

trivia ■ 皮膚科のトリビア ■ 168

本欄は、浅井皮膚科クリニックのホームページに連載されている「皮膚科のトリビア」を紹介させていただくものです。学会・研究会などで聞きししたことをその都度まとめ、連載されています。ご意見等ございましたら、ぜひ小誌「声」欄までお寄せください。

虚血性筋膜炎は軟部組織肉腫との鑑別が必要

第466回日本皮膚科学会大阪地方会から(平成30年3月10日)

虚血性筋膜炎は寝たきりの高齢者に多いとされる皮下腫瘍で、仙骨部や四肢の加重部位に好発する。病理組織学的には中央にフィブリン変性と、その周囲に肉芽様の血管増生を伴い、偽肉腫性に増殖する線維芽細胞と筋線維芽細胞が帯状に配置する構造が特徴。文献的には男性に多く、大きさは平均4.7 cm、深部皮下から発生するが真皮下層、筋肉、および腱組織の浸潤がときにみられるため、軟部組織肉腫との鑑別が重要となる。

「結節性筋膜炎と診断した症例はあるのだが、それとは違うようだ。在宅や施設の寝たきり患者で、そういった病変がある症例は経験していると思うが、生検をして、線維肉腫などと鑑別しようと考えたことはなかった。組織学的に中央の壊死組織と偽肉腫性の線維芽細胞増生が特徴とのこと。覚えておこう」。

原発性肢端紅痛症とNav1.7変異

第466回日本皮膚科学会大阪地方会から(平成30年3月10日)

糖尿病に伴う肢端紅痛症の症例。肢端紅痛症は四肢末梢の潮紅、皮膚温の上昇、灼

熱痛を三兆とする症候群で、真性多血症、本態性血小板増多症に伴うものが多いが、糖尿病でもおこりうる。一方で、近年、SCN9A遺伝子にコードされるNav1.7の変異に基づく常染色体優性の原発性肢端紅痛症が確認された。Nav1.7はナトリウムイオンチャンネルで、変異によって疼痛シグナル伝達性ニューロンの興奮性が亢進し、痛覚過敏が生じると考えられている。古くは三環系抗うつ薬のアナフラニール[®]、最近では抗てんかん薬のビムパット[®]が治療に用いられている。「なかなか診断がむずかしい疾患である。糖尿病で手掌の潮紅をきたす例は少ないと思うが、灼熱感を訴えることは少ないと思う。原発性の遺伝性疾患があることは知らなかったの、勉強になった」。

成人アトピー性皮膚炎のdeck-chair signと発汗の関係

第466回日本皮膚科学会大阪地方会から(平成30年3月10日)

成人アトピー性皮膚炎でも丘疹紅皮症と同様のdeck-chair signを伴うことがあり、マラセチア特異的IgEがクラス4以上の症例に多い傾向がある。アトピー性皮膚炎では発汗低下があることが示されているが、とくに紅斑部ではこの傾向が強く、deck-chairの一見正常な皮膚では少ないながらも紅斑部より発汗が多く、角層内水分量も保たれていた。しかし、マラセチアのコロニー数は紅斑部で少なく、しわの部位に多かった。

トリビア (trivia) = 3を意味するtriと十道を意味するviaでもとは三叉路の意。古代ローマで三叉路が多かったことから「どこにでもある場所」。そこから転じて「瑣末なこと」となり、今では雑学的知識、豆知識、などを意味する言葉として定着している。

浅井俊弥

Asai, Toshiya

浅井皮膚科クリニック

(〒240-0013 横浜市保土ヶ谷区帷子町1-14)

ホームページアドレス:

<http://www.asai-hifuka.com>

アトピー性皮膚炎で自己汗に反応する症例では、マラセチアに由来する蛋白が抗原であり、汗とマラセチアの関連を考えるうえで興味深い。

「deck-chair signは、長期間ステロイド軟膏を外用している患者で、皮膚がたるんで合わさるしわに沿ってODTのような効果があるためではないかと思っているが、実際はどうなのだろう。発汗と角層内水分量が保たれているというのは想像できるが、マラセチアが多いから紅斑にならないというの、逆のような気がする」。

アダリムマブが原因と 考えた蕁麻疹様血管炎

第466回日本皮膚科学会大阪地方会から (平成30年3月10日)

関節リウマチとSjögren症候群のある50歳代女性。関節症状に対しアダリムマブ投与後、好酸球増多をきたし、それとともに体幹に膨疹様の紅斑が出現。皮膚生検の結果、いわゆるleukocytoclastic vasculitisの所見で、薬剤性の蕁麻疹様血管炎と診断した。投与中止で軽快。原因として、血中のTNFとアダリムマブ、あるいはアダリムマブと抗アダリムマブ抗体のcomplexが血管壁に沈着したのではないかと考えた。

「質問する機会を逸したが、IgAなどの免疫グロブリンやTNFの局在が毛細血管の血管壁にあったかどうか確認したかった。おこりうる、貴重な症例ではないかと思った」。

疥癬に伴ったIgA血管炎

第466回日本皮膚科学会大阪地方会から (平成30年3月10日)

高齢の男性で全身に生じた痒みが強い丘疹に対するステロイド軟膏外用治療中に、両下肢を中心に丘疹性紫斑が続発してきた。皮膚生検の結果はIgA血管炎。その後疥癬であることが判明。イベルメクチンの内服を行い、疥癬の病変とともに血管炎の病変も消褪した。ヒゼンダニまたはそれが産生するなんらかの蛋白が免疫複合体の形成に関与したと考えた。これまでの報告でも、他の感染症や発症を誘発する薬剤がなく、ANCA関連の自己抗体が陰性、そして疥癬の治療で軽快することが診断の根拠となっている。

「疥癬の診断のためにもヒゼンダニに特異的な抗原蛋白がみつければよいが、なかなかむずかしいようだ。質量解析などが進んでいると聞くと、今後に期待しよう」。

