

AMCoR

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

皮膚科の臨床 (2004.08) 46巻8号:1217～1219.

著明な壊死巣をともなった皮下型サルコイドーシス

中村哲子, 伊部昌樹, 中村哲史, 山本明美, 飯塚一

症 例

著明な壊死巣をともなった皮下型サルコイドーシス

中村 哲子* 伊部 昌樹* 中村 哲史*
山本 明美* 飯塚 一*

要 約 39歳，女性。左腰部の皮下硬結を主訴に2002年3月，市立土別総合病院皮膚科を受診。初診14年前にぶどう膜炎を発症，BHLもありサルコイドーシスと診断された。経過中，心サルコイドーシスの合併もある。初診時同部の拇指頭大淡褐色斑直下に直径1.2cmの皮下硬結を触れ，病理組織像で皮下脂肪織内に典型的サルコイド結節と，巨大な乾酪様壊死巣を有する類上皮細胞肉芽腫を認めた。サルコイドーシスの類上皮細胞肉芽腫は通常壊死がないとされているが，近年壊死を伴う報告が散見される。当教室および関連施設では，過去7年間に皮膚サルコイドーシスと診断した検体の約17%（36検体中6検体）に壊死があり必ずしもまれな所見ではないことが示唆された。

I はじめに

サルコイドーシスは原因不明の全身疾患で，病理組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を特徴とするが，近年，フィブリノイド壊死¹⁾，類壊死²⁾³⁾，乾酪壊死^{4)~7)}など壊死巣を伴う症例報告が散見される。

今回我々は，病理組織学的に広範囲な乾酪壊死がみられた皮下型サルコイドーシスの症例を経験したので，当教室および関連施設におけるサルコイドーシス症例の組織学的検討を加えて報告する。

II 症 例

患 者 39歳，女性
初 診 2002年3月12日
主 訴 左腰部の自覚症状のない皮下結節
家族歴 特記事項なし。
既往歴 糖尿病，結核の既往なし。

現病歴 約1カ月前から，左腰部の無痛性の皮下硬結に気づき，市立土別総合病院皮膚科を受診した。外傷その他誘因と思われるものはない。患者は，1988年12月に両眼ぶどう膜炎を発症し，BHLもあり，1989年にサルコイドーシスと診断されている。その後，1995年5月には心サルコイドーシスの診断で，

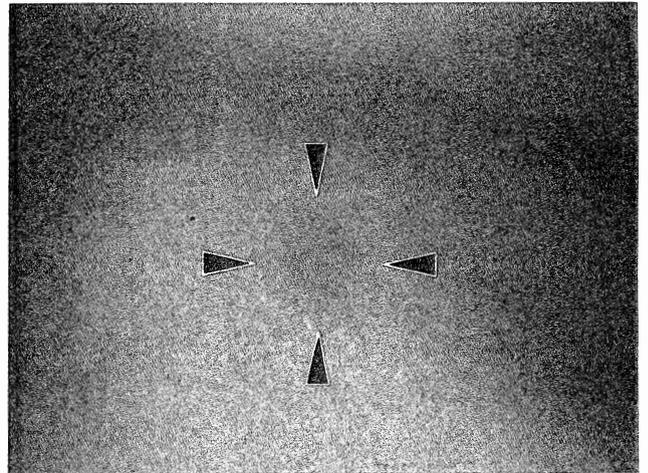


図1 左腰部に拇指頭大の淡褐色斑を認める。直下に皮下硬結を触れた。

* Satomi NAKAMURA, Masaki IBE, Satoshi NAKAMURA, Akemi YAMAMOTO & 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〕 中村哲子：旭川医科大学皮膚科（〒078-8510 旭川市緑が丘東2-1-1-1）

〔キーワード〕 サルコイドーシス，皮膚サルコイドーシス

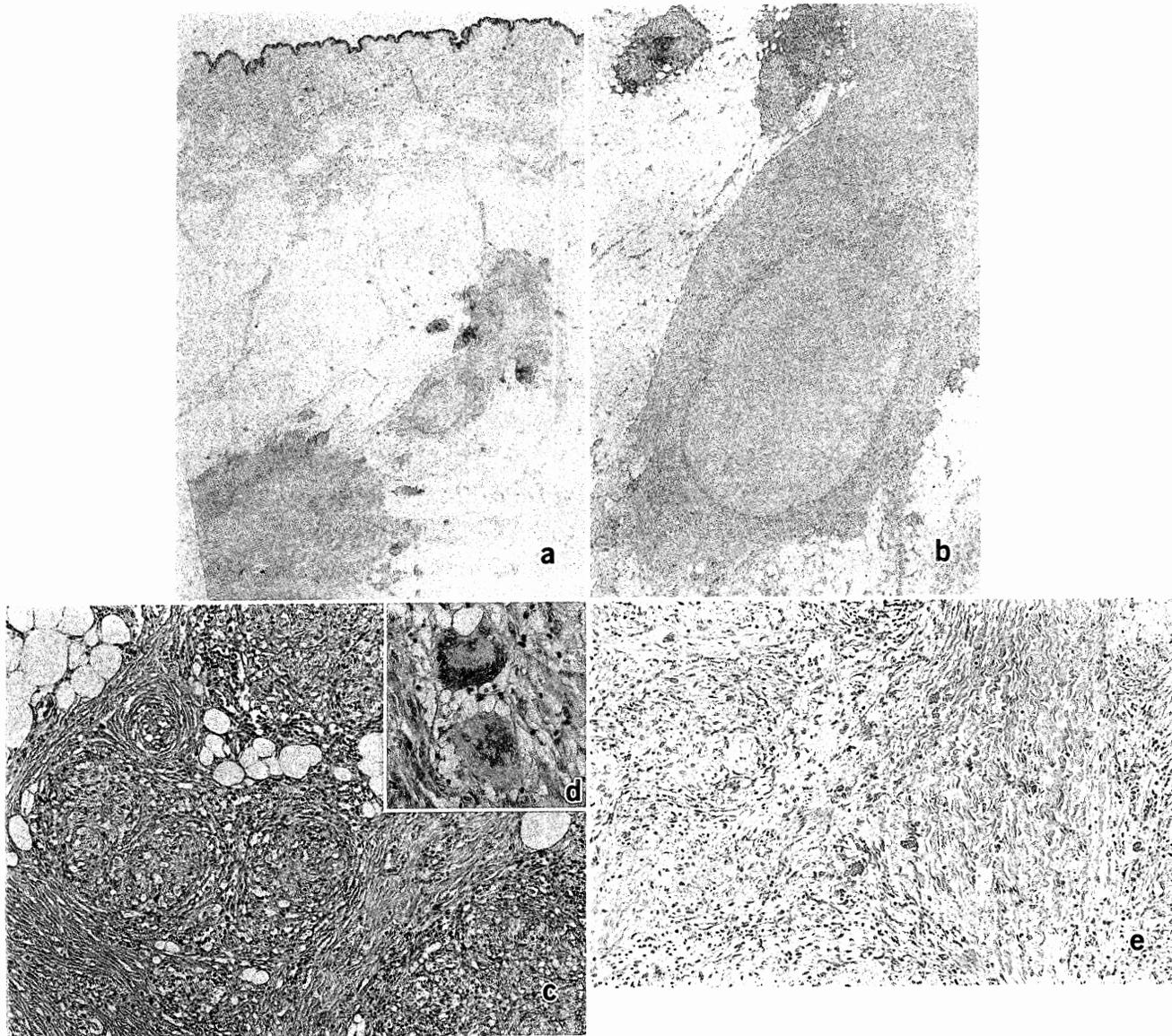


図2 病理組織像

- a: 皮下脂肪織内に大小様々の境界明瞭な肉芽腫がみられる。
- b: 一部の肉芽腫では中央部に巨大な乾酪壊死巣を伴っている。
- c: 肉芽腫は類上皮細胞で構成されている。
- d: 肉芽腫の周囲には巨細胞もみられた。
- e: 壊死巣を伴わない小型肉芽腫の周囲では血栓形成がみられた。

プレドニゾロンの内服を 60 mg から開始されている。初診時にはプレドニゾン 5 mg 隔日で内服を継続していた。

現 症 左腰部に拇指頭大の淡褐色斑があり、直下に直径 1.2 cm の硬結を触れる (図 1)。

臨床検査所見 血算・白血球分画でリンパ球 12.1% と軽度減少している。赤沈は 32 mm/hr と亢進。

血液生化学的には ACE 20.1 IU/l, リゾチーム 10.2 $\mu\text{g/ml}$ と正常上限で、空腹時血糖, HbA_{1c} も正常範囲内であった。免疫血清学的には異常はなかった。胸部 X 線写真上, 両側肺門部リンパ節腫脹がみ

られ, Holter 心電図では心室性期外収縮があった。結節摘除後の Ga シンチグラフィーでは異常集積像はなかった。ツベルクリン反応はサルコイドーシス発症時には陰性だったが, 今回行ってはいない。

皮膚病理組織所見 皮下脂肪織内に境界明瞭な大小の肉芽腫があり (図 2-a), その周囲は線維化が強く, 中央部は広汎に乾酪壊死様変化を示す (図 2-b)。肉芽腫は類上皮細胞からなり, 周辺に巨細胞が散在する (図 2-c, d)。また, 壊死巣を伴わない小型の肉芽腫の辺縁にある微小血管内には血栓の形成がみられたが (図 2-e), 壊死を伴う肉芽腫周囲ではこ

のような像はない。壊死巣はマッソントリクローム染色で青染し、変性した膠原線維と考えた。さらに、壊死部分はPTAH染色陰性であり、フィブリンは沈着していない。アルシアンブルー染色でもムチンの沈着は明らかではない。偏光顕微鏡で異物もない。

経過 皮下結節を外科的に摘除し、その後新たな結節の再発はない。

III 考 案

本症例は胸部 X 線写真での両側肺門部リンパ節腫脹と、両眼のブドウ膜炎があり、過去に縦隔リンパ節組織で典型的サルコイド結節の存在が証明されている。経過中、心サルコイドーシスの合併もあり、病理組織学的所見もあわせ、皮膚サルコイドーシスの皮下型と診断した。

サルコイドーシスは病理組織上、乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫とされているが、過去の報告例ではフィブリノイド壊死¹⁾、類壊死²⁾³⁾、乾酪壊死^{4)~7)}などの報告例がある。当教室および関連施設の症例では、1997年から2003年4月まで組織学的に皮膚サルコイドーシスと診断された36検体中、自験例を含む6例、約17%で乾酪壊死を確認している。壊死を認めた6例のうち皮下型は3例であり、その他3例はいずれも真皮内に存在した類上皮細胞肉芽腫の乾酪壊死であった。病変の大きさも直径1~7 cmまでと様々だった。

壊死が起こる要因として、肉芽腫の形成、または退縮の過程で虚血性変化がおり、壊死に陥った可能性が考えられる。この虚血性変化の原因として以前から糖尿病による microangiopathy がいわれてきたが⁸⁾⁹⁾、自験例では糖尿病の合併はない。今回、我々は同じように末梢血管においても調べてみたが、乾酪壊死を示した群では6例中2例でステロイド内服、また1例でステロイド吸入を行っていたことが確認された。さらに、従来

表1 皮膚サルコイドーシスでのステロイド使用および糖尿病合併のまとめ

	乾酪壊死群	非乾酪壊死群
検体数	6 (6)	30 (27*)
糖尿病合併	1 (6)	0 (27)
ステロイド内服	2 (6)	1 (27)
ステロイド吸入	1 (6)	4 (27)

*非乾酪壊死群のうち3検体は糖尿病合併およびステロイド使用の既往は不明

からいわれていた糖尿病の合併も1例みられた(表1)。

自験例では、未だ壊死していない肉芽腫の辺縁の微小血管内に血栓形成像があり、このような微小な血流障害から乾酪壊死が形成されていった可能性を考えた。正確な壊死病巣の出現とステロイド内服の関連は今後の検討課題であるが、ステロイドに伴う微小血管の関与は内服ステロイド療法を余儀なくされる症例において注意すべき点と思われる。全身性サルコイドーシスの経過中に皮膚サルコイドーシスの出現した症例は予後不良の可能性が指摘されており¹⁰⁾、自験例については今後も注意深い経過観察が必要であろう。

(2003年12月8日受理)

文 献

- 1) 森田和政ほか: 皮膚臨床, 37: 488-489, 1995
- 2) 廣谷由佳里: 皮膚臨床, 29: 252-253, 1987
- 3) 真木登喜世ほか: 皮膚臨床, 29: 267-273, 1987
- 4) Kuramoto Y et al: J Cutan Pathol, 15: 188-190, 1988
- 5) 三枝正明ほか: 皮膚臨床, 39: 850-851, 1997
- 6) 柏木孝之ほか: 皮膚臨床, 41: 1855-1858, 1999
- 7) 飛澤慎一ほか: 臨皮, 56: 57-59, 2002
- 8) 東 祐子ほか: 皮膚臨床, 35: 971, 1993
- 9) 水島淳一ほか: 皮膚臨床, 35: 965, 1993
- 10) Hanno R et al: Arch Dermatol, 117: 203-207, 1981