

AMCoR

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

皮膚科の臨床 (2000.07) 42巻7号:1049～1052.

皮膚サルコイドーシスの1例
局面型,結節型,皮下型皮膚サルコイドが混在した症例

飛澤慎一, 真鍋公, 浅野一弘, 高橋英俊, 山本明美, 橋本
喜夫, 金田孝道, 飯塚一



症 例

皮膚サルコイドーシスの1例

——局面型，結節型，皮下型皮膚サルコイドが混在した症例——

飛澤 慎一* 真鍋 公* 浅野 一弘* 高橋 英俊*
山本 明美* 橋本 喜夫* 金田 孝道** 飯塚 一*

要約 局面型，結節型，皮下型皮膚サルコイド皮疹が混在したサルコイドーシスの1例。52歳，女性。前額部に1cm大までの境界明瞭な淡紅色紅斑性局面，右頬部に1cm大の紫紅色の結節，両側前腕・下腿後面に15cmまでの板状の皮下結節あり。前額部および右頬部の皮膚生検で，類上皮細胞肉芽腫が存在。ツ反弱陽性。両側肺門リンパ節腫脹，ACEおよびリゾチーム高値。心性室性期外収縮を伴い，下肢の神経症状も出現してきたためステロイド内服治療を行い軽快した。

I はじめに

サルコイドーシスの皮膚病変は，福代により結節性紅斑，瘢痕浸潤，皮膚サルコイドの3つに大別され，皮膚サルコイドはさらに結節型，局面型，びまん浸潤型，皮下型，その他に分けられる¹⁾。臨床的に複数の皮膚サルコイドの病変が混在することはまれではないが，3つ以上の病型が生ずることは少ない。今回われわれは，局面型，結節型，皮下型が混在した皮膚サルコイドーシスの1例を経験した。本症例では検索の結果，心臓サルコイドーシスの臨床診断基準に合致し，下肢のしびれも出現してきたためステロイド内服の適応となった。

II 症 例

患者 52歳，女性
初診 1999年6月4日

家族歴 特記すべきことなし。

既往歴 緑内障（1998年に急性緑内障発作）

現病歴 1998年6月頃から前額部に紅斑性局面，右頬部に紅色の結節が出現した。皮疹は両側頬部・頭部にも増数し，2カ月後には四肢の皮下結節も出現し増大してきた。

現 症 前額部に径1cmまでの境界明瞭な鱗屑を伴う淡紅色紅斑性局面（図1-a），右頬部に1cm大の弾性硬の紫紅色の結節（図1-b），両側前腕・下腿後面に径15cmまでの板状の皮下硬結（図1-c）を認めた。

病理組織学的所見 前額部・左頬部の2カ所から皮膚生検を施行した。いずれも軽度のリンパ球浸潤を伴う類上皮細胞肉芽腫で（図2-a, b），乾酪壊死はみられなかった。

検査所見 末梢血，尿検査に異常なし。CRP<3.0，抗核抗体陰性。血清アンギオテンシン変換酵素（ACE）27.4 IU/l，リゾチーム13.5 μg/mlと高値，血清Caは8.7 mg/dlと低値。リンパ球サブセット，PWMによるリンパ球幼弱化反応試験は正常であつ

* Shinichi TOBISAWA, Akira MANABE, Kazuhiro ASANO, 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）

** Takamichi KANEDA, 旭川市，金田皮膚科

〔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1-1）

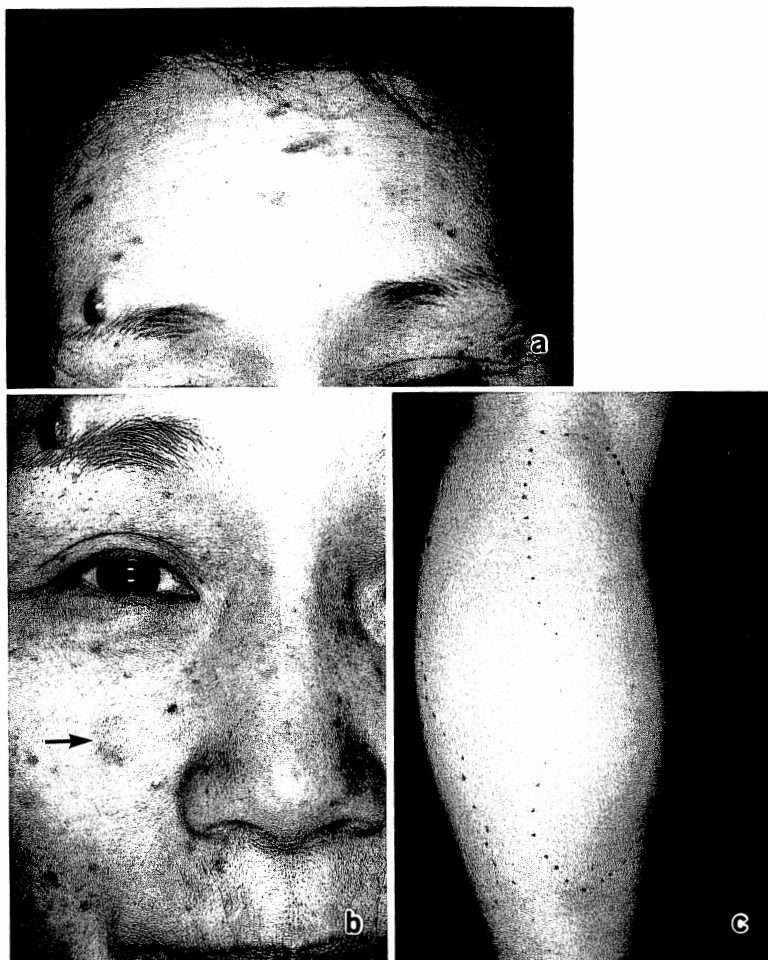


図1 臨床像

- a: 前額部の局面；径1 cm までの境界明瞭な鱗屑を伴う紅斑性局面が散在。
- b: 右頬部の結節；1 cm 大の弾性硬の紫紅色結節
- c: 左下腿後面の板状皮下硬結

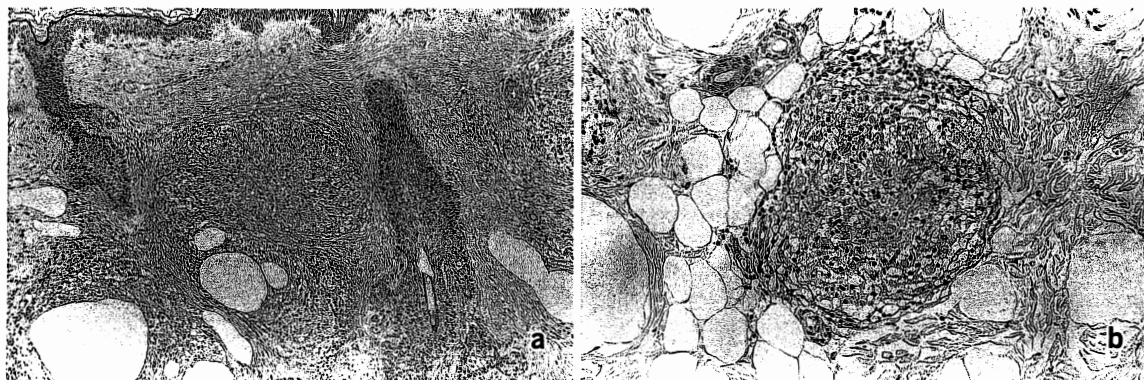
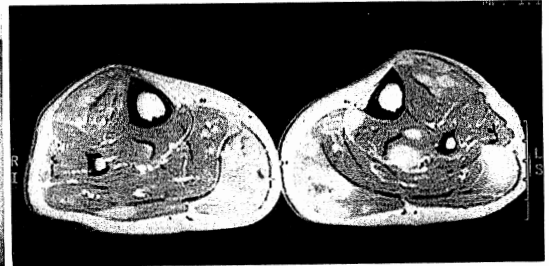
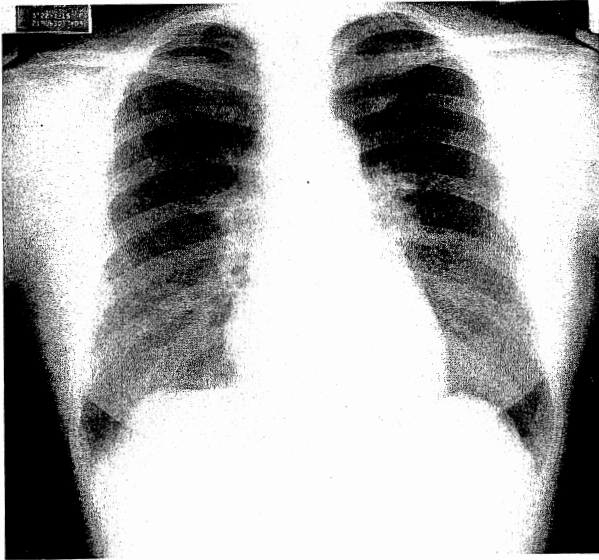


図2 前額部局面の組織像

- a: 弱拡大；軽度のリンパ球浸潤を伴う類上皮細胞肉芽腫
- b: 強拡大；類上皮細胞肉芽腫を認める。



◀図3 胸部X線写真(入院時): BHLを認める。

▲図4 下腿MRI: T1WI, T2WIで筋肉内に辺縁部高信号, 中心部低信号の紡錘形の結節を多数認め, 辺縁部は著明に造影された。

たが, PHA, Con-Aによる幼弱化反応は低下していた。HLA: A24(9), A26(10), B54(22), B61(40), Cw1, Cw3, DR8, DR12(5)。ツ反弱陽性。

胸部X線像では, 両側肺門リンパ節腫脹(BHL)がみられ(図3), 胸部CTでも肺門リンパ節腫大を認めたが, 肺野病変はみられなかった。Gaシンチでは縦隔・肺門部への集積, 両側前腕・大腿・下腿に限局性集積あり。心電図で, 発作性心室性期外収縮(PVC)があり, Holter心電図でも確認された。心エコーでは, サルコイドーシスに特徴的な所見はみられなかった。トレッドミルによる運動負荷にてPVCに著変なし。腹部エコー, 腹部MRIは, 正常。両下腿MRIにて, T1WI, T2WIで筋肉内に辺縁部高信号, 中心部低信号の紡錘形の結節が多数存在し, 辺縁部は著明に造影された(図4)。

経過 前額部・右頬部の皮疹に対し, ステロイド外用とトラニラスト300mg/日, セファランチン30mg/日の内服で経過をみていたが, 四肢の皮下結節が徐々に増大し, 下肢のしびれも生じてきた。心サルコイドーシスの評価を待ってプレドニン(20mg/日)の内服を開始し, 四肢の皮下結節の縮小, しびれの軽快, ACE(10.6IU/l), リゾチーム(7.5μg/ml)はともに正常範囲となった。現在, プレドニン5.0mg/日で, 前額部の局面, 右頬部の結節は軽快し, 四肢の皮下結節もさらに縮小している。PVCにも著変はない。

III 考 察

サルコイドーシスは, 多臓器に非乾酪性類上皮性肉芽腫が生じる原因不明の全身性疾患である。皮膚病変は30%前後でみられ, 肺・縦隔病変, 眼病変に次いで多い¹⁾。自験例で陽性であった。HLA-DR5²⁾とDRw8³⁾は, 従来からサルコイドーシスとの相関が報告されているが, その意義は不明である。

自験例は, 局面型(前額部), 結節型(右頬部), 皮下型(四肢)の3つの病型の皮膚サルコイドが混在し, とくに皮下型は径15cmにもおよぶ大型のものが散在していた。

皮膚サルコイドーシスの5~31%に異なる皮膚病型の合併がみられ, 合併例は福代らによる35例¹⁾, 上村らによる34例の集計がある⁴⁾。後者の内訳は皮下型+結節型10例, 結節型+局面型9例, 皮下型+びまん浸潤型3例, 結節型+びまん浸潤型1例, 局面型+皮下型1例, 4型のいずれかに, それ以外のものが加わった型10例で, とくにこれといった組み合わせはない。

当教室の集計でも2つの型の病型の合併はまれではないが, 3つの型の混在は本症例が初めてである。注目すべきは, いろいろな型の皮膚サルコイドの合併例は, 結果的にステロイド内服例に多いことで, 上村らの集計でも35例中10例, 治療

表1 心臓サルコイドーシスの診断の手引き

- 1) 組織診断群
心内膜心筋生検あるいは手術によって心筋内に乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫が病理組織学的に認められる場合。
- 2) 臨床診断群
心臓以外の臓器で病理組織学的にサルコイドーシスと診断しえた症例に、項目(a)と項目(b)～(e)の1項以上を認める場合。
 - (a) 心電図ないし、ホルター心電図で右脚ブロック、左軸偏位、房室ブロック、心室頻拍、心室性期外収縮(*Lown 2度以上)、異常Q波、ST-T変化のいずれかが認められる。
 - (b) 心エコー図にて左室壁運動異常、局所的な壁菲薄化あるいは肥厚、左室腔拡大が認められる。
 - (c) 201TI-CIシンチグラムで灌流欠損、あるいは67Ga-citrateシンチグラムや99mTc-PYPシンチグラムでの異常集積など心臓核医学検査に異常が認められる。
 - (d) 心臓カテーテル検査における心内圧異常、心拍出量低下、左室造影における壁運動異常や駆出率低下が認められる。
 - (e) 心内膜心筋生検で非特異的病変ではあるが、有意な中等度以上の間質線維化や細胞浸潤などの病理組織所見が認められる。

付記1 完全房室ブロック、心室頻拍、経過観察中に出現してきた右脚ブロックや心室性期外収縮(*Lown 2度以上)は特に頻度の高い心電図変化であり、(b)～(e)を認めなくても心臓サルコイドーシスを考えて対処してよい。
 2 虚血性心疾患と鑑別が必要な場合は、冠状動脈造影を施行する。
 3 副腎皮質ホルモン投与によって上記所見の改善をみた場合は心臓サルコイドーシスの可能性が高くなる。

不明例を除くと15例中10例が適応となっている。皮膚サルコイドの存在そのものはステロイド全身療法の適応にはならないが、複数以上の皮膚サルコイドの混在、とくに大型のもの存在はサルコイドーシスの多臓器浸潤を示唆するものであり、全身検索とステロイド内服も含めた治療が考慮の対象になると考えられる。

従来から予後を決定するものは内臓病変の有無であり、とくに心臓サルコイドーシスが重要とされている。その診断の手引き(表1)によると、臨床診断群では心電図所見が重視されている⁵⁾。自験例では心室性期外収縮があり、心エコー上は特異的な変化はなかったものの心臓サルコイドーシス臨床診断群に合致する所見であった。なお、心電図の異常は伝導系に生じたサルコイド結節により引き起こされるため、心サルコイドーシスがあっても、必ずしも心電図異常が生ずるとは限らないことは注意すべきである。自験例では、心臓サルコイドーシスのほかに四肢の皮下結節の増大によるしびれなどの神経症状もみられ、ステロイド内服の適応と考えた。ステロイド内服の適応

は、このほか進行性の肺病変、ぶどう膜炎、腎病変、高カルシウム血症などがあげられる⁶⁾。自験例ではプレドニンの内服を開始後、しびれ・動悸などの自覚症状は軽快し、画像診断・血液検査上も皮下結節・BHLの縮小・ACEおよびリゾチームの低下などの客観的な改善所見が得られた。なお、有効例の報告⁶⁾⁷⁾のあるトラニラスト300mg/日の内服も試みたが、自験例では無効であった。

(2000年2月24日受理)

— 文 献 —

- 1) 福代良一：現代皮膚科学大系，18巻，山村雄一ほか編，中山書店，1984，314頁
- 2) Nowack D et al：Arch Intern Med，147：481-483，1987
- 3) 山本正彦：日内会誌，76：1497-1514，1984
- 4) 上村雅子ほか：臨皮，44：785，1990
- 5) 難病の診断と治療指針：厚生省保健医療局疾病対策課監修，難病医学研究財団企画委員会編集，六法出版社
- 6) 堀口裕治ほか：皮膚紀要，93(1)，81-85，1998
- 7) Yamada et al：J Dermatol，22：153-155，1995
- 8) Elgart ML：Clin Dermatol，4：35，1986