

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (2003.03) 45巻3号:305～307.

Nodular Cutaneous Lupus Mucinosi様病変を伴ったシェーグレン症候群
の1例

飛澤慎一, 高橋英俊, 山本明美, 橋本喜夫, 飯塚一, 岸山
和敬, 種市幸二



症 例

Nodular Cutaneous Lupus Mucinosus 様病変を伴ったシェーグレン症候群の1例

飛澤 慎一* 高橋 英俊* 山本 明美* 橋本 喜夫*
飯塚 一* 岸山 和敬** 種市 幸二***

要 約 nodular cutaneous lupus mucinosus (NCLM) 様病変を伴ったシェーグレン症候群の1例を報告する。43歳、女性。26歳頃から、体重減少、倦怠感、眼のかすみを自覚し精査の結果、シェーグレン症候群、潜在性尿細管性アシドーシス、部分的下垂体前葉機能不全 (GH および ACTH 低下) と診断。甲状腺機能に異常なし。初診の約半年前から両上腕に拇指頭大までの正常皮膚色からやや淡紅色の結節性病変が出現。病理組織学的に、真皮全層の浮腫、膠原線維間の開大を特徴とし、アルシアンブルー陽性でムチンが沈着し、血管周囲性にリンパ球を主体とした細胞が浸潤していた。NCLM は lupus erythematosus (LE) に比較的特異的とされているが、LE を示唆する所見が得られず、シェーグレン症候群に合併した症例と考えた。

I はじめに

lupus erythematosus (以下 LE) の皮疹において、ムチン沈着を主体とする丘疹、あるいは結節性皮疹が見られることは Gold の報告以来よく知られている¹⁾。本邦では長島らがその特徴的な臨床像から nodular cutaneous lupus mucinosus (以下 NCLM) と命名している²⁾。今回われわれは、シェーグレン症候群に NCLM 様病変を伴った症例を経験したので報告する。

II 症 例

患 者 43歳、女性
初 診 2000年6月26日

主 訴 両上腕の淡紅色結節

家族歴 祖母に慢性関節リウマチ。母にシェーグレン症候群、尿管管性アシドーシス。妹にネフローゼ症候群。

既往歴 シェーグレン症候群、潜在性尿細管性アシドーシス、部分的下垂体前葉機能不全 (GH および ACTH 低下) (28歳時に診断)。

現病歴 26歳頃から、体重減少、倦怠感、眼のかすみを自覚し北見赤十字病院内科を受診。入院精査の結果、シルマー試験陽性、ローズベンガル試験陽性、唾液腺造影の異常所見からシェーグレン症候群、また内分泌学的検査から潜在性尿管管性アシドーシス、部分的下垂体前葉機能不全 (GH および ACTH 低下) と診断された。環状紅斑の既往はない。初診の約半年前から、両上腕に淡紅色のわずかに隆起し

* Shinichi TOBISAWA, Hidetoshi TAKAHASHI, Akemi YAMAMOTO, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任: 飯塚 一教授)

** Kazunori KISHIYAMA, 北見赤十字病院, 皮膚科, 部長

*** Kohji TANEICHI, 同, 内科, 副院長

(別刷請求先) 飛澤慎一: 旭川医科大学皮膚科 (〒078-8510 旭川市緑が丘東2条1丁目1番1号)

(キーワード) nodular cutaneous lupus mucinosus, シェーグレン症候群

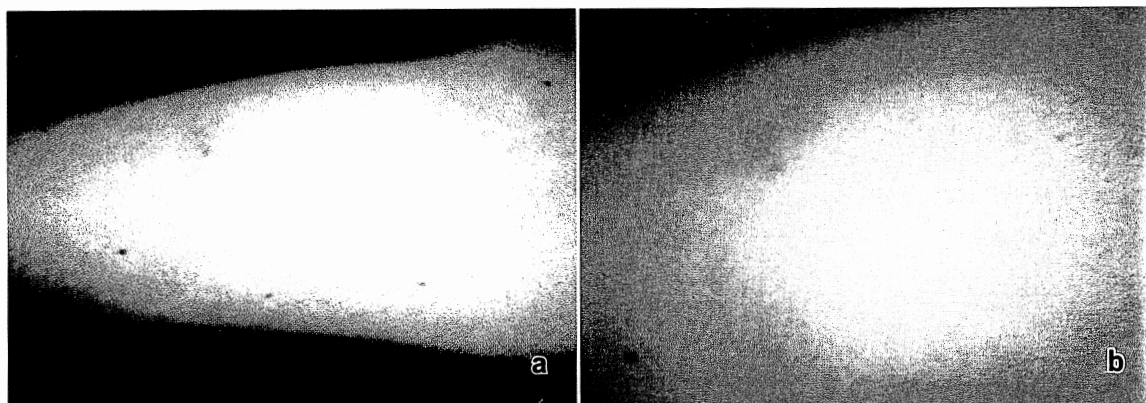


図1 左上腕

- a: 拇指頭大までの正常皮膚色から淡紅色を呈した結節が集簇
- b: 斜め方向から見ると皮疹は皮表からわずかに隆起する。



図2 病理組織像：真皮全層の浮腫，膠原線維の解離，その間に好塩基性の沈着物が認められる。

た結節性病変を自覚していた。皮疹が改善しないため、2000年6月26日、北見赤十字病院皮膚科を受診した。

現症 両上腕に拇指頭大までの正常皮膚色からやや淡紅色を呈し、境界があまりはっきりしない結節が集簇する(図1-a)。斜め方向から見ると、皮疹が皮表からわずかに隆起しているのが比較的はっきりする(図1-b)。

病理組織学的所見 左上腕皮膚：表皮には著変なく、真皮全層が浮腫性で、膠原線維が解離し、その間に好塩基性の沈着物を認める(図2)。沈着物はア

ルシアンブルー染色 pH 2.5 で陽性、トルイジンブルー染色で異染性を示し、睾丸ヒアルロニダーゼ消化試験で消化されたのでヒアルロン酸主体のムチンと確認された。また、一部血管周囲にリンパ球を主体とする細胞が巣状に浸潤するが、血管炎や脂肪織炎の所見はなかった。

検査所見 血液、尿、生化学一般検査に異常なく、IgG 1050 mg/dl と正常範囲であるが、IgA 85.2 mg/dl、IgM 20.7 mg/dl は軽度低値。抗核抗体は80倍(speckled pattern)と軽度高値であるが、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体、抗Sm抗体、抗一本鎖DNA抗体、抗二本鎖DNA抗体、抗RNP抗体はすべて陰性。補体価はCH50 34.4 U/ml と正常範囲。

NH₄Cl 負荷試験では負荷後の尿 pH 6.6 以上、NH₄⁺ 排泄量 18.9 μM/min 以下、滴定酸排泄量 12 μEq/min 以下で尿酸性化障害を認め、HCO₃⁻ 負荷試験では再吸収閾値は 29 mM/L と正常値であり、NH₄Cl 負荷試験の結果と合せて遠位尿細管性アシドーシス(RTA distal type)と診断された。

内分泌学的検査では T₃、T₄、GH、ACTH、TSH はいずれも正常範囲。インスリン負荷試験では GH 分泌は低反応で、アルギニン負荷試験でも GH 分泌反応は見られなかった。ACTH はインスリン負荷に低反応かつメトピロン試験には無反応であったが、ACTH 負荷試験におけるコルチゾルの反応は正常であった。TRH 試験における TSH の反応は正常。これらの結果から部分的下垂体前葉機能不全(GH および ACTH 低下)と診断された。

経過 以上、LE を示唆する所見はなく、臨床像・組織像と合せ、NCLM 様病変を伴ったシェーグレン症候群と診断した。部分的下垂体前葉機能不全

に対してヒドロコルチゾン 20 mg/日を内服中であつたため、副腎皮質ステロイドの全身投与は行わず、副腎皮質ステロイド外用剤の塗布にて経過をみているが皮疹に著変は見られていない。

III 考 察

1985年、長島ら²⁾はLEに伴うムチン沈着を特徴とする結節状の皮疹をnodular cutaneous lupus mucinosis (以下NCLM)と命名した。これまで本邦では自験例のようなNCLM様病変を含めて42例が報告されている。性別は男25例、女17例で、通常のSLEの男女比が1:9であるのに対し男性SLE患者に比較的多い。Kandara³⁾は、男性SLE患者の18%にNCLMが見られたと報告している。

合併病変の内訳は、SLEが29例、intermediate LE (ILE)⁴⁾に相当するものが5例、汎発型DLEを含めたDLEを伴うcutaneous LE (CLE)が4例でLEに圧倒的に多いが、最近ではLE以外の膠原病の報告が散見され、皮膚筋炎1例⁵⁾とシェーグレン症候群2例^{6,7)}にNCLM様病変が報告されている。自験例では、抗核抗体の高値以外はLEを示唆する所見はなくシェーグレン症候群にともなったNCLM様病変と考えた。このことはNCLMがSLEに必ずしも特異的ではないことを示唆すると考えられるが、NCLMの発症機序が不明の現在、さらなる症例の蓄積を要しよう。

自験例では潜在性遠位尿細管性アシドーシスと下垂体前葉機能不全をともなっており、病態とのかわりにおいて興味を持たれる。尿細管性アシドーシスはシェーグレン症候群の合併症として有名であるが、下垂体前葉機能不全の報告は極めて稀である⁸⁾。下垂体前葉機能低下はACTH産生細胞、GH産生細胞、プロラクチン産生細胞、ゴナドトロピン産生細胞、TSH産生細胞の機能が全般的にまたは部分的に低下した状態と定義されるが、自験例ではGHおよびACTHが低下しており、TSH、T₃、T₄は正常でTRH試験にも異常がみられず甲状腺機能低下を示唆する所見は得られなかった。しかしながら、経過中一過性に

TSH産生細胞の機能低下が出現した可能性も完全には否定できず、甲状腺機能については定期的な経過観察が必要と考えている。

NCLMの発症部位は体幹(31/41例)、上肢(27/41例)、下肢(8/41例)、顔面・頭頸部(8/41例)と、体幹・上肢に多く、自験例でも両上腕に見られた。皮疹は通常、拇指頭大までの正常皮膚色から淡黄色、淡紅色の軽度隆起する丘疹ないし結節で、表面にDLE様の紅斑あるいは鱗屑を有する場合もある。最近では白色萎縮様の外観を呈した症例⁹⁾も報告されている。

治療に関しては、ほとんどの症例で副腎皮質ステロイドの全身投与を必要とするが、皮疹に対してステロイドの外用、ヒアルロニダーゼの局注を行った症例もある。自験例では部分的下垂体前葉機能不全に対してヒドロコルチゾン 20 mg/日を内服中であつたため、副腎皮質ステロイドの外用で経過観察しているが皮疹に著変を認めていない。

これまでにNCLM様病変を伴ったシェーグレン症候群においては、1例で抗核抗体陽性、抗ds-DNA抗体陽性⁵⁾、またもう1例で抗核抗体陽性、抗ss-DNA抗体陽性所見がある⁶⁾。自験例が今後LEを発症する可能性も完全には否定できないため十分注意して経過観察を続ける必要があると考えている。

本論文の要旨は、日皮学会第345回北海道地方会において報告した。この症例は種市らがリウマチ、26(4):284-289, 1986で報告した症例と同一例である。

(2002年10月28日受理)

文 献

- 1) Gold SC: Br J Dermatol, 66: 429-433, 1954
- 2) 長島正治ほか: 皮膚臨床, 27: 621-627, 1985
- 3) Kanda N et al: Dermatology, 193: 6-10, 1996
- 4) 土田哲也ほか: 皮膚臨床, 32: 1139-1149, 1990
- 5) 辰野優子ほか: 日皮会誌, 107: 449-456, 1997
- 6) 庄田裕紀子ほか: 日皮会誌, 105: 339, 1995
- 7) 澄川雅子ほか: 皮膚紀要, 93: 663, 1998
- 8) 井口敬一ほか: 日内会誌, 74: 480-486, 1985
- 9) Egawa H et al: J Dermatol, 21: 674-679, 1994