

皮膚科のトリビア

237

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。

●第39回日本臨床皮膚科医会／三ブロック合同学術集会から

令和5年11月23日

弾力線維性仮性黄色腫で異所性石灰沈着がおこる理由

弾力線維性仮性黄色腫(pseudoxanthoma elasticum: PXE)は常染色体潜性遺伝の疾患で、弾性線維の変性と石灰沈着による病態を呈する。責任遺伝子は16番染色体にあるADCC6遺伝子で、膜輸送蛋白のMRP6をコードすることがわかっている。PXEの患者では異所性石灰化の主要な制御因子である血中のピロリン酸濃度が低下していることが知られているが、肝臓で発現するMRP6は、ATP介在性に血中のピロリン酸濃度を維持していることが明らかになった。また、PXEでは、異所性石灰化の抑制や血管石灰化を制御しているフェチュインA(Fetuin A)という糖蛋白が低下していることも知られている。現在疾患重症度を評価するマーカーの検索が行われている。

一言コメント

「肝臓でつくられる膜輸送蛋白と全身の異所性石灰沈着の関連が少しみえてきた。MRP6にはピロリン酸の代謝のほかにも、複数の作用があるのだろう。治療にも結びつきそうな気がする。」

●第53回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会から

令和5年12月9日

好酸球性炎症とヒトポリオーマウイルス6型の関係

ヒトポリオーマウイルスのうち、メルケル細胞

ポリオーマウイルス(MCPyV)、HPyV6、HPyV7、および*Trichodysplasia spinulosa*ポリオーマウイルス(TSPyV)は、皮膚疾患との関連が知られている。これまでにHPyV6は好酸球性慢性炎症性疾患である木村病と関連していることが示されている。このような背景から、好酸球性膿疱性毛包炎(eosinophilic pustular folliculitis: EPF)病変部に、これらのウイルスが関与しているか検討した。EPF検体13個中9個(69%)でHPyV6が検出され、通常の化膿性毛包炎の検出率、1個/42個(2%)より高率だった。また、免疫組織化学染色では、HPyV6 DNA陽性の7例中4例の検体で、浸潤しているリンパ球の核と細胞質にHPyV6が陽性だった。HPyV6は好酸球性皮膚症の発症に関与している。

一言コメント

「ウイルスが、浸潤しているリンパ球に局在していて、そこに排除機構として好酸球が集まってくるのか。今後の新規知見を待ちたい。」

●第53回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会から

令和5年12月9日

鳥関連過敏性肺炎とは

抗Topol抗体陽性の全身性強皮症でフォロー中の70歳代女性。乾性咳嗽と血清KL-6の上昇のため、全身性強皮症関連間質性肺炎(SSc-ILD)と診断した。ステロイド内服で軽快するが減量のたびに再燃。CTでは両側肺底部以外にも上葉に及ぶ小葉内網状影を認めた。羽根布団使用歴と清掃業への従事歴があり、念のため鳥特異的IgG抗体を測定したところ、セキ

セイインコIgG, ハトIgGが陽性で, 鳥関連過敏性肺炎の診断に至った. 鳥特異的IgG抗体は2021年以降保険収載され, 間質性肺炎の鑑別に役立っている.

一言コメント

「鳥関連過敏性肺炎は, 鳥類の血清蛋白や排泄物を原因抗原とする過敏性肺炎で, 多くは鳥の飼育歴があるが, 羽毛布団やダウンジャケットなどの羽毛製品を使用することでも発症すること. 吸入抗原に対するIgG抗体が間質性肺炎に関与するとすれば, 抗原は鳥以外にもたくさんあるような気がする.」

●第53回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会から 令和5年12月9日

多形紅斑に対するHSV再発抑制療法

70歳代女性, 基礎疾患なし. 口唇ヘルペスの既往と末梢優位に出現する水疱を伴う多形紅斑が頻繁に出現する. 60歳代男性, Crohn病に対し抗TNF- α 製剤使用中. 口唇ヘルペスの発症が頻回となり, 同時に多形紅斑も出現するようになった. 両者ともヘルペス関連多形紅斑 (herpes simplex virus associated erythema multiforme : HAEM) と診断した. バラシクロビルによる再発抑制療法を行い, 出現頻度の減少, 重症度の低下が認められたが, 完全寛解には至っていない.

一言コメント

「再発抑制療法が必要なほどのHAEMの患者は経験していないが, 免疫抑制状態にある患者では必要になるのかもしれない.」

●第53回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会から 令和5年12月9日

BASCULE症候群

10歳代, 男児. 5年ほど前から続く起立時の両下腿の痒みとピリピリ感を主訴に受診. 立位不動で2~3分経過後に両下腿から足に顕著な痒みと痺れ感を確認した. また, 立位から数秒程度で両下腿に軽度の浮腫性の腫脹と暗紫赤色調変化を認め, 引き続いて散在性に貧血斑様白斑が生じた. 白斑内には平坦でわずかに隆起する淡い橙色紅斑を認め

た. 皮疹および痒み, 痺れ感は仰臥位や坐位により10秒程度で消褪し, また歩行時や靴・靴下の被覆時にはほとんど生じなかった. これらの臨床症状はBier anemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) 症候群の所見に合致した. 抗ヒスタミン薬の内服により症状は軽快した.

BASCULE症候群は認知度が低く見過ごされている可能性があるが, 姿勢起立性頻脈症候群 (postural tachycardia syndrome : POTS) を含めた立位における下肢異常知覚の鑑別疾患の1つとして認識する必要がある.

一言コメント

「皮膚症状としては紫紅色の潮紅の中の貧血性の斑とのこと. めったになさそうだが一応認識しておこう.」

●第53回日本皮膚免疫アレルギー学会学術大会から 令和5年12月9日

topical steroid-induced prurigo-like folliculitis in children

ステロイド軟膏外用によって誘発される, 一見痒疹丘疹にみえるが実態は特殊な毛包炎と考えられる小児例の集計. 病変は両下肢や臀部に多く, ステロイド外用が誘因で生じ, ステロイドのランクアップで増悪し, 体幹などに拡大する傾向がある. 10例中アトピー性皮膚炎の合併は2例のみ. 病理組織では毛包下部を中心に好中球, リンパ球, 好酸球が密に浸潤していて, 細菌培養では全例, 黄色ブドウ球菌が検出された. 治療はステロイド外用薬の中止と抗菌薬の内服, 外用が有効.

一言コメント

「小児に生じるというイメージは想像できた. ただし, アトピー性皮膚炎の成人患者, とくに毛深い男性では, 四肢伸側の毛包炎が後に痒疹結節に移行する例を経験している. 毛包の細菌感染から始まり, それに続発するホストがもつ特有の免疫反応によって痒疹型の病変が形成されるのだと理解している.」