

# AMCoR

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

皮膚科の臨床 (2006.10) 48巻11号:1563～1565.

リウマチ性脈管内組織球症の1例

西薫, 飛澤慎一, 浄土智, 岸山和敬, 山本明美, 橋本喜夫,  
飯塚一

## リウマチ性脈管内組織球症の1例

西 薫\*<sup>1</sup> 飛澤 慎一\*<sup>1</sup> 浄土 智\*<sup>2</sup> 岸山 和敬\*<sup>3</sup>  
山本 明美\*<sup>4</sup> 橋本 喜夫\*<sup>4</sup> 飯塚 一\*<sup>4</sup>

## 要 約

70歳, 男性。30年前頃に関節リウマチと診断されたが, 以後放置していた。2005年2月頃より, 左肘部から前腕にかけてわずかに痒痒を伴い, 一部に3~4mm大の充実性丘疹を伴う樹枝状の紅斑が出現した。充実性丘疹を生検したところ, 病理組織学的に真皮上層に不規則に拡張した脈管と, その内腔に単核細胞の集塊を認めた。増殖した細胞はCD68陽性の組織球で, 拡張した脈管はD2-40陽性のリンパ管と考えられた。以上より, リウマチ性脈管内組織球症と診断した。関節リウマチの治療とステロイド外用で皮疹は軽快した。

キーワード: 関節リウマチ, 組織球, intralymphatic histiocytosis, D2-40

## I. はじめに

リウマチ性脈管内組織球症は高野, Takiwakiら<sup>1)2)</sup>が提唱した疾患概念である。臨床像は, 関節リウマチ患者の関節周囲に樹枝状の紅斑が出現し, 病理組織学的所見は intralymphatic histiocytosis と同じである。しかし, この疾患の独立性や詳しい臨床像, および病態についてはまだ報告が少なく不明の部分が多い。

今回我々は, リウマチ性脈管内組織球症の典型と思われる症例を経験したので, 病理組織学的考察を加えて報告する。

## II. 症 例

患 者 70歳, 男性  
初 診 2005年3月10日  
主 訴 左肘周囲のわずかに痒みのある皮疹

家族歴 特記すべきことなし。

既往歴 30年前頃に手の違和感が生じ, 当院内科で関節リウマチと診断され内服薬を処方された。その後, 症状が軽快し放置していたが, 2004年4月中旬頃より両手指の痛みが増強したため, 4月22日当院内科を受診。関節リウマチの診断で, プシラミン 200mg と非ステロイド性抗炎症薬を処方された。

現病歴 2005年2月頃から両肘が腫脹し, 左肘にわずかに痒みのある皮疹が生じたため, 当科を受診した。

初診時現症 手指のMP関節は変形し, 両側肘関節部は浮腫性である。左肘を中心として暗赤色の不規則線状の紅斑が癒合し, その紅斑上に3~4mm大の充実性丘疹が散在し, 一部で線状に配列する(図1)。

初診時臨床検査所見 CRP 9.78 mg/dl (基準値

\*1 Kaoru NISHI & Shinichi TOBISAWA, 北見赤十字病院, 皮膚科 (主任: 飛澤慎一部長)

\*2 Satoshi JOUNDO, 同, 内科 (主任: 種市幸二部長)

\*3 Kazunori KISHIYAMA, 岸山皮膚科, 北見市

\*4 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)

別刷請求先 西 薫: 北見赤十字病院皮膚科 (〒090-8666 北見市北6条東2-1)

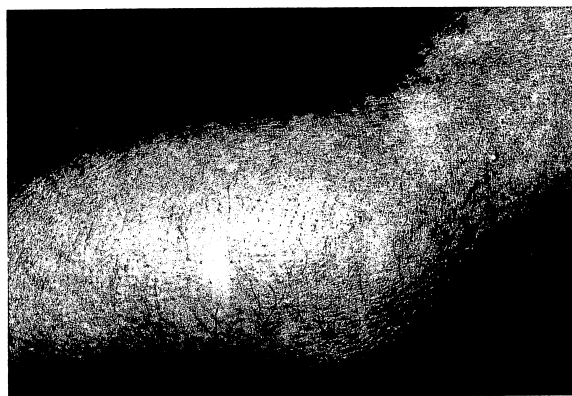


図1 臨床像：両側肘関節部の浮腫と、左肘を中心として暗赤色の不規則線状の紅斑を認める。

<0.5), MMP-3 852 ng/ml (<121), RF 295 IU/ml (<20), リウマチ因子 IgG 4.1 (<2.0), 抗核抗体 40 倍, 抗 Jo-1 抗体, P-ANCA, C-ANCA, 抗 ds-DNA 抗体, 抗 ss-DNA 抗体は陰性。手指の X 線像で関節のびらん, 変形を認めたが, 肘関節ではびらん, 変形はない。骨シンチグラフィで手指, 左肘に集積が増加している。

**病理組織学的所見** 充実性丘疹：表皮に著変なく, 真皮上層に不規則に拡張した脈管があり, その内腔に細胞塊を認めた。脈管周囲にはリンパ球主体の細胞が浸潤している。拡張した脈管は1層の内皮細胞で構成され, 細胞塊を構成する細胞は細胞質が豊富で, 内皮細胞と同じ程度の大きさの核を持つ異型性のない単核細胞が主体である (図

2-a, b)。免疫組織化学染色で内腔の細胞塊は CD68,  $\alpha_1$ -アンチトリプシン強陽性, CD45 は弱陽性, CD20 は陰性。また管腔内皮細胞は D2-40 陽性 (図 3-a, b)。

**治療および経過** 関節リウマチに対して, 非ステロイド性抗炎症薬とブシラミンの内服。皮疹に対して, ヘパリン類似物質と吉草酸ジフルコルトロンの混合軟膏を外用し, 関節の痛みは軽減, 皮疹も縮小した。

### Ⅲ. 考 察

真皮内に拡張した脈管と, その管腔内に組織球が主体の細胞塊を認める疾患として intralymphatic histiocytosis, cutaneous histiocytic lymphangitis が報告されている。興味深いことに自験例を含むこれらの症例 13 例中 11 例 (表 1) (O'Grady<sup>7)</sup> の報告と Rieger<sup>4)</sup> が報告した 2 例中 1 例は関節リウマチの有無は明記されていない) において関節リウマチ患者の関節周辺に皮疹が生じていることが共通している。その臨床像, 病理組織像, 免疫組織像の類似性から, 高野, Takiwaki らは関節リウマチの特徴的皮疹と考え, リウマチ性脈管内組織球症の名称を提唱している。自験例もこれらの報告にほぼ合致していた。

臨床所見は, 慢性に経過する関節リウマチ患者において腫脹した関節周囲に樹枝状に配列する紅斑が生じ, 一部に丘疹が散在する。病理組織像は

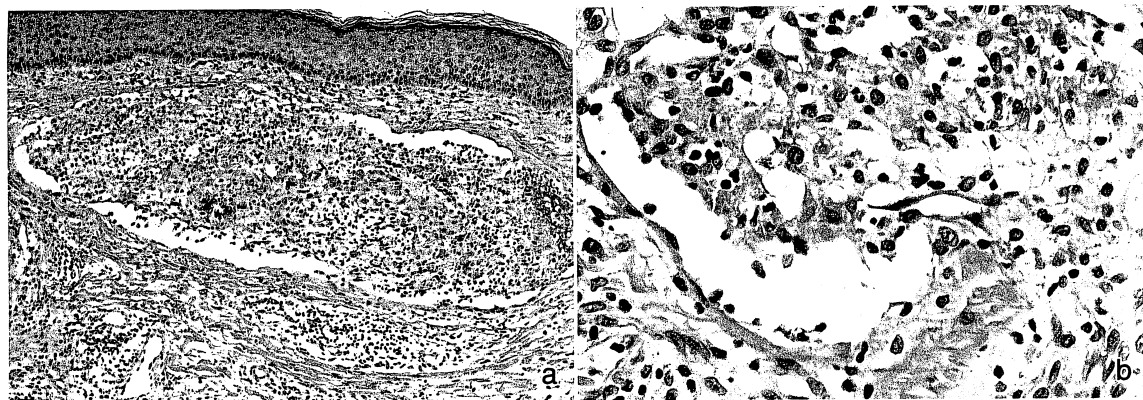


図2 病理組織像

a : 真皮上層に不規則に拡張した脈管があり, その内腔に細胞塊が存在する (×100)。

b : 脈管は1層の内皮細胞で構成され, 細胞塊を構成する細胞は, 細胞質に富み, 内皮細胞と同程度の大きさの核を持つ異型性のない単核細胞である (×400)。

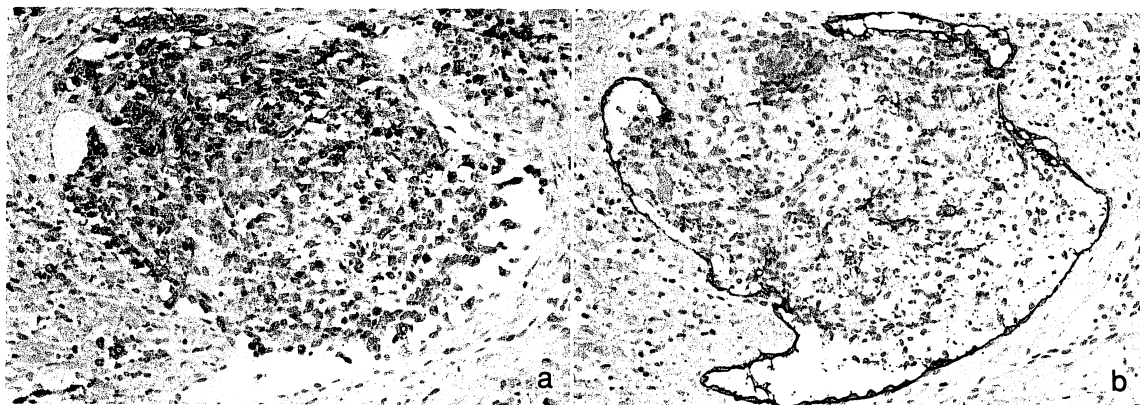


図3 免疫組織化学染色

- a : 内腔の細胞塊は CD68 陽性であった。  
b : 管腔内皮細胞は D2-40 陽性

表1 関節リウマチを合併し臨床・組織像が類似した症例

	報告者	年/性	部位	経過
1	Pruim ら <sup>3)</sup>	63/男	左肘部	再発
2	Pruim ら	59/女	左手関節	周期的に発現
3	Rieger ら <sup>4)</sup>	77/女	左前腕	やや軽快
4	足立ら <sup>5)</sup>	69/女	右肘から前腕	軽快
5	足立ら	74/男	両側肘から前腕	不変
6	Takiwaki ら <sup>1)2)</sup>	69/女	右肘から前腕	軽快
7	Takiwaki ら	74/男	右肘から前腕	
8	Takiwaki ら	66/女	両側肘から前腕	軽快
9	Takiwaki ら	62/女	両側肘から前腕	軽快
10	Okazaki ら <sup>6)</sup>	51/男	左下腿	
11	自験例	70/男	右肘から前腕	やや軽快

真皮内に拡張した脈管と、その管腔内に組織球を主体とする細胞塊があり、管腔周囲にリンパ球を中心とした炎症細胞が浸潤している。Rieger<sup>4)</sup>は、電顕による検索で拡張した脈管は postcapillary venule とし、高野ら<sup>1)</sup>は拡張した脈管の一部に赤血球の集塊像がみられたことから血管の可能性を否定できないとしたが、岡崎ら<sup>6)</sup>の報告と同様、自験例でも脈管は D2-40 陽性のリンパ管であった。本症の成因として Pruum<sup>3)</sup>らは、炎症を生じた関節絨毛からのリンパ管を介した組織球を含む炎症細胞のドレナージと考えた。しかし、関節リ

ウマチ患者の関節絨毛で組織球が著明に増加するといった報告はない。Reactive angioendotheliomatosis では、血管内に何らかの物質が沈着して血管内を閉塞し、その反応として血管内皮が増殖すると推測されているが、岡崎ら<sup>6)</sup>は、本症でも同様に組織塊は組織球が反応性に増殖し管腔に突出したものだと考えた。切片を切り出していくと、管腔内に島状に浮いているようにみえた細胞塊が脈管壁と接し、脈管壁から突出したようにみえる。このことから、自験例はこの仮説を支持するものと考えられる。しかし、この疾患は症例数が少なくはつきりとしたことはまだわかっていないためさらなる症例の蓄積と検討が必要である。

この論文の要旨は日皮学会第 362 回北海道地方会、日皮学会第 69 回東部支部学術大会において報告した。

(2006 年 2 月 13 日受理)

#### 文 献

- 1) 高野浩章ほか：臨床, 58 : 796-801, 2004
- 2) Takiwaki H et al : J Am Acad Dermatol, 50 : 585-590, 2004
- 3) Pruum B et al : Austral J Dermatol, 41 : 101-105, 2000
- 4) Rieger E et al : Br J Dermatol, 140 : 497-504, 1999
- 5) 足立厚子ほか：皮膚臨床, 44 : 897-901, 2002
- 6) Okazaki A et al : Br J Dermatol, 152 : 1385, 2005
- 7) O'Grady JT et al : Histopathology, 24 : 265-268, 1994