

AMCoR

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

日本皮膚病理組織学会会誌 (2003.12) 19巻1号:6~9.

乾癬およびSLE合併患者に生じた巨大型汗孔角化症

佐藤恵美, 山本明美, 飯塚 一

2. 乾癬および SLE 合併患者に生じた巨大型汗孔角化症 Giant Porokeratosis Associated with Psoriasis Vulgaris and SLE

旭川医大皮膚科学教室

佐藤恵美、山本明美、飯塚 一

key words: porokeratosis, giant porokeratosis, psoriasis vulgaris, systemic lupus erythematoses

症 例: 29歳、女性

既往歴: 1980年(7歳時)から尋常性乾癬のためステロイド外用にて加療されていた。1982年(9歳時)に当科初診し、難治のため1986年1月(12歳時)にUVB療法を開始したところ、同年9月から発熱、口腔内潰瘍、汎血球減少を認め、抗核抗体、抗DNA抗体陽性でSLEと診断した。紫外線療法を中止し、プレドニゾロンの投与を行い、現在も6mg内服中である。SLE発症時の皮疹をFig1に示すが、ほぼ全身に小葉状鱗屑を有した大小不同の淡紅色から暗赤色の紅斑、丘疹が散在していた。紅斑は尋常性乾癬の組織像を示し(Fig2)、基底層の液状変性やイムノグロブリンの沈着は認めなかった。

現病歴: 1989年(15歳時)、左膝の疣贅に凍結療法を施行したところ潰瘍化し、治癒に3か月を要した。1990年(16歳)頃から同部にひりひりとした痛みを伴う紅斑が出現し、尋常性乾癬と考えステロイドおよびビタミンD₃の外用を続けたが、難治で徐々に拡大した。

現 症: 左膝に5×8cm大の葉状鱗屑を伴った暗赤色の浸潤性局面を認めた(Fig3-a)。また、右前腕に母指頭大の小葉状の鱗屑を伴う淡紅色紅斑(Fig3-b)、左下腿(Fig4)にも0.7cm(Fig4-a)および1cm(Fig4-b)大の粗糠状鱗屑を有する環状の淡褐色斑を認めた。

病理組織学的所見: 左膝の局面を生検した。表皮は角質増殖が強く、乾癬様の表皮肥厚を認める(Fig5)。標本の左側は皮疹の中央部にあたり、Fig6に強拡大を示す。同部では顆粒層は保たれ、spongiosisを認める。Munroのmicroabscessはみられない。真皮上層は血管拡張と血管周囲のリンパ球様細胞を主体とする炎症性細胞浸潤を認める。標本の右側で皮疹の辺縁に一致する部位に、錯角化をともなう円柱状の角質増殖、いわゆるcornoid lamellaを認め、その下方では顆粒層は消失している。周囲の表皮にはdyskeratotic cellや基底層の液状変性も認めた(Fig7)。左下腿の0.7cm大の皮疹についても生検したところ、左膝のような角質増殖や表皮肥厚は認めないが、病変の辺縁に一致し、cornoid lamellaを認め、下方の表皮に顆粒層の消失、液状変性がみられた(Fig8)。

以上の臨床および病理組織学的所見から左膝の紅斑性局面を巨大型の汗孔角化症、左下腿の淡褐色斑はMibelli typeの汗孔角化症と診断した。また、右前腕の淡紅色紅斑はステロイド外用に反応することから、臨床的に尋常性乾癬と診断した。

免疫組織化学染色: 抗p53抗体(DO-7, DAKO)を用い、左膝、左下腿の汗孔角化症およびSLE発症時

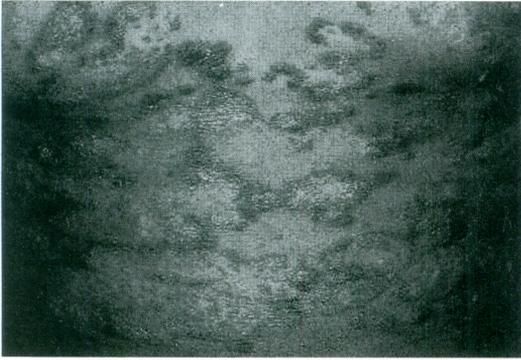


Fig.1

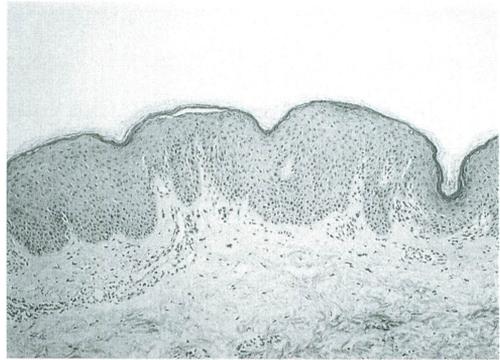


Fig.2



Fig.3-a



Fig.3-b



Fig.4



Fig.4-a



Fig.4-b



Fig.5



Fig.6

の乾癬の標本を染色した。汗孔角化症については皮疹中央部において基底細胞に陽性所見が得られた(左膝(Fig.9)、左下腿(Fig.10))。一方乾癬では、基底層に陽性細胞が散発するのみであった(Fig.11)。

考 察:汗孔角化症はporokeratosis of Mibelli, ginat porokeratosis, hyperkeratotic porikeratosis, linear porokeratosis, disseminated superficial porokeratosis, disseminated superficial actinic porokeratosis(DSAP), palmoplantar porokeratosis といった様々な臨床病型がある¹⁾。本症は一般的に淡褐色の角化性環状皮疹を呈するが、直径5 cm 以上のものを giant type と呼ぶ傾向にあり²⁾、自験例の左膝の局面もこれに合致した。また、皮疹の中央部は通常萎縮性であるが、表皮肥厚を伴ったり、角質増殖が強く隆起する場合があります、hyperkeratotic type と分類され、時に尋常性乾癬との鑑別を要する場合があります³⁾。自験例においても左膝の局面に乾癬様表皮肥厚が著明であったが、顆粒層は保たれ、Munro の microabscess はみられない点、皮疹の辺縁に cornoid lammella を認める点から乾癬と鑑別した。hyperkeratotic type は足、指関節伸側、両踝、手関節伸側、前腕および下腿伸側、膝、肘頭、肛門等に好発し、循環障害、外力や間擦等の刺激が誘因とされる³⁾ため、自験例についても乾癬と同様にケプネ尔的な要因が功わり発症したと思われる。

本症は、紫外線や免疫抑制状態で誘発されることが良く知られているが、SLE との合併は1例のみであり、皮疹は DSAP type であった⁴⁾。尋常性乾癬との合併例は15例の報告があり、そのほとんどが、紫外線療法と関連し、病型も DSAP が多い(Table.1)。乾癬様の表皮肥厚は乾癬合併例の全てに伴うわけではなく Mibelli type に多く、過去にも自験例と同様の乾癬様表皮肥厚を伴った汗孔角化症の報告を認めた⁵⁾。

p53 は表皮の増殖速度が速い乾癬でも角化細胞の少数に wild type の発現がみられる⁶⁾が、汗孔角化症においては mutant type の過剰発現がみられるとされており⁷⁾、自験例においても同様のことが予測される。自験例の皮疹の発症機序としては遺伝的素因に加え、紫外線照射、疣贅、外傷による異常クローンの発現および長期ステロイド投与による異常クローンの増殖により生じたものと推測した。

文 献

- 1) Griffiths, W. A. D. et al : Textbook of Dermatology, 6th ed, vol 2, Blackwell Science, Oxford, p.1552, 1998
- 2) 柳澤啓子ほか : 皮膚臨床, 26 : 1241-1245, 1984
- 3) 佐藤昭彦ほか : 臨床皮膚, 33 : 343-349, 1979
- 4) Robak E et al : Br J Dermatol. 141 : 759-761, 1999
- 5) Eng A. M. , Kolton B : J Cutan Pathol. 2 : 203-213, 1975
- 6) Hannuksela-Svahn A et al : Acta Derm Venereol(Stockh). 79 : 195-199, 1999
- 7) Magee J. W. et al : Arch Dermatol. 130 : 187-190, 1994

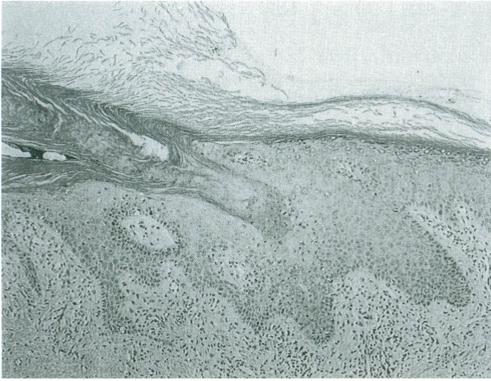


Fig.7

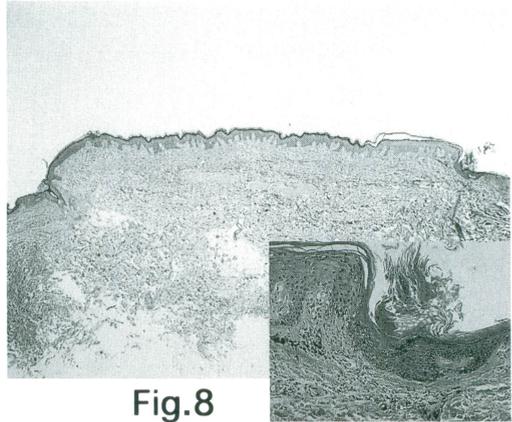


Fig.8

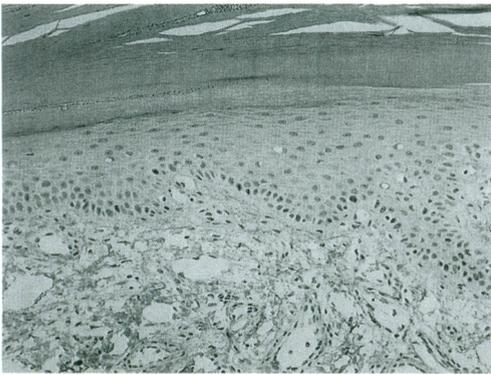


Fig.9

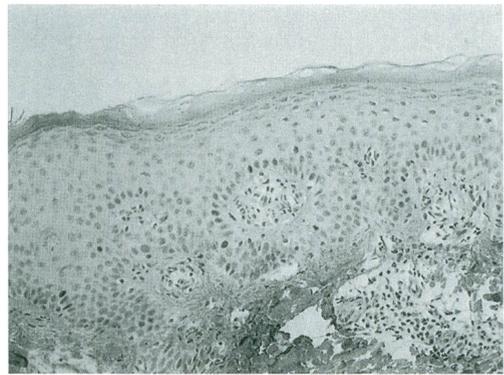


Fig.10



Fig.11

尋常性乾癬と汗孔角化症の合併例

1) 皮疹の臨床型

		Mibelli	DSAP	不明
本邦	8例	1例	3例	3例
海外	7例	2例	5例	-
合計	15例	3例	8例	3例

2) 汗孔角化症が尋常性乾癬に先行したもの 1/15例

3) 尋常性乾癬が汗孔角化症に先行したもの 13/15例
 紫外線照射の既往あり 13/15例
 免疫抑制剤の投薬歴あり 3/15例

Table.1