

皮膚科のトリビア

216

浅井 俊弥(浅井皮膚科クリニック)

<http://www.asai-hihuka.com/trivia.html>

トリビア(trivia)=3を意味するtriと+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。

本欄は、小誌・浅井編集委員が学会・研究会などで見聞きした「皮膚科のトリビア」をその都度まとめ、連載しています。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。

●日本皮膚科学会第900回東京地方会から 令和4年2月19日

硬化性脂肪織炎の原因は多様で 薬剤性のものもある

硬化性脂肪織炎(sclerosing panniculitis, hypodermatitis sclerodermiformis)は下腿に限局する強皮症様の硬化性局面で、静脈性循環障害を伴う疾患。集計した32例の原因として多かったのは、下肢静脈瘤のほか、深部静脈血栓症、Ca拮抗薬などの薬剤であった。

汎用されているアムロジピンなどのCa拮抗薬はL型Caチャネル遮断を主作用とし、末梢静脈よりも末梢動脈に対して強く血管拡張作用を示すため、動静脈間にアンバランスが生じる。これにより毛細血管圧が上昇し、血管外漏出のため浮腫を生じ、晩期には硬化へと進展する。薬剤性の場合は変更、中止が必要だが、急な中止は危険であり、循環器内科医との連携が必要である。

一言コメント

「検査や治療をどうするか、いつも悩んでいる疾患である。またアムロジピンの浮腫もよく経験するので、とても参考になる講演だった。Ca拮抗薬の中でもL/N型Ca拮抗薬(シルニジピン等)は細動脈だけでなく細静脈も拡張させる効果があり、アンバランスを生じにくいと報告されているらしいので、今後提案してみようと思う。」

●日本皮膚科学会第900回東京地方会から 令和4年2月19日

Schitzler症候群の治療薬総括

60歳代女性、5年前から難治性の慢性蕁麻疹があった。経過中にIgM-κ型M蛋白血症、発熱、関節痛、リンパ節腫大を生じ、Schitzler症候群と診断した。Schitzler症候群は、痒みを伴わない慢性蕁麻疹とIgM、IgGのM蛋白血症を主症状とする自己炎症性疾患である。

治療としてはIL-1、IL-6の抗体製剤などが用いられてきたが、それぞれの完全寛解率は、IL-1Ra阻害薬(アナキンラ)が94%、IL-1β阻害薬(カナキマブ)が91%、IL-6阻害薬(トシリズマブ)が75%、リツキシマブが21%、ステロイド内服が20%、コルヒチンが14%、抗ヒスタミン薬は0%だった。

一言コメント

「痒くない慢性蕁麻疹をみたらこれ、という疾患だが、なかなか経験しない。オマリズマブについては言及がなかったが、たぶん無効なのだろう。」

●日本皮膚科学会第900回東京地方会から 令和4年2月19日

母乳を介して生じた新生児の 線状IgA水疱性皮膚症

生後4日目から、口囲、肛囲、頸部などに水疱を生じ、線状IgA水疱性皮膚症(linear IgA bullous dermatosis: LABD)と診断した症例。口腔内の粘

膜病変と呼吸障害を伴った。生検(DIF)では、基底膜部にIgAの線状沈着があり、患児血清中(IIF)には真皮側にIgAの沈着があった。母親の血清中にはIgA自己抗体なし。ただし、母乳中に患児血清と同じ真皮側に沈着するIgA自己抗体が存在していた。授乳を中止することで病変は改善した。

一言コメント

「口から入った母乳中の自己抗体がそのまま患児血中に移行したのだろうと思うが、口囲、口腔粘膜、肛囲、頸部などに病変があることから、母乳中の自己抗体が接触した部位に水疱が生じた可能性はないのか、と考えた。母乳中に抗基底膜IgA抗体ができてしまった病態についても知りたいと思った。」

●日本皮膚科学会第900回東京地方会から

令和4年2月19日

SAVI:指趾の壊疽をきたす遺伝性疾患

乳児発症STING関連血管炎(STING-associated vasculopathy with onset in infancy: SAVI)は、小胞体に局在する膜タンパクで、ウイルスや細菌に由来するDNAを感知するセンサーとして働く、インターフェロン遺伝子刺激因子(stimulator of interferon genes: STING)をコードする遺伝子変異によって生じる、常染色体優性遺伝の疾患である。

STINGの機能獲得変異によってI型インターフェロン(I型IFN)が過剰に産生され、それによって誘導された炎症が持続するため、発熱、呼吸障害のほか、紫斑や指趾の壊疽等の皮膚障害を生じることから、破壊性凍瘡と称されている。

一言コメント

「STINGの経路は、COVID-19におけるI型INFの過剰産生にも関与しているとのこと。SARS-CoV-2感染によって誘導されるI型IFNによりウイルス増殖は抑制されるが、I型IFNの持続的な増加は組織の破壊をきたすことになる。マウスではSTING経路の阻害がCOVID-19による肺炎を抑制し、転帰を改善したと報告されている。」

●日本医師会医療情報システム協議会から

令和4年2月20日

医療におけるブロックチェーンの活用

ブロックチェーンとは、ブロックと呼ばれるデータの単位を一定時間ごとに作成し、多数の参加者に分散して保持させ、それをつなぎ合わせて全体のデータを保管するデータベースの一種。データを改ざんしにくい、やり取りの透明度が高い、システムダウンが少ない、管理運用コストが低いという特徴があり、医療分野の活用が始まっている。電子カルテの共有、処方、保険請求の簡素化、医療情報のアクセス記録の透明化などには欠かせない技術になる。

一言コメント

「医療DXが進めば、いずれは患者自身が診療情報や健診結果をマイナンバーカードと紐づけてもち歩く時代になるだろうと想像している。それに必要な技術がブロックチェーンなのだろうと思った。」

●神奈川県皮膚科医会第165回例会から

令和4年3月6日

類乾癬と菌状息肉症の考え方

局面状類乾癬の大斑状型と苔癬状類乾癬は菌状息肉症と考えてよい。局面状類乾癬の小斑状型、滴状類乾癬は類乾癬の病名をそのまま残しておくことが多い。いずれにしてもほぼ全例で予後はよく、20年経過しても約80%は症状が変化しない。今後の進展が少ないと予測される病態としては、体幹・四肢に左右対称性に分布する例、楕円形の点状病変が主体の例、多形皮膚萎縮のない例、皮膚生検で、浸潤細胞がCD4、CD8がほぼ同数の例があげられる。なお、クローン検索の遺伝子再構成検査は、血液内科ではサザンブロットを推奨するが、皮膚科では検体中の腫瘍細胞が少ないため、PCRのほうが有用と考えられる。

一言コメント

「類乾癬に関しては同様の考えをもっている。クローン検索では、血液内科は予後良好な群に化学療法を行いたくないと考えて特異度を重視し、皮膚科は免疫抑制薬や生物学的製剤を間違えてリンパ腫に使うことは避けたいと考えて感度を重視するということ。」