隆する。
 - * 手掌紅斑 palmar erythema
 - 慢性の肝細胞機能不全のあるときに手掌の拇指球が強く紅潮する現象。
 - * SLE の蝶形紅斑 butterfly rash
 - SLE において鮮紅色を呈する紅斑が頬部に集まって蝶形を呈したもの。
 - * 結節性紅斑 erythema nodosum
 - ・ Behcet 病
 - ベーチェット病においてみられる有痛性の硬結で、病理組織では隔壁性脂肪織炎の像を呈する。
 - ・ サルコイドーシス
 - － 紫斑 purpura
 - 皮膚ならびに粘膜部の出血斑で直径が 2mm から 5mm までのもの。皮下出血によって漏出した赤血球が透けて見えたものであるから、紅斑と異なり圧迫により退色しない。
 - － 白斑 lecoderma
 - メラニン色素の異常により、皮膚の色調が正常よりも白色を呈する。メラノサイトは神経と由来を同一にするため、しばしば白斑は神経の走行と合致する。

- 色素沈着
内分泌異常 (アジソン病) なども原因となる。

皮斑, リベド livedo

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.87] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.48]

- 概念
真皮下血管層の静脈側の緊張低下と動脈側の緊張亢進に起因する、網状の皮斑である。
- 分類
 - 網状皮斑
血管の器質的な変化による。SLE やクリオグロブリン血症性紫斑症で見られる。
 - 大理石様皮膚 cutis marmorata
血管の機能的な変化による。

湿疹 eczema

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.109] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.111]

- 概念
まず浮腫性の紅斑を形成し、続いて紅斑上に丘疹をばっし、水疱・膿疱・びらん・痂皮・鱗屑を形成して治癒に向かう、表皮を中心とした炎症反応をいう。
その本態は海綿状変化 spongiosis である。
- 特徴
湿疹は次の三徴候を備える。
 - 点状状態
 - 多様性
 - * 湿疹三角 Ekzem-Dreiecke
紅斑・丘疹・水疱・膿疱・湿潤・結痂・落屑が同時にもしくは移行して存在し、最終的に苔癬化もしくは治癒する。
 - 痛痒感
- 病型分類
 - 基本型
 - * 尋常性湿疹
湿疹の大部分を占め、臨床形態の明らかな内因性湿疹・脂漏性湿疹・ビダール苔癬を除外し、さらに接触機序の明らかな接触皮膚炎を除外した、残りのすべての湿疹。
 - * 接触皮膚炎
 - * アトピー性皮膚炎
 - * 内因性湿疹
 - * 脂漏性湿疹
脂漏部位¹に生じ、紅斑と落屑を主体とする。

¹頭・鼻唇溝・外陰部など皮脂産生の多い部位

- * ビダール苔癬 lichen simplex chronicus Vidal
中年女性の頂部に好発する。激烈な痛痒感が先行し、やがて苔癬性丘疹を生じ、最後に苔癬化する。

－ 特殊型

- * 貨幣状湿疹 eczema nummulare
貨幣状の湿疹が下腿伸側に好発する。
- * 自家感作性皮膚炎
ある湿疹様病変の原発巣が何らかの原因で急性増悪し、他の皮膚に撒布性に小さな湿疹が多発する状態。原発巣は接触皮膚炎や貨幣状湿疹、鬱血性湿疹が多く、下腿に由来することがほとんどである。
- * 主婦湿疹
- * 鬱血性湿疹

● 経過による分類

－ 急性湿疹 eczema acutum

まず浮腫性の紅斑を形成し、続いて紅斑上に丘疹を生じ、水泡・膿疱・痂皮を形成して治癒に向かう。

その病理所見は表皮細胞間浮腫による海綿状変化が本態であり、加えてリンパ球を主とする表皮内浸潤を見る。

－ 慢性湿疹 eczema chronicum

慢性化すると角化細胞がサイトカインによって刺激されて過角化と錯角化をきたして苔癬化し、浸潤に触れるも滲出傾向のない湿疹となる。

その病理所見は過角化や錯角化を伴い、これによる表皮の不規則な肥厚が見られる。

水疱 bulla

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.47,p.53]

● 概念

内部に水様液を貯えるもの。

● 種類

- － 表皮下水疱
基底細胞下の水疱をいう。
- － 表皮内水疱
尋常性天疱瘡が代表的。
- － 角層内水疱
- － 緊満性水疱 tense blister
水疱性類天疱瘡で見られる。
- － 弛緩性水疱

3.1.2 皮膚潰瘍

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.161]

- 概念
 - 真皮ないし皮下組織に達する深い組織欠損をいう。
- 分類
 - 虚血性潰瘍
 - 鬱血性潰瘍
 - 糖尿病性潰瘍
 - 褥瘡
 - 放射線潰瘍
 - 点滴漏れ
- 治療
 - 保存的治療
 - * 基礎疾患の治療
 - * デブリードマン
 - * wet to dry dressing
創面を洗浄したあと、生理食塩水で湿らせたガーゼを潰瘍面にあって、その上に乾いたガーゼをおいて圧迫する。ガーゼが乾くにつれて壊死組織や細菌を吸収するので、随時ガーゼを交換して潰瘍部の壊死物や細菌を除去する。
 - * 温浴で循環を改善する
 - * 薬物療法
血管拡張剤や抗菌剤を外用する。また軟膏を塗り湿潤に保つ。
 - 外科的治療
 - * デブリードマン
 - * 再建不能時は切除し、皮弁や複合組織の移植を行う
潰瘍が深部におよび移植床が血行に乏しい場合は、移植片の基部に血行を残したまま移植する。

褥瘡 decubitus, pressure sore

典拠: BatesPhysicalExamination.8ed [3, p.109] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.183] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.271] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.140] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.153] , 典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.387]

- 概念
 - 持続的圧迫による皮膚と皮下組織の阻血性壊死をいう。
 - 長期臥床中に人の、後頭部・背中・腰などのように、長期間圧迫されている部位に生じる境界明瞭な、乾燥性壊死塊の付着した難治性潰瘍。
- 症状
 - 多くは仙骨部に生じる。

- 圧迫を受けた部位の紅斑と浮腫、硬結
- 水疱形成を経て潰瘍となる

- 治療

頻繁な体位変換で予防することが重要である。

- 保存的治療

壊死組織に対しては消毒薬を用いる。細菌感染の局所に対しては生理食塩水にて加圧洗浄し、抗生物質軟膏などを外用する。感染による炎症所見があれば抗生剤の全身投与を行なう。

- 外科手術

筋肉が露出した III 度以上が適応となる。十分なデブリードマンのうち、筋皮弁を用いて植皮を行なう。筋皮弁を用いるのは知覚が保たれるとともに外圧負荷に対して十分な皮下組織が必要だからである。

壊死性膿皮症, 壊疽性膿皮症 pyoderma gangrenosum

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.114] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.468]

- 概念

種々の全身疾患に伴うことの多い無菌性膿瘍を伴なう皮膚潰瘍で、原因不明である。

- 原因

原因不明であるが、基礎疾患としては潰瘍性大腸炎・骨髄異形成症候群・クローン病・大動脈炎症候群・慢性関節リウマチなどがある。外傷に続発することが多い。

- 症状

辺縁が隆起した特徴的な潰瘍を主症状とする。潰瘍は急速に拡大する。

- 合併症

- 大動脈炎症候群
- 潰瘍性大腸炎

- 治療

ステロイド剤の全身投与を行なう。抗生剤は無効である。

放射線潰瘍

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.386]

3.1.3 癩痕, ケロイド keloid

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.294] , 典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.168]

- 概念

皮膚損傷後に見られる結合組織の肥大増殖症であり、創面が扁平に隆起し、時に蟹足状突起を生じるもの。まれに増殖性を持ち、元の創傷部位を越えて周辺に拡大を続ける。

- 病因
 - 外傷は当然であるが、そのほかにケロイドを形成しやすい因子がある。
 - － 全身因子
 - 遺伝、年齢、ホルモンがある。メラニンが多いとケロイドになりやすいので白人よりも黒人に多い。高齢者ほどケロイドになりやすい。
 - － 局所因子
 - 部位によってケロイドのなりやすさが異なる。好発部位は肩、前胸部などであり、逆に手掌や頭皮はケロイド化しにくい。創傷部位の辺縁から拡大する。
- 分類
 - － 肥厚性瘢痕 hypertrophic scar
 - 創傷治癒が長期化した場合に創面に限定して生じる、隆起した紅く硬い瘢痕である。最初の病巣の大きさを越えて増大することはなく、1年以内に鎮静化して萎縮性瘢痕となることが多い。
 - － 瘢痕ケロイド
 - 臨床像や組織像は肥厚性瘢痕と類似するが、治療に抵抗して自然消退が見込めないもの。
 - － 真性ケロイド
 - 創傷治癒過程における異常なコラーゲン産生がその本態である。増殖性を持ち、元の創傷部位を越えて周辺に拡大を続ける。発症にはケロイド体質と呼ばれる全身性因子が深く関与している。
- 治療
 - － 保存的療法
 - * スポンジによる圧迫固定
 - * 薬物療法
 - ・ ステロイド外用と局所注射
 - ・ トラニラスト内服
 - ケロイド由来の線維芽細胞のコラーゲン合成を抑制する。
 - － 外科的治療
 - 切除ならびにZ縫合術ないし植皮術を行う。また放射線療法を併用することもあるが賛否両論がある。

肥厚性瘢痕 hypertrophic scar

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.168]

- 概念
 - 創傷治癒が長期化した場合に創面に限定して生じる、隆起した紅く硬い瘢痕である。最初の病巣の大きさを越えて増大することはなく、1年以内に鎮静化して萎縮性瘢痕となることが多い。
- 治療
 - － 保存的治療

- * 圧迫療法
- * 保湿療法
- * ステロイド外用
- 観血的治療
原則として成熟期癬痕となってから手術を行なう。

3.1.4 皮膚萎縮

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.34]

- 概念
- 種類
 - 弛緩性萎縮
 - 緊張性萎縮
 - 線状萎縮
 - 多型性皮膚萎縮, 多形皮膚萎縮, ポイキロデルマ poikiloderma
色素沈着・色素脱失・毛細血管拡張・皮膚萎縮の混在する状態をいい、
色素性乾皮症をはじめとして皮膚筋炎やペラグラなどで見られる。

3.1.5 ケブネル現象 Kobner phenomenon

- 概念
無疹部に刺激を加えると皮疹が生じる現象である。
- 原因
 - 尋常性乾癬
 - 扁平苔癬
 - 若年性関節リウマチ
 - 成人型 Still 病

3.1.6 レイノー症状 Raynaud phenomenon

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.161]

- 概念
動脈収縮による手指の血流障害である。寒冷刺激によってまず皮膚の色は蒼白となり、続いてチアノーゼを呈し、回復時に紅潮する現象である。
- 原因
 - 膠原病
 - * 全身性エリテマトーデス
 - * 全身性進行性硬化症 SSc
 - * 混合性結合組織病
 - * 糖尿病

- 寒冷凝集素症
- クリオグロブリン血症
- 職業病
 - * 振動障害
- 薬剤性
 - * プレオマイシン

- 治療

原因疾患の治療のほかは、寒冷からの保護や禁煙で発作を予防する。

- 薬物療法
 - 血管拡張剤などが有効である。

3.1.7 掻痒感 itching

3.2 皮膚の臨床検査法

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.88]

- 種類

- 皮内反応
 - 抗原液を皮内に注射し、皮膚の膨隆の大きさを判定する。
- 貼布反応, パッチテスト patch test
 - IV 型アレルギー反応である接触皮膚炎の接触原を確定する際に用いる。
- プリックテスト
 - 針で軽く単刺した皮膚の上に抗原液を滴下し、I 型アレルギーの抗原を検索する。

3.2.1 貼布反応, パッチテスト patch testing

典拠: Harrison11 [10, p.231], 典拠: 最新内科学大全:アトピー・アレルギー性疾患 [45, p.368], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.64]

- 概念

IV 型アレルギー反応である接触皮膚炎の接触原を確定する際に用いる。

- 種類

- closed patch test
 - 被検材料をパッチに塗ってから患部に貼布する。24～48 時間後にこれを剥離して 20 分後に発赤の有無を見る。
- open patch test
 - 単純に塗布して検査を行う。

3.2.2 皮内反応 skin test

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.64] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.138] , 典拠: 寄生虫学 [66, p.293]

- 概念

I 型アレルギー反応をはじめとして III 型アレルギーおよび IV 型アレルギー反応の検索に用いる検査である。

- 分類

- 即時型反応

抗原液を皮内に注射し、約 15 分後に皮膚の膨隆の大きさを判定する。IgE 抗体に反応するため、治癒後も長期間にわたって陽性反応が出るという欠点がある。

- Arthus 型皮内反応

抗原暴露から 3~8 時間後に紅斑や浮腫の有無を判定するもので、III 型アレルギー反応の検査となる。

- 遅延型反応

抗原液を皮内に注射し、数日後に皮膚の膨隆の大きさを判定する。細胞性免疫が関与する IV 型アレルギー反応を調べる。

ツベルクリン反応 tuberculin test

典拠: ClinicalDiagnosisManagementLaboratoryMethods.20ed [30, p.1149] , 典拠: MedicalMicrobiology [18, p.282] , 典拠: 標準臨床検査医学 2 版 [116, p.210]

- 概念

結核に感染した個体の皮内に結核菌由来のツベルクリンを注射すると、2~3 日を経て局所の発赤腫脹を生じる。感染の有無を判定するスクリーニングとして利用されるが、不顕性感染と顕性感染を区別することはできない。

検査後 48 時間後に発赤を計測し、発赤が 9[mm] 以下は陰性であり、10[mm] 以上を陽性とみなす。ただしウイルス感染などで細胞性免疫の低下した者は反応が低い。特にサルコイドーシス・粟粒結核・AIDS ではツベルクリン反応陰性化が生じる。他のマイコバクテリア感染によって偽陽性を呈することがある。

- 病態生理

- 遅延型アレルギー反応

皮内に結核菌由来のツベルクリンを注射すると、結核に感染した個体の場合には数日を経て局所の発赤腫脹を生じる。その機序は、ツベルクリンと反応した感作 T 細胞がサイトカインを放出し、これが肥満細胞に作用してヒスタミンを分泌させ、血管透過性が亢進することによって生じる遅延型アレルギー反応である。

3.2.3 最少紅斑量, 最小紅斑量 minimal erythema dose, MED

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.41]

- 概念

紫外線 UVB を皮膚に照射すると照射後 24 時間をピークにして紅斑が出現するが、肉眼的にもっとも軽い紅斑が出現するのに必要なエネルギー量を MED という。多くの光線過敏性皮膚疾患で MED が低下する。

3.2.4 皮膚生検

3.2.5 リンパ球幼若化試験, リンパ球刺激試験 lymphocyte stimulating test, LST

- 概念

患者血中より採取したリンパ球に原因薬剤を添加して培養する。この際にアイソトープで標識した核酸前駆物質を添加し、アイソトープのリンパ球核内の取り込みを測定することでリンパ球の核酸合成の程度を調べる。

ただし検査の特異度は低い。

Chapter 4

皮膚科の治療

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.491]

4.1 外用療法

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.491]

- 概念
 - 皮膚からの薬剤吸収は表皮経路と毛胞脂腺系経路がある。
- 方法
 - 単純塗布
 - 貼布
 - 密封包帯療法 ODT
 - 軟膏やクリームを塗布した後その上をポリエチレン膜などで覆って密封する方法で、吸収が高まる反面で毛包炎などの副作用も生じやすくなる。
- 外用剤の種類
 - 粉末剤
 - 液剤
 - クリーム, 軟膏
 - * 油脂性軟膏
 - 糊膏, リニメント liniments
 - 液体にアラビアゴムを混ぜて薬剤を皮膚に固着させるようにしたもの。びらんなどの湿潤面には禁忌となる。

4.2 光線療法 PUVA

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.504]

- 概念

光毒性物質であるソラレン psoralen 投与後に紫外線 UVA を投射する治療法である。
- 適応
 - － 尋常性乾癬
 - － 類乾癬
 - － 菌状息肉症
 - － 掌蹠膿疱症
 - － 円形脱毛症
 - － アトピー性皮膚炎
- 禁忌
 - － 有棘細胞癌
 - － ポルフィリン症
 - － SLE

4.3 レーザー療法

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.507]

4.4 凍結療法 cryotherapy

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.506]

- 種類
 - － ドライアイス療法
 - － 液体窒素療法

適応は尋常性疣贅・老人性疣贅・黄色腫などである。

4.5 温熱療法

- 適応

スポロトリコーシスやプール肉芽腫などが適応となる。

Chapter 5

アレルギー反応 allergy

典拠: Immunobiology.3ed [42, 11:1] 典拠: 医系病理学 [115, p.227] 典拠: PathologyNMS [27, p.81] 典拠: 病理学 [68, p.154], 典拠: 最新内科学大全:免疫・アレルギー疾患 [64, p.56]

- 概念

- アレルギー allergy
特定の抗原に免疫応答が過剰に惹起されて生じる疾病。
- アレルゲン allergen
antigens that selectively evoke TH2 cells that drive an IgE response.

- Coombs 分類

I 型から III 型までが抗体が関与する液性免疫で、IV 型が T 細胞が関与する細胞性免疫の働きによって生じる。

- I 型アレルギー反応 (アナフィラキシー型) anaphylactic type
抗原が肥満細胞や好塩基球に結合した IgE に結合する結果、ヒスタミンやロイコトリエンの放出が誘導され、血管透過性の亢進や平滑筋収縮をもたらす。狭義の即時型アレルギー反応。
- II 型アレルギー反応 (抗体による細胞障害型) antibody-mediated cytotoxic type
IgG や IgM 抗体が自己の基底膜などの自己抗原と反応することによって生じる。このとき補体の活性化を伴う場合と伴わない場合がある。
 - * complement-mediated cytotoxicity
 - * antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity,ADCC
- III 型アレルギー反応 (免疫複合型) immune complex type
免疫複合体が組織に沈着し、組織を破壊する。
- IV 型アレルギー反応 (細胞免疫型, 遅延型) cellular immunity type
抗体を要せず、T 細胞が関与するアレルギー。皮膚科領域では接触皮膚炎が代表疾患である。
 - * 遅延型アレルギー反応 delayed
 - ・ tuberculin type
 - ・ granulomatous type

- * 細胞免疫型アレルギー反応
 - ・ helper T cell が MHC クラス II 細胞からの抗原提示に反応して生じる
 - ・ cytotoxic T cell が MHC クラス I に反応して生じる
- * NK 細胞型
 - V 型アレルギー反応 (刺激型) stimulative type
抗体が甲状腺濾胞細胞の膜上にある TSH 受容体に作用し、甲状腺ホルモンを介して細胞の生理機能を抑制または亢進する。

5.1 I型アレルギー反応, 即時型アレルギー type I hypersensitivity reaction

典拠: 医系免疫学 [132, p.295,p.300] , 典拠: 最新内科学大全:免疫・アレルギー疾患 [64, p.56] , 典拠: 最新内科学大全:アトピー・アレルギー性疾患 [45, p.17]

● 概念

肥満細胞や好塩基球に結合した IgE と外来抗原とのあいだに生じた抗原抗体反応によってもたらされるアレルギー反応である。ヒスタミンやロイコトリエンの放出が誘導され、血管透過性の亢進や平滑筋収縮をもたらす、狭義の即時型アレルギー反応と呼ばれる。程度によってアナフィラキシーから皮膚炎 atopic dermatitis まで様々である。

いったん感作が成立すると発症は急激だが、感作が成立するまでは感作物質の再暴露が必要であるので感作期間が必要となる。

● 分類

– 全身性

- * アナフィラキシー・ショック anaphylactic shock
全身的に投与された抗原により引き起こされるアレルギー反応で、循環虚脱と気管の腫脹による窒息を起こす。抗体が全身の結合組織に存在するマスト細胞上の IgE に結合することにより、炎症伝達物質を広汎に放出することにより誘発される。
- * 遅発型反応 late asthmatic response, IAR
抗原暴露後数時間を経て生じる I 型アレルギー反応である。肥満細胞の活性化によって局所に遊走された好酸球がサイトカインを分泌することに起因する。

– 局所性

- 皮膚や粘膜で生じる。
- * アレルギー性鼻炎
 - * 気管支喘息
 - * アトピー性皮膚炎
 - * 蕁麻疹

● 病態生理

アレルゲンの感作を契機にリンパ球によって産生された IgE 抗体が肥満細胞上の IgE 受容体に結合すると、活性化された肥満細胞がヒスタミンやロイコトリエンを分泌して即時型アレルギーをもたらす。

1. 初回の抗原侵入
抗原としては以前はワクチンなどの抗血清が主体であったが、近年では抗生剤やハチ毒が多い。
2. IgE 抗体の産生
粘膜表面やリンパ節において、抗原提示を受けた Th 細胞の補助により記憶 B 細胞が IgE 抗体を産生する。
3. 肥満細胞の活性化
肥満細胞の膜上には IgE の Fc 部に対する受容体がある。産生された IgE 抗体が肥満細胞の膜上に結合し、これがさらに抗原によって架橋されると、肥満細胞の代謝系が活性化される。
4. 肥満細胞から化学伝達物質が放出される
ヒスタミン、ロイコトリエン、PAF などが分泌される。
5. 化学伝達物質による炎症症状
血管透過性亢進、気管支平滑筋収縮、粘液産生の亢進、白血球走化をもたらす。
 - － 好酸球主体の浸潤
活性化された肥満細胞から分泌される IL-4 は血管内皮細胞に作用して VCAM-1(vascular cell adhesion molecule-1) を発現させる。好酸球をはじめとした白血球 (好中球を除く) は VCAM-1 に対するリガンドを細胞表面に発現させているため、血管壁に結合して組織への細胞浸潤をきたすことになる。

- 検査法

- － 皮膚反応
抗原暴露の 15 分後に紅斑・膨疹の有無を調べる。
 - * プリックテスト
 - * スクラッチテスト
 - * 皮内テスト
 このなかで皮内テストがもっとも抗原量が多く、アナフィラキシーショックの危険も増す。
- － 血液反応
 - * ヒスタミン遊離反応
肥満細胞を採取し、抗原に暴露してヒスタミンの量を測定する。
 - * 非特異的 IgE 抗体測定 RIST
総 IgE 抗体の量を測定する。
 - * 特異的 IgE 抗体測定 IgE-RAST

5.1.1 アナフィラキシー・ショック anaphylactic shock

典拠: Immunobiology.3ed [42, 11:12] , 典拠: 最新内科学大全:アトピー・アレルギー性疾患 [45, p.393] , 典拠: 標準免疫学 1 版 [112, p.403]

- 概念

全身的に投与された抗原により引き起こされる I 型アレルギー反応であり、循環虚脱と気管の腫脹による窒息を起こして致死的な病態に陥る。抗原が全身の結合組織に存在するマスト細胞上の IgE に結合することにより、炎症伝達物質を広汎に放出してショックを招来する

- 病態生理

- － I型アレルギー反応, 即時型アレルギー

- 抗原が肥満細胞や好塩基球に結合した IgE と抗原抗体反応を生じてもたらされるアレルギー反応である。ヒスタミンやロイコトリエンの放出が誘導され、血管透過性の亢進や平滑筋収縮をもたらす。

- * 血管透過性の亢進
 - * 平滑筋収縮
 - * 心臓の陰性変力作用

- 原因

- 全身性に投与された薬剤や外来抗原を始めとして、ピーナッツなどの食物もアラフィラトキシンとして作用することがある。また補体 C3a・C5a にもアナフィラトキシンとしての作用がある。

- － 医原性

- ゴム手袋やカテーテルは一部の食物と交差性を持つ。麻酔薬のなかではエステル型局所麻酔薬が原因となりやすい。

- 症状

- ほとんどが抗原侵入後、5分以内に発症する。ただし以前に抗原に暴露されてその抗原に対する IgE 抗体が産生されていることが前提になるので初回の抗原暴露では発症しにくい。

- － 呼吸困難

- 主に上気道浮腫に起因するため、吸期に喘鳴を聴取することが多い。

- － 皮膚症状

- * 蕁麻疹
 - * 眼瞼浮腫

- 検査所見

- － 中心静脈圧低下

- 治療

- エピネフリンの皮下注射で血管収縮を促すとともに重症例では気道の確保も必要である。

- － エピネフリン皮下注射

- エピネフリンには 作用と 作用のいずれもあるため、血管収縮と気管支拡張が期待できる。

- － 酸素投与

- 意識障害やチアノーゼの出現などが出現し気道閉塞が顕著であれば、気管内挿管が最優先の処置となる。

5.2 II型アレルギー反応

- 概念

IgG や IgM 抗体が自己の基底膜などの自己抗原と反応することによって自己の細胞を破壊する形態のアレルギー反応である。別名は、抗体による細胞障害型 antibody-mediated cytotoxic type という。

- Goodpasture 症候群
糸球体基底膜に対する自己抗体によって糸球体が傷害される自己免疫疾患である。
- 自己免疫性溶血性貧血 autoimmune hemolytic anemia
自己の赤血球に対する抗体の出現によって溶血する疾患である。
 - * ABO 型不適合輸血
 - * 新生児溶血性貧血 (Rh 不適合型)
- 自己免疫性水疱症
天疱瘡や水疱性類天疱瘡。

- 分類

このとき補体の活性化を伴う場合と伴わない場合とがある。

- complement-mediated cytotoxicity
 - * Goodpasture 症候群
- antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity,ADCC
細胞表面に結合した抗体量が少ないときは、補体が活性化されない。かわりに細胞表面の IgG に NK 細胞・マクロファージ・好中球が結合して、細胞が傷害される。

5.2.1 antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity,ADCC

- 概念

細胞表面に結合した抗体量が少ないときは、補体が活性化されない。かわりに細胞表面の IgG に NK 細胞・マクロファージ・好中球が結合して、細胞が傷害される。

NK 細胞が抗体に覆われた標的細胞から活性化を受けてこの細胞を非特異的に傷害する。IgE がこれを担う。

5.3 III型アレルギー反応,免疫複合型 immune complex type,type III hypersensitivity reaction

典拠: Immunobiology.3ed [42, 11:18] , 典拠: 医系免疫学 [132, p.298] 典拠: 医系病理学 [115, p.227] 典拠: 病理学 [68, p.156]

- 概念

免疫複合体が組織に沈着し、組織を破壊するタイプのアレルギー反応をいう。

- 機序

- 炎症

免疫複合体は、補体を活性化する。活性化された補体は、細胞膜を破壊し、肥満細胞からヒスタミンなどの化学伝達物質を放出させて血管透過性を亢進する。これによって血漿成分の滲出、白血球の浸潤がもたらされ、血液凝固系が活性化されて線維素の析出が生じる。こうして免疫複合体の沈着する組織に炎症性の組織障害が生じる。

- 種類

- 血清病

- 免疫複合型糸球体腎炎

抗原過剰の状態で作られた免疫複合体は可溶性であるから貪食細胞に捕縛されにくく、また補体活性化能力が低いので補体を介した分解を受けにくい。そのため複合体は血中を循環し続けてやがては腎糸球体の基底膜に沈着して腎炎を発症する。

- アレルギー性気管支肺アスペルギルス症

- 検査法

- Arthus 型皮膚反応

抗原暴露から 3~8 時間後に紅斑や浮腫を呈するもので、III 型アレルギー反応を意味する。

- 沈降反応

5.3.1 血清病 serum sickness

典拠: Immunobiology.3ed [42, 11:19]

- 概念

抗血清などの異種タンパク投与後に生じる免疫複合体病である。

- 原因

- 薬剤性

* 抗胸腺細胞グロブリン ATG

- 病態生理

- III 型アレルギー反応

- 症状

発熱・皮疹・リンパ節腫脹・関節痛が四徴とされる。抗原暴露から 1 週間ほど経て抗体が産生される頃に出現する。

- 蕁麻疹 urticaria

- 合併症

- 糸球体腎炎

5.4 IV型アレルギー反応, 遅延型アレルギー, 細胞免疫型アレルギー

典拠: 病理学 [68, p.157] 典拠: 医系免疫学 [132, p.248,p.323] , 典拠: 最新内科学大全: 免疫・アレルギー疾患 [64, p.64]

- 概念

抗体の関与なしに、もっぱら抗原に対する T 細胞の反応によってもたらされる組織障害をいう。抗原の侵入から数日を経て発症するので、I型の即時型と対比して遅延型アレルギーとよばれる。

- 機序

MHC2 を持つ専門的抗原提示細胞より抗原提示を受けた T 細胞は種々のサイトカインを放出する。それによってマクロファージや好中球の浸潤、血管透過性亢進による血漿の滲出、線維芽細胞の増殖などによる組織障害が起こる。活性化マクロファージはさらに IL-1 や TNF- α を分泌して、反応を増幅させる。

- 分類

- 遅延型アレルギー反応

- * tuberculin type
- * granulomatous type

- 細胞免疫型アレルギー反応

- * helper T cell が MHC クラス II 細胞からの抗原提示に反応して生じる
- * cytotoxic T cell が MHC クラス I に反応して生じる

- NK 細胞型

- 事例

- 多発性硬化症

- 1 型糖尿病

- ツベルクリン反応

結核に感染した個体の皮内に結核菌由来のツベルクリンを注射すると、2 – 3 日を経て局所の発赤腫脹を生じる。48 時間後に判定する。

- サルコイドーシス

- アレルギー性接触皮膚炎

- GVHR

- 検査法

- 皮膚反応

- * パッチテスト
- * 皮内テスト

- 血液反応

- * リンパ球幼弱化試験 LST
リンパ球を採取して抗原に暴露させ、増殖したリンパ球の数を測定する。

5.5 V型アレルギー反応, 刺激型 stimulative type

典拠: 医系病理学 [115, p.229] 典拠: Immunobiology.3ed [42, 12:9]

- バセドー病 graves' disease

抗体が甲状腺濾胞細胞の膜上にある TSH 受容体に作用し、甲状腺ホルモンの分泌過剰をもたらす。

本来ならば下垂体から分泌された TSH が甲状腺に作用して甲状腺ホルモンを分泌させ、甲状腺ホルモンが下垂体に対して負のフィードバック効果をもたらすことによって甲状腺ホルモンの分泌が制御されている。ところが TSH 受容体に対する自己抗体が出現すると、これが甲状腺ホルモンの分泌を促進する。そして甲状腺ホルモンは自己抗体の産生に対して抑制をかけることができないので、甲状腺ホルモンの分泌が過剰となる。

Chapter 6

湿疹・皮膚炎群 eczema

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.109] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.111]

- 概念

表皮を中心とした炎症反応である。

まず浮腫性の紅斑を形成し、続いて紅斑上に丘疹をほし、水疱・膿疱・びらん・痂皮・鱗屑を形成して治癒に向かう。

湿疹は次の三徴候を備える。

- 点状状態

- 多様性

- * 湿疹三角 Ekzem-Dreiecke

- 紅斑・丘疹・水疱が同時にもしくは移行して存在する。

- 痛痒

- 病型分類

- 基本型

- * 尋常性湿疹

- 湿疹の大部分を占め、臨床形態の明らかな内因性湿疹・脂漏性湿疹・ビダール苔癬を除外し、さらに接触機序の明らかな接触皮膚炎を除外した、残りのすべての湿疹。

- * 接触皮膚炎

- * アトピー性皮膚炎

- * 内因性湿疹

- * 脂漏性湿疹

- 脂漏部位¹に生じ、紅斑と落屑を主体とする。

- * ビダール苔癬 lichen simplex chronicus Vidal

- 中年女性の頂部に好発する。激烈な痛痒感が先行し、やがて苔癬性丘疹を生じ、最後に苔癬化する。

- 特殊型

- * 貨幣状湿疹 eczema nummulare

- 貨幣状の湿疹が下腿伸側に好発する。

¹頭・鼻唇溝・外陰部など皮脂産生の多い部位

- * 自家感作性皮膚炎
ある湿疹様病変の原発巣が何らかの原因で急性増悪し、他の皮膚に撒布性に小さな湿疹が多発する状態。原発巣は接触皮膚炎や貨幣状湿疹、鬱血性湿疹が多く、下腿に由来することがほとんどである。
- * 主婦湿疹
- * 鬱血性湿疹

- 経過による分類

- 急性湿疹 *eczema acutum*
まず浮腫性の紅斑を形成し、続いて紅斑上に丘疹を生じ、水泡・膿疱・痂皮を形成して治癒に向かう。
- 慢性湿疹 *eczema chronicum*
慢性化すると角化細胞がサイトカインによって刺激されて過角化と錯角化をきたして苔癬化し、浸潤に触れるも滲出傾向のない湿疹となる。

6.1 尋常性湿疹

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.115]

- 概念

湿疹の大部分を占め、臨床形態の明らかな内因性湿疹・脂漏性湿疹・ビダール苔癬を除外し、さらに接触機序の明らかな接触皮膚炎を除外した、残りのすべての湿疹。

6.2 脂漏性湿疹, 脂漏性皮膚炎 *seborrheic dermatitis*

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.119] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.79]

- 概念

脂漏部位に発生する落屑性紅斑である。

- 病態生理

皮膚分泌機能の異常による皮脂成分の質的異常に起因する。

- 症状

紅斑と落屑が頭・鼻唇溝・外陰部など皮脂産生の多い部位 (脂漏部位) に生じる。アトピー性皮膚炎と異なり、痛痒感は強くない。

6.3 ビダール苔癬 *lichen simplex chronicus Vidal*

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.120] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.56]

- 概念

中年女性の項部に好発する。激烈な痛痒感が先行し、やがて苔癬性丘疹を生じ、最後に苔癬化する。

6.4 自家感作性皮膚炎 autosensitization dermatitis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.124] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.120]

- 概念
ある湿疹様病変の原発巣が何らかの原因で急性増悪し、他の皮膚にも撒布性に小さな湿疹が多発する状態である。原発巣は接触皮膚炎や貨幣状湿疹・鬱血性湿疹が多く、下腿に由来することがほとんどである。
- 病態生理
原発巣で変性した皮膚タンパクや細菌成分が抗原となり、それが全身性に感作されて発症する。原発巣としては下腿の貨幣状湿疹や接触皮膚炎が多い。
- 症状
原発巣の湿疹に続いて、漿液性丘疹が全身に多発し、掻痒感を伴う。
- 治療
 - － 原発巣の治療を行う
 - － 抗ヒスタミン剤とステロイド外用剤

6.5 接触皮膚炎 contact dermatitis

典拠: CMDT2003 [35, p.109] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.110] , 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.288] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.114]

- 概念
接触原が作用した部位に局限して生じる湿疹反応である。
- 分類
 - － 病因による分類
 - * アレルギー性接触皮膚炎 allergic dermatitis
感作が成立した後に同じ物質に再度接触して発症する。Th1 細胞が関与する IV 型アレルギー反応である。
 - * 非アレルギー性接触皮膚炎, 刺激性皮膚炎 irritant dermatitis
一定の刺激閾値を超えれば初回接触でも、だれにでも発症しうる。
 - － 特殊型
 - * 主婦湿疹
 - * おむつ皮膚炎
 - * 進行性指掌角皮症
- 検査所見
 - － 貼布試験, パッチテスト
アレルギー性接触皮膚炎において接触原を証明する。

6.5.1 アレルギー性接触皮膚炎 allergic contact dermatitis, ACD

典拠: CMDT2003 [35, p.109], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.288], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.114,p.112], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.1531]

- 概念
感作が成立した後に同じ物質に再度接触することで IV 型アレルギー反応が生じ、接触部位に合致して皮疹が出現する。
- 原因
 - 抗原との接触
抗原としては植物や重金属が多い。
- 病態生理
Th1 細胞が関与する IV 型アレルギー反応である。
すなわちハプテンが皮内でタンパクと結合して抗原性を獲得すると表皮内のランゲルハンス細胞や真皮内のマクロファージがこれを捕獲し、T 細胞に抗原提示をおこなう。抗原提示によって活性化された T 細胞はいくつかの過程を経て様々なサイトカインを放出し、湿疹反応を惹起する。湿疹反応は毛細血管の拡張による紅斑形成や、角化細胞の活性化による過角化をもたらす。
- 症状
抗原との接触から 24 時間以上を経て症状が出現する。ただし初回感作の場合は感作後 1 週間ほどして発症する。症状は刺激物が接触した部位に一致して、境界明瞭な湿疹を生じる。ただし全身性接触皮膚炎の場合には全身性に中毒疹様の発疹を生じる。
 - 湿疹反応
刺激物が接触した部位に一致して、境界明瞭な湿疹を生じる。
- 検査所見
 - 貼布試験, パッチテスト
接触皮膚炎において接触原を確定する際に用いる。本症は IV 型アレルギーであるから 48 時間後に判定する。光線の関与が疑われる場合は光貼布試験を実施する。
- 治療
 - 抗原暴露の回避
 - ステロイド外用

6.6 アトピー性皮膚炎 atopic dermatitis

典拠: CMDT2003 [35, p.89], 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.280], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.116], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.282], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.117], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.76], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.76]

- 概念

遺伝性の慢性湿疹性疾患で、乳児期に発症し、症状の季節的増悪と寛解を反復しつつ慢性に経過する。

- 病型

症状は乳児期に発症し年齢とともに変化する。最近では成人になって発症する例もある。

- － 乳児期アトピー性皮膚炎

急性の湿疹性の皮疹が、まず顔面や頭部に出現し、体幹・四肢に広がる。痛痒が強いため掻爬を繰り返す。苔癬化皮疹は生じない。皮疹部にはウイルス感染が生じやすく、Kaposi 水痘様発疹症を合併することがある。

- － 小児期アトピー性皮膚炎

浸潤傾向はなくなるが、乾燥した苔癬化病巣が頸部や肘窩に好発する。激しい痛痒と掻爬による疼痛がある。

- － 成人期アトピー性皮膚炎

下半身の皮疹は減少し、かわって上半身（特に顔面）に活発な苔癬化皮疹が出現する。頸部のさざ波様色素沈着 dirty neck ・顔面の発赤・体幹の浮腫性紅斑が 3 大症状である。

- 原因

- － 環境因子

季節変動がある。特に乾燥する冬に増悪する。

- － 遺伝的因子

家族歴にアトピー性疾患（喘息・アレルギー性鼻炎）が高率に検出される。

- － 心理的要因

ストレスが誘因となる。

- 病態生理

乳幼児では卵白や牛乳などの食事アレルギーが原因となり、成人では家ダニによる遅延型アレルギーが原因となることが多い。

- － IV 型アレルギー説

病巣に活性化 T 細胞の浸潤がみられることから IV 型アレルギー反応が生じていることには異論がない。

- － I 型+IV 型アレルギー説

表皮ランゲルハンス細胞上に存在する IgE 抗体に抗原が結合し、これが T 細胞に抗原提示されることによって IV 型アレルギー反応が惹起されるという仮説がある。

近年、アトピー性皮膚炎では IgE に対する受容体である Fc RI が強く発現していることが判明した。

- 症状

- 皮膚症状

痒疹性の湿疹が左右対称性の分布する。特に肘窩など、関節の屈曲部位に好発する。

 - * 魚鱗癬様皮膚変化
 - * 頸部のさざ波様色素沈着, ポイキロデルマ様皮膚変化 dirty neck
特に成人でよく見られる。
 - * 体幹部の浮腫性紅斑
 - * 内眼角部の限局性紅斑
 - * 白色皮膚描記症 white dermographism
鋭利なもので皮膚に刺激を加えると充血線を生じず、逆に貧血性白線が出現する。

- 検査所見

- 血液検査

好酸球増多症や血清 IgE 値の上昇は診断に不可欠というわけではない。

 - * 好酸球増多症
抹消血に好酸球が増加する。ただし病巣部にはむしろ好酸球は見られない点に注意。
 - * 血清 IgE 値の上昇
 - * 特異的 IgE 抗体価 RAST の上昇
特に気道アトピー合併症ではダニに対する RAST 陽性率が9割と高い。ただし気道アトピーを欠くアトピー性皮膚炎ではわずか1割なので、本症との直接的な関連はないと考えられる。
 - * LDH 高値
- 皮膚テスト
 - * プリックテスト
 - * スクラッチテスト
 - * パッチテスト

- 病理所見

急性湿疹病巣には、表皮に細胞間浮腫や水疱が認められ、炎症細胞の浸潤を伴う。真皮にはびまん性の炎症細胞浸潤がある。炎症細胞は単核球（リンパ球とマクロファージ）であり、好中球や好酸球は少ない。浸潤しているリンパ球は活性化 T 細胞である。

- 活性化 T 細胞の浸潤

- 合併症

- ウイルス感染
 - * カボジ水痘様発疹症 eczema herpeticum
アトピー性皮膚炎や湿疹などの既存の皮膚疾患に単純疱疹ウイルス HSV が感染し、ウイルス性水疱が広範に生じるものをいう。
 - * 伝染性軟属腫
- 伝染性膿痂疹
- 白内障

眼瞼を擦過することによって生じるとする説があるが、不明である。

- アトピー性疾患
 - * 気管支喘息
 - * アレルギー性鼻炎

- 治療

- 抗ヒスタミン剤
ヒスタミンの作用を抑制する。
- 抗アレルギー剤
mediator の遊離を抑制する。
 - * ステロイド外用療法
- イソジン療法
アトピー性皮膚炎の発症には黄色ブドウ球菌のスーパー抗原が直接 T 細胞を活性化させる経路が関与していると示唆されており、イソジンでブドウ球菌を消毒する。
- アレルゲンの除去
 - * 入浴
全身を清潔に保つ。しかし過度な清潔志向は増悪因子ともなる。
 - * 食事制限
抗原が明らかな場合に適応となるが、抗原が特定できない場合に不必要な食事制限を行なうことは栄養摂取の観点から慎まなければならない。なお卵は加熱処理によって、ミルクは酵素処理によって抗原性が低下する。

6.7 鬱滞性皮膚炎, 鬱血性下腿潰瘍, 鬱滞性湿疹, 鬱血性湿疹 stasis dermatitis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.121] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.163]

- 概念

下腿の静脈血流不全によって生じた表皮の萎縮と落屑をいう。すなわち静脈瘤性症候群で見られる湿疹化病変である。長時間立位を保っている中年男性に多い。

- 症状

- 下腿の内外側踝周辺の落屑性色素沈着
- 下腿潰瘍

- 合併症

- 自家感作性皮膚炎

- 治療

弾性包帯で圧迫する圧迫療法などを行なう。難治例に対しては下肢静脈瘤に対する外科手術の適応となる。

6.8 貨幣状湿疹 nummular eczema, discoid eczema

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.120] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.81]

- 概念
主に中年以降の下肢に発症する、類円形の湿疹である。感染や老人性乾皮症に続発することが多い。ちなみに本症は形態学的診断名であり、湿潤性紅斑を呈する円形の湿疹の総称にすぎない。
- 原因
皮脂欠乏性湿疹に続発することがある。
- 症状
貨幣状の湿疹が下腿伸側に好発する。掻痒感が強い。
- 合併症
 - － 自家感作性皮膚炎
本症の病変部位で変性した皮膚タンパクや細菌成分が抗原となり、それが全身性に感作されて発症する。
- 治療
ステロイド剤外用ならびに鎮痒のために抗ヒスタミン剤を用いる。

Chapter 7

蕁麻疹・痒疹・皮膚痛痒症

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.159]

7.1 蕁麻疹 urticaria

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.131], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.170]

- 概念
痛痒を伴った限局性の皮膚真皮の浮腫 (膨疹) であり、一過性に経過する。
- 病態生理
最終的には抹消毛細血管の透過性が亢進して血漿の組織内への流出が生じることであるが、透過性亢進は次のような原因で生じる。
 - I 型アレルギー反応
肥満細胞や好塩基球に結合した IgE に抗原が結合する結果、ヒスタミンやロイコトリエンが放出される。ヒスタミンが血管内皮細胞のヒスタミン H1 受容体に作用すると、末梢毛細血管の透過性が亢進して、真皮の浮腫を生じる。
 - * 物理性蕁麻疹
 - ・ 機械性蕁麻疹, 人工蕁麻疹, 皮膚描記症
圧迫や摩擦によって生じる蕁麻疹であり、特に肥満細胞腫の Darier 徴候が有名である。
 - ・ 寒気による寒冷蕁麻疹
 - ・ 温熱による温熱蕁麻疹
 - ・ 日光照射による日光蕁麻疹
 - ・ 水性蕁麻疹
水と接触した部位に生じる蕁麻疹であるが、極めて稀れである。
 - * コリン性蕁麻疹 cholinergic urticaria
運動などのストレスにより中枢を介してコリン性神経が刺激され、神経末端でアセチルコリンが分泌されることが原因となると考えられている。
 - 仮性アレルギー
 - 非アレルギー性蕁麻疹

- * アスピリン蕁麻疹
アスピリンによってシクロオキシゲナーゼが抑制されるとアラキドン酸回路のリポキシゲナーゼ回路が亢進し、ロイコトリエンが過剰に産生されるからである。

- 症状

掻痒感を伴う一過性の膨疹もしくは紅斑であり、しばしば移動する。

- 検査所見

- － 皮膚反応

- * 掻爬試験, スクラッチ・テスト
- * 皮内反応
即時型抗原の検出に利用される。
- * 皮膚描記法
爪の先などで皮膚をこすると、その部位に膨疹を生じる。
- * パッチテスト open patch test

- － 血清 IgE 測定

- * IgE-RAST, radioallergosorbent test
まずアレルゲンと化学結合させた濾紙片を患者血清に作用させる。
次に濾紙片に結合した IgE 抗体を、放射性同位元素で標識した抗ヒト IgE 血清と反応させて測定する。
- * ELISA

- 治療

抗ヒスタミン薬・抗アレルギー薬が奏効する。声門浮腫を伴うような重症例ではステロイドが利用される。

7.1.1 蕁麻疹様血管炎

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.175]

- 概念

中年女性に好発する、慢性に経過する蕁麻疹。

- 病理所見

- － 好中球浸潤
- － 低補体血症
- － 腎障害

7.2 痒疹 prurigo

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.134] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.176]

- 概念

単一な丘疹を主体とし、激しい痒痒感を伴って慢性に経過する。湿疹と異なり、他の発疹に移行しない。

Chapter 8

水疱性・膿疱性疾患

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.221] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.175]

8.1 水疱症 bullous dermatoses

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.221] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.175]

- 概念
 - 水疱形成を主体とする疾患を総括したもの。
- 分類
 - － 自己免疫性
 - * 尋常性天疱瘡
初発症状は口腔内粘膜のびらんとして始まる。ニコルスキー現象を認める。
 - * 増殖性天疱瘡
 - * 落葉性天疱瘡
 - * 紅斑性天疱瘡, Senear-Usher 症候群
 - * 水疱性類天疱瘡
高齢者に好発する。臨床症状は緊満性水疱であり、病理組織像は表皮下水疱を呈する点が特徴である。
 - * 妊娠性疱疹
 - － 先天性表皮水疱症
 - * 単純性先天性表皮水疱症
 - * 萎縮型先天性表皮水疱症
 - * 優性栄養障害性先天性表皮水疱症
 - * 劣性栄養障害性先天性表皮水疱症

8.1.1 天疱瘡 pemphigus

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.188] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.168]

- 概念

上皮細胞の相互の連絡が失われ(棘融解)、上皮内に水疱ができるのを特徴とする水疱症である。
- 病因

表皮細胞の細胞接着タンパクに対する自己抗体が産生され、その免疫反応によってタンパク分解酵素が活性化されて表皮細胞膜が障害されると考えられている。
- 種類
 - － 尋常性天疱瘡

初発症状は口腔内粘膜のびらんとして始まる。ニコルスキー現象 Nikolsky を認める。
 - － 落葉状天疱瘡

ニコルスキー現象は著明であるが、尋常性天疱瘡と異なり粘膜は侵されにくい。
- 症状

皮膚および粘膜に弛緩性水疱を多発する。弛緩性水疱は表皮内水疱であるため容易に破れて疼痛性のびらんとなる。
- 病理所見

表皮内に棘融解性水疱を形成する。

尋常性天疱瘡 pemphigus vulgaris

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.189], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.143], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.316], 典拠: 図説皮膚疾患講座 1 巻 1 版 [102, p.158]

- 病態生理

デスモゾームを構成するデスモグレイン 3(desmoglein 3) が抗原となる。これに対する IgG 抗体が形成され、両者の抗原抗体反応を契機として角化細胞からタンパク融解酵素が分泌され、表皮内に水疱が形成される。なおデスモグレイン 3 は粘膜にも存在するので粘膜病変も併発することになる。
- 症状

初発症状は口腔内粘膜のびらんとして急性に始まる。数ヵ月後に全身に弛緩性水疱が多発し、容易に破れてびらんとなる。特に口腔内びらんが落葉状天疱瘡との鑑別に有効である。

 - － ニコルスキー現象 Nikolsky

一見健全な皮膚を擦過すると水疱が拡大する現象である。
- 検査所見

水疱からのタンパク漏出が高じると低タンパク血症となる。

 - － Tzanck 試験

ギムザ染色にて水疱内に浮遊する棘細胞を証明する。
- 病理所見

- 表皮内水疱
表皮内の基底層直上に棘融解性水疱を形成する。

- 治療
ステロイドホルモンの大量投与が主となる。放置するとびらんが全身に拡大して死に至る。

落葉状天疱瘡 pemphigus foliaceus

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.170] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.145]

- 概念
ニコルスキー現象は著明であるが、尋常性天疱瘡と異なり粘膜は侵されにくい。
- 病態生理
角層直下の存在するデスマグレイン 1 に対する抗体が形成され、抗原抗体反応を介して角層直下に表皮内水疱が形成される。
- 病理所見
 - 表皮内水疱
水疱は表皮の角層直下に生じる点が尋常性天疱瘡と異なる。

8.1.2 水疱性類天疱瘡 bullous pemphigus

典拠: Pathophysiology [25, p.176] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.191] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.317] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.170] , 典拠: 図説皮膚疾患講座 1 巻 1 版 [102, p.164]

- 概念
抗基底膜抗体によって表皮下水疱を来たしたものであり、緊満性水疱として破れにくい。高齢者に好発する。
- 病態生理
ヘミデスマゾームを構成する BP180 と BP230 を抗原として IgG 抗体が形成され、抗原抗体反応によって生じた水疱が真皮と表皮のあいだで膨張することによって表皮が真皮から剥離されてくる。したがって真皮と表皮の境界部に免疫グロブリンと補体の沈着が見られる。
- 症状
 - 緊満性水疱 tense blister
真皮内に存在する水泡であるから破れてびらんとなることは少ない。
- 検査所見
 - 蛍光抗体法
病変の表皮基底膜部に IgG と C3 の線条沈着が見られる。
- 合併症

- 悪性腫瘍
内臓悪性腫瘍の合併が優位に高い。
- 病理所見
 - 表皮下水疱
好酸球が水泡に浸潤する像も見られる。
 - 蛍光抗体法
病変部の表皮基底膜に IgG と C3 の線状沈着が見られる。
- 治療
ステロイド剤に反応し、尋常性天疱瘡のように破れてびらんとなることもないので予後良好である。

8.1.3 ジューリング疱疹状皮膚炎 dermatitis herpetiformis Duhring

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.226] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.193]

- 合併症
 - グルテン過敏腸症
- 亜型
 - 線状 IgA 水疱症
臨床症状や病理所見がジューリング疱疹状皮膚炎と類似するが、IgA の沈着が線状でグルテン過敏腸症を合併しない点が特徴である。
- 病理所見
 - 表皮下水疱
 - 好中球の微小膿瘍
 - 表皮基底膜部に IgA の顆粒状沈着

線状 IgA 水疱症 linear IgA bullous dermatosis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.172]

- 概念
臨床症状や病理所見がジューリング疱疹状皮膚や水疱性類天疱瘡と類似するが、IgA の沈着が線状でグルテン過敏腸症を合併しない点が特徴である。

8.1.4 先天性表皮水疱症 epidermolysis bullosa hereditaria

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.195] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.313]

- 概念
遺伝的素因に基づいて機械的刺激を受けた部分に水疱が生じるものであるが、タイプによっては表皮のみならず真皮も関与する。
- 分類

- 単純型
表皮基底膜細胞の変性による表皮内水疱となる。比較的軽症であり、
癒痕を残さずに治癒する。
 - 栄養障害型
VII型コラーゲン遺伝子の突然変異が原因である。爪の変形を伴い病
理学的には表皮下水疱となる。
 - * 優性栄養障害型
常染色体優性遺伝を示す。
 - * 劣性栄養障害型
常染色体劣性遺伝を示し、合指症や水疱の癒痕萎縮を生じる。
 - 接合部型
表皮真皮接合部水疱であり、数ヵ月以内に死亡する。
- 症状
機械的刺激を受けた部分に水疱が生じ、容易に破けてびらんとなる。
 - ニコルスキー現象

8.2 掌蹠膿疱症 pustulosis palmaris et plantaris, PPP

典拠: 骨・関節の核医学診断 1 版 [119, p.199], 典拠: STEP 耳鼻咽喉科 1 版 [120, p.165]
 , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.197], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.236], 典拠: NEW
 皮膚科学 1 版 [126, p.180], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.325]

- 概念
手掌と足蹠に米粒大の無菌性膿疱または水泡が出現し、数日以内に鱗屑を
残して軽快するもの。
- 原因
 - 慢性扁桃炎などの病巣感染
扁桃腺の陰窩上皮と掌蹠皮膚には共通した抗原性があるため、交差反
応を生じるものと考えられている。
- 症状
手掌と足底に対称性に多発性膿疱が出現する。膿疱内は好中球が主体であ
るが無菌性である。
- 検査所見
 - 陰窩洗浄法
症状の改善を見る。
- 合併症
 - 掌蹠膿疱性関節骨炎 pustulotic arthro-osteitis, PAO
 - * 胸肋骨鎖骨間骨化症, 胸肋鎖骨化症 sterno-clavicular arthropathy
- 治療
 - 扁桃摘出術
半数以上で有効である。
 - PUVA 療法

8.2.1 SAPHO syndrome

典拠: RadiologyReviewManual.4ed [7, p.129]

Chapter 9

紅皮症, 剥脱性皮膚炎 erythrodermia

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.245], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.123], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.80]

- 概念

全身皮膚が紅潮し、落屑を伴った状態で、しばしば脱毛・リンパ節腫脹が合併する。本症は一つの疾患単位ではなく、様々な原因によって起こる一種の皮膚反応である。

- 原因

湿疹・薬疹・乾癬・白血病など様々である。

- 毛孔性紅色秕糠疹
- 乾癬
- 薬疹
- GVHD
- 皮膚 T 細胞性リンパ腫

- 分類

- 湿疹続発性紅皮症
湿疹やアトピー性皮膚炎を基礎疾患に持つ。
- 乾癬性紅皮症
乾癬に対するステロイド全身投与から紅皮症に発展したもの。
- 中毒性紅皮症
左右対称性に生じる点が特徴的である。
 - * 中毒疹
 - * 薬疹
- 落屑性紅皮症
- 腫瘍性紅皮症
悪性リンパ腫や白血病を基礎疾患に持つ。特に皮膚 T 細胞性リンパ腫は皮膚に浸潤して紅皮症化しやすい。

- 術後紅皮症
輸血後 GVHD として紅皮症が発症したもの。

Chapter 10

角化症

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.200] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.329]

- 概念

角化過程の異常を背景として角質肥厚を主体とした病変を呈する皮膚疾患である。

10.1 炎症性角化症 erythrosquamatus dermatoses

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.277] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.209]

- 概念

紅潮と角化を主体とし、角化症の炎症症状の著明なもの。

- 種類

- 乾癬 psoriasis

- 類乾癬 parapsoriasis

- 苔癬 lichen

孤立性の扁平丘疹の集まったもの。ほぼ同じ大きさの小丘疹が多数集積または散在し、長くその状態を保持するもの。

- * 扁平苔癬 lichen planus

- 毛孔性紅色秕糠疹

- ジベルばら色秕糠疹

10.1.1 乾癬 psoriasis

典拠: Pathophysiology [25, p.169] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.277] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.209] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.332]

- 概念

角化細胞の交代時間が短縮することで境界明瞭な紅斑と銀白色で雲母状の鱗屑を生じるもの。30 歳代の青年期の肘頭・膝蓋に好発する。

- 病態生理

- 病因
 - 角化細胞の交代時間が短縮している。その背景には HLA タイプなどの遺伝的素因がある。
 - * 脂質の代謝異常
 - * インドメタシンなどの薬剤性

- 種類

- 尋常性乾癬
 - 錯角化を伴った過角化。左右対称性の皮疹、爪に多数の小さな陥凹。
- 滴状乾癬
 - 溶連菌感染に関係する。
- 関節症性乾癬
- 膿疱性乾癬 psoriasis pustulosa
 - 紅皮症状態の上に無菌性小膿疱が多発する。膿疱消退後は環状鱗屑を残す。

- 症状

典型的には境界明瞭な紅斑と雲母状の鱗屑が主体となる。

- ケブネル現象 Kobner phenomenon
 - 無疹部に刺激を加えると皮疹が生じる現象である。
- アウスピッツ現象 Auspitz phenomenon
 - 鱗屑を除去するとその下に毛細血管からの点状出血が見られる現象である。

- 治療

- 薬物療法
 - * 外用療法
 - ・ ステロイド剤外用
 - なおステロイドの内服は悪化させる危険があるため通常は用いられない。
 - ・ ビタミン D 外用
 - ビタミン D には角化調節機能があるから。
 - * 内服療法
 - ・ レチノイド内服
 - ・ シクロスポリン
- 光線療法 PUVA

尋常性乾癬 psoriasis vulgaris

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.209], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.165], 典拠: 皮膚病理診断アトラス 1 版 [93, p.89], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.332], 典拠: 図説皮膚疾患講座 2 巻 1 版 [103, p.52], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.191]

- 概念

厚い銀白色の鱗屑に覆われた境界明瞭な紅斑が、肘頭・膝蓋などの機械的刺激を受けやすい部位に左右対称性に多発する。

- 症状

鱗屑に覆われた紅斑が肘頭や頸部に生じ、ケブネル現象によって物理的刺激を受けやすい下腿伸側に波及することもしばしばある。

- ケブネル現象 Kobner phenomenon
無疹部に刺激を加えると2週間ほどで皮疹が生じる現象である。
- アウスピッツ現象 Auspitz phenomenon
鱗屑を除去するとその下に毛細血管からの点状出血が見られる現象である。

- 病理所見

- 錯角化を伴った過角化と顆粒層の消失
角化の turn over が亢進しているためである。
- 無菌性小膿瘍 Munro's microabscess
好中球が角層化に集積しているが嚢胞にまで至らない状態をいい、本症に特徴的である。

- 治療

- 外用療法
 - * ビタミン D3 軟膏の外用
 - * ステロイド外用
- PUVA 療法

乾癬性関節炎 psoriatic arthritis

典拠: 最新内科学大全:関節疾患 [54, p.134]

- 概念

乾癬を伴う慢性炎症性関節症で血清反応陰性脊椎関節症 seronegative spondylarthrapathy として分類される。

- 症状

- 慢性関節リウマチ様関節炎
ただし慢性関節リウマチと異なり、DIP 関節および仙腸関節が侵される。

- 検査所見

リウマトイド因子は陰性である。

- 骨シンチ
enthesopathy 腱付着部炎を認める。

10.1.2 類乾癬 parapsoriasis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.282] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.211]

- 概念
 - タイプによっては菌状息肉症に移行することがあるので注意を要する。
- 分類
 - 滴状類乾癬
 - 局面性類乾癬 parapsoriasis en plaques
大斑型は菌状息肉症に移行することがある。
 - 苔癬状類乾癬
菌状息肉症に移行することがある。
- 治療
 - PUVA 療法

10.1.3 扁平苔癬 lichen planus

典拠: 組織病理アトラス [127, p.312] , 典拠: Pathophysiology [25, p.171] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.283] , 典拠: ConcisePathology [22, p.886] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.211] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.175] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.196]

- 概念
 - 前腕屈側・口腔粘膜に好発する炎症性角化症である。特にカラーフィルムの現像に従事する人に好発する。
- 病因
 - 薬剤誘起説
降圧剤や経口糖尿病薬によって誘発されるとする。
 - 骨髄移植後の GVHD
 - 感染説
C 型肝炎との合併率が高い。
- 病態生理
 - 細胞性免疫の発動による角化細胞の障害が関与している。
- 症状
 - 尋常性乾癬との鑑別には、本症が掻痒感を伴う点が有効である。
 - 丘疹
扁平で光沢のある青紫色からなる多角形の丘疹が前腕屈側に好発する。
 - ケブネル現象
 - 粘膜疹
口腔粘膜に浸潤性白斑びらんを生じる。
 - 爪甲剥離

- 病理所見
 - 不全角化のない角質増生, 過角化
 - 基底層の液状変性
 - 帯状細胞浸潤 band infiltration
- 治療
 - ステロイドホルモン外用を行なうが難治である。

10.1.4 毛孔性紅色秕糠疹 pityriasis rubra pilaris Devergie

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.180] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.336] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.212] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.197] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.180]

- 概念
 - 毛包を中心とする特殊な炎症性角化症であり、紅皮症に移行することがあるので重要である。
- 症状
 - 掌蹠の潮紅および角質増生
- 合併症
 - 紅皮症

10.1.5 ジベルばら色秕糠疹 pityriasis rosea Gibert

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.213] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.174] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.197]

- 概念
 - 皮膚の割線方向に長軸が一致する卵円形の発疹が体幹に出現し、数週間で自然治癒する。
- 原因
 - ウイルス感染が想定されているが不明である。
- 症状
 - 初発疹が先行して、数日後から皮膚の割線方向に長軸が一致する卵円形の発疹が体幹に出現する。
- 治療
 - PUVA 療法を行なう。

10.2 遺伝性角化症

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.253] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.204]

- 概念
大部分が魚鱗癬 ichthyosis で、皮膚が乾燥して落屑化する状態をいう。ケラチン合成異常に起因する先天性角化異常である。
- 分類
 - 尋常性魚鱗癬 ichthyosis vulgaris
角質増生を本態とする常染色体優性遺伝病である。1 歳以降に発症する。
 - 優性遺伝性尋常性魚鱗癬
出生時には存在せず、生後数ヵ月で発症し、青年期以降は軽快する。四肢の伸側が主におかされる。病理所見では角質肥厚と表皮の菲薄化。
 - 伴性遺伝性尋常性魚鱗癬
steroid sulfatase 欠損により cholesterol sulfate が角層細胞間に蓄積して剥離遅延を招く。出生時に発症し、病理組織では角質肥厚と表皮肥厚がみられる。伸側のみならず屈側もおかされる。
 - ダリエー病 morbus Darier
常染色体優性遺伝病で、幼児・青年期に発症し、粟粒大の角化性丘疹が多発する。
 - 汗孔性角化症 porokerratosi
辺縁が角化性の環状皮疹を呈する常染色体優性の遺伝性角化症である。病理学的には cornoid lamella と呼ばれる異常角化を呈する。
 - 毛孔性苔癬 lichen pilaris
常染色体優性遺伝病であるが、思春期になって毛孔一致性の丘疹が上腕伸側や臀部に多発して発症する。多くは加齢とともに軽快する。

10.2.1 尋常性魚鱗癬 ichthyosis vulgaris

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.204] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.157] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.183] , 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.534]

- 概念
遺伝性疾患としての角化症である。常染色体優性遺伝病であり、1 歳以降に発症する。思春期以降も持続するが成人になるとわずかに軽快する。
- 病態生理
角化細胞の turn over は正常であるが、ケラトヒアリン顆粒の発達が悪く、角層の粘着性も亢進しているために角質が肥厚する。
- 症状
1 歳以降に発症する。皮膚が乾燥して魚鱗癬様を呈する。皮膚の乾燥と鱗屑を特徴とする。四肢伸側に好発し、夏期に軽快し冬季に悪化する。
- 合併症
アトピー性皮膚炎に合併することがある。

- 病理所見
角層の肥厚と顆粒層の減少を見る。
- 治療
角質溶解剤・尿素軟膏などを外用する。

10.2.2 伴性遺伝性魚鱗癬, 伴性遺伝性尋常性魚鱗癬 X-linked ichthyosis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.184], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.534]

- 概念
角化細胞や線維芽細胞における steroid sulfatase 欠損により cholesterol sulfate が角層細胞間に蓄積して剥離遅延を招く。
- 症状
出生時に発症し、病理組織では角質肥厚と表皮肥厚がみられる。伸側のみならず屈側もおかされる。

10.2.3 ダリエー病, 毛包性角化症 morbus Darier

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.186], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.161], 典拠: 図説皮膚疾患講座 1 巻 1 版 [102, p.130]

- 概念
常染色体優性遺伝病で、幼児・青年期に発症し、粟粒大の角化性丘疹が多発する。
- 病理所見
棘融解 acantholysis による表皮内裂隙、表皮細胞の角化異常を特徴とする。

10.2.4 汗孔性角化症 porokeratosis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.186], 典拠: 図説皮膚疾患講座 1 巻 1 版 [102, p.142]

- 概念
辺縁が角化性の環状皮疹を呈する常染色体優性の遺伝性角化症である。病理学的には cornoid lamella と呼ばれる異常角化を呈する。
巨大な皮疹は有棘細胞癌や基底細胞癌の前癌病変となりうる。
- 病理所見
 - cornoid lamella
不全角化を示す角栓であり、本症に特徴的な所見である。

Chapter 11

物理化学的障害

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.187]

11.1 火傷, 熱傷 burn

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.187], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.135], 典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.155], 典拠: 最新内科学大全: 標準救急医療 [48, p.242], 典拠: 標準救急医学 3 版 [124, p.368]

- 概念

高熱の気体、液体、固体に触れて生じる皮膚および粘膜の障害をいう。

- 病期

1. ショック期
2. 離脱期
3. 感染期

- 症状

- 表皮熱傷

症状は紅斑であり、主訴は疼痛と熱感。治癒機転は表皮基底細胞からの上皮再生。

- * I 度

- 主に表皮だけが障害されるもの。

- 真皮熱傷

症状は紅斑に加えて水疱形成が特徴的である。治癒機転は真皮内の毛嚢・皮脂腺・汗腺上皮からの再生であるが、治癒後に瘢痕を残す。

- * 浅達性 II 度

- 表皮の基底層を越えて障害されるもので、もっとも有痛性が強い。治癒後はほとんど瘢痕を残さない。

- * 深達性 II 度

- 真皮の乳頭下層まで障害されるもの。真皮の深層まで及ぶもので、知覚鈍麻が生じる。自然治癒までに約 1ヶ月を要し、瘢痕を残す。

– 皮下熱傷

黒褐色の乾いた焼痂で覆われ、壊死となるため知覚が消失する。治癒機転は辺縁表皮からの再生伸長であるが自然治癒は望めない。したがって皮膚移植の絶対適応となるが、壊死組織が脱落したあとに癒痕拘縮変形を残す。

* III 度

真皮全層と皮下組織が障害されるもの。

11.1.1 熱傷における全身的变化

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.157] , 典拠: 最新内科学大全:標準救急医療 [48, p.242]

1. 熱傷ショック期

熱傷部位では毛細血管透過性の亢進から血漿タンパクをはじめとする血漿成分が third space へ移動する。このため循環血液量が著しく減少してショックに陥る(熱傷ショック)。血圧が低下し、腎血流も減少するために急性腎不全の危険が高まる。

2. 利尿期, 離脱期

受傷後 48 時間以降では血漿成分の血管外逸脱が減少し、血管外に逸脱していた血漿成分が血管内に戻ってくる。このため循環血液量が回復して利尿が始まるが、利尿が不十分だと逆に心臓と肺の負担が増大するために心不全や肺水腫に陥る危険も生じる。

3. 感染期

11.1.2 熱傷の評価

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.155] , 典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.135]

● 種類

– 熱傷面積の診断

* 9 の法則

・ 5 の法則

小児の場合は 5 の法則を用いる。

* 手掌法

手掌の面積が体表面積の約 1%であることを用いる。

* Lund-Browder 法

より正確な熱傷面積の算定が可能である。

– 熱傷深度の診断

* 表皮熱傷, I 度熱傷 epidermal burn

主に表皮だけが障害されるもので、紅斑や浮腫を生じる。

* 真皮熱傷, II 度熱傷 dermal burn

症状は水疱形成が特徴である。

・ 浅達性 II 度 superficial dermal burn

表皮の基底層を越えて障害されるもの。治癒後はほとんど癒痕を残さない。もっとも有痛性が強い。

- ・ 深達性 II 度 deep dermal burn
真皮の乳頭下層まで障害されるもの。真皮の深層まで及ぶために知覚鈍麻が生じる。
- * 皮下熱傷,III 度熱傷 deep burn
真皮全層と皮下組織が障害されるもの。水疱形成はなく、黒褐色の乾いた焼痂で覆われる。壊死となるため知覚が消失する。
- － 重症度の診断
 - * burn index
burn index = 0.5 * II 度熱傷面積% + III 度熱傷面積%
10 以上を重症と判定する。

11.1.3 気道熱傷

典拠: 標準救急医学 3 版 [124, p.373]

- 概念
- 症状
 - － 喘鳴
- 検査所見
- 治療
意識障害やチアノーゼの出現などが出現し気道閉塞が顕著であれば、気管内挿管が最優先の処置となる。

11.1.4 熱傷に対する治療

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.159]

- 救急処置
 - － 広範囲熱傷の場合
広範囲熱傷とは II 度もしくは III 度以上の熱傷が体表面積の 20% 以上の場合であり、輸液などの全身管理が必要となる。
 - * 輸液
成人では II 度 30% 以上もしくは III 度 10% 以上が適応となる。小児ではこれより軽症でも適応となる。
 - * 局所処置
 - * 感染予防
 - * 鎮痛剤の投与
 - － 小範囲熱傷の場合
 - * 冷却
 - * 創の洗浄
 - * 局所処置
- 治療

- 局所療法
 - 流水で1時間ほど冷やす。異物除去、大きな水疱に対しては内容吸引を行う。
 - * 開放療法
 - 消毒後に無菌状態で露出乾燥させる。
 - * 閉鎖包帯法
 - 抗生物質を加えたステロイド剤を塗った包帯をあてる。
 - * 減圧切開, 減張切開 incisional decompression
 - 筋肉の伸展性の低下と浮腫による内圧の亢進を減少させる目的で行なう。四肢全周や胸部のIII度熱傷が適応となる。
- 全身療法
 - * 補液法, Baxter 法
 - 熱傷ショックによって体内外へと喪失した細胞外液を補充する目的で補液を行なう。最初の24時間ではコロイド輸液は血管外へコロイドが漏出することでさらなる血漿喪失を招くためこれを行わず、乳酸加リンゲル液を次式で算出される総輸液量で輸液する。ただし3[g/dl]以下の著明な低タンパク血症ではこの限りでない。

$$\text{乳酸加リンゲル液輸液量 [ml/day]} = 4.0 * \text{体重 [kg]} * \text{受傷面積 [\%]}$$
 最初の8時間でこの半分を輸液し、24時間以降は徐々にコロイドとブドウ糖を追加していく。48時間以降は電解質の補正を行なう。なおショック離脱期は利尿が亢進するため、尿量は補液量の指標にはならない。
 - * 呼吸管理
 - 受傷時に気道損傷を蒙っている場合がある。大量輸液によって肺水腫を合併する危険がある。
 - * 感染症対策
 - 細菌感染が問題となるのは受傷後1~2週間後であり、受傷直後に抗生剤を全身投与すると耐性菌の出現を招く恐れがある。したがって原則として受傷後2~3日後から抗生剤の投与を開始する。
 - * 循環管理
 - ・利尿剤
 - 乏尿が続くと腎不全を合併する恐れがあるので、輸液をしながら利尿剤を投与することがある。
 - * 栄養管理

11.2 凍傷 frostbite

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.162] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.193]

- 症状
 - 第1度凍傷 (紅斑性凍傷)
 - 発赤と浮腫。
 - 第2度凍傷 (水疱性凍傷)
 - 発赤、浮腫に加えて水疱を呈するのが特徴である。水疱は真皮の一部が壊死に陥いることで生じる。数週間で瘢痕を残すことなく治癒する。

- 第3度凍傷 (壊死性凍傷)
- 第4度凍傷
四肢末端がミイラ化して脱落する。

| | 軽度 | 中等度 | 高度 |
|---------------------|--|-------------------------------------|------------------------|
| 検査 症状 治療 (復温) | 時に低血糖 passive rewarming external rewarming | 低血糖、代謝性アシドーシス core rewarming | core rewarming |

● 治療

- 徐々に加温
急激な加温は血流を皮膚に集中させてショックを招く。
- 軟膏
- 二次感染の予防

Chapter 12

光線皮膚障害

12.1 紫外線 ultraviolet,UV

典拠: BasicScienceOncology.3ed [31, p.299]

- 概念

紫外線は吸収された分子を直接にイオン化することはないが、短期の励起状態に置き、特にプリミジン基のダイマーを作りだす。

DNA の吸収ピークは UVC の領域であるが、UVC はその大部分がオゾン層で吸収されてしまう。

- 種類

波長の長い順から次のように分類される。

- UVA

320 ~ 380[nm] 程度の長波長を持つ紫外線をいう。通常では紅斑反応を生じないが、色素増強 suntan は生じる。

- UVB

290 ~ 320[nm] 程度の中波長を持つ紫外線をいう。紅斑反応 (いわゆる日焼け sunburn) を生じ、細胞に対しては DNA 損傷を来たす。

- UVC

10 ~ 290[nm] 程度の短波長を持つ紫外線をいう。波長が短いので DNA 損傷の度合いが強いが大部分がオゾン層で吸収されてしまう。またほとんどが表皮で遮断されるが殺菌効果が強い。

- 光線テスト

- 最少紅斑量 MED

紫外線 UVB を皮膚に照射すると照射後 24 時間をピークにして紅斑が出現するが、肉眼的にもっとも軽い紅斑が出現するのに必要なエネルギー量を MED という。

- 光パッチテスト

- 内服照射試験

12.2 日光皮膚炎 solar dermatitis

12.3 慢性光線皮膚障害

- 概念
長期間の日光照射と皮膚の癢かが相乗的に作用して形成される不可逆的病変。
- 種類
 - － 水夫皮膚
 - － 農夫皮膚
 - － 項部菱形皮膚

12.4 光線過敏症 photosensitive dermatitis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.143] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.126]

- 症状
 - － 日光暴露部に限局した皮疹
 - － 光線の遮断により皮疹が軽快し、再照射によって再燃する
- 分類
 - － 外因性光線過敏症
光エネルギーによって活性化された物質 (光感作物質) がなんらの方法で組織を傷害する。
 - * 光毒性反応 phototoxic reaction
光エネルギーによって活性化された物質がそれ自体として毒性を獲得して組織を傷害する。瞬時に毒性を獲得するので感作時間は不要であり、誰にでも生じうる反応となる。光毒性物質としてはソラレンやポルフィリンがある。
 - * 光アレルギー反応 photoallergic reaction
光エネルギーによってハプテンがタンパクと結合して抗原性を獲得する。光パッチテストで交叉反応を生じうる。
 - － 内因性光線過敏症
生体内の異常が病因となって発生する光線過敏症。
 - * 多型日光疹
 - * 日光蕁麻疹
 - * 種痘様水疱症
- 検査所見
 - － 光線テスト photo test
 - * 最小紅斑量 MED の測定
MED とは UVB 照射 24 時間後に紅斑を来たすのに必要な最小の光線量であり、MED 低下は光線過敏症を示唆する。

- 光パッチテスト
長波長紫外線 UVA を用いる。まず非露光部皮膚に検体を一對ずつ貼布し、貼布部位を完全に遮光する。24～48 時間後に被検物質を除去した後に一側のみ光線を照射し、照射後に再び完全に遮光する。照射後 24～48 時間後に判定する。
- 内服照射試験
薬剤を中止後に MED が回復していることを確かめたあとに薬剤を内服させ、光線を照射して皮疹の再現を見る。

12.4.1 外因性光線過敏症

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.130]

- 概念
光エネルギーによって活性化された物質 (光感作物質) が直接にあるいは免疫応答を介して組織を傷害する。
- 種類
 - 光接触皮膚炎
 - ベルロック皮膚炎 berloque dermatitis
 - 光線過敏性薬疹, 薬剤性光線過敏
 - ポルフィリン症
- 病態生理
 - 光毒性反応 phototoxic reaction
光エネルギーによって活性化された物質が免疫反応を介さずに、それ自体として毒性を獲得して組織を傷害する。瞬時に毒性を獲得するので感作時間は不要であり、誰にでも生じる反応。
光毒性物質としてはソラレンやポルフィリンがある。
 - 光アレルギー反応 photoallergic reaction
免疫反応を介して組織が傷害される。光エネルギーによってハプテンがタンパクと結合して抗原性を獲得する。光パッチテストで交叉反応を生じうる。

光線過敏性薬疹, 薬剤性光線過敏, 日光疹型薬疹 photosensitive drug eruption

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.183] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.145]

- 概念
薬剤の全身投与に伴う光線過敏症をいう。
- 原因
薬剤の中には紫外線によって活性化されるものがある。
 - サイアザイド系利尿薬
 - NSAIDs
 - ニューキノロン系抗生剤

– 抗真菌薬のグリセオフルビン

- 症状

薬剤内服時に日光露出部に限局して紅斑と色素沈着を生じる。

- 検査所見

- 内服照射試験で原因薬剤を同定する
- 最小紅斑量試験で MED の低下が見られる

光接触皮膚炎 photocontact dermatitis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.131]

- 概念

接触原が付着し、これに光線照射が加わった部位に生じる湿疹反応である。

- 分類

- 光毒性皮膚炎
接触原が毒性を獲得するために光エネルギーを要する。
- 光アレルギー性接触皮膚炎
ハプテンと担体結合物の形成に光エネルギーを要する。光パッチテストで交叉反応を生じうる。

ベルロック皮膚炎 berloque dermatitis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.131]

- 概念

植物性光線皮膚炎の一種である。香水やオーデコロンをつけて日光を浴びると頸部に紅斑を生じる。

- 病態生理

香水中のフロクマリン系物質による光毒性反応である。

12.4.2 内因性光線過敏症

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.131]

- 概念

生体内の異常が病因となって発生する光線過敏症。

- 種類

- 日光蕁麻疹
- 多型日光疹
- 光接触性皮膚炎
- 種痘様水疱症 hydroa vacciniforme
夏期に小児の顔面や手背に小水疱や痂皮を生じる。

日光蕁麻疹 solar urticaria

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.130]

多型日光疹, 多形日光疹 polymorphous light eruption

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.131]

- 検査所見

- MED

- MED
 - UVA の MED は正常にとどまることが多いが、UVB の MED は反復照射すると皮疹が誘発される点特徴的である。

種痘様水疱症 hydroa vacciniforme

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.147]

- 概念

- 夏期に小児の顔面や手背に小水疱や痂皮を生じる。

12.5 色素性乾皮症 xeroderma pigmentosum, XP

典拠: Harper [37, p.814], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.464], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.130], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.144], 典拠: 図説分子病態学 2 版 [65, p.101], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.307]

- 概念

- 常染色体劣性遺伝性の光線過敏性皮膚疾患である。最初は紅斑や色素沈着であるが、ついには悪性腫瘍 (基底細胞癌や有棘細胞癌) に発展する。

- 病因

- ヌクレオチド除去修復に関与する酵素が機能不全となっており、紫外線照射によって惹起された DNA 損傷が適切に修復されず、突然変異を高頻度に誘発する。

- 相補性実験

- 相補性実験
 - XP の原因遺伝子は相補性実験によって発見された。複数の患者由来の細胞のうち任意の 2 種を細胞融合する。これら融合細胞に対して紫外線についての感受性を調べると、ある組み合わせでは元のままの高い感受性を示すが、ほかの組み合わせではほぼ正常細胞のような抵抗性を示す。後者の場合は、2 種の細胞の持つ欠損遺伝子が異なるため、相手の欠損を自分の持つ正常な機能で補ったためにこのような結果が生じたと解釈される。

- 相補性実験
 - こうして XP の原因となる遺伝子は XPA から XPG までの少なくとも 7 種類が存在することが判明した。

- 症状

- 強い日光過敏性を有し、紫外線に当たると露出部の皮膚に色素が沈着し、やがて皮膚癌を誘発する。初発症状は羞明感であることがほとんどである。

- 皮膚症状
 - * 光線過敏症
幼少から雀卵斑様の色素沈着が出現し、10代後半からは黒色丘疹となる。
- 結膜炎や羞明感などの眼症状
- 神経症状
1歳頃より構音障害をはじめ、歩行障害や知能障害が出現することが多い。
 - * 聴覚障害
 - * 小脳失調
- 検査所見
 - 最少紅斑量 MED の低下
 - 頭部 CT 所見
脳室および脳溝の拡大が見られる。
 - 末梢神経伝導速度遅延
- 合併症
 - 皮膚悪性腫瘍
- 治療
根治的な治療法はまだ確立されていない。皮膚癌や神経障害に合併した誤嚥性肺炎などが原因となって、多くは若年のうちに死亡する。

Chapter 13

薬物アレルギー, 薬物過敏症 drug allergy

典拠: 最新内科学大全:アトピー・アレルギー性疾患 [45, p.377]

- 病態生理

- アレルギー反応
ひとつの薬剤で複数のアレルギー反応を惹起することもある。
 - * I型アレルギー反応
 - * II型アレルギー反応
 - * III型アレルギー反応
 - * IV型アレルギー反応
- 非アレルギー反応

- 検査所見

- 好酸球増多
薬物アレルギー的機序によるもので特にI型アレルギー反応を介した
ものでは好酸球が上昇する。
- リンパ球幼若化試験, リンパ球刺激試験 lymphocyte stimulating test, LST
患者血中より採取したリンパ球に原因薬剤を添加して培養する。この
際にアイソトープで標識した核酸前駆物質を添加し、アイソトープの
リンパ球核内の取り込みを測定することでリンパ球の核酸合成の程度
を調べる。

- 合併症

- アナフィラキシー・ショック
- 多形滲出性紅斑, 多型滲出性紅斑
- 薬物アレルギー性肝障害
ほとんどの薬物は分子量が小さいのでそのままでは抗原性を持たない。
薬物代謝の過程でキャリアーのタンパクと結合し、これが血中に漏出
してはじめて免疫応答を惹起しうる。発症には投与量は関係なく、
アレルギーの既往を持つ者ほど発症しやすい。

13.1 中毒疹, 薬疹 toxicoderma, drug eruption

典拠: 今日の治療指針 2002 [109, p.742], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.207], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.180], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.166]

- 概念

中毒疹とは、体外性物質が体内に入り、もしくは体内で産生された物質が、生体に対してアレルギー的もしくは非アレルギー的に障害を与え、その結果として発疹が生じたもの。特に原因物質が薬剤である場合を薬疹という。

- 分類

- 播種状紅斑丘疹型

薬疹の中でもっとも多いタイプであり、播種状に掻痒感を伴う紅斑や丘疹を多発する。

- 固定薬疹 fixed drug eruption

薬剤摂取のたびに同一部位に皮疹を繰り返すもので、口唇や外陰部などの皮膚粘膜移行部に好発する。数週間後に色素沈着を残して治癒する。

- ライエル型薬疹 toxic epidermal necrolysis, TEN

原因となる薬剤を摂取後に高熱を発し、鮮紅色の有痛性びまん性紅斑が出現する。数日後には表皮下水疱が多発し、広汎なびらん面を生じる。主に成人に生じる。

- 紅皮症型薬疹

全身皮膚が紅潮・浸潤を生じ、掻痒感が強い。全身症状も伴ない、予後不良である。

- 湿疹型薬疹

外用剤塗布などで経皮的感作を受けた後に全身的投与によって発症する。

- 紫斑型薬疹

小紫斑が四肢体感に左右対称性に多発し、丘疹・紅斑が混在する。高齢者に多い。

- 座瘡型薬疹

- 光線過敏症型薬疹 photosensitive drug eruption

薬剤内服時に日光露出部に限局して紅斑を生じる。NSAIDs やニューキノロン系抗生剤によるものが多い。

- 病態生理

- アレルギー反応

- 非アレルギー反応

細胞への直接障害や蓄積作用によって生じるものをいう。

- 検査所見

- 再投与試験

薬疹治癒後に原因薬確定のために行うが、常用量の 1/10 程度しか内服しないため再現性が低いことがある。

– 皮内反応

ただし薬疹は非アレルギー機序によって生じることもあるので、皮内反応の特異性は低い。また薬物はしばしば代謝後に抗原性を獲得するため、感作抗原とテスト抗原が一致しにくいという欠点を持つ。

• 合併症

– Stevens-Johnson 症候群

13.1.1 播種状紅斑丘疹型薬疹

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.208]

• 概念

薬疹の中でもっとも多いタイプであり、播種状に掻痒感を伴う紅斑や丘疹を多発する。

• 症状

薬剤摂取後数日を経て大小の紅斑、丘疹が前進に左右対称性に発生し、掻痒感と灼熱感を伴う。

13.1.2 固定薬疹 fixed drug eruption

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.208] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.136]

• 概念

薬剤摂取のたびに同一部位に皮疹を繰り返すもので、口唇や外陰部などの皮膚粘膜移行部に好発する。数週間後に色素沈着を残して治癒する。

• 原因

原因薬剤には NSAIDs や抗生剤が多い。

• 症状

薬剤摂取のたびに同一部位に境界明瞭な紅斑が出現し、数週間後に色素沈着を残して消退する。

• 治療

まずは原因薬剤を中止する。

13.1.3 ライエル型薬疹, 中毒性表皮壊死剥離症型 Lyell type, toxic epidermal necrolysis, TEN

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.184]

• 概念

抗生剤・NSAIDs などの摂取後に急速に全身症状を呈する薬疹であり、しばしば死の転帰をたどる。

• 病態生理

細胞障害性 T 細胞の活性が異常に亢進し、基底細胞層を障害すると考えられている。

- 症状

原因となる薬剤を摂取してから数日後に高熱を発し、全身の粘膜面に鮮紅色で有痛性のびまん性紅斑が出現する。数日後には表皮下水疱が多発し、広汎なびらん面を生じる。自覚症状として灼熱感を持つ。

- 表皮下水疱形成
- 表皮剥離

- 検査所見

- ニコルスキー現象が陽性

- 治療

ステロイドホルモンの全身投与によって T 細胞を抑制しながら大量輸液を行なう。ただし粘膜までおかされると予後不良となる。

13.1.4 しいたけ皮膚炎

- 概念

生しいたけによる。

Chapter 14

栄養欠乏症

14.1 ビタミン欠乏症 vitamine deficiency

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.30] , 典拠: 病理学 [68, p.207] , 典拠: PathologyNMS [27, p.68]

- ビタミン A 欠乏症

桿体の視物質であるロドプシンは opsin と retinal の複合体であるが、retinal はビタミン A から生成される。このためビタミン A の欠乏は、夜盲症などの視覚障害をもたらす。

ビタミン A は脂溶性。

- ビタミン B

- ビタミン B1, サイアミン thiamine

ブドウ糖代謝に重要な酵素であり、サイアミンの欠乏は脚気 beriberi やウェルニッケ脳症をもたらす。

- ビタミン B2, リボフラビン riboflavin

- ナイアシン, ニコチン酸 niacin, nicotinic acid

ニコチン酸の欠乏はペラグラをもたらす。

- ビタミン B6, ピリドキシン pyridoxine

- ビタミン B12, コバラミン cobalamine

赤血球の成熟に必要であるから、コバラミンが不足すれば巨赤芽球性貧血を生じる (悪性貧血)。

- ビタミン C 欠乏症

- 壊血病 scurvy

ビタミン C の欠乏によって生じる疾患。コラーゲンの構成要素となるヒドロキシプロリンはプロリン残基を水酸化することによって得られるが、この反応にビタミン C が補因子として働いている。そこでビタミン C が欠乏するとトロポコラーゲン間の架橋形成ができず、結合組織が脆弱になる。

- ビタミン D 欠乏症

- 皮膚におけるビタミン D
食事から摂取されたプロビタミン D3 は紫外線によって活性化ビタミン D3 になる。ビタミン D3 は肝臓及び腎臓で水酸化されて活性型に転じ、PTH とともに血中のカルシウムを増加させる。
- 機序
ビタミン D は腸管でのカルシウム吸収を促進する働きを持つ。したがってその欠乏は、低カルシウム血症をもたらす。
- 疾患
 - * 骨軟化症 (くる病)
石灰化の不十分な類骨組織が過剰に生じる。

- ビタミン E 欠乏症

vitamin E はフリーラジカルの作用を阻害する抗酸化剤として働く。

- ビタミン K 欠乏症

vitamin K は prothrombin と凝固因子 (VII,IX,X) を肝臓で産生する際に必要とされる。

14.1.1 ペラグラ pellagra

典拠: ClinicalNeurology [23, p.66] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.300] , 典拠: 臨床精神医学講座:器質・症状性精神障害 [89, p.345] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.31] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.147,p.358]

- 概念

主としてニコチン酸欠乏による栄養障害性疾患であり、典型的には皮膚・消化器・精神神経症状を主徴とする。晩発性皮膚ポルフィリン症との鑑別を要する。

- 病因

ニコチン酸あるいはその前駆物質であり必須アミノ酸のひとつであるトリプトファンからの摂取不足あるいは吸収障害に起因する。本症はトリプトファンからニコチン酸が生合成される過程や、NAD の生合成を阻害する種々の薬剤により発症することがある。

- 摂取障害

トウモロコシを主食とする国に好発する。

- * 慢性アルコール中毒

食事摂取が不十分であることに起因する。

- * 基礎疾患による吸収不良

- 代謝障害

- * 薬剤

- ・ イソニアジド INH が特に有名
トリプトファンからニコチン酸への代謝を阻害するから。
 - ・ hiosemicarbazone 誘導体
 - ・ フルオロウラシル,5-FU

・メルカプトプリン,6-MP
プリン塩基のアナログで、正常の核酸代謝を阻害して抗腫瘍作用を示す抗癌剤。

- * 悪性カルチノイド
セロトニン合成のためにトリプトファンが消費されるから。
- * ビタミン B6 不足

● 病態生理

そもそもニコチン酸はトリプトファンから生合成され、補酵素 NAD や NADP の構成成分として生体内の酸化還元反応に関与するほか、損傷された DNA の修復過程にも関与する。

その欠乏は高エネルギーが要求される脳や速いターンオーバーを必要とする皮膚や粘膜の障害となって現われやすい。

－ 貧血

● 症状

典型的にはいわゆる 3D(dementia,diarrhea,dermatitis) を呈する。

－ 精神神経症状

痴呆、譫妄をきたす。躁、鬱状態、錯乱、幻覚妄想までと多彩な精神症状を現わすこともある。神経症状としては、錐体路症状のほかに、ミオクローヌスや痙攣発作などがある。

－ 皮膚症状

一種の光線過敏症を呈し、頸部のネクタイ状紅斑が本症に特徴的とされる。

* カザール頸帯 Casal's necklace

* gauntlet of pellagra

－ 消化器症状

下痢が最も多いが、逆に便秘のこともある。

－ 貧血

● 治療

ニコチン酸アミド (300 ~ 600[mg/day]) を急性症状が消失するまで経口投与する。ペラグラの三主徴がそろうまで待っていては手遅れになるので、早期に治療を開始する。

ペラグラ脳症

典拠: 臨床精神医学講座:薬物・アルコール関連障害 [90, p.176]

● 症状

－ 譫妄

－ 知能低下

－ 眼振

－ 失調

－ 深部腱反射亢進

14.1.2 ビタミン B6 欠乏症, ビタミン B6 依存症

典拠: 臨床精神医学講座:器質・症状性精神障害 [89, p.346] , 典拠: 最新内科学大全:代謝性・中毒性神経疾患 [60, p.191] , 典拠: Nelson:Pediatrics.16ed [8, p.180]

- 概念

ビタミン B6 はアミノ酸代謝と糖代謝を連携する重要な補酵素である。ビタミン B6 は食物に含まれており、したがって欠乏は主に吸収障害によって生じる。ただし乳児では人工乳のなかにビタミン B6 が不足して本症を発症することがある。

- 症状

- 多発神経炎
- 乳児では痙攣発作
- 鉄芽球性貧血

14.1.3 ビタミン C 欠乏症

- 概念

- 病態生理

- 壊血病 scurvy
ビタミン C の欠乏によって生じる疾患。
- 創傷治癒の阻害

壊血病 scurvy

典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.208] , 典拠: STEP 代謝・内分泌 1 版 [125, p.104]

- 概念

ビタミン C の欠乏によって生じる疾患である。コラーゲンの構成要素となるヒドロキシプロリン hydroxyproline はプロリン残基を水酸化することによって得られるが、この反応にビタミン C が補因子として働いている。そこでビタミン C が欠乏するとトロポコラーゲン間の架橋形成ができず、結合組織が脆弱になる。

- 原因

ビタミン C は新鮮な野菜や果実に豊富であるため、これらの摂取が不足すると発症する。

- 症状

結合組織が脆弱になって毛細血管抵抗が減弱し、出血傾向をきたす。

- 紫斑
- 粘膜出血

Chapter 15

紫斑症 purpura

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.155] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.144] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.152]

- 概念

皮膚ならびに粘膜部の出血斑。紅斑と異なり、圧迫により退色しないことが特徴となる。

- 紫斑

皮膚ならびに粘膜部の出血斑で直径が 2mm から 5mm までのもの。皮下出血によって皮下組織に漏出した赤血球が透けて見えたものであるから、紅斑と異なり圧迫により退色しない。

- 原因による分類

- 血小板減少症

そもそも血小板は血管内皮が損傷されると損傷部位に粘着・凝集して一次止血血栓形成を行なう。したがって血小板が減少すると一次止血血栓形成が進行せず、血液が組織に漏出して紫斑を呈する。

- * 特発性血小板減少性紫斑 ITP

血小板に対する自己抗体が出現し、血小板破壊が亢進したためであるとされる。

- * 二次性

薬剤、放射線、感染、膠原病、骨髄疾患など多岐にわたる。

- DIC

血液凝固が過剰に活性化されたために血小板減少をきたす。

- 凝固因子の異常

- * 血友病

- 血漿タンパクの異常

- * マクログロブリン血症

B 細胞が形質様細胞まで分化した段階で腫瘍化したものであり、IgM の M タンパクを単クローン性に産生する。

- * クリオグロブリン血症性紫斑 cryoglobulinemia

クリオグロブリンとは 5 度に冷却すると出現する Ig 分画の一つで、IgG と IgM に属する。したがって四肢を冷却した際に紫斑を生じる。

- 血管壁の脆弱化
 - * Ehlers-Danlos 症候群
 - * 老人性紫斑
 - * ステロイド紫斑
 - * 壊血病
- 壊死性血管炎
 - * アナフィラクトイド紫斑
 - * 多発性結節性動脈炎
- 特発性色素性紫斑 idiopathic pigmentary purpura
 シャンバーグ病、マジョッキー血管拡張性環状紫斑、紫斑性色素性苔癬様皮膚炎を総括したもの。
 - * マジョッキー血管拡張性環状紫斑 purpura annularis teleangiectodes Majocchi
 初発症状は下腿における点状毛細血管拡張であり、これが遠心性に拡大して環状となり、慢性に経過する。出血した赤血球内のヘモグロビンがヘモシデリンとなり、このために色素沈着を生じる。
 - * シャンバーグ病 Schamberg disease
 成人男性の下腿に好発する斑状出血と色素沈着。
 - * 紫斑性色素性苔癬様皮膚炎 Gougerot-Blum

15.1 特発性血小板減少性紫斑病 idiopathic thrombocytopenic purpura

典拠: エッセンシャル血液病学 [84, p.348], 典拠: 医学生・研修医のための血液病学 [73, p.226], 典拠: Harrison11 [10, p.1472], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.144]

- 概念

後天性であるが原因不明の血小板減少症によって紫斑を呈したものの。ただし原因は血小板に対する自己抗体が出現し、血小板破壊が亢進したためであるといわれる。
- 特徴
 - 赤血球系、白血球系には異常を認めない
 - ウイルス感染後に発生しやすい
 - 頭蓋内出血を起こしやすい
- 症状
 - 皮膚や粘膜の点状出血および斑状出血
- 病型
 - 急性特発性血小板減少性紫斑病
 小児に多く、ウイルス感染などで急激に出血症状を呈した後、自然治癒する。だたしまれに頭蓋内出血、特にクモ膜下出血を起こして重症化することがある。

- 慢性特発性血小板減少性紫斑病
成人女性に多く、慢性化する

- 検査所見

- 抗血小板抗体である血小板関連免疫グロブリン G platelet associated IgG, PAIgG が増加する
- 骨髓穿刺では巨核球の増加が見られることが多い
- 脾腫の欠如
脾腫があれば脾臓機能の亢進による血小板の減少を考えるべき。
- 血小板寿命の短縮

- 治療

- ステロイド剤
プレドニンを投与して B 細胞の抗体産生能を抑制する。
- ステロイド療法が無効な場合は摘脾を行なう
- 免疫抑制剤
- IgG 大量投与
IgG の Fc 部が網内系細胞の Fc 受容体をブロックし、その血小板貪食作用を抑制する。
- 血小板輸血
ただし血小板の破壊が亢進しているため、一時的な止血効果しかない。

15.2 血栓性血小板減少性紫斑病 thrombotic thrombocytopenic purpura

典拠: 病態生理でできた内科学:血液疾患 2 版 [75, p.203], 典拠: Beck:Hematology [2, p.560], 典拠: NIM 血液病学 4 版 [77, p.278], 典拠: 最新内科学大全:血小板・凝固・線溶異常 [55, p.337], 典拠: Harrison13 [11, p.1320], 典拠: エッセンシャル血液病学 5 版 [85, p.234]

- 概念

免疫的機序によらずに全身の細小血管に血栓が多発し、血小板が消費されるために血小板減少を来す疾患である。症状は溶血性尿毒症症候群 HUS に類似するが、両者は病態生理の観点から全く異なった疾患であることが判明した。

- 病態生理

最近の知見では vWF のプロテアーゼの減少もしくは異常に起因する、微小血管の血管内皮細胞障害であると考えられている。

- 一次止血機構の亢進
もともとフォン・ウィルブランド因子 vWF は血小板の粘着を誘導する作用を持ち、一次止血血栓形成において重要な役割を担う。本症ではこの分解酵素の活性低下により vWF が活性化され、本来ならば止血が起こるべきでない場所にも血小板凝集が促進される。

- 溶血性貧血
赤血球破碎症候群によって血管内溶血を来す。
機械的機序により赤血球が崩壊して血管内溶血性の貧血を生じる症候群である。

- 亜型

- 溶血性尿毒症症候群 hemolytic uremic syndrome , HUS
病理機序は血栓性血小板減少性紫斑病とほぼ同じであると考えられているが、特に腎障害が強い。大腸菌が産生するペロ毒素が乳幼児の腎血管内皮に豊富に存在する受容体に結合して内皮細胞を傷害し、血栓形成を促進する。血小板の血栓が腎血管に蓄積し、血小板減少を来す。

- 症状

- 紫斑
- 溶血性貧血
- 神経症状
脳血栓によって、頭痛・意識障害・知覚障害など多彩な症状を呈する。
- 腎障害

- 検査所見

- 血小板減少
- 分裂赤血球, 破碎赤血球 schistocyte
- vWF の異常

- 治療

- 血漿交換療法
機序は不明だが本症に奏効する。
- 新鮮血漿輸注療法

15.3 特発性色素性紫斑 idiopathic pigmentary purpura

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.160] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.158] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.117]

- 概念

シャンバーグ病、マジヨッキー血管拡張性環状紫斑、紫斑性色素性苔癬様皮膚炎を総括したもの。いずれも真皮へのリンパ球浸潤を特徴とする。

- 種類

- マジヨッキー血管拡張性環状紫斑 purpura annularis teleangiectodes Majocchi
初発症状は下腿における点状毛細血管拡張であり、これが遠心性に拡大して環状となり、慢性に経過する。出血した赤血球内のヘモグロビンがヘモシデリンとなり、このために色素沈着を生じる。

- シャンバーグ病 Schamberg disease
成人男性の下腿に好発する斑状出血と色素沈着。
- 紫斑性色素性苔癬様皮膚炎 Gougerot-Blum

15.4 血漿タンパク異常症に伴う紫斑 dysproteinemic purpura

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.156]

15.4.1 高 グロブリン血症性紫斑 hyperglobulinemic purpura

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.156]

- 概念
- 原因
 - 高 グロブリン血症
 - * 自己免疫性肝炎
 - * 膠原病
特に著しい高 グロブリン血症を合併するシェーグレン症候群が原因になりやすい。
 - * 多発性骨髄腫

15.4.2 クリオグロブリン血症性紫斑病 purpura cryoglobulinemica

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.329] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.157] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.190] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.350]

- 概念

クリオグロブリン血症のさいに寒冷暴露時に生じる紫斑およびリベドをいう。
クリオグロブリンとは 5 度に冷却すると出現する Ig 分画の一つで、IgG と IgM に属する。寒冷暴露で凝集するので四肢を冷却した際に紫斑を生じる。
- 分類
 - 本態性
 - 続発性
 - * 多発性骨髄腫
 - * 慢性肝疾患
 - * 膠原病
 - * 慢性感染症
- 症状

寒冷暴露時にクリオグロブリンが血管内で凝集し、紫斑・リベド・知覚異常などを来す。

- 網状皮斑
血管の器質的な変化による。SLE やクリオグロブリン血症性紫斑症で見られる。
- レイノー症状

- 検査所見

- 寒冷沈降
血清を冷却すると白色沈殿を生じる。

15.5 アナフィラクトイド紫斑病, シェンライン・ヘノッホ紫斑, Henoch-Schonlein 紫斑病, アレルギー性紫斑病 anaphylactoid purpura, Schonlein-Henoch, HSP

典拠: EssentialsOfPediatrics.3ed [33, p.310], 典拠: 病態生理でできた小児科学 [67, p.282], 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.289], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.157], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.151], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.108], 典拠: 図説皮膚疾患講座 2 巻 1 版 [103, p.102], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.118], 典拠: Oski:Pediatrics.3ed [21, p.2176], 典拠: エッセンシャル血液病学 5 版 [85, p.227]

- 概念

上気道への溶連菌感染後に、スーパー抗原が関与して生じる全身性の壊死性血管炎である。幼児期に好発し、リウマチ熱との鑑別を要する。

- 病態生理

IgA 免疫複合体による血管内皮障害であると考えられている。

- 症状

皮膚症状・腹部症状・関節症状が三大主徴である。しばしば上気道感染が先行する。

- 皮膚症状

- * 紫斑

紫斑は前腕・下腿に左右対称的に出現し、斑状丘疹性で時に掻痒感を伴なう。点状出血を伴う紅斑ないし丘疹が多発する。本症の紫斑は丘疹として触知可能な点が特徴的である。

- * 壊死性潰瘍

- 腹部症状

腸管壁の血管炎に起因する腹痛を訴え、下血を生じることもある。

- 関節症状

- 腎症状

血尿や一過性のタンパク尿を見ることがある。

- 検査所見

- 血清 ASO 高値

- 血清 IgA 上昇
- 血小板数正常
紫斑を呈するが血小板減少はない点が大きな特徴である。
- Rumpel-Leede 試験陽性
血管脆弱性を示唆する所見である。
- XIII 凝固因子の減少
- 合併症
 - 紫斑病性腎炎
血管性紫斑病に続発する糸球体腎炎であり、その本態は毛細血管における白血球破壊性血管炎と考えられている。メサンギウム増殖を伴なう IgA 腎症を呈する。
 - 腸重積
- 病理所見
真皮上層の血管を中心に壊死性血管炎を認める。好中球浸潤と好中球が破壊されて生じた nuclear dust が見られる。破壊された血管から赤血球が漏出する像も見られ、臨床症状と合致する。
- 治療
安静と対症療法しかない。

15.6 老人性紫斑病 senile purpura

典拠: 最新内科学大全:血小板・凝固・線溶異常 [55, p.303] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.82] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.155]

- 概念
血管周囲の結合組織の脆弱化のために、わずかな外因によって容易に紫斑を呈する状態であり、老人に多い。
- 症状
外力を受けやすい、前腕から手背に紫斑を見る。
- 検査所見
止血機構の異常はない。
- 治療
数週間で自然に消退し、治療の必要はない。

Chapter 16

皮膚感染症

典拠: ConcisePathology [22, p.877] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.213]

- 細菌感染症
 - 膿痂疹 impetigo
ブドウ球菌や化膿性連鎖球菌に起因する表皮の感染症。しばしば急性糸球体腎炎に発展する。
- hair follicle infection folliculitis

16.1 膿痂疹 impetigo

- 概念
ブドウ球菌や化膿性連鎖球菌に起因する表皮の感染症。しばしば急性糸球体腎炎に発展する。

16.2 膿皮症 pyodermia

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.564] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.213]

- 概念
細菌による皮膚の感染症をいう。黄色ブドウ球菌に起因することが最も多く、表皮ブドウ球菌、溶血性連鎖球菌がこれに続く。1

16.2.1 ブドウ球菌感染症

典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.307] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.213]

- 種類
 - ブドウ球菌性肺炎
黄色ブドウ球菌が主な起炎菌であり、ウイルス感染に続発して肺炎や膿胸などの重篤な肺疾患に発展することが多い。

- ブドウ球菌性皮膚軟部組織感染症
ブドウ球菌感染による皮膚や軟部組織の化膿症である。伝染性膿痂疹、癰 carbuncles、瘍 furuncles などを発症する。
 - * 伝染性膿痂疹, ブドウ球菌性水疱型膿痂疹
表皮角層で増殖したブドウ球菌の産生する表皮剥奪性毒素 exfoliative toxin により、表皮顆粒層に裂隙が形成されて水疱となる。
- ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群 SSSS
ブドウ球菌の外毒素 exfoliative toxin が血流に侵入して生じる全身性反応で、皮膚顆粒層の細胞解離、壊死による皮膚の水疱性、びらん性疾患である。特に新生児に発症したものを Ritter 型といい、SSSS は狭義ではこちらを意味する。
 - * 限局型 (ブドウ球菌性水疱型膿痂疹)
 - * 全身型 (Ritter 新生児剥奪性皮膚炎)
Ritter 型は特に重症で、発熱や脱水などの全身疾患に発展する。
- 中毒性ショック症候群 toxic shock syndrome
局所で産生されたスーパー抗原である toxic shock toxin (TSS 毒) によって主に循環器障害を呈する疾患。嘔吐や下痢などの消化器症状に始まり、ショックや DIC などの循環器症状へと発展し、多臓器不全で死亡することがある。
- 食中毒
エンテロトキシン enterotoxin は食中毒の原因となる。

伝染性膿痂疹, ブドウ球菌性水疱型膿痂疹 impetigo contagiosa

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.569], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.309], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.293]

- 概念
黄色ブドウ球菌による表在性の化膿性炎症である。俗称「飛び火」である。
- 病態生理
表皮角層で増殖したブドウ球菌の産生する表皮剥奪性毒素 exfoliative toxin により、表皮顆粒層に裂隙が形成されて水疱となる。
- 症状
鼻や口の周囲にはじまり、急速にほかの部位に拡大する。
- 治療
抗生剤の全身投与を行なう。

ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群 staphylococcal scalded skin syndrome, SSSS

典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.308], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.570], 典拠: 標準微生物学 [105, p.237], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.372], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.309], 典拠: NEW 小児科学 1 版 [97, p.317], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.213]

- 概念

ブドウ球菌の表皮剥脱毒素 exfoliative toxin が血流に侵入して生じる全身性の中毒反応であり、皮膚顆粒層の細胞解離・壊死による皮膚の水疱性・びらん性疾患である。

特に新生児に発症したものを Ritter 型といい、狭義ではこちらを意味する。Stevens-Johnson 症候群との鑑別が重要となるが、Stevens-Johnson 症候群では粘膜病変を伴なう。

- 分類

- 限局型 (ブドウ球菌性水疱型膿痂疹)

- 全身型 (Ritter 新生児剥奪性皮膚炎)

新生児に発症したもので、SSSS は狭義ではこちらを意味する。特に重症で、発熱や脱水の全身疾患に発展する。

- 症状

発熱で始まり、口腔周囲や眼瞼周囲などの皮膚に水疱・びらん・発赤を生じ、全身の皮膚が熱傷様に剥離する。

- 汗疹様小水疱

こするとつりむける ニコルスキー現象 Nikolsky を呈する。口腔周囲にも水疱が形成されるが、Stevens-Johnson 症候群と異なり、口腔粘膜は侵されない。

- 治療

水分・電解質・栄養管理などの全身管理を行ないながらブドウ球菌に有効な抗生剤を投与する。小児では予後良好だが、成人では敗血症を合併して予後不良となる。

- セフェム系抗生剤

化膿性汗腺炎

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.118]

蜂窩織炎, 蜂巣炎 cellulitis, phlegmon

典拠: CMDT2003 [35, p.120], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.572], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.368], 典拠: 標準感染症学 1 版 [79, p.345]

- 概念

主としてコアグラールゼ陽性の黄色ブドウ球菌による、真皮深層から皮下組織に及びまん性の急性化膿性炎症である。部位としては下肢に生じやすい。

鑑別診断としては、深部静脈血栓症や壊死性筋膜炎があげられる。特に壊死性筋膜炎は早急なデブリードマンが必要となるので重要である。

- 症状

潮紅を伴う腫脹が皮下に急速に拡大する。

- 拍動性疼痛

- 充実性浮腫 solid edema
リンパ管が閉塞すると生じる。

- 治療
抗生剤によく反応する。

リンパ管炎 lymphangitis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.369]

16.2.2 化膿性連鎖球菌感染症

丹毒 erysipelas

典拠: 内科診断学 [129, p.82], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.572], 典拠: MedicalMicrobiology [18, p.208], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.368], 典拠: 感染症病理アトラス 1 版 [117, p.4]

- 概念
化膿性連鎖球菌 *S.pyeogene* を起炎菌とする急性感染症である。
- 症状
「油を流したように」急速に浮腫性の紅斑が拡大する。中心部にしばしば小水疱が見られ、圧痛が顕著である。顔面に好発するが、他の部位にも発生する。
- 検査所見
– ASLO 高値
- 治療
化膿性連鎖球菌はペニシリンに感受性が高い。

痂皮性膿痂疹 impetigo crustosa

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.569]

- 概念
あまり季節に関係なく、成人にも生じることがある。
- 原因
A 群 溶血性連鎖球菌によることが多い。
- 症状
小紅斑 小膿疱 黄褐色痂皮痂性をきたし、圧迫により膿汁を出し、衛星小病巣を有することがある。

16.2.3 皮膚結核

16.2.4 ハンセン病, 癩 Hansen disease, leprosy

典拠: Medical Microbiology [18, p.287] , 典拠: 皮膚病理診断アトラス 1 版 [93, p.94] ,
典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.301] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.225] ,
典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.387]

- 概念
抗酸性桿菌である *Mycobacterium leprae* の感染によって起こる慢性肉芽腫性炎症である。
- 原因
未治療の患者の鼻粘膜に存在する菌による飛沫感染が重視されている。感染力は弱くないが、病原性は低い。
- 病態生理
病原菌は抗酸性の細胞内寄生菌であり、主に末梢神経のシュワン細胞に寄生し、数年にわたって潜伏する。
- 症状
 - － 皮疹
 - － 抹消神経症状
 - * 知覚障害
 - * 発汗低下
 - * 筋萎縮
- 検査所見
 - － 知覚検査
 - － 皮膚スミア検査
病変皮膚からメスで組織液を採取し、抗酸菌染色にて菌を検出する。
- 治療
リファンピシンやニューキノロン系抗生剤が有効である。

16.2.5 プール肉芽腫 *Mycobacterium marinum* infection

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.304] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.308]

- 概念
非定型抗酸菌である *mycobacterium marinum* の経皮的感染症である。熱帯魚を扱う職業で生じやすいほか、プールでの外傷後に発症することがある。
- 治療
 - － 抗生剤
 - － 局所温熱療法
本病原体は 37 度以上ではほとんど発育しないので化学カイロなどで保温する。

16.2.6 慢性膿皮症 chronic pyoderma

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.369]

- 概念

膿腫などの先行病変があり、これに感染症状が加わって惹起される膿瘍性病変である。稀に悪性化することがある。

16.2.7 つつが虫病, 恙虫病 Tsutsugamushi disease, Scrub Typhus

典拠: 標準微生物学 6 版 [106, p.307], 典拠: 最新内科学大全: 真菌・寄生虫感染症 [52, p.29], 典拠: 新興再興感染症 1 版 [82, p.78], 典拠: 感染症病理アトラス 1 版 [117, p.102]

- 概念

偏性寄生性のグラム陰性細菌のリケッチアによる感染症¹であり、多くは恙虫を媒介動物となす。ギムザ染色で短桿菌として見える。無処置の場合は DIC を合併し、その場合の致死率は 4 割に達する。

- 分類

- 古典的
夏に好発する。
- 新型
秋に好発する。

- 症状

河川や森林などの自然環境において感染し、1 週間ほどの潜伏期を経て、全身倦怠感を伴う急激な発熱を持って発病する。「かぜ症候群」との鑑別を要する。

- 刺し口形成
つつが虫の有毒幼虫の刺したあとであり、発赤から丘疹・水疱を経て潰瘍へと至り、最終的に痂皮に覆われる。
- リンパ節腫脹
刺し口の所属リンパ節が腫脹を来す。
- 発疹
不定形のバラ様皮疹であり、体幹部に多く分布する。

- 検査所見

白血球減少・異型リンパ球出現などウイルス感染を思わせる。

- 肝機能障害
- 抗体検出
間接蛍光抗体法にて特異的 IgM 抗体を検出する。
- ワイル・フェリックス反応 Weil-Felix
古典的な検査であるが、信頼性に乏しい。

¹近年になってリケッチア属ではなく、Orientia 属であることが判明した

- 合併症
 - DIC
経過中に血小板減少・FDP 上昇が見られると疑う必要がある。
 - 心筋障害
- 治療
テトラサイクリンおよびクロラムフェニコールが著効する。なお細胞内寄生菌であるため ラクタム系やアミノ配糖体系抗生剤は無効である。

16.2.8 ライム病 Lyme disease

典拠: ClinicalDiagnosisManagementLaboratoryMethods.20ed [30, p.1137], 典拠: CMDT2003 [35, p.1403], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.669], 典拠: 最新内科学大全:神経感染症と脱髄疾患 [59, p.74], 典拠: 最新内科学大全:真菌・寄生虫感染症 [52, p.139], 典拠: 新興再興感染症 1 版 [82, p.74], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.421]

- 概念
病原体を細菌 *Borrelia burgdorferi* とし、マダニを媒介動物とする感染症である。
 - 神経ボレリア症 neuroborreliosis
ライム病のなかで特に神経症状が前景に立つものをいう。
- 症状
 - 慢性遊走性紅斑 erythema migrans
まずマダニの咬傷部位に小さな皮疹が生じ、これが遠心性に拡大して紅斑を形成する。無治療でも数週間で消退する。
 - 神経症状
極めて多彩な神経症状を呈する。
 - * ニューロパチー
 - ・ 末梢性顔面神経麻痺
 - ・ 手根管症候群
 - * 慢性脳脊髄炎
 - * 髄膜炎
 - 関節痛
 - acrodermatitis chronicum atrophicans
感染から約 10 年を経て生じる皮膚病変である。
- 治療
抗ボレリア効果の高いペニシリン系や神経系への移行性に優れたテトラサイクリン系を投与する。治療開始後に Jarish-Herxheimer 反応が出現することがある。

神経ボレリア症 neuroborreliosis

- 概念
ライム病のなかで特に神経症状が前景に立つものをいう。

16.3 ウイルス感染症

16.3.1 ウイルス性疣贅 viral warts

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.431] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.292]

- 概念
ヒトパピローマウイルス HPV による皮膚感染である。
- 種類
 - 尋常性疣贅 *verruca vulgaris*
液体窒素療法が奏効する。
 - 扁平疣贅 *verruca plana*
ケブネル現象が陽性となる。
 - 足底疣贅
 - 尖圭コンジローマ

尋常性疣贅 *verruca vulgaris*

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.590]

- 概念
ヒトパピローマウイルス HPV による皮膚感染である。
- 症状
小丘疹ではじまり、増大すると表面は灰白色で疣状となる。好発部位は四肢末端である。
- 治療
 - 凍結療法
液体窒素療法が奏効する。

16.3.2 伝染性軟属腫 molluscum contagiosum

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.433]

- 概念
伝染性軟属腫ウイルス感染による。

16.3.3 単純ヘルペス, 単純疱疹 herpes simplex

典拠: CMDT2003 [35, p.103] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.287] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.231]

- 概念
HSV 感染による皮膚病変の総称である。
- 分類

- 汎発性
 - * カポジ水痘様発疹症
 - * 新生児汎発性疱疹
- 限局性
- 症状

1 個ないし数個の小水疱で周囲はやや発赤を示し、軽度の疼痛がある。水疱はやがて破れ、痂皮となる。鼻や口唇に生じやすい。
- 検査所見
 - 細胞診

ギムザ染色で巨細胞が認められる。
- 治療

重症例でなければ陰部病変のみが治療の対象となる。

 - アシクロビル

カポジ水痘様発疹症 Kaposi varicelliform eruption,eczema herpeticum

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.585] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.288] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.279]

- 概念

アトピー性皮膚炎や湿疹などの既存の皮膚疾患に単純疱疹ウイルス HSV が感染し、ウイルス性水疱が広範に生じるものをいう。
- 検査所見
 - Tzanck 試験

擦過して得られて標本をギムザ染色すると多核の巨細胞が認められる。これは水痘や帯状疱疹でも見られ、ヘルペスウイルス性水疱の所見である。

16.3.4 帯状疱疹 herpes zoster

典拠: 内科診断学 [129, p.91] , 典拠: CMDT2003 [35, p.105] , 典拠: ClinicalNeurology [23, p.225] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.316] , 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.296] , 典拠: 標準微生物学 6 版 [106, p.473] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.429] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.280]

- 概念

水痘帯状疱疹ウイルス VZV の感染に起因し、長期の潜伏期を経た後に神経支配領域に沿って小水疱が帯状に生じる。50 歳代の男性が好発層となる。
- 病態生理

幼児期に飛沫感染し水痘となるがその後潜伏する (後根神経節)。老年で極度に免疫が低下すると帯状疱疹として再発する。

小児期に水痘として感染した VZV が壮年以降に再活性化し、頭頸部や胸部に帯状の発疹を形成する。活性化したウイルスは軸索を介して支配領域の皮膚に運ばれるので、皮疹は片側性を保つ。

- 症状

症状は片側の神経支配領域に沿って生じることがほとんどであり、特に胸部が好発部位となる。

- － 皮膚症状

神経支配領域に沿って小水疱が出現する。

- － 神経症状

- * 帯状疱疹後神経痛 postherpetic neuralgia, PHN

- 帯状疱疹のあとに数ヶ月ものあいだ疼痛と知覚異常が持続するものをいう。

- * Ramsey-Hunt 症候群

- 水痘帯状疱疹ウイルス感染による脳神経障害で、顔面神経を中心に聴神経・前庭神経が障害される。

- 合併症

悪性腫瘍を合併することがある。

- 病理所見

表皮細胞の球状変性 ballooning degeneration を伴う、表皮内水疱形成が特徴である。

- 治療

原則として対症療法にとどまる。

- － 抗鬱薬

- － 交感神経ブロック

16.4 皮膚真菌症

16.4.1 皮膚カンジダ症 cutaneous candidiasis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.406], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.630], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.242], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.322]

- 特徴

- － 間擦部位に好発

- － カンジダは常在菌であり、口腔、消化管、膣に暫定的に存在する

- 種類

- － カンジダ性間擦疹

- － 乳児寄生菌性紅斑

- － カンジダ性指趾間びらん症

- － カンジダ性爪周爪炎

- 原因

基礎疾患としては、糖尿病・肥満・ステロイド使用などがある。

- 検査所見

病変からの直接鏡検が有効である。なおカンジダは常在菌なので培養では起炎菌の判定はつかない。

- KOH 直接鏡検法
仮性菌糸や胞子を証明する。

- 治療

通常では抗真菌薬のイミダゾール外用で十分である。フルコナゾールの内服が行われるが、重篤な症例にはアムホテリシン B の点滴静注が必要である。

16.4.2 白癬, 皮膚糸状菌症 dermatophytosis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.317], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.399], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.240]

- 概念

皮膚糸状菌 (ヒトに寄生し、ヒトからヒトへの感染する好人性真菌) による皮膚病変である。ケラチンを栄養源として生息するため表皮角層・爪・毛に感染する

- 分類

- 表在性白癬
 - * 足白癬 tinea pedis
俗にいう「みずむし」であり、成年男子に多い。
 - * 股部白癬
俗にいう「インキンタムシ」であり、若年男子に多い。陰股部・臀部に好発する。
 - * 爪白癬
- 深在性白癬
極めて稀である。
 - * ケルスス禿瘡 Celsus kerion

- 検査所見

足白癬や股部白癬などの表在性白癬に対しては、増殖した角質を削り取って鏡検にて菌糸や胞子を証明する KOH 直接鏡検法が極めて有効である。

- KOH 直接鏡検法
増殖した角質を削り取り、鏡検にて菌糸や胞子を証明する。
- サブロー・ブドウ糖寒天培地で培養する
培養に 2 週間かかるためあまり利用されない。

- 治療

- イミダゾール外用
- グリセオフルビン内服
副作用として光線過敏性薬疹を生じやすい。

足白癬 tinea pedis

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.319]

- 概念
俗にいう「みずむし」であり、成年男子に多い。
- 種類
 - － 趾間型
 - － 角化型
Trichophyton rubrum が原因菌である。
 - － 水疱型
- 治療
グリセオフルビン内服を行なう。

ケルスス禿瘡, ケルズス禿瘡 Celsus kerion

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.321] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.319]

- 概念
真菌が真皮内毛嚢部で増殖し、毛嚢が破壊されたもの。
- 原因
ペットを介して M.canis が感染する。ステロイド剤の誤用が誘因となる。
- 治療
グリセオフルビンなどの抗真菌薬を内服する。

16.4.3 癩風, 澱風 pityriasis versicolor

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.325]

- 概念
Malassezia furfur による浅在性真菌感染症である。

16.4.4 スポロトリコーシス sporotrichosis

典拠: ConcisePathology [22, p.526] , 典拠: 最新内科学大全:真菌・寄生虫感染症 [52, p.113] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.326] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.412] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.327]

- 概念
スポロトリクムによって引き起こされる深在性の皮膚真菌感染症である。
慢性肉芽腫性炎症であり、リンパ節・皮膚・皮下などに結節を形成する。
- 原因
軽微な外傷を介して真皮内に侵入する。

- 症状
 - － 皮下結節
肉芽腫状結節が増大し一部潰瘍化する。あるいはリンパ節に沿って飛び石状に皮下結節を生じる。
- 治療
 - － 抗生剤には反応しない。
 - － 温熱療法
 - － ヨードカリ内服

16.4.5 皮膚放線菌症 cutaneous actinomycosis

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.416] , 典拠: 感染症病理アトラス 1 版 [117, p.120]

- 概念

放線菌属によって惹起される慢性の肉芽腫性疾患である。病巣に膿瘍が形成され瘻孔へと進展するのが特徴である。
- 原因

グラム陽性桿菌に分類される *Actinomyces israelii* を起炎菌とする。従来から真菌症として扱われてきた。
- 病理所見

組織中に菌塊 (ドルーゼ) を認める。

16.5 顎口虫症 gnathostomiasis

典拠: 臨床寄生虫学 [111, p.310] , 典拠: エッセンシャル寄生虫病学 3 版 [110, p.157] , 典拠: 最新内科学大全:真菌・寄生虫感染症 [52, p.246]

- 概念

典型的な幼虫移行症のひとつである。
- 病態生理
 - － 皮膚爬行症 creeping disease
フナやドジョウの生食により感染するが、もともとヒトは終宿主ではないので人体内を幼虫が移動する。
- 症状
 - － 皮膚の線状疹
幼虫の移動とともに線状疹も移動する。
- 検査所見
 - － 好酸球増多
- 治療

効果をあげる薬が発見されておらず、幼虫を外科的に摘出できない限り治療は困難である。

Chapter 17

性行為感染症 sexually transmitted disease,STD

典拠: NEW 産婦人科学 [133, p.448], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.252], 典拠: 標準産婦人科学 2 版 [131, p.163]

- 概念

性行為を介して感染する疾患をいう。なお女性の場合はその生殖器の解剖学的構造から、性交によって侵入した微生物が腹腔内にまで到達することがある。

- 分類

- 細菌性

- * 淋病
- * 梅毒
梅毒トレポネーマ *Treponema pallidum* の感染による。
- * 鼠径肉芽腫症, 鼠径リンパ肉芽腫症

- クラミジア

- * 子宮頸管炎

- ウイルス性

- * 尖圭コンジローム
- * 伝染性単核球症
- * AIDS

- 真菌

- * 膣カンジダ症

- 原虫

- * 膣トリコモナス

- 寄生虫

- * 疥癬

17.1 梅毒 syphilis

典拠: ClinicalDiagnosisManagementLaboratoryMethods.20ed [30, p.1131], 典拠: MedicalMicrobiology [18, p.289], 典拠: 検査のポイント [74, p.552], 典拠: ConcisePathology [22, p.801], 典拠: NEW 産婦人科学 [133, p.448], 典拠: 医系病理学 [115, p.266], 典拠: 標準微生物学 7 版 [107, p.141]

- 原因
 - 梅毒トレポネーマ *Treponema pallidum* の感染による STD である。
- 分類
 - 後天性梅毒
 - * 一次性梅毒
 - * 二次性梅毒
 - * 潜在梅毒
 - * 晩期梅毒
 - 先天性梅毒
 - 胎盤を通過しうるために胎児に感染して生じたもの。
- 症状
 - 領域リンパ節の無痛性腫脹
 - 扁平コンジローム *condyloma lata*
 - 外陰部の丘疹である。多量のトレポネーマが存在し、感染性が高い。ちなみに尖圭コンジロームとはまったく関係ない。
- 病期
 - 感染から 2~10 週間後に発症する。
 1. 第 I 期
 - 侵入部位に硬結を形成する。初期硬結は表裏剥離や潰瘍化をなして硬性下疳 *hard chancre* (陰部に生じる伝染性潰瘍) に転ずる。その後、所属の鼠径リンパ節に無痛性の腫脹が生じる。これらは数週間で自然消退する。
 2. 第 II 期
 - 感染後 3ヶ月から 3 年までをいう。全身に爪大の紅斑であるバラ疹が体幹に散在性に生じ、外陰部には扁平コンジロームと呼ばれる丘疹が出現する。続いて丘疹性梅毒疹が出現する。
粘膜疹としては口唇や口蓋に乳白斑、扁桃に梅毒性アングナが出現する。
 3. 第 III 期
 - 感染後約 3 年後に結節性梅毒と呼ばれる拇指頭大結節 (ゴム腫 *gumma*) が出現する。
 4. 第 IV 期
 - 感染から 10 年後に脊髄癆が現れて心血管系神経系がおかされる。
 - 大動脈瘤などの心血管梅毒
 - 進行麻痺や脊髄癆などの中枢神経症状

- 検査所見

- － 梅毒血清反応

- * 脂質抗原法 STS

- 梅毒として活性を有するリン脂質のカルジオリピンを抗原とする反応である。病原体の抗原を対象にしているわけではないため膠原病や正常妊娠で偽陽性となることがある (BFP)。

- ・ ガラス板法

- * 梅毒トレポネーマ抗原法

- 梅毒トレポネーマそのものの抗原を検出する検査法である。STSよりも診断の感度は高いが、治療効果の評価には不適である。

- ・ TPHA 法

- 菌体成分による感作血球を用いる間接赤血球凝集反応である。感度は高いが感染第 1 期では陰性となることがある。

- ・ fluorescent treponemal antibody-absorption,FTA-ABS

- 免疫蛍光抗体法によって抗体を検出する。

- ただし感染早期には STS 法と抗原法のいずれもが陰性となることがある。

- 治療

- ペニシリンが第 1 選択となる。

17.2 性器ヘルペス

典拠: MedicalMicrobiology [18, p.393], 典拠: NEW 産婦人科学 [133, p.441], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.254], 典拠: 標準産婦人科学 2 版 [131, p.167]

- 概念

- 単純ヘルペス HSV II 型が性交により感染する STD である。ベーチェット病とは臨床症状が似通っているが治療が異なるため、本症との鑑別が重要となる。

- 症状

- 発熱・倦怠感などの全身症状を伴なう。

- － 外陰部の強い痛み

- － 外陰部潰瘍性病変

- 多発する小水泡に潰瘍が続発する。ベーチェット病との鑑別を要する。

- 検査所見

- － コルポスコピー

- － 膣細胞診

- 核内封入体を伴った多核巨細胞が認められる。

- 治療

- 分娩の際に産道感染し、新生児ヘルペスの予後は不良となる。したがって、妊婦に発症したヘルペス感染は分娩までに治療が完了しなければ帝王切開の適応となる。

– アシクロビル

ちなみにベーチェット病ではステロイド剤を用いるが、本症では禁忌となる。

17.3 尖圭コンジローム

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.255]

- 概念
ヒトパピローマウイルス HPV を原因とする良性腫瘍。
- 症状
 - 外陰部の疣贅

17.4 疥癬 scabies

典拠: CMDT2003 [35, p.130] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.679] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.257] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.331]

- 概念
疥癬虫 (ヒセンダニ) が角質内に寄生して生じる性行為感染症であるが、感染力が強いため寝具などを介しての集団感染も生じる。
- 症状
強い掻痒感のある発疹が生じる。腋窩・臍・陰囊に好発する。特に夜間に布団で暖まるときに激痒がある。家族内同症がある。
- 検査所見
 - KOH 鏡検
- 治療
角質内に虫卵があるので、最低 1ヶ月は投薬する。
 - 外用薬
 - * 硫黄含有軟膏
 - * リンデン軟膏
 - * Permethrin 5% cream

17.5 鼠径肉芽腫症, 鼠径リンパ肉芽腫症, 性病性リンパ肉芽腫症

- 概念
chlamydia trachomatis 感染症であり、性交により感染する。

Chapter 18

色素異常症

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.111]

- 先天性色素異常
 - 白皮症 albinism
チロジナーゼの先天性欠損や減少に起因する。
 - * ぶち症, 限局性皮膚白皮症 piebaldism
遺伝的素因によって部分的に表皮にメラノサイトを欠くために白斑を生じる。
 - フェニルケトン尿症
フェニルアラニン水酸化酵素の活性低下によりフェニルアラニンからチロシンへの代謝が進行せず、メラニン合成の材料となるチロシンが供給されず、メラニンが欠乏する。
 - 色素失調症 incontinentia pigmenti
常染色体優性遺伝で、女子に多い。好酸球増多症が見られる。
 - 脱色素性母斑 nevus depigmentation
治療法なし。
- 後天性色素異常症
 - 肝斑 chloasma
主として30才以降の女子の顔面に生じる境界明瞭な淡褐色の色素斑。妊娠時の卵胞ホルモン、その他副腎皮質ホルモンなどの内分泌変調を基礎とし、日光によって増強する。
 - 老人性色素斑 senile pigment freckle, senile lentigo, solar lentigine
 - 尋常性白斑 vitiligo vulgaris
後天的なメラノサイトの変性や数の減少に起因する。
 - 原田病 Vogt-Koyanagi-Harada disease
全身のメラノサイトを侵す。両眼性の急性びまん性ブドウ膜炎。
- サットン白斑 leucoderma Sutton
nevus 周辺に遠心状の脱色素。
- 網状四端色素異常症 (北村)
- 遺伝性対側性色素異常症 (遠山)

18.1 色素増加症 hyperpigmentation

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.223]

18.1.1 雀卵斑, そばかす ephelides

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.200]

- 概念
顔面などの露光部に生じる小褐色斑であり、常染色体優性遺伝を示す。

18.1.2 肝斑 chloasma, melasma

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.200]

- 概念
主として 30 才以降の女子の顔面に対称性に生じる境界明瞭な淡褐色の色素斑である。
- 原因
原因は不明であるが、妊娠時の卵胞ホルモン、その他副腎皮質ホルモンなどの内分泌変調を基礎とし、日光によって増強する。
- 症状
顔面に対称性に淡褐色の色素斑が生じる。

18.1.3 老人性色素斑 senile pigment freckle, senile lentigo, solar lentigine

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.200]

- 概念
高齢者の顔面などの露光部位に生じる小形の褐色斑をいう。

18.2 色素脱失症

18.2.1 尋常性白斑 vitiligo vulgaris

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.386] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.115] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.218] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.203]

- 概念
後天的なメラノサイトの変性や数の減少に起因する、境界明瞭な完全色素脱失性白斑をいう。
- 分類
 - － 汎発型
白斑が全身に汎発する。ただし眼は侵されない。治療に反応する。

- 分節型
白斑が皮膚の神経分布に沿って出現する。難治性である。
- 合併症
 - 甲状腺機能亢進症が多い
 - 悪性貧血
- 治療
 - PUVA
psoralen 投与後に紫外線 UVA を投射する。

18.2.2 脱色素性母斑 nevus depigmentation

18.2.3 白皮症, 眼皮膚白皮症 albinism, oculocutaneous albinism

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.381], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.220], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.205]

- 概念
メラノサイトでのメラノソーム生成障害による、完全色素脱失である。常染色体劣性遺伝病である。
- 分類
 - チロジナーゼ陰性型
チロジナーゼの先天性欠損や減少に起因する、常染色体劣性遺伝病である。日光角化症や皮膚癌の合併が多い。
 - チロジナーゼ陽性型
- 亜型
 - ぶち症, 限局性皮膚白皮症 piebaldism
遺伝的素因によって部分的に表皮にメラノサイトを欠くために白斑を生じる。
- 症状
 - 羞明感
メラニン産生欠如によってブドウ膜にメラニンがないためである。

18.2.4 色素失調症, Bloch-Sulzberger 症候群 incontinentia pigmenti

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.254], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.326], 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.211], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.232]

- 概念
常染色体優性遺伝で、女子に多い。男児は致死性である。
- 皮膚症状
生後まもなく体幹部に小水疱を生じる。

1. 炎症期
好酸球増多症が見られる。
2. 疣状苔癬期
3. 色素沈着期

- 合併症
骨・目・中枢神経に異常を合併することがある。

18.2.5 原田病 Vogt-Koyanagi-Harada disease

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.388] , 典拠: GeneralOphthalmology [13, p.314] , 典拠: 眼科学 2 版 [94, p.435] , 典拠: AtlasOfClinicalOphthalmology [32, p.259]

- 概念
全身のメラノサイトを侵す。数日間の経過で高度の視力障害を起こす、両眼性の急性びまん性ブドウ膜炎。
- 症状
感冒症状や髄膜炎症状の後に突然、耳鳴り・感音性難聴・頭痛ではじまり、その数日後に両眼性の視力低下を来す。
 - 視力低下
急激に両眼性に視力が低下する。
 - 色素脱失
頭髪や皮膚に斑状の脱色素が出現する。
 - 感音性難聴
- 検査所見
 - 夕焼け様眼底 sunset fundus
- 治療
 - ステロイド大量療法

18.3 母斑 nevus

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.245] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.302] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.204]

- 概念
遺伝ないし胎生素因に基づき、生涯の様々な時期に顕現し、かつ極めて徐々に発育するところの、皮膚面の色ないし形の異常を主体とする限局性皮膚病変をいう。
良性腫瘍の隣接概念であり、良性腫瘍よりもさらに正常な細胞に近いことが多い。しかし両者の境界は曖昧であり、同一疾患が良性腫瘍とも母斑とも呼ばれる例が少なくない。
- 分類

- 表皮細胞系母斑
 - * 表皮母斑
- 神経堤起源細胞系母斑
 - * 扁平母斑
 - ・先天性
 - ・後天性 (Becker 母斑)
発毛が生じる。
 - * 母斑細胞母斑
 - * 太田母斑
三叉神経の第1枝あるいは第2枝の支配領域にみられる褐青色斑。
その本態は、表皮基底細胞層のメラニン沈着と真皮メラノサイトの増加である。
 - * 蒙古斑 mongolian spot
真皮内にメラノサイトが散在する。自然消退する。
- 脂腺母斑 sebaceous nevus
基底細胞癌などの前癌病変のため、外科的に切除する。

18.3.1 扁平母斑 nevus spilus

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.247] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.213]

- 概念
皮膚の限局した範囲において、基底細胞層のメラニン顆粒が増加している病態をいう。
- 分類
 - 先天性
 - 後天性 (Becker 母斑)
発毛が生じる。

18.3.2 太田母斑 nevus of Ota,nevus fuscoceruleus

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.308] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.218]

- 概念
青年女子の顔面に、三叉神経の支配領域に沿って見られる褐青色斑である。
その本態は、表皮基底細胞層のメラニン沈着と真皮メラノサイトの増加である。
- 症状
思春期から症状が明瞭になる。
 - 褐青色母斑
三叉神経の第1枝あるいは第2枝の支配領域に褐青色斑を呈する。

18.3.3 母斑細胞母斑,色素細胞母斑,色素性母斑 nevocellular nevus,nevus cell nevus

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.306] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.246] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.214]

- 概念

母斑細胞からなる皮膚の腫瘍性の形成異常であり、いわゆる「ほくろ」を含む。なお母斑細胞とは、神経堤を原基としてメラノサイトにもシュワン細胞にも成熟しなかった未分化な細胞である。巨大なものは悪性黒色腫の前癌病変となることがあるので臨床的に重要である。

- 症状

多くは3~4歳頃に発生し、思春期に急増する。

18.4 血管腫 hemangioma

- 病型

- 紅鮭斑

- ポートワイン母斑,単純性血管腫 portwine stain, angioma simplex

- いちご状血管腫, 苺状血管腫 strawberry mark

- 海綿状血管腫 cavernous hemangioma

陰茎海綿体に見られるような海綿状に拡張した多数の血管が形成され、blood channel によって吻合した動静脈から出血が生じ、血管内には大量の血球が認められる。

肝臓の非上皮性腫瘍としては最多で、毛細血管腫と異なり自然に退縮することはない。

18.4.1 ポートワイン母斑,単純性血管腫 portwine stain, angioma simplex

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.249]

- 概念

真皮毛細血管の限局性発育異常であり、スタージ・ウェーバー症候群の皮膚病変である。自然消退はない。

- 治療

- レーザー療法

18.4.2 いちご状血管腫, 苺状血管腫 strawberry mark

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.249]

- 概念

新生児期に生じる表面顆粒状の鮮紅色腫瘍で、急速に増大して1歳頃に最大となる。

- 病態生理
その本態は限局性の未熟な血管の増生である。
- 症状
新生児期にあたかも莓の断面のような鮮紅色の腫瘤が出現し、急速に増大する。
- 治療
5～7歳までに自然消失する。

Chapter 19

真皮疾患

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.230]

19.1 皮膚萎縮症 atrophroderma

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.234]

19.1.1 ウェルナー症候群 Werner's syndrome

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.236], 典拠: 最新内科学大全:核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常 [58, p.192], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.205]

- 概念
常染色体劣性遺伝形式をとる早期老化症である。
- 病態生理
線維芽細胞の抑制が発症に関与している。遺伝子的には DNA helicase の異常が見られる。
- 症状
思春期頃から皮膚萎縮・関節拘縮・白内障などの老化現象が出現し、動脈硬化や悪性腫瘍を合併して夭逝する。
 - 老人様顔貌
 - 強皮症様皮膚
 - 若年性白内障
 - 下肢潰瘍
 - 腱の石灰化
- 合併症
 - 悪性腫瘍
特に日本では髄膜腫の合併が多い。
 - 糖尿病
 - 動脈硬化症

19.1.2 プロジェリア progeria

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.236]

19.1.3 線状皮膚萎縮症 striae atrophicae

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.234] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.361]

- 概念
クッシング病や妊娠時に皮膚伸展方向と直角に走る萎縮性線状である。
- 原因
 - － 肥満による皮膚伸展
クッシング病や妊娠時に生じる、いわゆる皮膚線状あるいは妊娠線である。
 - － スポーツ
 - － 密封包帯療法
 - － 長期にわたるステロイド剤外用
局部の線維芽細胞が抑制され、結合組織が脆弱になるため。
- 症状
皮膚伸展方向と直角に走る数条の萎縮性線条を呈する。

19.2 形成異常症

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.237]

19.3 先天性結合組織疾患

19.3.1 骨形成不全症 osteogenesis imperfecta, OI

典拠: エッセンシャル整形外科学 2 版 [78, p.260] , 典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.249]

- 概念
骨の先天性脆弱性を示す結合組織疾患であり、易骨折性・青色強膜・難聴を主徴とする。多くは常染色体優性遺伝だが、常染色体劣性遺伝や散発例もある。
- 症状
 - － 反復性の病的骨折
骨の萎縮や脆弱性を主症状とし、幼時期より病的骨折を繰り返す。
 - － 四肢の変形
骨折しやすいが骨折後の骨癒合は不良ではないので、骨折と骨癒合の反復によって四肢の変形を来す。下肢の彎曲変形を呈し、短縮をきたす。
 - － 青色強膜 blue sclera
強膜が菲薄したために内部のブドウ膜の色が透けて青色に映る。

- van der Hoeve 症候群
骨脆弱性・青色強膜・難聴を合併したもの。
- 頭蓋は膜様で柔軟であり、頭蓋内出血や呼吸不全のために死産となることもある
- 検査所見
X 線上、全身性に骨萎縮がみられ、骨皮質は薄く骨梁は粗雑となる。多発性の骨折像・彎曲・変形を呈する。
- 治療
 - 化学療法
コラーゲン合成を促進するために、ビタミン C の投与、蛋白同化ホルモンの投与などが行われる。
 - 外科療法
高度の骨変化に対しては、節状骨切り術など。

19.3.2 エーラス・ダンロス症候群 Ehlers-Danlos syndrome

典拠: Harrison11 [10, p.1685], 典拠: Harper [37, p.670], 典拠: 新病理学各論 [71, p.577,p.p.701], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.238], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.194]

- 概念
膠原線維の形成異常による結合組織疾患である。
- 分類
 - I 型
 - II 型
 - III 型
 - IV 型
特に脳動脈瘤を形成しやすいため、予後不良である。
- 病態生理
procollagen N-proteinase の不足により、コラーゲン線維が異常をきたす。
- 症状
 - 易出血性
血管壁のコラーゲンが脆弱化しているため容易に出血して紫斑を呈する。
 - 皮膚の過伸展
 - 関節過可動性
 - 青色強膜
 - Gorlin tongue sign
舌が鼻先まで届く。
- 合併症
 - 大動脈瘤
 - 気胸

19.3.3 弾性繊維性仮性黄色腫, 弾力繊維性仮性黄色腫 pseudoxanthoma elasticum

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.240], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.206], 典拠: 図説皮膚疾患講座 2 巻 1 版 [103, p.122]

- 概念
弾性線維に関係した遺伝性疾患であり、皮膚真皮における弾性線維の変性とカルシウム沈着が特徴である。皮疹が黄色調を呈することから仮性黄色腫と呼ばれる。
- 分類
 - － 優性型
 - － 劣性型
- 原因
fibrillin-2 遺伝子と遺伝子連座を持ち、fibrillin 分子が Ca^{++} と結合する領域を獲得する。
- 症状
側頸部・腋窩・鼠径部などの皮膚の軟かい部分に黄色小結節が集ぞくし、毛をむしった鳥皮様を呈する。
- 病理所見
真皮の弾性線維が膨化・断裂し、変性部位に Ca^{++} が沈着する。

19.3.4 マルファン症候群 Marfan syndrome

典拠: ConcisePathology [22, p.313], 典拠: 心臓病学 [95, p.1455], 典拠: GeneticsNMS [19, p.56], 典拠: ヒトの分子遺伝学 [39, p.408], 典拠: 病理学 6 版 [69, p.364], 典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.254], 典拠: 最新内科学大全:動脈硬化と脈管疾患 [44, p.271], 典拠: RadiologySkeletalDisorders.3ed [40, p.1392], 典拠: DiagnosisBoneJointDisorders.2ed [38, p.3374]

- 概念
中胚葉および外胚葉組織の先天的変化を特徴とする常染色体優性の遺伝病である。
- 病態生理
15q 染色体上のフィブリンの構造を規定する遺伝子の変異に起因する。正常ではフィブリンを構成要素として microfibril が構築され、これによって細胞外基質が構成される。したがって本症では細胞外基質の異常から結合組織が脆弱となる。
- 症状
 - － 骨格の異常
 - * 高身長
体幹よりも四肢が長い。
 - * クモ指症 arachnodactyly

- * spinal scoliosis
- * 胸郭の変形
 - ・ 鳩胸 pectus carinatum
 - ・ 漏斗胸 pectus excavatum
- * 高アーチ口蓋
- － 視覚系
 - * 水晶体脱臼 ectopia lentis
 - * 青色強膜 blue sclera
- － 循環系の異常

hydroxylysyl glycosides を主体としたコラーゲンの形成異常に起因する。

 - * 解離性大動脈瘤

大血管中膜が嚢状壊死に至り、こうして脆弱化した動脈壁は血行力学的な負荷を受けて内腔の拡大を招く。
 - * 大動脈弁輪拡張症 AAE

Valsalva 洞の拡大と大動脈弁輪の拡張を伴う、上行大動脈の動脈瘤様の拡大である。

 - ・ 大動脈弁閉鎖不全症
 - * 僧帽弁逸脱

弁尖と腱索が薄くなることで弁の支持が弱まり、弁の可動性が増大して僧帽弁の逸脱や腱索の断裂を招く。

19.4 非感染性肉芽腫疾患

19.4.1 皮膚サルコイドーシス sarcoidosis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.367], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.6], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.166], 典拠: Lange:ClinicalCardiology.6ed [5, p.619], 典拠: Harrison11 [10, p.1445], 典拠: 病理学 [68, p.439], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.119], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.242]

- 概念

多臓器に非乾酪性の類上皮細胞肉芽腫を形成する原因不明の全身性疾患である。皮膚内臓症候群 (デルマドローム) の一つであるが、本症は皮膚病変と内臓病変が全く同一となる疾患である。

- 症状

非乾酪性肉芽腫が全身の諸臓器に形成される。

- － 皮膚病変

- * 皮膚サルコイド

特異的肉芽腫が皮膚に見られるもので特異性が高い所見である。クバイモ反応 Kveim reaction が陽性となるが、近年ではあまり実施されない。

- * 癬痕浸潤 narbensarkoidose

外傷後の癬痕に肉芽腫が生じて浸潤・隆起を呈したものの。BHL に先行することがある。

- * 結節性紅斑
皮下脂肪組織における紅色有痛性結節である。本症での頻度は多くない。
 - 肺病変
特に肺胞領域の間質に肉芽腫が形成され、その近傍にはリンパ球および単球の浸潤が見られる。
 - * 両側肺門リンパ節腫脹
 - 眼病変ではブドウ膜炎
霧視や羞明感を生じる。
- 検査所見
 - 血沈亢進
 - 高カルシウム血症
 - グロブリン上昇
 - 血清 ACE 上昇
- 病理所見
 - 非乾酪性肉芽腫
中心性壊死を欠く肉芽腫であり、封入体を持つ多核巨細胞の出現が見られる。
- 治療
 - 抗炎症剤としての副腎皮質ホルモンの投与
特に心臓・中枢神経・腎臓などの生命予後に関係する臓器が侵された場合には絶対適応となる。皮膚症状のみでは絶対適応とならない。

19.4.2 環状肉芽腫 granuloma annulare

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.244] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.137]

- 概念
- 分類
 - 限局型
 - 汎発型
中高年に好発し、しばしば糖尿病を合併する。

Chapter 20

母斑症 phacomatosis

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.204] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.321]

- 概念

母斑性病変 (発生異常による皮膚の先天性の組織奇形) が皮膚のみならず、他の器官にも生じ、まとまった一つの独立疾患を呈するもの。血管腫の関与するもの以外は常染色体優性遺伝である。

- 分類

- 全身性

- * 結節性硬化症 Bourneville-Pringle
- * von Recklinghausen
- * 神経皮膚黒色症
- * Peutz-Jeghers
- * 色素失調症
- * von Hippel-Lindau syndrome
- * 血管腫症

- 局所性

- * Sturge-Weber 症候群
- * Klippel-Weber
- * 太田母斑

20.1 神経線維腫症 neurofibromatosis, NF

典拠: ConcisePathology [22, p.909] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.204] , 典拠: 図説分子病態学 2 版 [65, p.214] , 典拠: 最新脳神経外科学 [72, p.685]

- 概念

神経堤に由来する母斑症で、メラノサイトやシュワン細胞などの異常により皮膚・神経・目などに様々な病変を認める。

- 病型

- I 型, von Recklinghausen 病
常染色体優性遺伝病。カフェオレ斑 cafe-au-lait spot と呼ばれる長円形で褐色を呈する色素斑が皮膚病変として特徴的。
- II 型
両側の聴神経腫瘍を主体とする。カフェオレ斑は陰性で皮膚神経線維腫は少ない。
- III 型

- 合併症

- 脳腫瘍
- 脊髄腫瘍

20.1.1 フォン・レックリングハウゼン病, 多発性神経線維腫症 von Recklinghausen disease, NF-1

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.323], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.204], 典拠: Dermatology General Medicine. 4ed [26, p.2259], 典拠: 図説分子病態学 2 版 [65, p.214], 典拠: 最新内科学大全:脳脊髄の腫瘍、外傷、奇形、脊椎異常 [63, p.268]

- 概念

神経線維腫症の NF-1 型であり、神経線維腫症のなかで古典的で頻度ももっとも高い。常染色体優性遺伝病であるが NF-1 遺伝子はかなり大きいので突然変異も少なくない。

- 病態生理

NF-1 遺伝子は 17q11.2 にあり、ras タンパクを制御するタンパク (GAP) をコードしている。ras タンパクは細胞の分化増殖に関するシグナル伝達に関与する癌遺伝子であり、GAP はその発現に抑制をかけるタンパクであるから、NF-1 遺伝子はある種の癌抑制遺伝子と考えられている。

したがって本症の本態は ras の関与する細胞内信号伝達機構の異常によって引き起こされた神経堤由来細胞の増殖・分化の異常である。

- 症状

- カフェオレ斑 cafe-au-lait spot
楕円形で褐色を呈する扁平母斑であり、その本態は表皮基底層におけるメラニンの増加である。特に幼児に多く出現し、出生時に全身に 6 個以上あれば本症を強く疑う。
- 神経線維腫
思春期より出現する限局性の柔らかい腫瘍である。加齢とともにその数を増す。時にびまん性の神経線維腫の形をとり、この場合は皮膚弛緩症と呼ばれる。
 - * 悪性神経線維腫
神経線維腫の悪性化したもので、硬い腫瘍が急速に増大する。
- 中枢神経系の病変
脳腫瘍、中でも神経膠腫が多い。精神遅滞やてんかんを来すこともある。このためしばしば脳波の異常を伴うが精神遅滞とは相関しない。

* 過誤腫 hamartoma

– 眼病変

虹彩小結節 Lisch nodules や視神経膠腫、ときに先天性緑内障などを合併する。もともと神経堤はシュワン細胞をはじめ虹彩実質や隅角線維柱帯の原基となるからである。

– 骨病変

脊柱側彎症や蝶形骨欠損などの骨の変形を合併することも少なくない。

● 合併症

– 褐色細胞腫

● 治療

対症療法のみである。

20.1.2 神経線維腫症 II 型 NF-2

典拠: 最新脳神経外科学 [72, p.686]

● 概念

両側の聴神経腫瘍を主体とし、カフェオレ斑は陰性である。髄膜腫が多発することもある。

● 症状

両側の聴神経腫瘍はほぼ必発である。カフェオレ斑は陰性で皮膚神経線維腫は少ない。

● 治療

– 聴性脳幹インプラント auditory brainstem implant, ABI

脳幹の蝸牛神経核を直接に電気刺激して聴覚を取り戻す手術である。

20.2 結節性硬化症 tuberous sclerosis, Bourneville-Pringle disease, TS

典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.549] , 典拠: EssentialsOfPediatrics.3ed [33, p.743] , 典拠: ConcisePathology [22, p.909] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.207] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.322] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.252,p.543] , 典拠: 標準脳神経外科学 8 版 [81, p.293] , 典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.424] , 典拠: Nelson:Pediatrics.16ed [8, p.1837] , 典拠: Wolfe:AtlasOfClinicalOphthalmology.2ed [15, 17.25] , 典拠: DiagnosisDiseasesChest.4ed [24, p.686]

● 概念

間葉系由来の母斑症で、精神遅滞・てんかん・顔面の血管線維腫を三大主徴とする。常染色体優性遺伝をなすが、孤発例も少なくない。

● 原因

神経線維腫と同じように、外胚葉の発生上の異常によって脳の神経細胞の分節化や遊走に障害を来たしたことに起因する。

- 症状

精神遅滞・てんかん・顔面の血管線維腫を三大主徴とする。その程度は症例ごとに様々である。

- － 皮膚症状

- * 葉状白斑 white leaf-shaped macules
長楕円形の色素脱失であり、乳児期に出現するので早期発見の手がかりとして重要である。
 - * 顔面血管線維腫 multiple facial angiofibroma
特に顔面の鼻唇溝に橙黄色の丘疹が多発する。
 - * 粒起革様皮膚 shagreen patch
腰に好発する結合組織母斑である。
 - * 爪囲線維腫, Koenen 腫瘍

- － 中枢神経系症状

- * てんかん
WEST 症候群における點頭てんかんを呈する。
 - * 精神遅滞

- － 眼病変

- 検査所見

- － 頭部 CT 所見

大脳皮質や側脳室上衣下に硬化巣やグリア結節を生じ、X 線上では石灰化像を呈するが、乳児期には明らかでないことも多い。

- * 上衣下結節 subependymal nodules
脳室壁の上衣下に石灰化像を見る。

- － ウッド灯 Wood's ultraviolet lamp

長波長紫外線で照射すると粒起革様皮膚の皮疹が確認しやすくなる。

- 合併症

- － 非交通性水頭症

脳室壁周囲に生じた結節が石灰化して髄液路を閉塞する。

- * Subependymal nodules
 - * Subependymal giant cell astrocytomas

- － 腫瘍

腎血管筋肉脂肪腫をはじめ脳腫瘍や網膜腫瘍を合併する。

- * 腎血管筋肉脂肪腫 angiomyolipoma
 - * 心臓横紋筋腫
 - * 網膜過誤腫 mulberry tumor
 - * 肺リンパ脈管筋腫症, 肺リンパ管筋腫症, 過誤腫性肺脈管筋腫症
pulmonary lymphangiomyomatosis, LAM

- － 腎嚢胞

- － 肺リンパ管平滑筋腫症 LAM

- － punctate osteosclerosis

- 気胸
末梢気道の壁内に平滑筋細胞が増生するため気道が狭窄し、air trapping により末梢が気腫性嚢胞となって容易に破裂しやすくなるからである。

- 病理所見

- 皮質内の結節
- 上衣下結節
- 白質内の異所性細胞集塊による結節

20.3 von Hippel-Lindau 病, VHL

典拠: 最新内科学大全:脳脊髄の腫瘍、外傷、奇形、脊椎異常 [63, p.53], 典拠: 最新内科学大全:脳血管障害 [62, p.203], 典拠: EssentialsRadiologicImaging,7ed [20, p.399]

- 概念

網膜血管腫を von Hippel 病、小脳血管芽腫を Lindau 病、両者の合併を von Hippel-Lindau 病、さらに内臓病変を伴ったものを von Hippel-Lindau 症候群という。

常染色体優性の遺伝病であり、3p25 領域が責任領域である。

- 原因

- VHL 遺伝子変異
VHL 遺伝子はもともとガン抑制遺伝子である。

- 合併症

- 褐色細胞腫
- 腎細胞癌
- 膵頭癌

20.4 スタージ・ウェーバー症候群 Sturge-Weber syndrome

典拠: ConcisePathology [22, p.910], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.327], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.220], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.210], 典拠: 標準眼科学 7 版 [99, p.208], 典拠: 最新内科学大全:脳脊髄の腫瘍、外傷、奇形、脊椎異常 [63, p.271]

- 概念

顔面の単純性血管腫に脳軟膜の血管腫による神経症状およびブドウ膜の血管病変による眼症状を合併するもの。常染色体優性遺伝病であると言われるが、異論もある。

- 症状

- 顔面の単純性血管腫 (ポートワイン母斑)
三叉神経の第 1 枝に一致して片側に生じることが多い。

- 神経症状
脳軟膜に血管腫が生じるとてんかんを来すほか、片麻痺を生じることもある。
- 緑内障
脈絡膜の血管腫によって眼圧が亢進する。

- 検査所見

- 頭部 CT 所見
 - * 脳軟膜の血管腫
血管腫が高吸収域に見える。
 - * 頭蓋内石灰化像 tramline calcification
脳回に一致した石灰化によって、頭部 X 線および CT にて二重曲線の陰影を見る。

20.5 クリップル・ウェーバー症候群 Klippel-Weber syndrome

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.328] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.221] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.255] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.210]

- 概念
四肢の脈管系先天異常と患肢の肥大延長を合併するもの。
- 症状
患肢の肥大延長と単純性血管腫を呈する。
 - 母斑
出生時より四肢片側に広範な単純性血管腫を生じる。

Chapter 21

紅斑症 erythema

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.141] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.143]

- 分類
 - 多型滲出性紅斑
 - * Stevens-Johnson 症候群, 皮膚粘膜眼症候群
 - 結節性紅斑 erythema nodosum
下腿伸側に対側性に紅潮と熱感を伴う硬結を生じる。思春期女子に多い。
 - 硬結性紅斑
 - ベーチェット病
 - スイート病
 - ライター病 morbus Reiter

21.1 結節性紅斑 erythema nodosum

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.143] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.145] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.78] , 典拠: 必修皮膚科学 4 版 [101, p.72] , 典拠: 最新内科学大全: 膠原病と類縁疾患 [50, p.282]

- 概念
皮下脂肪組織における非特異的な炎症であり、紅色有痛性結節である。思春期女子の下腿伸側に対側性に好発し、跡形もなく治癒する。多くは熱感などの全身症状を伴う。
- 病因
溶連菌の感染アレルギー、ベーチェット病やサルコイドーシスなど。
 - ベーチェット病
通常の結節性紅斑とは臨床的・病理組織的にやや異なる。
 - 潰瘍性大腸炎
 - サルコイドーシス

- 症状
鶏卵大で淡紅色の有痛性皮下結節が下腿伸側に対側性に発生し、数週間後に色素沈着を呈するが、最終的には跡形もなく消退する。
- 病理所見
 - － 皮下脂肪織炎 panniculitis
脂肪織隔壁を炎症の主座とする隔壁性脂肪織炎を呈する。

21.2 多形滲出性紅斑, 多型滲出性紅斑 erythema exudativum multiforme

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.141] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.143] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.299]

- 概念
臨床的に紅斑を主症状とする疾患の一つである。
- 原因
薬物や感染によって抗原が侵入し、これに対する免疫反応によって全身性のアレルギー反応が惹起され则认为されている。
- 病因
 - － 感染
 - * 溶連菌の病巣感染による感染アレルギーの成立
 - * 単純ヘルペスウイルスの感染
 - * マイコプラズマ感染
 - － 薬剤アレルギー
- 分類
 - － 粘膜型,Stevens-Johnson 症候群
- 症状
左右対称性の紅斑が多発する。
- 病理所見
真皮乳頭層の浮腫が特徴的である。

21.2.1 Stevens-Johnson 症候群, 粘膜皮膚眼症候群 erythema multiforme major

典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.110] , 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.290] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.148] , 典拠: 標準眼科学 6 版 [98, p.153] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.300]

- 概念
多形滲出性紅斑の重症型であり、原因や病理所見はこれと同じである。小児に好発し、手掌が感染の好発部位となる。

- 原因

薬物や感染によって抗原が侵入し、これに対する免疫反応によって全身性のアレルギー反応が惹起されると考えられている。

 - － 薬剤
 - * 抗生剤
 - － 感染
 - * マイコプラズマ肺炎
 - * 単純ヘルペス感染症
- 症状

発熱・関節痛などの全身症状とともに、多形滲出性紅斑様の皮疹が急激に全身に出現し、口腔や眼などの粘膜にも広範なびらんが出現する。

 - － 多形滲出性紅斑
 - － 口腔内びらん
 - － 両側性の結膜炎
眼瞼結膜の充血を来たす。
- 検査所見
 - － 白血球増多
- 合併症
 - － 腎炎
- 治療

重症例では副腎ステロイドの全身投与を行なう。

21.3 硬結性紅斑 erythema induratum

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.79] , 典拠: 必修皮膚科学 4 版 [101, p.74]

- 概念

真皮および皮下組織の肉芽腫性炎症であり、結核性と考えられている。
- 症状

若い女性の下腿伸側に好発する。

 - － 暗赤色の硬い皮下結節

21.4 ベーチェット病 Behcet's disease

典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.1067], 典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.311], 典拠: STEP 眼科 1 版 [76, p.154], 典拠: 標準眼科学 6 版 [98, p.124], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.104], 典拠: Harrison11 [10, p.1437], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.115], 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.232], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.2290], 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.307], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.96]

● 概念

口腔粘膜病変・眼病変・外陰部病変を主症状とし、急性炎症を反復しながら慢性的な経過をたどる全身性炎症疾患である。

日本では 1960 年代より急増しており、世界でも最多と考えられる。好発年齢は 30 歳代に多く、どちらかと言うと青年男性に多い。

● 病型

－ 血管ベーチェット vasculo-Behcet

主に大静脈の血栓性閉塞を来たして上大静脈症候群を呈するタイプである。動脈病変では大動脈瘤が特徴的である。血栓静脈炎 thrombophlebitis が本態である。

－ 神経ベーチェット

好発部位は脳幹・基底核・小脳であり、髄膜炎も見られることがある。

－ 腸管型ベーチェット

回盲弁に好発する非特異性慢性炎症であり、単発性の深掘性 punched out の潰瘍を形成する。

● 病因

病因は不明であるが、HLA-B51 との関連が報告されているので遺伝的素因の関与が考えられるが、ウイルス・連鎖球菌などの感染も疑われている。特に HLA-B5 ハプロタイプは眼病変の出現と関連している。

● 症状

－ 口腔粘膜症状

有痛性で再発性の口腔粘膜のアフタ性潰瘍 aphthous ulcerations であり、他の症状に先行することが多く、ほぼ必発である。数週間のうちに癒痕を残さずに治癒する。

－ 皮膚症状

結節性紅斑様皮疹・毛嚢炎様皮疹 (にきび様皮疹)・血栓性静脈炎がみられ、針反応がある。

* 結節性紅斑

中心部に硬結を伴う紅色有痛性結節であり、下肢に多発する。

* 毛包炎

* 血栓性静脈炎

下肢深部静脈や大静脈に血栓が形成されて閉塞を招く。

- 外陰部潰瘍
外陰部に生じた有痛性のアフタ性潰瘍であり、男子では陰嚢に好発し女子では大小陰唇に好発する。本症に特異性の高い所見である。症状は性器ヘルペスと似るが、両者は治療法をまったく異にするので鑑別が重要となる。
- ブドウ膜炎
片眼性に反復性に発症し、他の症状と比べて疾患特異性が高い。
 - * 虹彩毛様体炎
前房に線維素と好中球の浸潤が強いため、前房下部に白血球が貯留して前房蓄膿を呈する。症状としては霧視や羞明感を生じる。
 - * 網脈絡膜炎
急激に進行し、しばしば失明をもたらす。
- 腸管では回盲部の多発性潰瘍

● 検査所見

- 針反応陽性
皮膚に生理食塩水を注射すると24～48時間後に皮膚の発赤をみる。本症に特異的な反応であり、好中球の機能亢進の所見である。
- HLA-B51 陽性
約半数の症例で陽性となり、保有率は高い。
- IgD 上昇
IgD は成熟 B 細胞の細胞表面レセプターであるが、分泌されることはなく、その機能はいまだ不明である。

● 病理所見

急性炎症が反復するため、好中球主体の浸潤細胞が観察される。

- 単発性の深掘性 punched out の潰瘍
腸管では回盲弁に好発する非特異性慢性炎症で、潰瘍底は肉芽組織よりなる。
- 血管病変
細小静脈や毛細血管に血栓形成を伴う。

● 治療

- ステロイド剤
ただしブドウ膜炎が主体となるタイプに対して行なうステロイドの全身投与は著しいリバウンドを来す危険があるため、原則として行なわれない。
- コルヒチン

21.4.1 血管ベーチェット vasculo-Behcet

● 概念

主に大静脈の血栓性閉塞を来して上大静脈症候群を呈するタイプである。動脈病変では大動脈瘤が特徴的である。

21.4.2 スイート病 Sweet's disease

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.150] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.147] , 典拠: 皮膚病理診断アトラス 1 版 [93, p.118] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.75] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.301]

- 概念
ベーチェットの急性型ともいえる疾患である。一見すれば敗血症を思わせる重篤な病状を呈する。
- 症状
上気道感染後に高熱で発症することが多い。
 - － 敗血症を思わせるほどの持続的な高熱
 - － 多発性浮腫性紅斑
圧痛のある紅斑が四肢や顔面に多発する。
 - － アフタ性口内炎
- 検査所見
 - － 白血球増多症
なかでも好中球増多が特徴である。
- 合併症
白血病やクローン病を合併しやすい。
 - － 造血腫瘍
AML や MDS を合併することがある。
- 治療
ステロイド投与を行なう。一見すれば敗血症を思わせるが抗生物質は無効である。

Chapter 22

皮膚付属器の疾患

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.14] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.125]

22.1 毛髪疾患

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.129]

22.1.1 脱毛症

円形脱毛症 alopecia areata

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.209]

22.2 脂腺疾患

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.271]

22.2.1 尋常性座瘡 acne vulgaris

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.271] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.333] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.212]

- 概念

いわゆる「にきび」であり、脂腺性毛包がおかされる慢性炎症性疾患である。

- 病態生理

アンドロゲンによる皮脂の分泌亢進・毛漏斗部の常在菌の存在・毛漏斗部の角化亢進などの因子を契機として炎症が生じる。

まず思春期においてアンドロゲンによる皮脂の分泌亢進によって脂腺性毛包が発達する。さらに毛漏斗部の角化亢進によって毛漏斗が閉塞し、毛包内部に角質と皮脂が貯留して面疱 comedo を形成する。毛漏斗内部には皮脂を栄養源とするアクネ桿菌 *Propionibacterium acnes* が常在しており、リパーゼを産生して皮脂を遊離脂肪酸に分解するほか好中球を遊走する因子を産生して、炎症を惹起する。

- 症状

顔面 (特に前額部や胸部)・前胸部に紅い丘疹・面疱・膿疱が様々な程度で混在し、その多くは脂漏を伴っている。

- 治療

- 局所療法

抗生剤の外用や面疱内容物の圧出を行なう。

- 全身療法

重症例に対してはテトラサイクリン系抗生剤の内服を行なう。

- 生活指導

洗顔・洗髪を励行する。

22.3 汗腺疾患

- 概念

汗腺は交感神経支配である。

22.4 爪 nail

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.20]

- 爪の症状と疾患

- 爪甲横溝: 爪母の障害

- 爪甲剥離症: 甲状腺機能亢進症

- 時計皿爪: 慢性肺疾患

- 匙状爪: 鉄欠乏性貧血

Chapter 23

デルマトローム dermadrome

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.3]

- 概念
 - 内臓病変の二次的变化として皮膚病変が生じたもの。
- 種類
 - － 肝臓胆嚢疾患
 - － 膵臓疾患
 - － 消化管疾患
 - － 腎疾患
 - － 栄養障害
 - － 膠原病
 - * 全身性強皮症
 - * シェーグレン症候群
 - * ペーチェット病
 - * 皮膚筋炎
 - － 腫瘍随伴性
 - * 黒色表皮腫 acanthosis nigricans
 - * Leser-Trelat 徴候

23.1 腫瘍随伴性皮膚病変 paraneoplastic dermatoses

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.80] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.474] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.361]

- 種類
 - － 皮膚筋炎
 - － 黒色表皮腫
 - 色素沈着や表皮の乳頭腫状増殖と角質増殖を基本像とする。硬化型胃癌を合併することが多い。

- 水疱症
- 紅斑症
 - * Sweet 病
白血病を合併しやすい。
- Bazex 症候群
四肢末端・鼻・耳介の紅斑性角化。上部呼吸器系や上部消化管の扁平上皮癌を合併する。
典型的には 40 歳以上の男性の四肢末端や鼻尖などに乾癬様皮疹が出現し、数ヶ月以内に内臓悪性腫瘍が顕在化する。
- POEMS 症候群 Crow-Fukase syndrome
- Gardner 症候群
軟部組織腫瘍 (上皮性嚢腫) に大腸癌を合併したもの。
- Muir-Torre 症候群
脂腺腺腫・ケラトアカントーマに消化管泌尿器系腫瘍が合併したもの。
- Leser-Trelat 徴候
老人性疣贅・脂漏性角化症が数ヶ月以内に急速にその数と大きさを増すもので、内臓悪性腫瘍の合併を示唆する。

23.1.1 黒色表皮腫 acanthosis nigricans

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.268], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.335], 典拠: 病理学 [68, p.874], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.214], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.198]

- 概念
黒い色素沈着や表皮の乳頭腫状増殖と角質増殖を基本像とし、腋窩・項部・外陰部に好発する。悪性腫瘍の検索が重要となる。
- 分類
 - 悪性型, 悪性黒色表皮腫
種々の内臓悪性腫瘍、特に胃癌を合併することが多い (9 割)。
 - 良性型
悪性腫瘍を合併せず、若年者に多い。
 - 仮性型
良性の垂型であり、肥満とともに発症し肥満の消退とともに軽快するもの。
- 症状
腋窩・項部・外陰部などに黒褐色の色素沈着と角質増殖による乳頭状隆起をみる。

23.1.2 POEMS 症候群 Crow-Fukase syndrome

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.488] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.51]

- 概念
多彩な全身症候と免疫グロブリン異常を伴う多発神経炎の症例につけられた名称である。
- 病因
おそらく形質細胞腫 (多発性骨髄腫) から産生される M タンパクの鎖が全身の臓器および組織に障害を与えるのではないかと考えられている。
- 症状
 - 皮膚症状
 - * 老人性血管腫瘍病変
 - * 色素沈着
 - * 多毛
 - 多発神経炎
運動障害が感覚障害より強く、症状は下肢末梢から始まり、次第に上行する。
 - 内分泌障害
 - M タンパク血症
 - 肝腫大, 脾腫大, リンパ節腫脹などの臓器腫大
- 検査所見
 - M タンパク血症
 - 骨の X 線検査で骨髄腫の所見を認めるもの
 - 骨髄所見
形質細胞の軽度増加が認められる。
- 治療
基本的には骨髄腫に対する治療を行なう。

23.1.3 Muir-Torre 症候群

典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.234]

- 概念
脂腺腺腫・ケラトアカントーマに消化管泌尿器系腫瘍が合併したものの。

23.2 糖尿病の皮膚病変

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.478]

- 種類

- 糖尿病性浮腫性硬化症
- 糖尿病性黄色腫
- 糖尿病性壊疽 diabetic gangrene
糖尿病患者に見られる難治性潰瘍であり、しばしば外傷を契機として足に好発する。
- 糖尿病性リポイド壊死症

Chapter 24

代謝異常症

24.1 黄色腫 xanthoma

典拠: 組織病理アトラス [127, p.339] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.173]

- 概念

マクロファージがコレステロールを主体とする脂質を多量に蓄積した泡沫細胞となり、これが真皮内に浸潤することによって生じる黄色の病変である。脂肪滴で充満した組織球が集積したものであり、高脂血症の病型鑑別に利用される。

- 種類

- 発疹性黄色腫 eruptive xanthoma

四肢や体幹部に急速に発症し消退する黄色腫で、高トリグリセリド血症に特異的に出現する。なかでも強度の高カイロミクロン血症で発症しやすい。

- 結節性黄色腫

肘頭や臀部など外的刺激を受けやすい部位に好発する。これは外力や炎症によって血中のリポタンパクが血管外に漏出するからである。高脂血症の II、III 型で見られる。

- 腱黄色腫

アキレス腱などの腱が棍棒状に肥厚する黄色腫で、高脂血症 II 型に特徴的な病変である。

- 眼瞼黄色腫 xanthelasma

- 手掌黄色腫

- 原因

- 高脂血症

- 肝障害

- * 閉塞性黄疸

- 病態生理

摩擦などの外力や炎症が引金となって、血中のリポタンパクが血管外に漏出すると、リポタンパクが酸化されて病原性を獲得する。これをマクロファージが取り込んで泡沫細胞となる。
- 病理所見

泡沫細胞が巣状に浸潤し、なかには相互に融合して Touton 型多核巨細胞がみられる。
- 治療
 - － 全身療法

高脂血症が存在する場合は、食事療法などで血中の脂質値を正常化する。

 - * 薬物療法

VLDL 増加型の高トリグリセリド血症や III 型高脂血症に対しては、クロヒブレート clofibrate などのリポタンパクリパーゼ活性化薬でリポタンパクリパーゼを活性化して VLDL 濃度を低下させる。高コレステロール血症に対しては、ロバスタチン lovastatin などの HMG CoA 還元酵素阻害剤やプロブコール、あるいはコレステラミン cholestyramine などの胆汁酸体外排泄促進薬を投与する。特にプロブコールは黄色腫の縮退効果がもっとも大きい。
 - － 局所療法
 - * 黄色腫の切除
 - * 液体窒素による冷凍療法

24.2 アミロイドーシス amyloidosis

典拠: Lange: Clinical Cardiology. 6ed [5, p.625], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.4], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.179]

- 概念

アミロイドーシスとは、「正常の体内では存在しないはずのアミロイドが細胞間質に沈着する一群の疾患」

 - － アミロイド amyloid

A fibrillar protein with a peculiar configuration, namely, the beta-pleated sheet, which gives amyloid the property of polarized birefringence.
- 分類
 - － アミロイドタンパクによる分類
 - * AL アミロイドーシス

多発性骨髄腫における、免疫グロブリンの L 鎖に由来するアミロイドタンパクである AL タンパクの沈着。
 - * AA アミロイドーシス

HDL に含まれる部分に由来する。炎症に伴って肝細胞で産生される前駆タンパクから網内系細胞で作られる。続発性アミロイドーシスで、主に血管壁に沈着する。

- * AH アミロイドーシス
IgG1 に由来する。
- * ATTR アミロイドーシス
- 部位による分類
 - * 全身性アミロイドーシス
 - * 局所性アミロイドーシス
 - ・ 老年性脳アミロイドーシス
 - ・ 皮膚アミロイドーシス
- 続発性アミロイドーシス
炎症などに続発して、主に血管壁に AA(amyloid-A protein) が蓄積するアミロイドーシス。基礎疾患としては、
 - * 慢性関節リウマチ
 - * 結核
 - * 悪性腫瘍
- 症状
 - 巨舌 macroglossia
 - 皮膚の色素沈着
- 病態生理
 - 心臓病変
心筋や弁にアミロイド線維が沈着すると心室壁が肥厚し、心室の拡張障害によって拘束型心筋症となる。さらに収縮障害も起こり、鬱血性心不全となる。
 - 皮膚病変
 - * アミロイド苔癬
 - * 斑状アミロイドーシス
中年女子に多い。
 - * 結節性アミロイドーシス
 - * 肛門仙骨部皮膚アミロイドーシス
- 検査所見
 - 心エコーで壁の肥厚
 - 心筋の生検
congo red で染色するとアミロイドが紅く染まる。

24.2.1 皮膚アミロイドーシス amyloidosis cutis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.319] , 典拠: 病理学 [68, p.28] , 典拠: 医系病理学 [115, p.29] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.285]

- 概念
アミロイドーシスとは、「正常の体内では存在しないはずのアミロイドが細胞間質に沈着する一群の疾患」

- 分類

- 原発性皮膚アミロイドーシス

- * アミロイド苔癬
ステロイド外用によって治癒するので、予後は良好。
- * 斑状アミロイドーシス
中年女子に多い。
- * 結節性アミロイドーシス
- * 肛門仙骨部皮膚アミロイドーシス

- 続発性皮膚アミロイドーシス

既存の皮疹にアミロイド沈着を来たすもの。基礎疾患として、基底細胞上皮腫、老人性角化症、ボーエン病などがある。

- * シェーグレン症候群

24.3 粘液水腫 myxedema

典拠: Lange: Clinical Endocrinology. 5ed [16, p.227], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.321]

- 概念

ムコ多糖類とタンパクとの複合物が沈着する。サイログロブリンに対する自己抗体によって生じた甲状腺機能低下症と関係が深い。

- 症状

- 特有の顔貌
顔面全体が浮腫状で、鼻梁が幅広く、唇が厚い
- 体重増加
- 嗜眠
- 発汗低下

24.4 ポルフィリン症 porphyria

典拠: Biochemistry Lippencott [29, p.260], 典拠: Beck: Hematology [2, p.164], 典拠: STEP 代謝・内分泌 1 版 [125, p.95], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.342], 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.186], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.297], 典拠: 最新内科学大全: 核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常 [58, p.289], 典拠: 図説分子病態学 2 版 [65, p.421], 典拠: Stryer [41, p.732]

- 概念

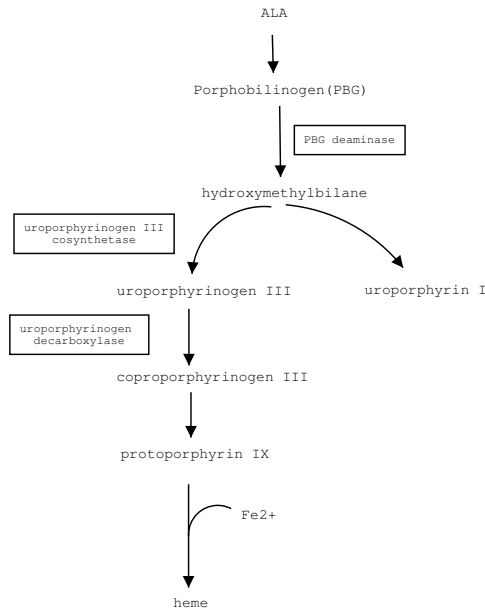
ヘム合成系に關与する酵素の異常によって、その中間代謝物であるポルフィリン体あるいはポルフィリン前駆体が生体内に蓄積することによって生じる一連の病態である。

- ポルフィリン porphyrin

骨髓と肝臓が合成の場となって 4 つのピロール環が互いに methenyl で結合した化合物であり、最終的に鉄イオンが結合してヘムとなる。ヘ

ムは赤芽球でグロビンと結合してヘモグロビンとなり、あるいは肝臓で電子伝達系を構成するチトクロームとなる。
 なお金属イオンとキレートしていない遊離ポルフィリンは光毒性を持つ。
 ポルフィリン代謝のシエーマは図 24.1 を参照。

Figure 24.1: ポルフィリン代謝



● 分類

- 骨髄性ポルフィリン症 erythropoietic
 - ポルフィリンの過剰産生が主に骨髄で行なわれるもの。
 - * 先天性骨髄性ポルフィリン症 erythropoietic porphyria
 - * 骨髄性プロトポルフィリン症 erythropoietic protoporphyria, EPP
尿中へのポルフィリンの排泄がない。
- 肝性ポルフィリン症 hepatic
 - ポルフィリンの過剰産生が主に肝臓で行なわれるもの。赤血球中のポルフィリンは増加しない。
 - * 急性間歇性ポルフィリン症
 - * 異型ポルフィリン症
 - * 晩発性皮膚ポルフィリン症

● 症状

- 皮膚症状
 - 皮膚に蓄積されたポルフィリン体が日光暴露によって光毒性反応を起こして皮膚症状が出現する。ただし急性間歇性ポルフィリン症ではポルフィリン体が蓄積されないので本症状は生じない。
- 神経症状

24.4.1 骨髄性ポルフィリン症, 赤芽球性ポルフィリン症

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.186] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.297] , 典拠: 最新内科学大全:核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常 [58, p.298]

- 概念
赤芽球でのポルフィリン合成障害があり、ポルフィリンの過剰産生が主に骨髄で行なわれるもの。
- 分類
 - 先天性骨髄性ポルフィリン症 CEP
ウロポルフィリノーゲン III コシンターゼ uroporphyrinogen III cosynthase, UCS の高度の減少によるもの。
 - 骨髄性プロトポルフィリン症 EPP
尿中ポルフィリンが検出されない。

先天性骨髄性ポルフィリン症 congenital erythropoietic porphyria, CEP

典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.1865]

- 概念
赤芽球におけるウロポルフィリノーゲン III コシンターゼ uroporphyrinogen III cosynthase, UCS の高度の減少によるもの。常染色体優性遺伝病である。
- 症状
生後まもなくから光線過敏症を発症する。
 - 光線過敏症
 - 溶血性貧血
 - 赤色尿
 - 赤色歯 red-stained teeth
- 検査所見
 - ポルフィリン値
ウロポルフィリン I が尿中および血中に増加する。

骨髄性プロトポルフィリン症 erythropoietic protoporphyria, EPP

典拠: Harper [37, p.345] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.189] , 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.1867] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.187]

- 概念
赤芽球における ferrochelatase 活性の低下によるもので、尿中ポルフィリンは検出されない点が特徴である。常染色体優性遺伝病であると考えられている。

- 病態生理

そもそも骨髄性ポルフィリン症は赤芽球でのポルフィリン合成系の障害によってポルフィリンの過剰産生が主に骨髄で行なわれるものである。なかでも本症は常染色体優性の骨髄性ポルフィリン症であり、赤芽球の ferrochelatase の活性低下に起因する。

ferrochelatase はプロトポルフィリンを鉄イオンとキレートさせてヘムへと合成する段階の酵素であり、本酵素の活性低下によってプロトポルフィリンの蓄積が生じる。このため血液中のプロトポルフィリンは増加するが、プロトポルフィリンは非水溶性なので尿中では検出されない。

- 症状

- 光線過敏症

日光暴露後に紫斑や蕁麻疹様の膨疹を生じる。

- 検査所見

- ポルフィリン値

赤血球および糞便中のプロトポルフィリンは増加するが、プロトポルフィリンは非水溶性なので尿中では検出されない。

- 合併症

- 肝不全

- 病理所見

本症では血管周囲の蓄積物がPAS染色にて強陽性に染まるのが特徴である。免疫蛍光抗体法ではPAS陽性物質に一致してIgGやC3などの沈着が見られる。

24.4.2 肝性ポルフィリン症

- 概念

肝細胞におけるヘム生合成の障害は認められるが、赤芽球では異常を認めない。したがって貧血を生じない。

ポルフィリンの過剰産生が主に肝臓で行なわれるもの。赤血球中のポルフィリンは増加しない。

- 分類

- 晩発性皮膚ポルフィリン症

神経症状はなく、もっぱら光線過敏症が前景に立つ。

- 急性間歇性ポルフィリン症

急性発症時に神経症状が見られる点が特徴的である。これはポルフィリン前駆体の蓄積に起因する。

晩発性皮膚ポルフィリン症 porphyria cutanea tarda,PCT

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.344] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.186] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.297] , 典拠: 最新内科学大全:核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常 [58, p.299] , 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.1872]

- 概念

肝性ポルフィリン症に属しながら、皮膚症状が前景に立つもの。中年以降に発症し、急性皮膚症状は少なく、むしろ日光暴露部の色素沈着・水疱が主体となる。

- 分類

- I 型

長期にわたって大量の飲酒を続けた中年男性に好発し、肝障害によって後天的に肝臓での UROD 活性が低下したもの。飲酒歴があるものではペラグラとの鑑別を要する。アルコール以外の誘因としてはエストロゲン・鉄の過剰摂取などが挙げられる。エストロゲン摂取には、避妊薬の常用・閉経後のエストロゲン療法・前立腺癌の抗アンドロゲン療法がある。

- II 型

常染色体優性遺伝病であり、肝臓と赤血球の両方において UROD 活性が低下している。

- III 型

常染色体優性遺伝病であり、肝臓の UROD 活性が低下している。

- 病態生理

ウロポルフィリノーゲンデカルボキシラーゼ uroporphyrinogen decarboxylase,UROD の活性低下に起因する。尿中にウロポルフィリノーゲン I が増加し、糞便中には ISOCOPRO が増加する。

- 症状

- 光線過敏症

日光暴露部に水疱を生じ、容易に破れて癬痕・色素沈着を来たす。

- 皮膚脆弱性

- 顔面の多毛 hypertrichosis

- 検査所見

- 尿検査

尿中のポルフィリン体を検出する。特に尿中ウロポルフィリンの増加が著しい。また糞便中に ISOCOPRO が出現する点が特徴的である。

- 治療

予後は肝病変によって影響される。

- 禁酒

- 瀉血

鉄の過剰が本症の誘因の一つであるから、血清鉄を減少させる目的で行なう。

- 遮光

急性間歇性ポルフィリン症 acute intermittent porphyria,AIP

典拠: MorningReport [36, p.345] , 典拠: STEP 代謝・内分泌 1 版 [125, p.96] , 典拠: 最新内科学大全:核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常 [58, p.296] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.298]

- 概念

PBGD の活性低下により生じる、急性肝性ポルフィリン症の代表である。蓄積されるのはポルフィリンではなくポルフィリン前駆体のみであるので、光線過敏症は生じない点が特徴的である。

- 病態生理

PBG deaminase(PBGD) の活性低下によりポルフィリン前駆体である PBG と ALA が蓄積する。ポルフィリンが蓄積されるわけではないので光線過敏症は来たさないが、ALA は GABA と構造が類似しているため GABA と競合して神経症状を生じる。

- 症状

- 腹痛
全例に間歇性の腹痛を生じる。
- 精神神経症状
四肢麻痺やヒステリー様症状などを呈する。
- ポートワイン尿

- 検査所見

- 低ナトリウム血症

24.5 ハルトナップ病 Hartnup disease

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.290] , 典拠: 最新内科学大全:糖質・アミノ酸代謝異常 [61, p.378]

- 概念

常染色体劣性遺伝性の腎臓でのアミノ酸輸送系の異常である。トリプトファンの吸収障害によりニコチン酸の合成が低下する。

- 症状

- ペラグラ様光線過敏症
- 小脳性運動失調

24.6 亜鉛欠乏症候群, 腸性肢端皮膚炎

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.296]

- 概念

亜鉛欠乏症。

- 分類
 - － 先天性
遺伝性素因に基づく亜鉛欠乏症である。
 - － 後天性
 - * 腸性肢端皮膚炎症候群
亜鉛は腸で吸収されるため、潰瘍性大腸炎や中心静脈栄養の際に好発する。
- 症状
 - － 皮膚症状
 - * 皮疹
外陰部・口唇・眼瞼に紅斑状の皮疹が好発する。
 - * 脱毛
 - － 難治性下痢
- 治療
亜鉛を経口あるいは静脈内に投与する。

Chapter 25

皮膚腫瘍

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.429]

25.1 上皮系腫瘍

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.429] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.338]

- 分類

- 良性表皮性腫瘍

- * 老人性疣贅 *verruca senilis*
- * 日光角化症, 老人性角化症 *solar keratosis, senile keratosis, actinic keratosis*

- 表皮内癌

- * ボーエン病 *morbus Bowen*
- * ページェット病

- 皮膚癌

- * 有棘細胞癌
- * 基底細胞腫
- * 汗腺癌
- * 脂腺癌
- * 癌皮膚転移

25.1.1 良性表皮性腫瘍

老人性疣贅, 脂漏性角化症 *verruca senilis, seborrheic keratosis*

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.429] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.261] , 典拠: *DermatologyGeneralMedicine.4ed* [26, p.855]

- 概念

表皮の良性腫瘍であり、中年以降に顔や体幹に黒褐色の丘疹が生じ、加齢とともに多発する。80 歳以上ではほぼ 100% 見られる。肉眼的に悪性腫瘍との鑑別は難しくないが、稀に悪性黒色腫が潜んでいることがある。

- 症状
 - － 多発する丘疹
顔や体幹の脂漏部位に黒褐色の丘疹が多発する。
 - － Leser-Trelat 徴候
老人性疣贅が数ヵ月以内に急速にその数と大きさを増すもので、内臓悪性腫瘍の合併を示唆する。
- 治療
 - － 液体窒素療法

日光角化症,老人性角化症,光線角化症 solar keratosis, senile keratosis, actinic keratosis

典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.804] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.338] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.264]

- 概念
日光暴露と関連して、高齢者の露光部に生じる疣状の腫瘍である。放置するとしばしば有棘細胞癌へ移行する前癌病変である。

粉瘤 atheroma

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.304]

- 概念
表皮に包まれた角質嚢腫であり、2 次感染をきたすと炎症性粉瘤となる。
- 治療
嚢腫壁を残さずに完全に摘出する。

25.1.2 表皮内癌

ボーエン病 Bowen's disease

典拠: ConcisePathology [22, p.889] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.328] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.451] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.332] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.339] , 典拠: 病理学 [68, p.879] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.264]

- 概念
病理組織学的には悪性の表皮内有棘細胞癌であるが表皮内にとどまっているものをいう。すなわち表皮内に限局した扁平上皮癌であるが、10 年近くのおいだに有棘細胞癌に進展し、急速に転移する。
内臓癌を合併することも多い。
- 病因
従来は砒素が原因とされていたが、最近では HPV との関係が示唆されている。
 - － 慢性砒素中毒

- 症状

緩徐に拡大する浸潤を伴った紅斑で、境界は明瞭であり、表面に痂皮や鱗屑を付着する。
- 病理所見

表皮内に異型細胞を見る。

 - － 癌真珠形成
 - － 多核巨細胞の出現
- 治療

生検で表皮内癌であることを確認する。そうでなければ有棘細胞癌として扱う。

 - － 凍結療法

ページェット病 Paget disease

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.452] , 典拠: ConcisePathology [22, p.965] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.340] , 典拠: 病理学 [68, p.883]

- 概念

乳頭、腋窩、外陰部の表皮内に Paget 細胞が増殖した悪性腫瘍である。
- 分類
 - － 乳房ページェット病
 - － 乳房外ページェット病
 - * 外陰ページェット病
 - * 肛門部
 - * 腋窩部
- 症状
 - － 乳房ページェット病では乳頭に湿疹様びらんを呈する
 - － 乳房外ページェット病では境界明瞭な紅斑と浸潤したびらん

25.1.3 表皮性悪性腫瘍, 皮膚癌

典拠: ConcisePathology [22, p.888] , 典拠: 病理学 [68, p.878]

- 概念
- 病因
 - － 前癌病変
 - * 日光角化症, 老人性角化症
高齢者の露出部に生じる前癌病変である。
 - * 癬痕性病変
 - * 白板症

- * 疣状癌
- * 色素性乾皮症
- * ポーエン病

- 分類

- 有棘細胞癌
表皮有棘細胞への分化を示す悪性腫瘍。
- 基底細胞癌
組織学的に表皮基底細胞様細胞の増殖からなる腫瘍で、皮膚癌ではもっとも発生頻度が高い。原則として転移しないが、切除後に再発することが多い。

有棘細胞癌 squamous cell carcinoma,SCC

典拠: ConcisePathology [22, p.890], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.328], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.455], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.340], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.335], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.821], 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.265]

- 概念

表皮有棘細胞への分化を示す悪性腫瘍である。領域リンパ節への転移がしばしば見られ、進行すれば血行性に肺や肝臓に転移する。

- 原因

火傷、潰瘍、瘢痕、骨髓炎による瘻孔形成部を母地としたり、ポーエン病や老人性角化症(日光角化症)から発生する。

- 熱傷瘢痕
- タール
- 慢性放射性皮膚炎
- 慢性骨髓炎による皮膚瘻孔
- 紫外線暴露(特に UVB)
- HPV 感染

- 前癌病変

- 日光角化症, 老人性角化症, 光線角化症
高齢者の露出部に生じる前癌病変である。
- 瘢痕性病変
- 白板症
- 疣状癌
- 色素性乾皮症
- ポーエン病

- Broders 悪性度分類

異型細胞の正常角化細胞に対する比率で分類する。すなわち角化傾向を喪失するほど悪性度が高くなる。

- 1度は25%以下
- 2度は50%以下
- 3度は75%以下
- 4度は75%以上
- 症状

表面が角質や痂皮で覆われた硬い結節で、しばしば壊死・潰瘍化して異臭を放つ。ときに表面はカリフラワー状あるいは肉芽様の外観を呈する。
- 病理所見
 - 癌真珠形成
 - 個細胞角化
- 治療

外科的切除が第1選択であり、適宜放射線療法と化学療法を併用する。

 - 化学療法

ブレオマイシンなどを用いる。

基底細胞癌 basal cell carcinoma, BCC

典拠: Burdette: Cancer. 1ed [4, p.2], 典拠: Concise Pathology [22, p.889], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.328], 典拠: 皮膚科学 6版 [92, p.457], 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.341], 典拠: 病理学 [68, p.880], 典拠: 標準皮膚科学 5版 [114, p.337], 典拠: Dermatology General Medicine. 4ed [26, p.840], 典拠: 皮膚病アトラス 4版 [100, p.242]

- 概念

組織学的に表皮基底細胞様細胞の増殖からなる腫瘍で、皮膚癌ではもっとも発生頻度が高い。原則として転移しないが、局所の破壊性は強い。また切除後に再発することが多い。
- 病因

顔面などの露出部に多いため、紫外線による発ガンが考えられている。受傷後数十年して熱傷瘢痕から発癌することがある。
- 症状

ほとんどが顔面正中部に黒褐色の腫瘤を形成し、ロウ様光沢を有する。しばしば中央に浅い潰瘍形成をみる点が色素性母斑との鑑別点となる。黒色を呈するのはメラノサイトの色素伝達障害を伴うのでメラノサイト内に多量のメラニン顆粒が蓄積するためである。なお白人では色素沈着を欠く。

 - pearly border

病巣辺縁部に灰黒色の小結節が病巣を縁どるように配列する。
- 病理所見

腫瘍細胞は基底細胞に類似し、胞巣や索状構造を形成する。

 - 胞巣辺縁部で柵状構造 palisading を示す
- 治療

約5mm 辺縁で切除するのが原則である。

25.1.4 ケラトアcantoma keratoacanthoma

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.337] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.266]

- 概念

臨床および病理組織が皮膚癌に類似するものの、良性の偽癌である。その本態は、毛胞が角化を伴って反応性増殖を来たしたものであるが、有棘細胞癌と似るため重要である。

- 症状

ほとんどが顔面に生じる、円形でドーム状に隆起する暗紅色結節である。急速に増大するが数ヶ月の経過で自然消退する。

- 病理所見

若干の異型を伴った有棘細胞の増殖が見られる。

- 治療

生検もかねた切除手術が第 1 選択である。

25.2 良性皮膚付属器腫瘍

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.434] , 典拠: 病理学 [68, p.880]

- 分類

- 毛胞腫瘍

- 皮脂腺腫瘍

- * 皮脂腺母斑

- * Pringle 病, 結節性硬化症

- * 皮脂腺過形成

- * 脂腺腺腫 adenoma sebaceum

- 脂腺への分化を示す腫瘍。

- ・ Muir-Torre 症候群

- 脂腺腺腫・ケラトアcantomaに内臓悪性腫瘍が合併したもの。

- * 脂腺癌

25.3 皮膚 T 細胞性リンパ腫, 皮膚 T 細胞リンパ腫 cutaneous T cell lymphoma, CTCL

典拠: ConcisePathology [22, p.895] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.331,p.471] , 典拠: 医学生・研修医のための血液病学 [73, p.184] , 典拠: エッセンシャル血液病学 [84, p.269] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.348]

- 概念

皮膚原発の節外性悪性リンパ腫の特殊型である。

成熟した CD4+ の抹消性ヘルパー T 細胞が活性化されて腫瘍化する抹消性 T 細胞リンパ腫である。

- 分類
 - Sezary 症候群
抹消血中にセザリー細胞が出現するという白血病的な性質が特徴である。
 - 菌状息肉症 mycosis fungoides
- 症状
 - 紅皮症
T 細胞は表皮に浸潤しやすいため、特に T 細胞系腫瘍は皮膚に浸潤して紅皮症化しやすい。
- 病理所見
 - ポートリエ微小膿瘍 Pautrier's microabscess
表皮内に腫瘍化したリンパ球が侵入し、周囲に空隙を伴って胞巣状に集合した所見である。
- 治療
 - INF- の局所注入。

25.3.1 菌状息肉症 mycosis fungoides

典拠: 組織病理アトラス [127, p.471] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.348] , 典拠: 最新内科学大全:リンパ系疾患 [46, p.193] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.277]

- 概念
 - 皮膚に原発する T 細胞リンパ腫である。しばしば局所状類乾癬から移行してくることがある。
- 症状
 - 紅斑症として発症する。
 1. 紅斑期
 - 紅皮症
特に T 細胞系腫瘍は皮膚に浸潤して紅皮症化しやすい。
 2. 局面期
 3. 腫瘍期
数年で死に至る。
- 病理所見
 - ポートリエ微小膿瘍 Pautrier's microabscess
表皮内に腫瘍化したリンパ球が侵入し、周囲に空隙を伴って胞巣状に集合した所見である。
- 治療
 - PUVA 療法
類乾癬から菌状息肉症への移行期が適応となる。
 - 化学療法

25.3.2 セザリー症候群 Sezary syndrome

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.350] , 典拠: WilliamsHematology.5ed [9, p.1088] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.277]

- 概念

菌状息肉症とともに T 細胞起源であることが判明しており、非ホジキン型悪性リンパ腫として扱われることもある。抹消血中にセザリー細胞が出現するという白血病的な性質が特徴である。

- 症状

- 紅皮症
- 表在リンパ節腫大

- 検査所見

抹消血中に異型リンパ球であるセザリー細胞が出現する。

- セザリー細胞
リンパ球でありながら奇怪な核のかたちを持ち、分葉傾向がある。

25.4 間葉系腫瘍, 軟部腫瘍 soft tissue tumor

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.494] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.351]

- 概念

間葉 mesenchyma とは、「胎児の中胚葉結合組織で、それから結合組織・血管・リンパ管が発生する」であり、この部分に由来する腫瘍を間葉系腫瘍という。軟部腫瘍とほぼ同義。

- 分類

- 結合組織性腫瘍

- * 良性

- ・ 硬性皮膚線維腫
- ・ 軟性線維腫
- ・ デスモイド腫瘍
- ・ 粘液嚢腫
- ・ 結節性筋膜炎

- * 悪性

- ・ 隆起性皮膚線維肉腫
- ・ 線維肉腫
- ・ 脂肪肉腫

- 脂肪性腫瘍

| | | |
|----|----------------------|---------------------------|
| | white adipose tissue | brown adipose tissue |
| 良性 | 脂肪腫 | 褐色脂肪腫 |
| 悪性 | 脂肪肉腫 | 悪性冬眠腫 malignant hibernoma |

- 血管性腫瘍

- * 良性血管性腫瘍
 - ・ 血管拡張性肉芽腫
 - ・ グロムス腫瘍
動静脈吻合部の血管周囲に存在する血管球に由来する良性腫瘍。
 - ・ 抜角血管腫
fabry 病で見られる、皮下小血管拡張と角質の過形成。
 - ・ 老人性血管腫
- * 悪性血管性腫瘍
 - ・ 脈管肉腫 angiosarcoma
 - ・ 悪性脈管内皮腫
- リンパ管性腫瘍
- 筋性腫瘍
- 骨・軟骨腫瘍
- 悪性リンパ腫
- 肥満細胞症, 肥満細胞腫
肥満細胞が皮膚あるいは全身で増加し、色素性蕁麻疹を呈したものを。
- 組織球増殖症

25.4.1 線維肉腫 fibrosarcoma

典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.351] , 典拠: 病理学 [68, p.331]

- 定義
線維肉腫とは、「線維芽細胞からなる悪性腫瘍」。
- 分類
 - 成人型
 - 幼児型
2才以下に発生し急速に増大するが転移は少ないため、予後良好な型。
- 病理
 - 病理所見
紡錘形の異型細胞が索状に配列する杉綾模様 herringbone pattern を呈する。

25.4.2 悪性線維性組織球腫 malignant fibrous histiocytoma, MFH

典拠: 骨軟部疾患の画像診断 1 版 [91, p.288] , 典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.348] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.352] , 典拠: 病理学 [68, p.832] , 典拠: RadiologySkeletalDisorders.3ed [40, p.495]

- 概念
線維芽細胞様細胞と組織球様細胞によって構成される悪性腫瘍で、成人の軟部悪性腫瘍としてはもっとも頻度が高い。腫瘍細胞の由来は不明である。
下肢の筋肉内部から発生することが多い。

- 検査所見

- MRI 所見

- T1 強調像にて筋肉と同程度の低信号、T2 強調像で不均一な高信号を示し、分葉状で低信号を示す隔壁様構造を認めることが多い。しかしこれらは MFH に特徴的な所見ではなく、MRI だけで診断することは困難である。

- 病理所見

- 最大の特徴は腫瘍内への夥しい多核白血球の浸潤である。

- 治療

- 極めて悪性度が高く、摘出術後も高率に局所再発し、進行すれば遠隔転移を来たす。

25.4.3 隆起性皮膚線維肉腫 dermatofibrosarcoma protuberans, DFP

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.269] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.353]

25.4.4 血管性腫瘍

グロムス腫瘍, 血管球種 glomus tumor

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.320]

- 概念

- 動静脈吻合部の血管周囲に存在する血管球に由来する良性腫瘍である。

- 症状

- 指尖部の有痛性結節

- 本症に特徴的な所見である。

脂肪肉腫 liposarcoma

典拠: EssentialSurgicalPractice.3ed [1, p.1551] , 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.494] , 典拠: SoftTissueTumor.3ed [17, p.431] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.354] , 典拠: 病理学 [68, p.331] , 典拠: 軟部腫瘍アトラス [104, p.118] , 典拠: Fotiadis:RecurrentLiposarcoma [28, p.579]

- 概念

- white adipose tissue の悪性腫瘍である。未分化のものは血行性に肺や肝臓に転移しやすいため悪性度が高いので、組織型を確定することは予後判定に重要である。40 ~ 60 歳に好発し、小児は稀れである。好発部位は大腿と後腹膜であるが、多中心性発ガンの特徴を持つ。

- 後腹膜の場合は、巨大になりやすく、腎臓や尿管を圧迫し、内鼠径輪や閉鎖孔を通過して大腿や肛門付近にまで到達する。肛門付近の腫瘍は痔核と間違えやすい。

- 原因

脂肪腫が脂肪肉腫に悪性化することはないと考えられている。
- 病態生理

本腫瘍は成熟した脂肪細胞よりも未熟な間葉性細胞から発生する。発症には外傷や血腫が関与するとされている。
- 症状

大腿や膝に好発し、境界不明瞭な結節となる。特異的な症状はなく、腫瘍が大きくなって周囲臓器を圧迫するとそれに関連した症状を呈する。

 - － 後腹膜腫瘍

腹圧上昇による腹痛、食欲不振、嘔吐、便秘、下痢などの消化器症状。腎臓や尿管を圧迫すると、膀胱尿管逆流によって水腎症・腎盂腎炎・尿毒症などを呈する。

 - * 体重増加
 - * 水腎症
 - * 腎盂腎炎
 - * 尿毒症
- 検査所見

特に腹部 CT が腫瘍のサイズや位置を知るのに有効である。

 - － CT 所見

脂肪を示す LDA 病変が認められる。しばしば病変は内部に結節やらせん状の模様を描いている。血行が豊富なため、造影 CT で増強される。
 - － MRI 所見

T2 強調画像にて高信号域を呈する。
- 病理所見

種々の成熟段階の脂肪芽細胞 lipoblast が出現し、印環細胞の形態を示す。また S-100 タンパクがしばしば陽性となり、鑑別に重要である。

 - － 分化型
 - － 粘液型 myxoid
 - － 円形細胞型
 - － 多形型 pleomorphic type
 - － 脱分化型 dedifferentiated type
- 治療
 - － 外科的切除しか方法はない
 - － 放射線照射

腫瘍の発育を遅らせたり、局所再発を抑制する作用がある。特に myxoid 型や転移に有効である。
 - － 化学療法

なお最近の知見としては PPAR agonist によって腫瘍細胞を分化誘導するという試みがなされている。PPAR は脂肪細胞の分化を誘導する受容体である。

- 予後

予後を決定するもっとも大きな因子は組織型である。高分化型と粘液型が遠隔転移が少ないため予後がよいが、円形細胞型と多形型は血行性転移を起こして死の転帰をとる。

- － 再発

腫瘍はしばしば被膜で境界づけられているが、境界は肉眼では確定しにくく、さらに satellite nodule がしばしば存在するため、完全に切除することは難しく、術後も高率に再発する。

多くの再発は術後 6ヶ月までには明らかになり、ほとんどの場合で再発した腫瘍の組織型は最初のものと同じである。

おそらく完全な切除が困難であるという理由で、後腹膜腫瘍は四肢の場合よりも再発率が高い。なかでも特に高分化型と myxoid 型が再発率が高く、多発性に再発するという特徴を持つ。

- － 転移

転移は未分化なものほど多い。転移先は肺や骨が多く、リンパ節転移は極めて稀である。myxoid 型は胸膜・心外膜・横隔膜などに転移しやすい。

血管肉腫, 悪性血管内皮腫, 脈管肉腫 angiosarcoma, hemangiosarcoma, hemangioendothelioma

典拠: 組織病理アトラス [127, p.348], 典拠: ConcisePathology [22, p.334], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.355], 典拠: 病理学 [68, p.332], 典拠: 癌の病理組織アトラス [96, p.310,p.285], 典拠: SoftTissueTumor.3ed [17, p.641], 典拠: VascularPathology.1ed [43, p.772], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.347]

- 概念

内皮細胞由来の悪性腫瘍である。早期に血行性に肺転移をなすため予後不良である。軟部腫瘍のなかでも極めて稀であり、肉腫のなかでもわずか 1% を占めるにすぎない。

- 分類

- － 悪性血管内皮細胞腫 (狭義の血管肉腫)

高齢者の頭皮に好発する。早期に頸部リンパ節や肺に転移し、予後は極めて悪い。

- － 悪性血管外皮細胞腫

- 原因

- － 危険因子

- * 慢性リンパ水腫 chronic lymphedema
特に乳癌手術後に合併したリンパ水腫が多い (Stewart-Treves 症候群)。
- * 放射線照射

- 症状

浮腫性紅斑が顔面や頭皮に出現する。病変は特異性に欠けるためしばしば血管腫・リンパ管腫などの良性疾患として見逃される。

- 病理所見
不規則な血管腔が散在し、そのあいだに短紡錘形の細胞が充実に増殖する。
- 治療
早期に広範切除術を行ない、放射線療法および化学療法を併用する。インターロイキン 2(IL-2) で完全寛解が得られた例があるが、基本的に予後不良である。
5 年生存率は 12% という報告もある。予後を規定する因子は原発巣のサイズであり、これが直径 5cm 以下であればそれ以上のものよりも有意に予後がよい。
転移先は頸部リンパ節・肺・肝臓・脾臓の順に多い。

25.4.5 カポジ肉腫 kaposi's sarcoma,KS

典拠: MedicalMicrobiology [18, p.409] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.348] , 典拠: ConcisePathology [22, p.334] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.355] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.347] , 典拠: 病理学 [68, p.332] , 典拠: Manson:TropicalDisease.20ed [6, p.538]

- 概念
複数の細胞成分からなる血管性腫瘍であるが、悪性か否かは議論が分れる。AIDS 患者や腎移植後などの免疫力が低下した患者に好発し、色素沈着を有する皮膚病変が多発する。
- 病因
起炎菌は不明であるがヘルペスウイルス 8 型 HHV-8 が本症の 90% の症例に発見されている。また CMV の関与も示唆されている。
- 原因
 - AIDS
 - 移植後
- 症状
 - 皮疹
暗赤色の小結節が多発する。
- 病理所見
 - 紡錘状細胞型が束状に増殖し、スリット状の血管腔が散在する。
 - 多数の赤血球が血管外に漏出する

25.4.6 ランゲルハンス組織球症, 組織球症 Langerhans cell histiocytosis, Histiocytosis X

典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.244] , 典拠: すぐ身につく胸部 CT2 版 [86, p.278] , 典拠: 骨軟部疾患の画像診断 1 版 [91, p.306] , 典拠: MorningReport [36, p.70] , 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.479] , 典拠: ConcisePathology [22, p.460] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.356] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.355] , 典拠: Oski:Pediatrics.3ed [21, p.1535]

- 概念

原因不明の組織球 (ランゲハンス細胞) の反応性増殖性疾患である。以前は増殖細胞の帰属が不明であったため histiocytosis X と呼ばれていた。

- 分類

- Letterer-Siwe 病

広範な臓器浸潤により多彩な症状を呈するもので最も予後不良である。

- Hand-Schuller-Christian 病

溶骨性骨病変・尿崩症・眼球突出の三徴のうち 2 つ以上を示すもの。

- 骨好酸球性肉芽腫 eosinophilic granuloma of bone

溶骨性骨病変が主症状となるもの。

- 病態生理

現在のところ、何らかの免疫学的機序でランゲハンス細胞が増殖し、そこから分泌されるさまざまなサイトカインが組織を障害するものと考えられている。

- 症状

- 肝脾腫

- 貧血

レットラー・シーベ病 Letterer-Siwe disease

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.275]

- 概念

ランゲルハンス組織球症のなかでも広範な臓器浸潤により多彩な症状を呈し、最も予後不良である。

- 症状

- 脂漏性皮膚炎様皮疹

ハンド・シュラー・クリスチャン病 Hand-Schuller-Christian disease

典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.479] , 典拠: ConcisePathology [22, p.460] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.356] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.355] , 典拠: Oski:Pediatrics.3ed [21, p.1535] , 典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.244] , 典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.284]

- 概念

ランゲルハンス組織球症のひとつで、溶骨性骨病変・尿崩症・眼球突出の三徴のうち 2 つ以上を示すもの。10 歳未満に好発する。

- 検査所見

- 単純写真所見

頭蓋骨の溶骨性変化 (地図様頭蓋) が特徴的である。

* punched out lesion

- * geographic skull
- * button sequestrum
- * floating teeth
- * vertebrae plana

25.4.7 肥満細胞症, 肥満細胞腫 mastocytosis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.483] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.313] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.90]

- 概念

肥満細胞が皮膚あるいは全身で増加し、色素性蕁麻疹を呈したものを。
- 病態生理

刺激によって肥満細胞からヒスタミンが遊離し、これが血管透過性を亢進して膨疹を形成する。
- 症状

幼年型では 1 歳までに蕁麻疹発作を反復して発症する。

 - 褐色色素斑

紡錘形の褐色色素斑が多発する。
 - Darier 徴候

肥満細胞腫の皮疹部をこすると人工蕁麻疹が著明に生じる現象である。
- 合併症
 - 続発性骨粗鬆症
- 治療

幼児では 10 歳頃までに自然治癒することが多いが、成人型は難治である。

25.4.8 リンパ管腫 lymphangioma

典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.273]

- 概念

リンパ管の形成異常により生じたリンパ管の過形成である。
- 種類
 - 限局性皮膚リンパ管腫
 - 海綿状皮膚リンパ管腫

25.5 メラノサイト系腫瘍 melanocytic neoplasm

典拠: ConcisePathology [22, p.890]

25.5.1 皮膚の悪性黒色腫 malignant melanoma

典拠: 組織病理アトラス [127, p.330], 典拠: ConcisePathology [22, p.892], 典拠: GeneralOphthalmology [13, p.154], 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.346], 典拠: 病理学 [68, p.333], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.340], 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.255]

● 概念

メラノサイト melanocyte に由来する悪性腫瘍である。メラノサイトは神経嚢に由来するため、黒色腫は癌腫にも肉腫にも属さない。

メラノサイトはもともと表皮基底層に存在するが、悪性化して基底層を破ると広範に血行性転移を来すため極めて悪性度が高い。転移先として多い臓器は、所属リンパ節をはじめとして血行性に肺・肝臓・心臓などに転移する。

白人に多いが、日本人では足底と爪に好発する。

● 分類

– Clark による病型分類

- * 悪性黒子型 lentigo maligna melanoma, LMM
顔面表皮内に好発するタイプで長期にわたって表皮内にとどまる。生存率はほぼ 100%で予後良好である。
- * 表在拡大型 superficial spreading melanoma, SSM
数ヵ月で表皮外に浸潤することが多い。白人でもっとも多いタイプである。
- * 結節型 nodular melanoma, NM
これのみが結節周囲に色素斑を伴わない。日本人の方が白人よりも多い。
- * 末端黒子型 acral lentiginous melanoma
日本人でもっとも多いタイプ。

● 原因

– 紫外線照射

UVB は強い DNA 障害能を持つため、これを含有する日光に照射されると表皮基底層部の色素細胞に形質転換が生じうる。

– 前癌病変

dysplastic nevus を前癌病変とみなす立場がある。

- * 母斑細胞母斑, 色素細胞母斑
巨大なものは前癌病変となりうる。

● 症状

日本人では足底と爪に好発する。眼症状も生じる。

– 皮膚症状

20 歳以降に辺縁不整で濃淡のある黒色斑を生じると極めて疑わしい。母斑細胞母斑や老人性色素斑との鑑別を要する。

● 検査所見

生検は転移を助長する恐れがあるので禁忌となる。

- 病理組織所見が確定診断に用いられる
ただし通常の染色ではメラニン顆粒を検出できないため、S-100 タンパク染色を行う。腫瘍細胞は豊富な胞体の中に大きな核に目立つ核小体を備えており、全体として胞巣状に増殖する。
- 免疫組織化学的検索
抗 MM 抗体を検出する。
- 血清 5-S-CD

- 治療

皮膚病変では、予後は原発巣の腫瘍細胞層の厚さと相関する。

- 外科的切除が第 1 選択である
in situ であれば辺縁から 5mm 離して切除する。浸潤型が疑われれば辺縁より 1cm ほど離して切除する。
- 化学療法
 - * DAV 療法
 - * インターフェロン

Chapter 26

創傷治癒 wound healing

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.148] , 典拠: 図説臨床形成外科講座:創傷治癒、組織移植 1 版 [113, p.6] , 典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.20] , 典拠: NEW 外科学 2 版 [87, p.75]

- 概念

生体に生じた損傷が修復される過程を創傷治癒という。

大まかに見ると創傷治癒過程とは実質細胞の再生と細胞外マトリクスの産生にほかならない。その調節には IL-1,IL-6 をはじめとして TGF- β などのサイトカインが深く関与している。

- 創傷治癒過程

1. 急性期反応, 滲出期

炎症細胞の遊走、血小板による止血作用や生理活性物質の分泌。

2. 修復期, 増殖期

血管新生、線維芽細胞増殖、肉芽組織形成。

3. 癒痕期

コラーゲンが架橋され創部の強度が増す。このため健康肉芽性状は緊張している。真性ケロイドとはこのコラーゲン産生が過剰に生じたものである。

- 創傷治癒の阻害因子

1. 全身性

低栄養状態、低酸素血症、薬剤 (特にステロイド剤や抗癌剤)、放射線など。

- ビタミン C 欠乏

もともとビタミン C はコラーゲン間の架橋形成に關与する補酵素である。

- 糖尿病

- ステロイド剤

ステロイドにはタンパク合成の抑制や線維芽細胞増殖を阻害する作用があるから。

2. 局所性

壊死組織の存在、乾燥、感染、異物、化学的刺激、血行不全、浮腫、血腫など。

● 創傷治癒の形式

－ 一次治癒 primary healing

汚染が少なく、創縁が相接する創傷での治癒をいう。

* 遷延一次治癒

三次治癒と同義である。

－ 二次治癒 secondary healing

開放創における治癒過程であり、動物咬傷などで感染が危惧される場合に利用される。血腫や感染のためにしばしば治癒が遅延する。創の収縮が治癒のための重要な因子となる。

－ 三次治癒 healing by third intention

ある期間開放創として処置し、創が清浄化したのちに縫合した際の治癒過程をいう。

● 種類

－ 上皮化 epithelization

上皮細胞の分裂と遊走は創縁から 3[cm] が限界である。

－ 肉芽組織

－ 瘢痕化

－ 創収縮

26.1 創傷の治療

● 閉塞性ドレッシング

創傷部位を湿潤環境に保つことで、上皮細胞の遊走を補助する。

Chapter 27

皮膚の外科手術

27.1 皮弁 skin flap

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.56] , 典拠: 標準形成外科 3 版 [130, p.36]

- 概念
皮膚組織の移植に際して、身体の一部から血行を保持する血管を含めて、移動・移植する方法である。
- 分類
 - 局所皮弁 local flap
軟部組織欠損に対して創傷周囲の皮弁で被覆を行なうもの。
 - * Z 形成術
 - 遠隔皮弁 distant flap
 - * 遊離皮弁

27.2 筋皮弁 myocutaneous flap

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.65] , 典拠: 図説臨床形成外科講座:創傷治癒、組織移植 1 版 [113, p.114]

- 概念
筋膜皮弁と筋肉が合体したもので、皮膚は筋肉からの穿通枝によって血行を受けるために全体として axial pattern flap となる。また知覚神経の温存により sensory flap となるため、褥瘡の治療に利用できる。

27.3 皮膚移植, 植皮 skin graft

典拠: 図説臨床形成外科講座:創傷治癒、組織移植 1 版 [113, p.68]

- 植皮術の分類
 - 採取の種による分類

- * 自家植皮術
永続的生着が期待できる。
- * 同種植皮術
 - ・ 同種同系
永続的生着が期待できる。
 - ・ 同種異型
一時的には生着するが拒絶反応によって永続的生着は望めない。
- * 異種植皮術
一時的にも生着せず、その目的はもっぱら生体包帯 biological dressing である。
- 移植片の厚さによる分類
 - * 分層植皮術
表皮とわずかな真皮を含めて移植する。生着しやすいが色素沈着を来しやすい。
 - * 全層植皮術
表皮と完全な真皮を含めた皮膚全層を移植する。収縮は少ないが感染に弱く生着しにくいのが難点である。
 - ・ 含皮下血管網付遊離全層植皮
- 術式による分類
 - * Sheet skin grafting
 - * Patch skin grafting
小片に分けて移植する。
 - * Mesh skin grafting
遊離移植片を網目状に細工して広範囲をカバーするように移植する。

27.3.1 自家皮膚移植 autografting

- 概念
原則として完全生着する。
- 適応
 - 熱傷
 - 癬痕拘縮
 - 皮膚腫瘍切除後
 - 外観の改善
 - 植皮片採取

27.3.2 同種皮膚移植 allografting

典拠: 標準外科学 8 版 [128, p.246]

- 概念
一時的に生着して不感蒸泄の抑制や体液漏出の防止などの作用を行う。しかし拒絶反応により局所破壊を起こして脱落するため、その効果は一時的である。主に広範囲熱傷が適応となる。

27.3.3 生体包帯 Biological dressing

典拠: TEXT 形成外科学 1 版 [123, p.197]

- 効果
 - 不感蒸泄の抑制
 - 体液漏出の防止
 - 鎮痛効果
 - 抗菌効果
 - 表皮形成促進
 - 肉芽形成

Chapter 28

膠原病, 広汎性結合組織病 collagen disease

典拠: 最新内科学大全: 膠原病と類縁疾患 [50, p.3]

- 概念
全身の結合組織を系統的におかす、原因不明の慢性炎症性疾患である。その発症には免疫系の異常が関与すると推定され、自己免疫疾患の代表と考えられている。
- 病因
 - 遺伝性因子
 - 環境因子
 - * 感染

28.1 血管炎症候群

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.165], 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.151]

28.1.1 壊死性血管炎 necrotizing vasculitis

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.159], 典拠: 最新内科学大全: 皮膚の疾患 [47, p.151]

- 概念
血管壁のフィブリノイド変性、核破壊を伴う好中球浸潤、免疫複合体の血管壁への沈着を特徴的な病理像として持つ血管炎。
 - アナフィラクトイド紫斑
真皮上層の血管炎である。
 - アレルギー性肉芽腫性血管炎
真皮下層の血管炎である。
 - ウェゲナー肉芽腫症 Wegener's granulomatosis
 - 多発性結節性動脈炎, 結節性動脈周囲炎

– 過敏性血管炎

● 原因

免疫複合体が組織に沈着し、組織を破壊する III 型アレルギー反応に起因する。

● 病理所見

血管からの赤血球の漏出・好中球の浸潤・血管壁の内膜膨化による壁の肥厚・フィブリノイド壊死が血管炎に共通して見られる。

● 種類

- アナフィラクトイド紫斑 anaphylactoid purpura, Schonlein-Henoch
- 過敏性血管炎
- 多発性結節性動脈炎 PN

多発性結節性動脈炎, 結節性動脈周囲炎, 結節性多発動脈炎 **polyarteritis nodosa, periarteritis nodosa, PN**

典拠: Lange:ClinicalCardiology.6ed [5, p.674], 典拠: ConcisePathology [22, p.330], 典拠: 組織病理アトラス [127, p.20], 典拠: 病理学 [68, p.162], 典拠: VascularPathology.1ed [43, p.631], 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.161], 典拠: Primer-RheumaticDiseases.11ed [34, p.295]

● 概念

全身小動脈の壊死性血管炎である。動脈を閉塞して梗塞を招くため、皮膚や末梢神経をはじめとして関節や腎臓など多臓器に障害を及ぼす。

● 分類

- 古典的多発性動脈炎
基本的に MPO-ANCA は陰性である。
- 顕微鏡的多発性動脈炎 microscopic PN,MPA
MPO-ANCA が陽性であるものをいう。

● 病態生理

病因は不明だが、免疫複合体の沈着が想定されている。pANCA が検出されることもある。この pANCA は myeloperoxidase に対する抗体であり、最近では pANCA は MPO-ANCA と呼ばれる。

MPO-ANCA が炎症性サイトカインと共同して好中球を活性化する。

● 症状

全身の動脈を侵すため、病変は多臓器にわたり、その症状は多彩である。

- 皮膚症状
特異的な皮疹は見られない。皮下結節や結節性紅斑を生じる。
- 腎病変
腎動脈を閉塞して腎性高血圧や腎不全を招き、予後規定因子となる。
 - * 腎性高血圧

- 循環器症状
冠動脈炎や心筋梗塞を招く、腎病変とともに予後規定因子となる。
- 多発性単神経炎
左右非対称に複数の抹消神経が障害される。
- 消化器症状
消化管の虚血によって急性腹症や血便をきたす。

- 検査所見

一般的な炎症所見が認められる。確定診断は生検である。

- pANCA 陽性
- 白血球増多
なかでも好中球が優位に増加し、好酸球増多を示すアレルギー性肉芽腫性血管炎との鑑別に役立つ。

- 病理所見

同一個体において様々な時期の動脈病変が混在し、それらが寛解と増悪を繰り返す。特徴は好中球を主体とする血管炎であって、肉芽腫や巨細胞の形成が見られない点である。

1. 初期には内膜の浮腫が見られる
2. 炎症期
炎症細胞の浸潤とそれによる中膜のフィブリノイド壊死が生じる。その結果、内弾性板が切断されて動脈瘤を生じ、しばしば血栓を合併する。
 - 動脈壁のフィブリノイド壊死
3. 肉芽形成期 granulation
毛細血管の新生と線維芽細胞の増殖が盛んな肉芽組織の形成が見られる。しばしば血栓の器質化によって内腔を狭窄する。順調に治癒に向かう肉芽は血行に富んで表面平滑である。これに対して治癒過程が障害されていると蒼白な色調で脆弱な不良肉芽が形成される。
 - 壊死の周囲には炎症細胞浸潤と肉芽組織の形成が見られる
4. 癒痕期
浸出液の吸収、炎症細胞の消退、膠原線維化による癒痕化が生じる。狭窄した内腔が再疎通することがある。

- 治療

ステロイドならびにシクロホスファミドを用いる。

アレルギー性肉芽腫性血管炎 allergic granulomatous and angiitis, Churg-Strauss syndrome, AGA

典拠: STEP 腎・呼吸器 1 版 [88, p.301] , 典拠: 病理学 [68, p.371] , 典拠: 最新内科学大全:気管支喘息・アレルギー性肺疾患 [51, p.255] , 典拠: Primer Rheumatic Diseases.11ed [34, p.297] , 典拠: Essentials Radiologic Imaging.7ed [20, p.1070] , 典拠: Lange:Basic Clinical Immunology.8ed [12, p.449]

- 概念

多発性結節性動脈炎に類似した壊死性血管炎であるが、肺に好酸球浸潤に富む肉芽腫が形成されるアレルギー疾患として多発性結節性動脈炎から独立した。アレルギー性気管支肺アスペルギルス症 ABPA や肺真菌症との鑑別を要するが、本症では血管炎であることを背景として病変が肺に留まらない点が特徴的である。
- 病態生理

外来性抗原吸入によるアレルギー反応の関与が示唆されているが、詳細な原因および機序は不明である。ウェゲナー肉芽腫症や Schonlein-Henoch 紫斑病と同じく細小血管が侵される。
- 症状

気管支喘息が先行し、喘息の重症化とともに、末梢好酸球増加と高 IgE 血症を背景として発症する。

 - － 気管支喘息が先行する
 - － 多発性単神経炎 mononeuropathy multiplex
多発する血管炎によって左右非対称に複数の抹消神経が障害され、麻痺や知覚障害を呈する。
- 検査所見
 - － 末梢血所見
好酸球増多が必発であり、血管炎を反映して赤沈亢進や血小板増多も見られる。
 - － IgE 高値
 - － pANCA 陽性
ミエロペルオキシダーゼを抗原とする MPO-ANCA である。
 - － リウマトイド因子陽性
アレルギー性気管支肺アスペルギルス症との鑑別に有効である。
 - － 胸部単純 X 線所見
肺浸潤影を認める。
- 合併症
 - － 心筋障害
予後規定因子となる。
- 病理所見
 - － 肉芽腫の形成
好酸球浸潤が著明である。
- 治療

ステロイドによく反応し予後良好であるが、再発率が高い。

過敏性血管炎 hypersensitivity vasculitis,HSV

典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.189] , 典拠: Lange:BasicClinicalImmunology.8ed [12, p.444]

- 概念
- 分類
 - 血清病
 - 薬剤過敏性血管炎
 - Henoch-Schonlein 紫斑病
- 病態生理

抗原に対する III 型アレルギー反応によって免疫複合体が形成され、これが血管壁に沈着して血管炎を惹起する。
- 症状
- 検査所見
- 病理所見

血管周囲に好中球浸潤が見られるとともに赤血球遊出像 leukoclastic vasculitis の像を呈する。
- 治療

ウェゲナー肉芽腫症 Wegener's granulomatosis, WG

典拠: STEP 腎・呼吸器 1 版 [88, p.301] , 典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.310] , 典拠: ConcisePathology [22, p.331] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.51] , 典拠: Harrison11 [10, p.1442] , 典拠: 病理学 [68, p.163,p.372] , 典拠: VascularPathology.1ed [43, p.639] , 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.180] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.297]

- 概念

肉芽腫形成を伴う壊死性血管炎に加えて空洞形成性肉芽腫性肺炎や糸球体腎炎などを伴う血管炎症候群である。原因不明で予後不良である。
- 病因

原因不明であるが、cANCA が発病に関与していると考えられている。なお好中球の活性化が見られる。
- 病態生理
 - 半月体形成性糸球体腎炎

半月体の形成が見られる、壊死性糸球体腎炎である。巣状分節状糸球体硬化症を呈することもある。
 - 空洞形成性肉芽腫性肺炎

気道の肉芽腫性病変であり、肉芽腫は炎症を起こした血管を中心に形成される (血管中心性肉芽腫)。
 - 全身動脈の壊死性血管炎

- * 多発性神経炎
- * 多関節炎
- * 強膜炎

- 症状

頑固な鼻閉・鼻汁・副鼻腔炎などの上気道症状が先行することが多い。

- 呼吸器症状
鼻汁などの上気道症状や咳嗽などの下気道症状を呈する。
- 糸球体腎炎による血尿・タンパク尿
- 鞍鼻 saddle nose
肉芽腫の形成によって鼻中隔に穿孔を来たすため。
- 眼球突出
眼窩内に肉芽腫を形成すると眼球が突出する。

- 検査所見

炎症所見が強度である。

- 胸部単純写真所見
両肺野に多発性の境界明瞭な結節影が認められる。特に壁の厚い空洞形成が見られることが多い。
- cANCA 陽性
抗好中球抗体である cANCA が高率に陽性となり、本疾患に対する特異性も高い。もともと cANCA は好中球内の protease-3 に対する抗体であり、最近では protease-3 ANCA(PR-3) と呼ばれる。
- 腎生検

- 合併症

- 肉芽腫性強膜ブドウ膜炎

- 病理所見

多核巨細胞を含む肉芽腫性病変と、壊死性血管炎が見られる。

- 治療

感冒様症状を呈するが抗生剤は無効である。ステロイドとシクロホスファミドの併用療法で近年は予後が改善されつつある。

28.1.2 大動脈炎症候群

典拠: 組織病理アトラス [127, p.21] , 典拠: ConcisePathology [22, p.330] , 典拠: Harrison11 [10, p.1444] , 典拠: 病理学 [68, p.374] , 典拠: VascularPathology.1ed [43, p.625] , 典拠: 心臓病理アトラス [134, p.50]

- 概念

大動脈や鎖骨下動脈などの弾性幹動脈に発生する、原因不明の炎症性動脈疾患。内腔の狭窄をおこし、多彩な臨床症状を招く。特に鎖骨下動脈の狭窄をおこし、脈なし病と呼ばれる。

- 疫学

西洋よりも東洋に多い。若い女性に好発するため自己免疫疾患が想定されている。
- 症状
 - 鎖骨下動脈の狭窄をおこした場合は脈拍の減弱
 - 眼底の動静脈吻合を生じた場合は視力低下
 - 腎動脈の閉塞を生じた場合は腎性高血圧
- 病理所見

炎症は外膜から分布する脈管の脈管 vasa vasorum の周辺に生じ、リンパ球の浸潤とランゲハンス型巨細胞を伴う肉芽腫の形成が見られる。

 - 外膜にはリンパ球の浸潤と線維化
外膜の結合組織の中には内膜肥厚の著しい栄養血管が見られる。
 - 中膜では弾性線維の断裂と類上皮細胞肉芽腫の形成
 - 内膜は肥厚して内腔を狭窄する

28.1.3 巨細胞性動脈炎, 側頭動脈炎 giant cell arteritis, temporal arteritis

典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.311] , 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.198] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.294]

- 概念

側頭動脈に好発する中膜の巨細胞性肉芽腫性動脈炎である。側頭動脈のみならず眼動脈・椎骨動脈・網膜中心動脈などにも生じる。
- 症状
 - 浅側頭動脈の怒張
 - 頭痛
側頭動脈の走行に沿って頭痛が感じられる。
 - 視力低下
内頸動脈の分枝である毛様体動脈が損傷されて虚血性視神経炎を来たした結果である。
- 検査所見
 - 炎症所見
血沈が他の血管炎と比べても高くなる。
 - リウマトイド因子陰性
- 合併症
 - リウマチ性多発筋痛症 polymyalgia rheumatica
 - 網膜中心動脈閉塞症
- 治療

ステロイド療法を行なう。

28.1.4 リウマチ性多発筋痛症 polymyalgia rheumatica

典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.205] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.305]

- 概念
高齢者に急性に発症する近位筋優位の筋痛症である。
- 症状
 - 朝のこわばり
 - 両上腕部筋痛
- 合併症
 - 側頭動脈炎
- 治療
少量のステロイドが著効を示し、予後良好である。

28.2 慢性関節リウマチ rheumatoid arthritis, RA

典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.93] , 典拠: 骨軟部疾患の画像診断 1 版 [91, p.174] , 典拠: Immunobiology.3ed [42, p.480] , 典拠: ConcisePathology [22, p.977] , 典拠: エッセンシャル整形外科学 2 版 [78, p.203] , 典拠: 病理学 [68, p.161] , 典拠: 医系病理学 [115, p.331] , 典拠: 医系免疫学 [132, p.343] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.258] , 典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.206] , 典拠: RadiologySkeletalDisorders.3ed [40, p.695]

- 概念
慢性関節リウマチは関節滑膜の慢性炎症を主病変とする原因不明の全身性疾患である。関節を主座とするも、その原因は主に血管炎にある。
- 疫学
全体の男女比では女性が多い。好発年齢は男女とも 40～50 歳であるが、60 歳以上では女性より男性の発症が多くなる。
- 病因
病因は不明であるが、いくつかの要因が組み合わさった症候群である可能性が示唆されている。
 - 性ホルモン
女性に多く、妊娠により改善するため女性ホルモンが関与していると考えられている。
 - 遺伝的素因
家族内発症や一卵性双生児での発症が高いことから遺伝的素因もあると考えられている。主要組織適合抗原の中で最も疾患感受性の高いハプロタイプは HLA-DR4 であり、なかでも DR 鎖超可変部のアミノ酸配列が病態と関連する。鎖においても特に Dw4 と Dw14 だけが本症で有意に増加しており、両者のアミノ酸配列の共通部分は奇しく

も抗原ペプチドが結合する鎖ヘリックスの部分である。したがってHLAクラスII分子の特異的な構造が、抗原提示においてT細胞受容体がHLAクラスII分子と抗原ペプチドの複合体に結合する際にT細胞活性化を促進させるという仮説が考えられる。

－ 感染

ヒト感染症で多発性関節炎がしばしば観察され、マウスではマイコプラズマ感染で本症類似の関節炎を発症し、またパルボウイルス・EBウイルス、最近ではHTLV-I・HIV-1と本症の関連性が指摘されている。

- * 分子的相同性 molecular mimicry
- * スーパー抗原

● 病態生理

疾病の本態は発症当初は破壊性骨膜炎であるが、免疫異常による慢性炎症によって関節軟骨や骨組織が破壊され、関節の変形と機能障害を生じる。

－ 液性免疫系

1. IgGとリウマトイド因子による免疫複合体が関節に沈着する
2. 補体活性化による組織障害
免疫複合体が補体を活性化し、遊走した好中球が活性酸素やリゾソームを放出して組織を傷害する。

－ 細胞性免疫系

関節炎局所に活性化T細胞(特にCD4⁺T細胞)が集ぞくしており、関節炎に関与していると考えられている。

－ サイトカイン

- * TNF-
破骨細胞を活性化し、骨芽細胞を抑制する。線維芽細胞のコラーゲン合成を抑制する。
- * IL-6
主にマクロファージから産生される内因性発熱物質であり、肝細胞に働いて急性期タンパクの産生を誘導する。

● 症状

滑膜の慢性炎症と増殖のために多関節の疼痛・腫脹が持続する。また滑膜増殖によって関節軟骨・骨破壊が進行し、それに伴って関節の変形や機能障害をきたす。

－ 関節症状

早期は腫脹で発症し、晩期では拘縮による関節の変形を来す。

- * 関節の対称性腫脹と関節痛
手関節 MCP または PIP 関節が好発部位となる。左右対称性に起きるが、初期には移動性である。
 - ・ 朝のこわばり morning stiffness
起床時の手指関節の腫脹感であり、本症に特徴的である。持続時間が活動性の指標になる。
 - ・ 紡錘状腫脹 fusiform swelling
- * 関節変形
手では主にMP,PIPが侵され、足ではMTPが侵される。遠位指節DIPは単独では侵されにくい。

- ・ スワンネック変形 swan neck
MP 関節亜脱臼による、PIP 過伸展と DIP 屈曲をいう。
- ・ ボタン穴変形 button hole
PIP 屈曲に DIP 過伸展となる。
- ・ 尺側偏位, Krukenberg 拘縮
手指が尺側に変位する。
- ・ オペラグラス変形
特にムチランス型 mutilans type で見られる。
- ・ 足の cock up 現象
- ・ 外反拇指

* 脱臼

環軸椎脱臼は進行すると脊髄圧迫症状を呈する。

- ・ 環軸椎亜脱臼 atlantoaxial subluxation
環椎が歯突起の前方に亜脱臼したもの。環椎前弓の後縁から歯状突起前面までの距離を atlanto-dental distance(ADD) と呼び、これが 2.5mm 以上では異常である。
- ・ 環軸椎垂直亜脱臼
歯突起が垂直方向に亜脱臼したもので、Ranawat 値が 13mm 以下が異常である。
- ・ 下位頸椎亜脱臼

* 皮膚症状

- ・ リウマトイド結節, 皮下結節
機械的圧力の加わる肘頭やアキレス腱に好発する、無痛性の皮下結節である。病理学的には肉芽組織である。
- ・ 皮膚潰瘍
血管炎によって生じる潰瘍。

* 神経症状

- ・ 手根管症候群や肘部管症候群などの圧迫性神経障害
- ・ 多発性単神経炎 mononeuritis multiplex
神経栄養血管の血管炎により四肢末梢の感覚低下や運動障害が生じる。
- ・ 頸髄病変による脊髄症状

* 関節外症状

- ・ 間質性肺炎
本症は進行性全身性硬化症と並んで膠原病性間質性肺炎を来しやすい膠原病である。なお本症と塵肺の合併を特に Caplan 症候群と呼ぶ。
- ・ 強膜炎
- ・ 血管炎

● 検査所見

－ 単純写真所見

特に軟骨の破壊と骨のびらん像の描出に有効である。初期に関節液の貯留と滑膜の肥厚により関節の腫脹として描出される。次に炎症による関節周囲の骨梁の減少によって骨萎縮像が見られる。さらに肥厚した滑膜より辺縁より骨破壊が生じ骨びらん像として映り、パンヌスによる関節軟骨が破壊されて関節裂隙の狭小化が起こる。

- * 骨萎縮像
初期変化として認められやすい。
- * 軟骨下骨破壊
- * 骨びらん像 bone erosion
滑膜と関節軟骨の境界にある関節辺縁から出現する。
- * 関節裂隙の狭小化
パンスが関節腔に浸潤する。
- * 関節破壊
パンスが骨に浸潤する。
- * 骨性強直
パンスが癒合して関節が強直するもので、特に手根骨に著明である。
- MRI 所見
- 関節穿刺
関節液はタンパクや白血球が増加し、肉眼的に混濁する。
 - * 曳糸テスト, ムチン凝塊テスト
関節液の粘稠度が落ちているために関節液が糸を曳く。
- 臨床検査
 - * リウマトイド因子 rheumatoid factor, RF
変性 IgG の Fc 部に反応する自己抗体で、IgM に属する。初発時には半数の症例でしか陽性にならないため診断には有効でないが、予後推定には有効であり、高値なほど病態が進行性である。
 - * RAHA テスト rheumatoid arthritis hemagglutinin
タンニン酸あるいはホルマリン処理ヒツジ赤血球に、加熱変性イェウサギ IgG を吸着させて感作血球となし、患者血清を反応させて血球凝集価を測定する。
 - * 炎症性タンパク
特に CRP が活動性とよく相関する。
- 病理所見
滑膜組織が骨組織を破壊しながら増生する像が見られる。
 - パンス pannus
増殖した滑膜組織であり、組織学的には関節軟骨辺縁に浸潤する炎症性肉芽のことを指す。
 - * 滑膜表層細胞 synovial lining cell の増生
 - * リンパ濾胞
- 合併症
 - AA アミロイドーシス
SAA の代謝不全が関係していると考えられている。
 - * 腎アミロイドーシス
 - 膜性腎症
特に金製剤で治療中に発症しやすい。
 - 骨粗鬆症

なお妊娠には影響がなく、RA 因子は胎盤を通過しないので新生児に対しても影響は生じない??。

- 治療

原因不明であるから原因に対する治療はない。

- 保存的治療

- 薬物治療

- NSAIDs

- ステロイド剤

特に関節外症状を呈する症例は絶対適応となる。

- 免疫抑制剤

メトトレキセート MTX が現在もっとも頻用されている

- 金製剤

金製剤の筋注は特に活動性の高い症例に奏功する。副作用に薬剤性肺炎・腎障害・骨髄障害などがある。

- 疾患修飾性抗リウマチ薬 disease modifying anti-rheumatic drugs,DMARDs

D-ペニシラミン、サラゾスルファピリジンなど。効果発現まで数ヵ月を要し、造血障害や腎障害などの重篤な副作用をもたらす危険がある。

- 抗 TNF- 中和抗体

現在治験中である。

- 白血球除去療法

病態に関与する好中球や T 細胞を除去することで病態の改善を図る。

- 頸椎カラー固定

- 手術

- 滑膜切除術 synovectomy

炎症の消退を目的として、増殖した滑膜を取り除く術である。病態の進行を抑制する効果はない。

- 切除関節形成術 resection arthroplasty

- 関節固定術 arthrodesis

足関節や手関節において変形と動揺性がある場合、支持性と無痛性の回復を目的として行なわれる。

- 人工関節置換術 total joint replacement

関節破壊が著しい場合に関節機能の再建を目的として行なわれる。

- リハビリテーション

28.2.1 悪性関節リウマチ malignant rheumatoid arthritis, MRA

典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.216] , 典拠: 最新内科学大全:慢性関節リウマチ [49, p.257]

- 概念

慢性関節リウマチに血管炎を本態とする間質性肺炎や末梢神経炎などの関節外の全身症状を示し、治療に抵抗性のものをいう。死亡率は 40%を越え、予後不良な疾患である。

厚生省による基準では、「既存の関節リウマチに血管炎をはじめとする関節外症状を認め、難治性で重篤な臨床病態を伴う」もの。

- 分類

MRA の血管病変は次の 3 型に分類される。

- 壊死性血管炎型, PAN 型
結節性多発動脈炎様のフィブリノイド壊死を示す血管炎である。
- RA 型
リウマトイド結節様の病変が動脈中膜に認められる。
- 内膜炎型, EA 型
閉塞性動脈内膜炎型で内膜肥厚による閉塞を示すが壊死はない。PAN 型の器質化と考えられている。

- 病因

慢性関節リウマチと同じく不明である。血管炎の発症機序として、リウマトイド因子が免疫複合体を形成して血管壁に沈着し、血管炎を起こすことが考えられている。

- 病態生理

血管炎を本態として多臓器が障害される。

- 多発性単神経炎
- 間質性肺炎
- 皮膚潰瘍
- 漿膜炎
 - * 胸膜炎
 - * 心嚢炎

- 症状

皮下結節をはじめ指趾・皮膚潰瘍などの血管閉塞、肺病変、多発性神経炎の頻度が高い。

- 皮膚症状
 - * 皮膚潰瘍
 - * 指趾の壊死
- 多発神経炎
- 間質性肺炎
- 強膜炎

- 検査所見

- リウマトイド因子高値
RAHA テストが 2560 倍以上となり、病態に関与していると考えられている。
- 補体低下
CRP は上昇するが CH50 は低下する解離現象を呈することが多い。

- 白血球増多症
Felty 症候群との鑑別に有用である。

- 治療

- ステロイド剤
 - * ステロイドパルス療法
- インドキサnPルス療法
- 血漿交換療法

28.2.2 フェルティ-症候群 Felty syndrome

典拠: 最新内科学大全:慢性関節リウマチ [49, p.265] , 典拠: Lange:BasicClinicalImmunology.8ed [12, p.394] , 典拠: リウマチ学 1 版 [70, p.600]

- 概念

長期間にわたって慢性関節リウマチに罹患中に、脾腫と好中球減少を伴って発症したものをいう。初老の女性に好発する。好中球減少にともなって易感染性となるために慢性関節リウマチよりも予後不良である。

- 原因

原因は不明だがリウマトイド因子が高力価でリウマトイド結節のある患者がなりやすい。また慢性関節リウマチと同様に HLA-DR4 が有意に陽性となる。

- 症状

- リンパ節腫大
- 脾腫

- 検査所見

- 白血球減少
好中球が減少し、この点が慢性関節リウマチとの鑑別点となる。

- 合併症

細菌感染症を合併しやすい。

28.2.3 若年性関節リウマチ juvenile rheumatoid arthritis, JRA

典拠: 病態生理でできた小児科学 [67, p.60] , 典拠: 標準小児科学 3 版 [108, p.285] , 典拠: ConcisePathology [22, p.978]

- 概念

小児期に発症した慢性関節リウマチをいう。全身発症型では頻度に男女差を認めないが、ほかでは女兒に頻度が高い。

- 診断基準
 - * 発病年齢:16 歳以下
 - * 関節炎の存在

- * 関節炎の持続期間:6 週間以上
- * 他の原因による若年性関節炎の除外

- 分類

発症様式からの以下のように分類される。

- 全身型,Still 型 (Still's type)
- 多関節型
- 単関節型

- 症状

- 急激な発熱 (不明熱)
急激で 38 度以上の弛張熱 remittent となる。
- 肝脾腫
- リンパ節腫脹
- 関節炎
- リウマトイド疹
発熱時に、あるいは入浴時にサーモンピンク色の丘疹様紅斑が出現することがあり、診断的意義が高い。いわゆるケプネル現象が認められる (皮膚をこすると皮疹が増強する)。
- 前部ブドウ膜炎
両眼性の虹彩毛様体炎を呈する。

- 検査所見

- 炎症反応
白血球増多や赤沈亢進を呈する。
- リウマトイド因子はほとんどの症例で陰性となる

- 合併症

- 血球貪食症候群
- DIC
- アミロイドーシス

- 治療

- 第 1 選択はアスピリン
- アスピリンが無効の場合は非ステロイド系抗炎症剤
- 心膜炎などの重篤な全身症状を伴う場合はステロイド剤

28.2.4 成人型 Still 病 adult onset Still's disease

典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.218] , 典拠: 最新内科学大全:慢性関節リウマチ [49, p.281,p.104] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.316]

- 概念

本来小児に発症する Still 病が成人に発症したもので、20～30 歳代に好発する。生命予後は比較的良好である。

特異的な所見に乏しいため、伝染性単核球症をはじめ悪性リンパ腫や膠原病 (特に多発性結節性動脈炎・悪性関節リウマチ) などとの鑑別を要する。

- 症状

高熱・関節痛・皮疹を三主徴とし、なかでも発熱と関節痛はほぼ全例で認められる。

- 急峻型発熱

夕刻に急激に上昇して早期に解熱する急峻型 evening spike を呈する。

- 関節痛

- 定型的皮疹, リウマトイド疹

発熱に伴ってサーモンピンク色のわずかに隆起した紅斑が出現し解熱とともに消退する。非特異的症状がほとんどである本症において比較的特異性が高い所見である。ケプネル現象が陽性となる。

- リンパ節腫大

- 脾腫

- 検査所見

特徴的な症状に欠ける本症では抗核抗体およびリウマトイド因子は原則として陰性である点が他の疾患との鑑別に有用である。

- 炎症所見

- * 好中球増多 neutrophilia

- * IL-6 上昇

- 血清フェチリン異常高値

診断的価値が高く、活動性と相関する。

- 肝機能異常

- 合併症

難治性の合併症としては DIC・アミロイドーシス・血球貪食症候群がある。

- 治療

NSAIDs またはステロイドパルス療法を行なう。重篤な合併症がない限り生命予後は良好であるが、しばしば再発する。

28.2.5 抗リウマチ薬

典拠: NEW 薬理学 3 版 [118, p.483] , 典拠: 標準整形外科学 7 版 [83, p.215]

- 種類

- NSAIDs
- ステロイド剤
特に関節外症状を呈する症例は絶対適応となる。
- 免疫抑制剤
メトトレキサート MTX が現在もっとも頻用されている。
- 金製剤
金製剤の筋注は特に活動性の高い症例に奏功するが、薬剤性肺炎・腎障害・骨髄障害などの副作用を呈しうる。
- 疾患修飾性抗リウマチ薬 disease modifying anti-rheumatic drugs,DMARDs
慢性炎症をもたらす基礎的病態を改善する薬剤である。D-ペニシラミン、サラゾスルファピリジンなどがある。遅効性であるため効果発現まで数ヵ月を要し、造血障害や腎障害などの重篤な副作用をもたらす危険も伴う。
- TNF- 中和抗体
現在治験中であるが、TNF- は本症の病態に強く関与しているためこれを中和することで炎症機転を抑制する。

金製剤

典拠: NEW 薬理学 3 版 [118, p.484]

- 概念
金製剤の筋注は特に活動性の高い症例に奏功するが、薬剤性肺炎・腎障害・骨髄障害などの副作用を呈しうる。
- 合併症
 - 膜性腎症

D-ペニシラミン penicillamine

典拠: NEW 薬理学 3 版 [118, p.485]

- 概念
ペニシラミンは膠原線維の交差結合を阻害するため慢性関節リウマチの治療に用いられるほか、重金属をキレートする作用を持つので Wilson 病や鉛中毒、さらにはシスチン尿症にも利用される。

28.3 シェーグレン症候群 Sjogren syndrome, SjS

典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.311,p.131,p.87], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.311], 典拠: 医系病理学 [115, p.357], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.259], 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.244], 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.283], 典拠: 最新内科学大全:尿細管・間質・尿路疾患 [56, p.167], 典拠: リウマチ学 1 版 [70, p.723], 典拠: Lange:BasicClinicalImmunology.8ed [12, p.399]

● 概念

涙腺、唾液腺などの外分泌腺が自己免疫的機序で破壊される膠原病である。しかし単に外分泌腺障害のみならず、尿細管障害や免疫異常など多臓器障害を呈する。中年女性が圧倒的に多い。

三主徴としては

- 乾燥性角結膜炎 keratoconjunctivitis sicca
- 口内乾燥
- しばしば他の膠原病を合併する
特に慢性関節リウマチが多い。ただし膠原病の合併を伴わないシェーグレン症候群を特に乾燥症候群 sicca syndrome という。

● 病因

涙腺や唾液腺などの外分泌腺に対して自己免疫が作動し、これらの外分泌腺が破壊される。

- 自己抗体
抗核抗体 (抗リボ核タンパク抗体)、なかでも SS-B 抗体が本症に特異的である。
- HTLV-1 感染

● 病態生理

CD4+T リンパ球と B リンパ球が外分泌腺をはじめさまざまな臓器に浸潤する。

- 乾燥症候群
- 高 グロブリン血症
著しい高 グロブリン血症によって高粘稠症候群を来す。多くは多クローン性増殖であるが、なかには単クローン性増殖を示すものもある。
 - * 高 グロブリン血症性紫斑
 - * 皮膚アミロイドーシス
高 グロブリン血症に起因する。
- 尿細管障害
 - * 遠位型尿細管性アシドーシス
リンパ球が遠位尿細管に浸潤し、遠位型尿細管性アシドーシスを生じる。低カリウム性周期性四肢麻痺を続発するほか、アルカリ尿となって尿路結石症を合併しやすい
 - * 腎性尿崩症
- 細胞性免疫の低下
T リンパ球および樹状細胞の異常が認められている。

- 症状

- － 外分泌腺の障害による症状

- * 乾燥性角結膜炎
眼球の異物感を呈する。
 - * 口腔粘膜の乾燥
唾液の不足により齲歯の多発を見ることがある。

- － 腺外症状

- * 全身のリンパ節腫脹
 - * 皮膚症状
血管炎に伴う紫斑 (高グロブリン血症性紫斑、クリオグロブリン血症性紫斑) が特徴的である。
 - ・ 環状紅斑 annular erythema
 - ・ 凍瘡様紅斑
 - ・ レイノー症状
 - * 低カリウム性周期性四肢麻痺

- 検査所見

- － 外分泌腺の検査

- * 涙腺の検査
 - ・ シルマーテスト Schirmer test
涙液が 5 分間に 10[ml] 以下となる。
 - ・ ローズベンガル試験 Rose bengal staining
涙液分泌低下によって角結膜が障害されると、ローズベンガル液で染色される。
 - ・ フルオレセイン染色法 fluorescein
涙液分泌低下によって角膜が障害されると、フルオレセインで染色される。
 - * 唾液腺の検査
ガムテストで 10 分間に 10m 以下となる。

- － 高グロブリン血症

- － 自己抗体

- * 抗 ENA 抗体
抗 SS-A 抗体および抗 SS-B 抗体が多い。なかでも抗 SS-B 抗体は本症に特異的な自己抗体である。
 - * リウマトイド因子が約 7 割で陽性となる

- － 腹部単純 X 線

- 尿細管アシドーシスに起因する腎石灰化像が見られる。

- － MRI

- 耳下腺の破壊像が見られる。

- － 造影検査

- 唾液腺造影にてリンゴの樹 apple tree 像や導管の拡張像が得られる。

- － 唾液腺シンチグラフィ

- RIの唾液腺への摂取が低下することで、耳下腺や唾液腺の左右非対称を呈する。

- 合併症
 - － 慢性関節リウマチ
 - － 悪性リンパ腫
病巣にて自己抗原によって繰り返し感作された T リンパ球がサイトカインを分泌して B リンパ球を刺激するが、これが契機となって B リンパ球が自律的に増殖を開始すると考えられている。
 - － 尿細管性アシドーシス
リンパ球が遠位尿細管に浸潤し、遠位型尿細管性アシドーシスを生じる。
 - － 原発性胆汁性肝硬変
 - － 原発性硬化性胆管炎
- 病理所見
外分泌腺に多数のリンパ球 (CD4+T 細胞) や形質細胞が浸潤し、腺房組織の破壊と再生像が混在する。
- 治療
腺型については主に点眼などの対症療法を行なう。
 - － 薬物療法
 - * ステロイド剤

28.4 エリテマトーデス

- 分類
 - － 全身性エリテマトーデス SLE
 - － 慢性円盤状エリテマトーデス discoid LE, DLE
皮膚症状のみで血管炎を伴わないため他の全身症状を生じないもの。
 - － 新生児エリテマトーデス neonatal LE
母親の自己抗体 (特に抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体) が胎盤を経て胎児にはいることによって新生児にディスコイド皮疹が発症する。まれに致命的な房室ブロックを起こすことがある。
 - － 亜急性皮膚型エリテマトーデス subacute cutaneous lupus erythematosus, SCLE
腎障害は SLE に比べて軽症だが、脱毛や小紅斑性丘疹・乾癬様皮疹などの皮膚病変が優位に立つ。HLA-DR3 と抗 SS-A 抗体との関連性が高い。
 - － 深在性ループス lupus profundus, panniculitis
皮下の硬い結節であり、皮下所見がない場合にはループス脂肪組織炎 (lupus panniculitis) と呼ばれる。治癒後も陥凹を残す。
- 経過
SLE は多くは慢性の経過をとり、ステロイド剤長期投与で制御できるが、予後を左右するのは腎障害である。一方 DLE は腎障害を伴わないので予後良好。

28.4.1 全身性エリテマトーデス systemic lupus erythematosus, SLE

典拠: MorningReport [36, p.239], 典拠: ConcisePathology [22, p.984], 典拠: GeneralOphthalmology.15ed [14, p.309], 典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.301], 典拠: 医系免疫学 [132, p.342], 典拠: 病理学 [68, p.160], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.247], 典拠: Harrison13 [11, p.1643], 典拠: 最新内科学大全: 膠原病と類縁疾患 [50, p.67], 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.246]

● 概念

免疫系の異常 (特に T 細胞の機能低下と B 細胞の機能亢進) により、主として抗 dsDNA 抗体が産生されることを基本とする自己免疫疾患である。

さまざまな自己の成分に対する抗体の産生によって細胞の破壊あるいは機能障害が生じ、さらにおびただしい量の免疫複合体が産生されて組織に沈着することにより病的状態をもたらされる疾患である。

圧倒的に女性に多く、初発年齢はほぼ出産可能年齢と同じ。また人種差を認め、黒人は白人より頻度が高く、また重症化しやすい。

● 病因

– 環境的因子

– 遺伝的因子

補体成分 C1, C2, C4 の先天的欠損が見られる。そもそも補体の初期経路は免疫複合体の除去を行うため、補体の古典経路が活性化されないことが免疫複合体の沈着を招くとも考えられる。

– ホルモン因子

● 病態生理

DNA-抗 DNA 抗体などからなる可溶性免疫複合体が全身を循環して、多臓器に病変を形成する。

– 血管炎

血管壁にフィブリン様物質が沈着する。

– ループス腎炎

腎糸球体の偽足細胞に免疫複合体が沈着し、ループス腎炎を生じる。壊死を生じた糸球体にはヘマトキシレン体 hematoxylin body が散見される。これは細胞核と抗核抗体の複合体である。

– 妊娠中毒症

妊娠時には脱落膜にフィブリノイド壊死・subintimal edema, aneurysmal dilation が生じ、胎盤機能が低下する。

● 症状

特に疾患特異性の高い所見は、蝶形紅斑・円盤状皮疹・口腔潰瘍・光線過敏症である。

– 皮膚粘膜症状

* 蝶形紅斑 butterfly rash

鮮紅色を呈する紅斑が頬部に集まって蝶形を呈したもの。疾患特異性が高い所見である。

- * リベド
血管の循環障害による網状皮斑である。
- * ディスコイド皮疹, 円盤状皮疹
楕円形の皮膚紅斑で中央が鱗屑を伴う。手背や肘に好発する。
- * 頭部のびまん性脱毛 lupus hair
特に前頭部に好発するが、治療によって毛髪は再生する。
- * 日光過敏症
紫外線 UVB による皮膚障害であり、有色人種より白人により強く出現する。
- * 無痛性口腔潰瘍
- * リンパ節腫脹
- 循環器系症状
 - * 心外膜炎
 - * Libman-Sacks 型心内膜炎
SLE 固有の疣贅性心内膜炎で、免疫複合体の沈着とそれに伴う補体の活性化によって僧帽弁に疣贅が形成される。
- 呼吸器症状
 - * 胸膜炎
 - * 間質性肺炎
- 中枢神経症状
脳の小血管の変性によって多彩な精神症状を呈しうる。特に痙攣発作や意識障害 (譫妄)、無菌性髄膜炎などを生じるほか、幻覚・被害妄想などを呈する。しばしば身体症状に先行して出現するため、精神分裂病と間違われることもある。
- 全身症状
 - * レイノー現象
SLE や全身性進行性硬化症に見られる、動脈収縮による手指の血流障害である。
 - * ループス腎炎による浮腫
 - * 慢性関節リウマチ様の多関節痛
 - * 特発性大腿骨頭壊死
大腿骨頭の無腐性壊死であり、股関節痛を伴なう。

● 検査所見

- lupus band test
生検した皮膚から IgM などの沈着を蛍光抗体法によって検出する試験である。SLE では無疹部においても約半分は陽性となるが、DLE では無疹部では陰性である。
- 免疫血清学的検査
抗 DNA 抗体・抗 ENA 抗体・抗 NAPA 抗体・抗 RNP 抗体・抗 Sm 抗体・抗 SS-A 抗体・抗 SS-B 抗体・抗 PCNA 抗体などが陽性となることがある。
 - * 自己抗体
特に抗 dsDNA 抗体と抗 Sm 抗体は標識抗体として本症の診断に有効である。

- ・ 抗核抗体
抗核抗体はほぼ全例で陽性となるが、他の多くの疾患でも陽性となるため、診断的価値は低い。
 - ・ 抗 DNA 抗体
抗 dsDNA 抗体が多くの症例で陽性となり、疾患特異性が高い。特にループス腎炎の病態形成に關与するため、活動性の指標にもなる。
 - ・ 抗 Sm 抗体
抗 Sm 抗体は陽性率は低いが SLE に特異的な自己抗体である。
 - ・ 抗 SS 抗体
母親の自己抗体 (特に抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体) が胎盤を経て胎児にはいることによって新生児にディスコイド皮疹が発症する。
 - * 抗リン脂質抗体 lupus anticoagulant
 - 血沈亢進
病勢判定の指標となる。
 - 汎血球減少
 - * 白血球減少
リンパ球を主体とした白血球減少が見られる。これは主として T 細胞の減少による。白血球が増加した場合は感染症の合併を疑う必要がある。
 - * 血小板減少
 - 血清補体価低値
活動期には血清補体価 (C3、C4、CH50) すべてが低下するため、活動性の指標となる。特にループス腎炎で顕著に低下する。しかし疫学的な解析の結果から、診断項目には入っていない。
 - LE 因子
LE 因子とは DNA とヒストン複合体に対する自己抗体である。歴史的には抗核抗体研究の端緒となったが、現在では診断基準から除外されている。
 - ループス腎炎による尿所見
 - * タンパク尿
 - * 多彩な尿沈渣 (望遠鏡的沈渣)
 - 血清梅毒反応の生物学的偽陽性 BFP-STs
 - 眼底所見
 - * 綿花様白斑 cotton-wool spots
網膜の細動脈が閉塞して生じた網膜梗塞が基盤にある。
 - LE 細胞 lupus erythematous cell
SLE の骨髓塗抹標本中に発見された均一無構造なヘマトキシリン体を含む好中球である。SLE を中心とする膠原病に多く見られる。
- 治療
- ステロイド
特に炎症反応が強く、補体価が低下しているような活動性の SLE には第 1 選択となる。
 - シクロスポリン

抗リン脂質抗体症候群 antiphospholipid syndrome, APS

典拠: Beck:Hematology [2, p.592], 典拠: NIM 血液病学 4 版 [77, p.270], 典拠: 最新内科学大全:血小板・凝固・線溶異常 [55, p.339], 典拠: 医学生・研修医のための血液病学 [73, p.211], 典拠: 血液病学 [80, p.1340], 典拠: エッセンシャル血液病学 [84, p.378], 典拠: 最新内科学大全:妊娠・分娩・産褥と内科疾患 [53, p.59]

● 概念

SLE や MCTD などの自己免疫疾患において血栓症や血小板減少などを合併した症候群である。血液凝固系においてリン脂質を必要とする反応を阻害するにもかかわらず、不思議なことに出血傾向ではなく血栓形成が促進される。

ちなみに抗リン脂質抗体とは、LAC や ACA、さらに BFP-STS などの総称である。その本態はカルジオピリンをはじめホスファチジルセリンやホスファチジルイノシトールなどの陰性荷電を持つリン脂質に対する自己抗体 (IgG,IgM) である。

● 病態生理

病態の中心は血栓の形成である。

－ 血栓症

抗リン脂質抗体は anti-coagulant と呼ばれるにもかかわらず、血管内皮や血小板のリン脂質に作用して TXA₂ の産生促進と PGI₂ の産生抑制をもたらす。そもそも TXA₂ には強い血小板凝集作用があり、逆に PGI₂ は血小板凝集を抑制する作用を持つ。したがって本症では血小板凝集が促進されて血栓が形成されることになる。

● 症状

血栓形成によってさまざまな症状をもたらす。

－ 神経症状

一過性脳虚血発作、てんかん、偏頭痛などを生じる。

－ 皮膚症状

網状皮斑 (リベド)・下腿潰瘍など。

－ 習慣流産, 不育症

血栓症による胎盤梗塞あるいは抗体と胎盤の 2-GPI との抗原抗体反応に基づく胎盤発育不全に起因すると考えられている。妊娠の後半に流産に至ることが多い。

－ 弁膜症

● 検査所見

－ 自己抗体

* 抗リン脂質抗体 lupus anticoagulant,LAC

抗リン脂質抗体は個々の凝固因子活性を抑制することなく、リン脂質依存性の凝固反応を阻害する免疫グロブリンである。しかし臨床的には予想される出血傾向よりも血栓形成を主症状とする。

* 抗カルジオリピン抗体の証明

カルジオリピン cardiolipin とは酵素抗体法で抗リン脂質抗体の抗原に用いられる物質である。ただし近年になって抗カルジオリピン抗体は実はリン脂質ではなく細胞膜上の糖タンパク 2-GPI を抗原とする抗 2 グリコプロテイン I であることが判明した。

・ 梅毒血清反応の生物学的偽陽性 BPF

梅毒血清反応はウシのカルジオリピンにレシチンを加えたものを抗原としているため、梅毒の感染がないにもかかわらず、抗カルジオリピン抗体があることによって梅毒反応が陽性となる。

－ 凝固時間延長

抗リン脂質抗体 LAC は凝固系の X 因子に至るまでの経路には影響を与えず、プロトロンビンと X_a が血小板リン脂質に結合する過程を阻害する。したがってプロトロンビン時間 PT ならびに活性化部分トロンボプラスチン時間 APTT がともに延長する。特に APTT の延長はリン脂質を補充することで補正される点が本症に特徴的である。

－ 血小板減少

血栓形成により血小板が枯渇したことによる。

● 合併症

－ 動脈血栓症

心筋梗塞や腸間膜動脈血栓症をもたらす。

－ 血栓性静脈炎

深部静脈血栓症によって肺塞栓症や網膜中心静脈閉塞症をきたす。

* Budd-Chiari 症候群

肝外肝静脈の静脈炎による。

● 治療

血栓症の急性期には血栓溶解剤を投与する。

－ 免疫抑制療法

主にプレドニゾロンが用いられる。

－ 抗凝固剤

アスピリンやワーファリンが用いられる。ただし妊娠中は催奇性のあるワーファリンは禁忌である。

CNS ループス cerebral lupus, neuropsychiatric lupus erythematosus, NPLE

典拠: MorningReport [36, p.133] , 典拠: ClinicalNeurology [23, p.44] , 典拠: Primer-RheumaticDiseases.11ed [34, p.253]

● 概念

脳の小血管の変性によって多彩な精神症状を呈しうる。特に痙攣発作や意識障害(譫妄)、無菌性髄膜炎などを生じるほか、幻覚・被害妄想などを呈する。しばしば身体症状に先行して出現するため、精神分裂病と間違われることもある。

- 原因
 - 脳血管の血管炎によるものよりも、微小梗塞や脳出血に起因することが多い。
- 症状
 - － てんかん発作
 - － 認知障害
- 検査所見
 - － 頭部 MRI 検査
 - 微細な梗塞巣が多発し、多発性硬化症との鑑別が困難となることがある。
 - － 血液検査
 - * リボゾーム P タンパク ribosomal P protein
- 治療
 - ステロイドを用いるが、反応性はよくない。

28.4.2 慢性円盤状エリテマトーデス chronic discoid LE, DLE

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.252] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.97] , 典拠: 皮膚病理診断アトラス 1 版 [93, p.98] , 典拠: NEW 皮膚科学 1 版 [126, p.126] , 典拠: 図説皮膚疾患講座 2 巻 1 版 [103, p.81] , 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.2137]

- 概念
 - 皮膚症状のみで血管炎を伴わないため他の全身症状を生じないエリテマトーデスである。特に腎障害を伴わないので予後良好である。しかし病変が広範囲に及ぶ汎発性円盤状エリテマトーデス widespread DLE は SLE に進行する恐れがある。
- 症状
 - － 皮疹
 - 境界明瞭な紅斑で、その表面に白い鱗屑を伴う。特に口唇の落屑は特徴的であり、長年の経過中に有棘細胞癌の母地となることがある。
 - － 脱毛
 - 皮疹が頭部に生じた場合は毛嚢を破壊して不可逆性脱毛を呈する。
- 病理所見
 - － 基底細胞の液状変性 liquefaction
 - 表皮基底層における空胞変化であり、本症に比較的特徴的な所見であるが、他の膠原病での出現する。
 - － 角栓形成

28.4.3 新生児エリテマトーデス, 新生児ループス症候群 neonatal lupus, neonatal lupus syndrome, NLS

典拠: Nelson:Pediatrics.16ed [8, p.717] , 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.44]

- 概念

母親の自己抗体 (特に抗 SS-A 抗体) が胎盤を経て胎児にはいることによって新生児にディスコイド皮疹が発症する。まれに致命的な房室ブロックを起こすことがある。

- 検査所見

- 心電図

伝導障害、なかでも完全房室ブロックを呈する。特に抗 SS-A 抗体陽性例に好発する。

28.5 強皮症 scleroderma

典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.2156]

- 概念

皮膚硬化を主症状とする原因不明の結合組織疾患である。

- 分類

- 全身性進行性硬化症

- * 汎発型 diffuse

- * CREST 症候群

中心体 centromere に対する自己抗体 (抗セントロメア抗体) によって生じる 比較的良性の強皮症.

- 限局性強皮症

- * 斑状強皮症, モルフィア morphea

体幹に光沢を持った硬化斑が生じて発症するが、レイノー症状および内臓病変を生じない。

- * 多発性斑状強皮症

- * 線状強皮症

- 診断基準

- 大基準

- * proximal sclerodema

- 小基準

- * 強指症 sclerodactylia

- * 指尖虫食状癬痕 pitting scar

- * 舌小帯短縮症

- * 両下肺野線維症

28.5.1 全身性進行性硬化症, 汎発性強皮症 progressive systemic sclerosis, systemic scleroderma, SSc,PSS

典拠: 皮膚科学 6 版 [92, p.293], 典拠: Harrison11 [10, p.1428], 典拠: 医系免疫学 [132, p.344], 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.253], 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.95], 典拠: DermatologyGeneralMedicine.4ed [26, p.2156]

- 概念

皮膚硬化を主症状とする原因不明の全身性の結合組織疾患であり、中高年の女性に多い。

抹消の血管障害と全身の結合組織に炎症性・繊維性および変性変化を認める慢性疾患である。

- 分類

- Barnett 分類

- * 1 型

皮膚硬化症が手指に限局して認められるもの。

- * 2 型

遠位部四肢皮膚硬化症が見られるもの。すなわち皮膚硬化が四肢と顔面に限局するタイプ。

- * 3 型

びまん性皮膚病変を伴う全身性強皮症であり、予後不良となる。

- 病因

病因不明であるが、トポイソメラーゼや核小体に対する自己抗体が原因と考えられる。

- 自己抗体

特に抗 Scl-70 抗体と抗セントロメア抗体は疾患標識抗体であり、特異性が高い。

- * 抗 Scl-70 抗体

生物活性は抗 DNA トポイソメラーゼ I 抗体であり、線維症が優位な症例で陽性となることが多い。なお DNA トポイソメラーゼ I は DNA 二重鎖を開く酵素であり、RNA ポリメラーゼが DNA を転写する際に利用される。

- * 抗セントロメア抗体

皮膚硬化限局型で陽性となることが多い。

- * 抗 RNP 抗体

- 遺伝的背景

家族内発症は極めて少ないので、遺伝因子の関与は小さいと考えられている。

- 環境因子

シリコン豊胸術の数十年後に発症することがある。

- 病態生理

基本病態は結合組織の線維化と微小血管閉塞である。何らかの免疫異常が線維芽細胞に作用して膠原線維の増生が亢進し、皮膚の硬化を来たと考えられている。

すなわち細胞外マトリックスにおいて線維芽細胞が活性化され、大量に産生されたコラーゲンが集積する。

－ 免疫異常

T リンパ球の異常が認められている。

－ 線維症

皮膚硬化・肺線維症などの病変には膠原線維の集積が認められる。原因として、細胞性免疫の異常によって線維芽細胞が増殖し、さらにコラーゲンやグリコサミノグリカンの産生を制御するサイトカインの異常が加わって、線維化が促進されるとする仮説がある。なお近年、TGF- β は線維芽細胞を活性化する作用を持つことから、本症への関与が示唆されている。

－ 炎症性病変

血管内皮の障害によって微小血管閉塞や血栓性血小板減少性紫斑病をきたす。

● 症状

初発症状はレイノー現象や関節炎である。

－ 抹消血管症状

* レイノー症状 raynaud phenomenon

本症でよく見られる、動脈収縮による手指の血流障害である。寒冷刺激によってまず皮膚の色は蒼白となり、続いてチアノーゼを呈し、回復時に紅潮する現象である。

－ 皮膚症状

浮腫期 硬化期 萎縮期と進行する。

* 皮膚硬化

硬化は手指より上肢に向かって徐々に上行し、やがて手指拘縮が生じる。顔面では仮面様顔貌・小口症・鼻唇溝の消失を呈する。

* 指尖虫食状癬痕 pitting scar

* 爪上皮の延長

本症に特異性の高い所見である。

* 手指のソーセージ様腫脹

* 全身の色素沈着

－ 関節症状

* 屈曲拘縮

－ 筋症状

筋炎による圧痛が出現し、ついには筋力低下に至る。多発性筋炎とオーバーラップし、強皮性皮膚筋炎 sclerodermatomyositis となることもある。

－ 消化管病変

* 口腔病変

口腔粘膜の萎縮や舌小帯短縮が見られる。

* 嚥下困難

食道では粘膜下筋層が線維化して嚥下困難をもたらす。疾患特異性が高い所見である。発展すると逆流性食道炎になる。

- * 吸収不良症候群
小腸の蠕動運動が低下し、腸内細菌層が増殖することで吸収不良を呈する。
- 呼吸器病変
 - * 間質性肺炎, 肺線維症
病変はしばしば下葉に始まり、乾性咳嗽と労作時呼吸困難の症状を呈する。
- 循環器病変
冠動脈の攣縮による心筋障害がおこる。
 - * 繊維性心筋炎, 拘束型心筋症
伝導障害や心不全に発展しうる。
 - * 心膜炎
心エコーにて心膜液の貯留が認められる。
 - * 肺高血圧症
肺血管攣縮による肺血管抵抗の増大であり、予後不良因子となる。
 - * 房室ブロック
- 腎病変
 - * 腎性高血圧, 悪性腎硬化症
腎動脈病変による悪性高血圧である。おそらくレイノー現象と同じく腎血管の攣縮に起因するものと考えられる。
 - * 強皮症腎クリーゼ scleroderma renal crisis
突如として発症した腎性高血圧が急速に進行して腎不全に陥ったものであり、予後不良である。乏尿・浮腫・溶血性貧血・中枢神経症状を伴う。

● 検査所見

- 消化管造影
 - * 食道造影所見
食道下部の拡張像が高頻度に認められる。食道下部に好発するのは本症では主に平滑筋が線維化してくるからである。
 - * 注腸造影所見
腸管の拡張や偽憩室が見られ、特に偽憩室は本症に特異性の高い所見である。
- 呼吸器検査
胸部 X 線および胸部 CT では間質性パターンの陰影が見られる。呼吸機能検査では拡散障害による DLCO 低下と拘束性障害による %VC の低下が見られる。
- 免疫学的検査
 - * 高 グロブリン血症
- 骨関節 X 線所見
手指末節骨尖端の吸収像や皮下石灰沈着が見られる。
 - * 末節骨の骨融解
レイノー症状と同じく、終末動脈である手指の血管の攣縮に起因し、本症に特徴的な所見である。

- 合併症
 - 原発性胆汁性肝硬変
 - 悪性腫瘍
特に肺線維症を母地として肺癌が生じることがある。
 - 逆流性食道炎
食道の粘膜下筋層が線維化を来たして食道下端が拡張するため、逆流を生じやすくなる。
 - 血栓性血小板減少性紫斑病
- 病理所見
真皮中下層の膠原線維の膨化、線維間の浮腫が認められる。病期が進行すると表皮の萎縮化が見られる。
- 治療
本症に特効的な治療法はない。ステロイドホルモンは自覚症状を軽減するのみで、病態の改善は見られない。腎病変や肺病変が進行すると予後不良となる。
線維症に対してはD-ペニシラミンを、血管病変に対しては血管拡張剤と血小板凝集抑制剤を用いる。
 - コルヒチン
 - アザチオプリン
免疫抑制剤であり、本症の発症に免疫異常が関与している点から本剤が利用される。

このほかレイノー症状などの慢性動脈閉塞症に対しては5-HT₂受容体遮断薬を処方する。

28.5.2 CREST 症候群

典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.106] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.267]

- 概念
中心体 centromere に対する自己抗体によって生じる限局性で比較的良性的強皮症である。
- 症状
主に病変は四肢末端の皮膚硬化病変と食道病変に限局する。
 - 皮膚石灰化 Calcinosis cutis
 - レイノー症状 Raynaud phenomenon
 - 食道機能異常 Esophageal dysfunction
 - 手指硬化 Sclerodactyly
 - 毛細血管拡張症 Telangiectasia
- 検査所見

- 抗セントロメア抗体
- 合併症
 - 原発性胆汁性肝硬変

28.6 多発性筋炎,皮膚筋炎 dermatomyositis,polymyositis,DM

典拠: EssentialsRadiologicImaging.7ed [20, p.340] , 典拠: 組織病理アトラス [127, p.336] , 典拠: Harrison13 [11, p.2379] , 典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.256] , 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.117] , 典拠: 皮膚病アトラス 4 版 [100, p.103] , 典拠: 最新内科学大全:ミオパチー [57, p.343] , 典拠: PrimerRheumaticDiseases.11ed [34, p.277] , 典拠: DiagnosisBoneJointDisorders.2ed [38, p.1319]

- 概念

主として四肢近位の骨格筋が対称性に侵される特発性炎症性疾患であり、皮膚症状を合併する場合には特に皮膚筋炎 dermatomyositis と呼ばれる。
- 病因

病因は不明であるが、患者血清中に種々の自己抗体が出現すること、筋生検組織内にリンパ球を中心とした著明な細胞浸潤がみられること、悪性腫瘍や自己免疫疾患と合併しやすいこと、ステロイドに反応することなどから、筋肉の障害には免疫学的な機序が関与すると考えられている。

 - 感染
 - 免疫異常
 - * 液性免疫異常
抗 Jo-1 抗体をはじめとして多彩な自己抗体が検出される。
 - * 細胞性免疫異常
病理組織にて筋肉に多くの T リンパ球の浸潤が見られる。
 - * III 型アレルギー反応
- 分類
 - Group I(特発性多発筋炎)
 - Group II(特発性皮膚筋炎)
 - Group III(悪性腫瘍に伴う多発筋炎, 皮膚筋炎)
中高年の男性に限られる。本症に特異的な悪性腫瘍はないが、極めて高率に合併する。
 - Group IV(小児皮膚筋炎)
小児例では悪性腫瘍の合併がなく、生命予後はよい。
 - Group V(他の全身性疾患 (膠原病など) に伴う多発筋炎, 皮膚筋炎)
- 症状

症状は主に対称性に出現する。

 - 対称性の筋肉病変
まず筋肉が腫脹し、硬化したのちに萎縮に陥る。

- * 近位筋優位の筋力低下
皮膚症状と前後し、必発症状である。咽頭筋や喉頭筋がおかされて嚥下困難や嘔声を生じる。
- * 筋肉の圧痛
- 皮膚症状
 - * ヘリオトロープ疹 heliotrope
上眼瞼に出現する紫色の境界不鮮明な浮腫性紅斑であり、皮膚筋炎に特徴的な所見である。
 - * ゴットロン徴候 Gottron
手指関節背側の落屑性紅斑。
 - * 多型性皮膚萎縮, 多形皮膚萎縮, ポイキロデルマ poikiloderma
色素沈着・色素脱失・毛細血管拡張・皮膚萎縮の混在する状態をいい、浮腫性紅斑が経過したものである。
 - * 爪周囲の毛細血管拡張による紅斑
本症や SLE で特徴的な所見である。

まれにレイノー症状が出るが軽症である。小児の場合は蝶形紅斑も出現する。
- 心疾患
心筋炎や線維化によって伝導障害を来す。
- 検査所見
 - 自己抗体では抗 ENA 抗体
特に抗 Jo-1 抗体が本症に特異的であり、間質性肺炎を合併する症例に多い。ただしその出現率は 1/4 程度と低い。
 - 筋原性逸脱酵素の上昇
骨格筋がおかされるため、CK をはじめとして LDH,SGOT などの筋原性酵素が血中に逸脱する。
 - 筋電図所見
筋肉と筋肉内の神経がともに障害されるため、筋原性の所見(振幅の減弱)と脱神経活動(fibrillation)が混在する。どちらかと言うと筋原性変化が主体である。
 - * 筋原性変化
筋自体が障害されるために低振幅で持続時間の短い電位が生じる。
 - * 神経原性電位
高振幅で持続時間の長い電位を生じる。
 - 筋生検で CD8+T リンパ球の浸潤
- 合併症
 - 肺線維症, 膠原病肺
 - 成人例ではしばしば悪性腫瘍を合併する
胃癌・乳癌・卵巣癌が多い。
 - calcinosis universalis,diffuse calcinosis
- 病理所見

- 筋生検
筋肉に筋細胞の壊死と多くのリンパ球の浸潤が見られる。浸潤するリンパ球の多くは T リンパ球である。
- 皮膚生検
 - * 基底細胞の液状変性 liquefaction
表皮基底層における空胞変化であり、SLE の組織像に類似している。

- 治療

- ステロイド療法

28.6.1 小児皮膚筋炎 juvenile dermatomyositis, JDM

典拠: Nelson:Pediatrics.16ed [8, p.717]

- 概念

小児例では悪性腫瘍の合併がなく、生命予後はよい。

- 症状

- 皮膚症状
小児では蝶形紅斑が出現することがあり、しばしば初発症状となる。
 - * ゴットロン徴候
- 筋症状
近位筋優位の筋力低下を示す。
 - * Gowers sign

28.7 混合性結合組織病 mixed connective tissue disease, MCTD

典拠: 標準皮膚科学 5 版 [114, p.258] , 典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.132] , 典拠: DiagnosisBoneJointDisorders.2ed [38, p.1342]

- 概念

SLE 様症状、皮膚筋炎様症状、PSS 様症状などを少しずつ発現するが、いずれの膠原病にも属さないもの。圧倒的に女性に多い。

- 症状

- レイノー症状
- 手背のソーセージ様腫脹
- 三叉神経痛

なお SLE でみられる中枢神経症状や腎症は極めて稀である。

- 検査所見

- 自己抗体

- * 抗 nRNP 抗体
なかでも抗 U1RNP 抗体が疾患標識抗体であり、ほぼ全症例で強陽性となるが、SLE などの他の膠原病でも高率に検出される。
- * 抗 ssDNA 抗体
- * リウマトイド因子
- 胸部 X 線所見
肺高血圧による左第 1 弓突出および肺動脈拡大を見る。
- 合併症
 - 肺高血圧症
本症では他の膠原病よりも合併頻度が高く、予後規定因子である。
 - 間質性肺炎

28.8 Weber-Christian 病,relapsing panniculitisWCD

典拠: 最新内科学大全:膠原病と類縁疾患 [50, p.267] , 典拠: Lange:BasicClinicalImmunology,8ed [12, p.408] , 典拠: 最新内科学大全:皮膚の疾患 [47, p.304]

- 概念
多発性の結節状皮下脂肪組織炎や発熱などをきたす、膠原病類縁疾患である。日本では年間 10 例ほど見られるにすぎない稀な疾患である。
- 症状
 - 結節性紅斑
- 合併症
 - 瘰癧
- 治療
ステロイドにて一時的に改善する。

Bibliography

- [1] A.Cuschieri & G.R.Gile & A.R.Moossa, editor. *Essential Surgical Practice*. Butterworth Heinemann, 3 edition, 1995.
- [2] William S. Beck, editor. *Hematology*. The MIT Press, 5 edition, 1998.
- [3] Lynn S. Bickley. *Bates' Guide to Physical Examination and History Taking*. Lippincott, 8 edition, 2003.
- [4] Walter J. Burdette. *Cancer Etiology,Diagnosis,and Treatment*. McGraw-Hill, 1 edition, 1998.
- [5] Melvin D. Cheitlin, editor. *Clinical Cardiology*. Lange, 6 edition, 1993.
- [6] Gordon C. Cook, editor. *Manson's Tropical Diseases*. WB Saunders, 20 edition, 1996.
- [7] Wolfgang Dahnert, editor. *Radiology Review Manual*. Williams & Wilkins, 4 edition, 1999.
- [8] Waldo E.Nelson, editor. *Textbook of Pediatrics*. 16. W.B. Saunders, 2000.
- [9] et al Ernest Beutler, editor. *Williams Hematology*. McGraw-Hill, 5 edition, 1995.
- [10] Braunwald et al. *Harrison's PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE*. McGraw Hill, 11 edition, 1987.
- [11] Braunwald et al. *Harrison's PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE*. McGraw Hill, 13 edition, 1994.
- [12] Daniel P. Stites et al, editor. *Basic & Clinical Immunology*. LANGE, 8 edition, 1994.
- [13] Daniel Vaughan et al, editor. *General Ophthalmology*. Appleton & Lange, 15 edition, 1999.
- [14] Daniel Vaughan et al, editor. *General Ophthalmology*. Appleton & Lange, 15 edition, 1999.
- [15] David J. Spalton & Roger A. Hitchings et al, editor. *Atlas of Clinical Ophthalmology*. Wolfe, 2 edition, 1995.
- [16] Francis S. Greenspan et al. *Basic & Clinical Endocrinology*. Appleton & Lange, 5 edition, 1997.

- [17] Franz M. Enzinger et al. *Soft Tissue Tumor*. Mosby, 3 edition, 1995.
- [18] Geo. F. Brooks et al, editor. *Medical Microbiology*. LANGE. Appleton & Lange, 21 edition, 1998.
- [19] Jan M. Friedman et al. *Genetics*. National Medical Series. Williams & Wilkins, 2 edition, 1996.
- [20] John H.Juhl et al, editor. *Essentials of Radiologic Imaging*. Lippincott-Raven, 7 edition, 1998.
- [21] Julia A. McMilan et al, editor. *Oski's Pediatrics*. Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
- [22] Parakrama Chamdrasoma et al. *Concise Pathology*. Appleton & Lange, 3 edition, 1998.
- [23] Roger P.Simon et al. *Clinical Neurology*. Appleton & Lange, 4 edition, 1999.
- [24] R.S.Fraser & Neil Colman et al, editor. *Diagnosis of Diseases of the CHEST*. W.B.SAUNDERS, 4 edition, 1999.
- [25] Stephen J. McPhee et al. *Pathophysiology of Disease*. Appleton & Lange, 2 edition, 1997.
- [26] Thomas B. Fitzpatrick et al, editor. *Dermatology in General Medicine*. McGraw-Hill, 4 edition, 1993.
- [27] Virginia A. LiVolsi et al. *pathology*. National Medical Series. Harwal, 3 edition, 1994.
- [28] et al Fotiadis C, Zografos GN. Recurrent liposarcoma of the abdomen and retroperitoneum: three case reports. *Anticancer Research*, No. 20, pp. pp.579–83, jan-Feb 2000.
- [29] Pamela C. Champe & Richard A. Harvey. *Biochemistry*. J.B.Lippincott Company, 2 edition, 1995.
- [30] John Bernard Henry, editor. *Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods*. W.B.Saunders, 20 edition, 2001.
- [31] Ian F. Tannock & Richard P. Hill, editor. *The Basic Science of Oncology*. McGraw-Hill, 1998.
- [32] William Tasman & Edward A. Jaeger, editor. *Atlas of Clinical Ophthalmology*. Lippincott-Raven, 1 edition, 1996.
- [33] Behrman Kliegman. *Nelson Essentials of Pediatrics*. Saunders, 1998.
- [34] John H. Klippel, editor. *Primer on the rheumatic diseases*. Arthritis Foundation, 11 edition, 1997.
- [35] Jr. et al Lawrence M. Tierney, editor. *CURRENT Medical Diagnosis & Treatment*. LANGE, 42 edition, 2002.

- [36] Thomas P.Archer & John J.Young & Ernest L.Mazzaferrri. *Morning Report*. McGraw-Hill, 1 edition, 2000.
- [37] Robert K. Murray and Daryl K. Granner et al. *Harper's Biochemistry*. Appleton and Lange, USA Connecticut, 24th edition, 1996.
- [38] Resnick & Niwayama, editor. *Diagnosis of Bone and Joint Disorders*. W.B.SAUNDERS, 2 edition, 1988.
- [39] Tom Strachan & Andrew P.Read. ヒトの分子遺伝学. メディカル・サイエンス・インターナショナル, 第1版, 1997.
- [40] Ronald O. Murray & Harold G. Jacobson & Dennis J. Stoker, editor. *The Radiology of Skeletal Disorders*. Churchill Livingstone, 3 edition, 1990.
- [41] Lubert Stryer. *Biochemistry*. W.H. Freeman and Company, 4th edition, 1995.
- [42] Janeway Travers. *Immunobiology*. Garland, 3 edition, 1998.
- [43] W.E.Stehbens and J.T.Lie. *Vascular Pathology*. Chapman & Hall Medical, 1 edition, 1995.
- [44] 井村裕夫ほか(編). 動脈硬化と脈管疾患, 最新内科学大全, 第36巻. 中山書店, 1991.
- [45] 井村裕夫ほか(編). アトピー・アレルギー性疾患, 最新内科学大全, 第23巻. 中山書店, 1992.
- [46] 井村裕夫ほか(編). リンパ系疾患, 最新内科学大全, 第20巻. 中山書店, 1992.
- [47] 井村裕夫ほか(編). 皮膚の疾患. 最新内科学大全. 中山書店, 第1版, 1993.
- [48] 井村裕夫ほか(編). 標準救急医療. 最新内科学体系. 中山書店, 1993.
- [49] 井村裕夫ほか(編). 慢性関節リウマチ, 最新内科学大全, 第25巻. 中山書店, 1993.
- [50] 井村裕夫ほか(編). 膠原病と類縁疾患, 最新内科学大全, 第24巻. 中山書店, 1993.
- [51] 井村裕夫ほか(編). 気管支喘息・アレルギー性肺疾患, 最新内科学大全, 第62巻. 中山書店, 1994.
- [52] 井村裕夫ほか(編). 真菌・寄生虫感染症, 最新内科学大全, 第28巻. 中山書店, 1994.
- [53] 井村裕夫ほか(編). 妊娠・分娩・産褥と内科疾患. 最新内科学大全, No. 77. 中山書店, 第1版, 1994.
- [54] 井村裕夫ほか(編). 関節疾患. 最新内科学大全, No. 74. 中山書店, 第1版, 1995.
- [55] 井村裕夫ほか(編). 血小板・凝固・線溶異常, 最新内科学大全, 第4巻. 中山書店, 1995.

- [56] 井村裕夫ほか(編). 尿管・間質・尿路疾患, 最新内科学大全, 第 57 卷. 中山書店, 1995.
- [57] 井村裕夫ほか(編). ミオパチー, 最新内科学大全, 第 71 卷. 中山書店, 1996.
- [58] 井村裕夫ほか(編). 核酸・蛋白・ポルフィリン代謝異常. 最新内科学大全, No. 10. 中山書店, 第 1 版, 1996.
- [59] 井村裕夫ほか(編). 神経感染症と脱髄疾患, 最新内科学大全, 第 67 卷. 中山書店, 1996.
- [60] 井村裕夫ほか(編). 代謝性・中毒性神経疾患. 最新内科学大全, No. 69. 中山書店, 第 1 版, 1996.
- [61] 井村裕夫ほか(編). 糖質・アミノ酸代謝異常, 最新内科学大全, 第 8 卷. 中山書店, 1996.
- [62] 井村裕夫ほか(編). 脳血管障害, 最新内科学大全, 第 66 卷. 中山書店, 1996.
- [63] 井村裕夫ほか(編). 脳脊髄の腫瘍、外傷、奇形、脊椎異常, 最新内科学大全, 第 72 卷. 中山書店, 1996.
- [64] 井村裕夫ほか(編). 免疫・アレルギー疾患, 最新内科学大全, プロGRESS 4. 中山書店, 1997.
- [65] 一瀬白帝ほか. 図説分子病態学. 中外医学社, 第 2 版, 1995.
- [66] 稲臣成一ほか. 寄生虫学. 金芳堂, 第 3 版, 1992.
- [67] 浦島充佳. 病態生理でできた小児科学. 医学教育出版社, 第 1 版, 2000.
- [68] 遠城寺宗知ほか. 病理学. 医学書院, 第 6 版, 1995.
- [69] 遠城寺宗知ほか. 病理学. 医学書院, 第 6 版, 1995.
- [70] 塩川優一ほか(編). リウマチ学. 同文書院, 第 1 版, 平成元年.
- [71] 菊地浩吉編. 新病理学各論. 南山堂, 第 12 版, 1993.
- [72] 菊池晴彦ほか. 最新脳神経外科学. 朝倉書店, 1996.
- [73] 吉田豊ほか. 医学生・研修医のための血液病学. 中外医学社, 1996.
- [74] 熊坂一成ほか(編). これだけは知っておきたい検査のポイント, 第 36 卷 of *medicina*. 医学書院, 1999.
- [75] 五幸恵. 血液疾患. 病態生理でできた内科学, No. 3. 医学教育出版社, 第 2 版, 2001.
- [76] 江口弘芳. STEP 眼科. STEP. 海馬書房, 第 1 版, 2000.
- [77] 溝口秀昭, 斎藤英彦(編). 血液病学. 医学書院, 第 4 版, 1996.
- [78] 腰野富久ほか. エッセンシャル整形外科学. 医歯薬出版, 第 2 版, 1994.
- [79] 斎藤厚ほか(編). 標準感染症学. 医学書院, 第 1 版, 2000.
- [80] 三輪史朗ほか. 血液病学. 文光堂, 第 2 版, 1995.

- [81] 山浦晶（編）. 標準脳神経外科学. 医学書院, 第 8 版, 1999.
- [82] 山口恵三（編）. 新興再興感染症. 日本医事新報, 第 1 版, 1997.
- [83] 寺山和雄, 辻陽雄（編）. 標準整形外科学. 医学書院, 第 7 版, 1999.
- [84] 柴田昭（編）. エッセンシャル血液病学. 医歯薬出版株式会社, 第 4 版, 1998.
- [85] 柴田昭（編）. エッセンシャル血液病学. 医歯薬出版株式会社, 第 5 版, 1999.
- [86] 酒井文和（編）. すぐ身につく胸部 CT. KEY BOOK. 秀潤社, 第 2 版, 2002.
- [87] 出月康夫ほか. NEW 外科学. 南江堂, 第 2 版, 1997.
- [88] 松岡健ほか（編）. STEP 腎・呼吸器. STEP. 海馬書房, 第 1 版, 2001.
- [89] 松下正明（編）. 器質・症状性精神障害. 臨床精神医学講座, No. 10. 中山書店, 1997.
- [90] 松下正明（編）. 薬物・アルコール関連障害. 臨床精神医学講座, No. 8. 中山書店, 1999.
- [91] 上谷雅彦（編）. 骨軟部疾患の画像診断. 画像診断別冊. 秀潤社, 第 1 版, 1999.
- [92] 上野賢一. 皮膚科学. 金芳堂, 第 6 版, 1996.
- [93] 真鍋俊明ほか. 皮膚病理診断アトラス. 文光堂, 第 1 版, 1997.
- [94] 仁田正雄. 眼科学. 文光堂, 第 2 版, 1977.
- [95] 杉本恒明ほか（編）. 心臓病学. 南江堂, 第 1 版, 1991.
- [96] 菅野晴夫（編）. 癌の病理組織アトラス. 南江堂, 第 1 版, 1995.
- [97] 清水佳紀ほか（編）. 小児科学. NEW. 南江堂, 第 1 版, 2000.
- [98] 清水弘一, 野寄善美（編）. 標準眼科学. 医学書院, 第 6 版, 1995.
- [99] 清水弘一, 野寄善美（編）. 標準眼科学. 医学書院, 第 7 版, 1999.
- [100] 西山茂夫. 皮膚病アトラス. 文光堂, 第 4th 版, 1997.
- [101] 西山茂夫（編）. 必修皮膚科学. 南江堂, 第 4 版, p.1994.
- [102] 石橋康正ほか（編）. 図説皮膚疾患講座, 第 1 巻. メジカルビュー社, 第 1 版, 1992.
- [103] 石橋康正ほか（編）. 図説皮膚疾患講座, 第 2 巻. メジカルビュー社, 第 1 版, 1992.
- [104] 石川栄世, 遠城寺宗知（編）. 軟部腫瘍アトラス. 文光堂, 第 1 版, 1989.
- [105] 川名林治ほか. 標準微生物学. 医学書院, 1987.
- [106] 川名林治ほか. 標準微生物学. 医学書院, 第 6 版, 1997.
- [107] 川名林治ほか. 標準微生物学. 医学書院, 第 7 版, 1999.

- [108] 前川喜平ほか（編）. 標準小児科学. 医学書院, 第3版, 1998.
- [109] 多賀須幸男ほか（編）. 今日の治療指針. 医学書院, 2002.
- [110] 多田功, 大友弘士（編）. エッセンシャル寄生虫病学. エッセンシャル. 医歯薬出版, 第3版, 1999.
- [111] 大鶴正満ほか. 臨床寄生虫学. 南江堂, 第4版, 1994.
- [112] 谷口克, 宮坂昌之（編）. 標準免疫学. 医学書院, 第1版, 1997.
- [113] 池田亀夫ほか（編）. 創傷治癒、組織移植. 図説臨床形成外科講座, No. 1. メジカルビュー社, 第1版, 1987.
- [114] 池田重雄ほか（編）. 標準皮膚科学. 医学書院, 第5版, 1997.
- [115] 中村恭一ほか. 医系病理学. 中外医学社, 1997.
- [116] 猪狩淳, 中原一彦（編）. 標準臨床検査医学. 医学書院, 第2版, 1998.
- [117] 提寛. 感染症病理アトラス. 文光堂, 第1版, 2000.
- [118] 田中千賀子ほか（編）. NEW 薬理学. 南江堂, 第3版, 1996.
- [119] 田邊正忠（編）. 骨・関節の核医学診断. 金芳堂, 第1版, 1997.
- [120] 渡辺健介. 耳鼻咽喉科. STEP. 海馬書房, 第1版, 2000.
- [121] 藤田尚男・藤田恒夫. 標準組織学総論. 金原出版, 第3版, 1988.
- [122] 藤田尚男・藤田恒夫. 標準組織学各論. 金原出版, 第3版, 1996.
- [123] 藤野豊美ほか（編）. TEXT 形成外科学. 南山堂, 第1版, 1996.
- [124] 日本救急医学会（編）. 標準救急医学. 医学書院, 第3版, 2001.
- [125] 板垣英二. 代謝・内分泌. STEP. 海馬書房, 第1版, 1998.
- [126] 飯塚一ほか（編）. NEW 皮膚科学. 南江堂, 第1版, 1997.
- [127] 飯島宗一監修. 組織病理アトラス. 文光堂, 第4版, 1997.
- [128] 武藤輝一ほか. 標準外科学. 医学書院, 第8版, 1999.
- [129] 武内重五郎ほか. 内科診断学. 南江堂, 第15版, 1999.
- [130] 福田修ほか. 標準形成外科. 医学書院, 第3版, 1995.
- [131] 望月真人（編）. 標準産婦人科学. 医学書院, 第2版, 1999.
- [132] 矢田純一. 医系免疫学. 中外医学社, 第4版, 1995.
- [133] 矢島聡ほか（編）. NEW 産婦人科学. 南江堂, 第1版, 1999.
- [134] 由谷親夫. 心臓病理アトラス. 文光堂, 第1版, 1991.