

AMCoR

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

皮膚科の臨床 (1999.10) 41巻11号:1795~1797.

小児汎発性膿疱性乾癬の1例

伊藤康裕, 坂井博之, 伊部昌樹, 橋本喜夫, 伊藤文彦, 飯塚一


症 例

小児汎発性膿疱性乾癬の1例

伊藤 康裕* 坂井 博之* 伊部 昌樹*
橋本 喜夫* 伊藤 文彦** 飯塚 一*

要 約 8歳, 女性。10日前から特別な誘因なく, 頸部, 腹部に鮮紅色紅斑が出現し, その後, 発熱とともに紅斑の拡大, 膿疱の出現をみた。組織学的にKogojの海綿状膿疱を認め, 小児汎発性膿疱性乾癬と診断した。エトレチナートとPUVA療法の併用が奏効したが, 皮疹の出没を繰り返し, エトレチナートの減量, 中止が困難だった。特に上気道感染後の皮疹の悪化により入院を繰り返していた。1996年8月シクロスポリン内服後は皮疹の著明な増悪はなく, 現在はステロイド外用剤のみで経過良好である。

I はじめに

小児汎発性膿疱性乾癬は比較のまれな疾患であり, 長期間経過を観察した症例は少ない。

今回, われわれは6年間にわたり, 治療, 観察中の小児汎発性膿疱性乾癬の1例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

患 者 8歳, 女児

初 診 1993年12月21日

家族歴・既往歴 特記すべきことなし。

現病歴 約10日前から特別な誘因なく, 頸部, 腹部に鮮紅色紅斑が出現した。皮疹は膿疱を伴い徐々に拡大し, 発熱も認めたため市立士別総合病院皮膚科を受診した。

現 症 体幹を中心に, 地図状に融合する鮮紅色環状紅斑を認める。辺縁には多数の粟粒大膿疱, びらん, 鱗屑, 黄色痂皮を伴っている(図1)。38°C台の発熱も認めた。

臨床検査所見 白血球数 12700/mm³ (好中球 65%, 単球 6.4%, リンパ球 26%), 赤沈1時間値 25 mm, CRP 陽性。血清総蛋白 6.6 g/dl, Ca 4.1 mEq/l, ASLO 陰性。その他, 尿検査, 血液生化学検査では異常なし。

病理組織学的所見 腹部: 表皮は不規則に肥厚し, 角層下から有棘層上層に好中球主体の膿疱がみられ, 一部ではKogojの海綿状膿疱を認めた(図2)。真皮上層の血管周囲には, リンパ球の浸潤をみた。

以上より, 小児汎発性膿疱性乾癬と診断した。

治療および経過 入院後, エトレチナート1日20 mg内服とstrong classのステロイド外用剤で治療を開始した。体幹の皮疹は改善傾向にあったが, 発熱と皮疹の拡大を認めたため, PUVA-bath療法を併用した。皮疹は著明に改善し, 膿疱形成も止まり, エトレチナート20 mgと10 mgの隔日投与に減量後退院した(図3)。退院時の皮疹は腹部にのみ限局し, 膿疱はなかった。

退院後, 不規則に膿疱の出没を繰り返すため, エトレチナート20 mgと10 mgの隔日投与のまま継続していたが, 副作用を考慮し1994年12月に10 mg

* Yasuhiro ITO, Hiroyuki SAKAI, Masaki IBE, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学講座 (主任: 飯塚 一教授)

** Fumihiko ITO, 帯広第一病院, 皮膚科, 医長

[別刷請求先] 伊藤康裕: 旭川医科大学皮膚科 (〒078-8510 旭川市西神楽4線5号3番地)

に減量した。減量後徐々に紅斑の拡大を認め、さらに上気道感染併発後、発熱と膿疱の急速な拡大のため1995年3月再度入院した。

入院後エトレチナート20mgへ増量、PUVA-bath併用により皮疹は改善し、20日間で退院した。

その後も上気道感染併発後に皮疹の悪化があり、外来でPUVA-bathを併用した。1995年7月にはシクロスポリン5mg/kg内服を開始したが、著効が得られず、またトラフレベルが20以下と上昇せず1995年11月に中止した。その後、上気道感染を契機に皮疹が増悪し、3回目の入院となった。入院後エトレチナート40mg内服にPUVA-bath併用し、4週間で退院した。

退院後エトレチナート30mg内服継続と皮疹の悪

化時には外用PUVA併用したが、エトレチナート減量、中止は困難な状況だったため、治療方針の検討も兼ねて1996年8月に当科に入院した。

入院後、エトレチナート30mgとPUVA-bath療法を併用し、皮疹が著明に改善したため、いったんエトレチナートを中止したが、皮疹の再悪化および関節痛が出現し、シクロスポリン5mg/kgで内服を開始した。内服1週間で皮疹は著明に改善し、1カ月で退院した。退院後、皮疹は腹部と右腋窩に限局し著明な増悪はなく、シクロスポリンは漸減し1997年7月に内服を中止した。その後、外来で週1回外用PUVA療法を施行していたが膿疱の出現もなく、外用PUVA療法も12月で中止した。very strong classのステロイド外用剤のみで1年9カ月経過するが、皮疹は腹部に淡紅色の紅斑および鱗屑を認めるのみで、膿疱の出現はない。



図1 初診時の臨床像

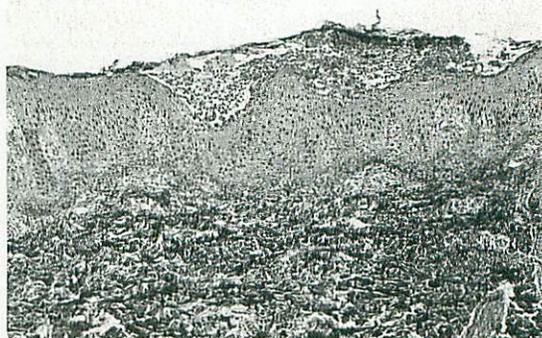


図2 腹部の組織像

III 考 察

汎発性膿疱性乾癬(GPP)は、全身に紅斑、膿疱が出現し、発熱その他の全身症状を伴い、組織学

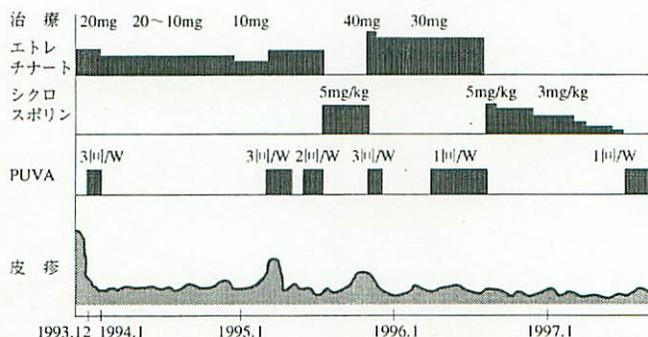


図3 治療と経過

的には Kogoj の海綿状膿疱によって特徴づけられる。自験例は、臨床的にも病理組織学的にも典型的で、Baker らの分類でいう Zumbusch 型にあたる。欧米では、小児 GPP は全身症状が少ない circinate & annular form が多く、予後も良いとされているが、本邦集計では 74 例の小児 GPP 中、Zumbusch 型が 65 例と圧倒的多数を占める²⁾。

本症は寛解、再燃を繰り返すことが多いが、膿疱化の誘因、悪化因子として、ステロイド、感染症、妊娠、月経、紫外線、ストレス、薬剤などがあげられる。特に小児の場合は、自験例のように感染症併発後の急性増悪例が多く³⁾⁴⁾、白血球増多の頻度も成人と比べ高く、感染症の関与が重視されている⁵⁾。

本症の治療は一般に困難で、現在までエトレチナート、ステロイド内服、外用、PUVA、代謝拮抗剤などの治療法が試みられている。エトレチナートは、わが国でも小児 GPP の約 50% の患者に使用され、有効率も 76.7% で他の治療法と比べ最も高い^{5)~8)}。

小児への投与は、骨代謝異常、肝障害等の重症副作用があり慎重を要するが、現在のところ多くは口唇炎などの粘膜症状であり、骨の X 線や骨塩量を定期的に検査しながら、PUVA 等を併用し可及的に投与量を少なくすれば小児においてもエトレチナートは第一選択と思われる。自験例においても著効を示し、副作用も現在まで口唇炎のみである。

また自験例においては、シクロスポリンも有効であった。シクロスポリンはステロイドと比べ、スーパー抗原依存性反応を特異的に抑えるという報告がある⁹⁾。自験例も増悪因子として感染症が

推定され、シクロスポリンの有効性はその意味で興味深い。なお、自験例においては扁桃誘発試験も試み陰性であったが、本試験は判定が時に困難で、陰性であっても扁桃摘出の適応はありうると考えている。

予後については、以前より小児例は成人と比較して良好との報告¹⁰⁾があるが、本邦においては Zumbusch 型が多く、成人後も膿疱の出現を繰り返している症例や長期間の寛解後に再燃している症例¹¹⁾もあり、一概にはいえない²⁾⁵⁾。自験例は現在ステロイド外用剤のみで経過良好であるが、今後も感染症や妊娠を契機に増悪する可能性があり、注意深い経過観察が必要であろう。

いずれにしても小児 GPP においては、各種治療を組み合わせ、副作用を最小限に抑える対応が肝要と思われる。

(1999年1月18日受理)

— 文 献 —

- 1) Baker H, Ryan TJ: Br J Dermatol, 80: 771-793, 1968
- 2) 大河原 章ほか: 厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班, 平成3年度報告書, 1991, 17-24 頁
- 3) 木村秀人, 中溝慶生: 皮膚臨床, 27: 1091-1096, 1985
- 4) 田中正明ほか: 臨皮, 39: 955-959, 1985
- 5) 安田秀美ほか: 日皮会誌, 104: 759-766, 1994
- 6) 山田 悟ほか: 皮膚臨床, 31: 1225-1229, 1989
- 7) Shelnitz LS et al: Arch Dermatol, 123: 230-233, 1987
- 8) 大河原 章ほか: 厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班, 平成4年度報告書, 1992, 19-22 頁
- 9) 田上八朗ほか: 厚生省特定疾患稀少難治性疾患調査研究班, 平成10年度報告書 (印刷中)
- 10) Khan SA et al: Arch Dermatol, 105: 67-72, 1972
- 11) 山科幸夫ほか: 皮膚, 34: 290-295, 1991