

角層下膿疱症をどう考える？

山本 俊幸

最近のトピックスの1つに好中球性皮膚症がある。理由は、その代表的な疾患である壊疽性膿皮症が、自己炎症症候群の観点から最近論じられている(PAPA症候群をはじめ同一スペクトラムにある自己炎症症候群の臨床症状に壊疽性膿皮症が含まれることや、壊疽性膿皮症の孤発例でも遺伝子異常が検出される)こと、生物学的製剤が新規治療法として登場したこと、Sweet症候群も自己炎症症候群[pyrin-associated autoinflammation with neutrophilic dermatosis (PAAND)やVEXAS症候群]の皮膚症状としてみられること、などがあげられる。好中球性皮膚症は壊疽性膿皮症やSweet症候群以外にもほかの疾患が含まれ、頻度は少ないが角層下膿疱症もその1つである。しかし角層下膿疱症が自己炎症性疾患かについてはまだわかっていない。

自分自身でも数例しか経験がないが、その中で記憶に残っている古い症例がある。研修医1年目に受診した中学生くらいの女児で、生検を担当したのは同級生だったので、当時筆者自身は詳しく観察していない。腋窩に環状の紅斑とその上に小膿疱と襟飾り様の鱗屑がみられたが、角層下膿疱症としては年齢が合わないと言われカンファランスでディスカッションされていた覚えがある。2年目以降は大学を離れたのでその後の経過は知らないが、留学を終えて大学に戻り初診を担当していたときに、10年以上ぶりにその患者が受診した。通院が途絶えしばらくぶりの受診で、昔のカルテはすでに処分されていたようだった。臨床像は昔と異なり体幹に小膿疱が孤立性に多発していた。再度生検もさせてもらったが、やはり角層下膿疱症でよく、レクチゾール内服は有効だったが中止には至らなかった。あるとき、何気なく手指をみると凍瘡様紅斑があり、採血を含め精査したが膠原病の診断には至らなかった。当時は自己炎症性疾患という概念などまだないころだったが、もしいま自己炎症性疾患としての好中球性皮膚症の観点から見直すと、角層下膿疱症はインフラマソームを介してIL-1 β が過剰産生されるinflammasomopathyとなるのだろうか？一方で手指の凍瘡様紅斑はI型インターフェロンが鍵となるinterferonopathyが考えられる。昔の臨床スライドや組織標本が手元にはないのは、いまとなっては残念である。

Sneddon-Wilkinsonが提唱した角層下膿疱症に遭遇する機会は少ないが、自己炎症性疾患としての観点から今後再考する必要があるかもしれない。