

## 1

### パゾパニブによる治療を行った血管肉腫の症例

久留敏晴<sup>1</sup>、地村 望<sup>1</sup>、勝江浩末<sup>1</sup>、畠中美帆<sup>1</sup>、山筋好子<sup>1</sup>、馬場直子<sup>2</sup>、下川充芳<sup>1</sup>、藤井一恭<sup>1</sup>、東 裕子<sup>1</sup>、金蔵拓郎<sup>1</sup>

<sup>1</sup>鹿児島大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>鹿屋市

パゾパニブは2014年9月悪性軟部腫瘍に対して保険適応となった。今回当科でパゾパニブによる治療を行った血管肉腫の治療成績を症例と共に報告する

症例1：86歳女性。頭部血管肉腫に対して、PTX 80mg/dayと放射線療法で加療開始された。病変は平坦化していたが、薬剤性肺障害をきたし中止となり、パゾパニブ800mgへ変更となった。下痢等の有害事象が出現し中止となつたが、頭部に再発を認めたため、200mgへ減量し再開した。再開後、有害事象の出現や、再発転移の所見は認めていない。

症例2：61歳男性。頭部血管肉腫に対して、PTX 150mg/dayと放射線療法で加療された。病変は放射線治療後のびらんを残すのみとなっていたが、造影CTで肝転移が認められたため、パゾパニブ800mgへ変更となった。投与2ヶ月時点で、血小板減少、ビリルビンの上昇、転移巣の増大を認めたため、投与中止となつた。上記2例を含めて当科経験例6例をまとめて報告する。

## 3

### Sclerosing panniculitis

沢田泰之、春山興右、高野裕子、米田大介、西原芳美、河崎真理奈、角希里子

都立墨東病院皮膚科

Sclerosing panniculitisは下肢静脈瘤などの静脈のうっ滞が原因とされ、多くの患者が血管外科に紹介されている。しかし、検索を行っても、静脈瘤や深部静脈血栓症のような静脈疾患が認められなかつたり、異常があつて手術を行つても改善しなかつたりと皮膚科においても、血管外科においても難渋する疾患である。今回、2014年4月より2015年11月まで当院に入院して検査治療を行つた9例について検討を行つた。大伏在静脈機能不全1名、小伏在静脈機能不全2名、大小伏在静脈血管内焼灼術後1名であった。5名には大小伏在静脈、深部静脈とも問題がなかつた。全例で病変部近傍の穿通枝動脈の血流の増加を認めた。治療は小伏在静脈高位結紮術1名、穿通枝結紮術2名で、他は安静と男性包帯法により改善した。Sclerosing panniculitisの原因について考察する

## 2

### Kasabach-Merritt症候群を伴つた頭部血管肉腫の1例

石元達士、中島英貴、佐野栄紀

高知大学医学部皮膚科

79歳、男性。2年程前に頭頂部、前頭部に紫斑が生じ、生検により血管肉腫と診断した。放射線照射や、IL-2製剤、ドセタキセル、パゾパニブの投与といった治療により、局所病変は消退傾向となつた。椎骨転移を認めたため、既存の治療では効果不十分と判断し、IL-2製剤とゾレドロン酸水和物の併用療法を行なつた。2ヶ月後、血小板が15万/ $\mu\text{L}$ まで急激に低下した。骨髄穿刺では、肉腫の浸潤像や骨髄異形成は認めなかつたが、巨核球が軽度増加しており、凝固異常を伴つてることからDICと診断した。PET-CTでは新たに多発肝転移を認め、血管肉腫によるKasabach-Merritt現象による血小板消費の可能性を考えた。これに対し、プレドニゾロン(PSL)50mg/日の内服を開始し、濃厚血小板10万単位を1回輸血したところ、1週後に血小板は13.6万/ $\mu\text{L}$ まで回復した。2週後には入院時に認めた右眼瞼周囲の紫斑が消失した。PSLは10mg/週で漸減し、PSL10mg/日で継続している。その後、新たにジェムザール投与を開始したが、著明な血小板低下はなく推移している。

## 4

### 虫食い状の潰瘍を呈し動静脉瘻を合併したバザン硬結性紅斑の1例

春山興右、角希里子、河崎真理奈、西原芳実、米田大介、高野裕子、沢田泰之

都立墨東病院皮膚科

43歳男。父親に肺結核歴あり。2012年頃より下腿に結節が出現。2014年2月当科受診時、左下腿に索状の紅色皮下硬結を認めた。ツ反応陽性。バザン硬結性紅斑を疑い生検。病変部の病理組織では肉芽腫性変化はなく、脂肪織内の動脈の内腔に血栓が認められた。同皮膚組織片の抗酸菌培養は陰性で、他臓器に明らかな活動性結核の病巣を認めなかつた。エコーおよび造影CTで動静脉瘻が認められ、PET-CTでは潰瘍部以外に腓腹筋内にも一部、集積が認められた。生検後に病変は一時、拡大し虫食い状の潰瘍を形成するにまで至つたものの、約9ヶ月で上皮化した。下腿の血流異常と皮膚病変の関係について考察した。

## 四肢に生じた結節性紅斑様皮疹

大橋威信、山本俊幸

福島医科大学皮膚科

32歳、女性。1ヶ月前から感冒様症状が出現し、その後、両臀部、下肢に圧痛を伴う皮疹が出現した。CTで両側肺門リンパ節腫脹を認め、サルコイドーシスが疑われた。初診時、両下腿、前腕に爪甲大の浸潤を触れる紅斑、皮下硬結を認めた。皮膚生検組織では、皮下脂肪織内や脂肪小葉間隔壁にリンパ球、組織球が浸潤し、一部に非乾酪性類上皮細胞性肉芽腫の形成を認めた。血液検査ではACEは正常、リゾチーム $11.0 \mu\text{g}/\text{ml}$ (正常:5.0-10.2)と軽度上昇あり。Gaシンチで縦隔、肺門リンパ節、大腿筋、四肢関節に集積を認めた。超音波気管支鏡ガイド下針生検による肺門リンパ節の病理組織では、非乾酪性類上皮細胞性肉芽腫を認め、サルコイドーシスと診断した。心病変、眼病変は認めなかった。本症例の皮膚病変はサルコイドーシスに伴う結節性紅斑様皮疹と診断した。組織学的に結節性紅斑との鑑別を要した。

## 急速に壊疽と腎不全が進行した血管炎の1例

高 淑子<sup>1</sup>、梶田明裕<sup>2</sup>、北田裕陸<sup>2</sup>、小川浩平<sup>3</sup>、  
浅田秀夫<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 済生会中和病院皮膚科、<sup>2</sup> 済生会中和病院内科  
<sup>3</sup> 奈良県立医科大学

85歳女性。初診の1週間前に両下肢に緊満性水疱、浸潤を触れる紫斑が出現。初診時、WBC:11600/ $\mu\text{l}$ 、CRP:10.72mg/dl、血尿 $2+$ 、蛋白尿 $2+$ 、MPO-ANCA(-)、PR3-ANCA(-)、クリオグロブリン(-)、抗核抗体(-)、抗カルジオリピン $\beta$ 2GP1抗体(-)、IgA:490mg/dl、第XIII因子活性:52%。両下肢に黒色壊死組織を伴う皮膚潰瘍が多発し、右足に壊疽が出現。皮膚生検にて、真皮浅層～深層にかけて核塵、好中球が浸潤するフィブリノイド壊死を伴う血管炎がみられたが、蛍光抗体直接法では血管壁にIgG、IgA、IgM、C3の沈着は確認できず。腎生検ではendocapillary proliferative glomerulonephritisの組織像で、血管壁にIgG、IgA、IgM、C3の沈着がみられた。1000mgメチルプレドニンのパルス療法を2回施行したが、手足に浸潤を触れる紫斑、小水疱の新生が続き、腎不全、壊疽が進行。入院23日目に永眠された。

## IgA 血管炎に腸重積を合併した成人の1例

三浦慎平<sup>1</sup>、眞壁健二<sup>2</sup>、阿部 薫<sup>2</sup>、櫻井英一<sup>3</sup>、  
遠藤幸紀<sup>3</sup>、赤坂俊英<sup>3</sup>

<sup>1</sup> かづの厚生病院皮膚科、<sup>2</sup> かづの厚生病院外科  
<sup>3</sup> 岩手医科大学

22歳、男性。前胸部に慢性膿皮症の既往あり。初診の1週間前より前胸部に熱感を伴う発赤が出現し、3日前から四肢、前胸部の紫斑に気づいていた。初診当日には強い腹痛も自覚。初診時、前胸部および四肢に米粒大から大豆大の浸潤を触れる紫斑が散在し、一部には小膿疱も認めた。また筋性防御を伴う激しい腹痛も併発し、腹部造影CTで腸重積が確認され、同日当院外科で緊急手術となり整復術が施行された。腸管の著明な肥厚とうっ血が見られ、口側正常部にリング状の絞扼痕を認めたが壊死は伴わなかった。皮膚病理所見では真皮上層に白血球破壊性血管炎の像が認められ蛍光抗体法では、血管周囲にIgAの沈着を認めた。病理、検査所見含めIgA血管炎と診断し、それによる腸重積の合併と考えた。術後は抗生素およびステロイドの全身投与を行い症状は改善した。その後、現在まで再発は認められない。

## 抗リン脂質抗体（抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体）の作成と動物モデルでの検証

川上民裕<sup>1</sup>、岡野達郎<sup>1</sup>、竹内そら<sup>1</sup>、相馬良直<sup>1</sup>、  
志田玄貴<sup>2</sup>、中沢大悟<sup>2</sup>、外丸詩野<sup>3</sup>、石津明洋<sup>4</sup>

<sup>1</sup> 聖マリアンナ医科大学皮膚科

<sup>2</sup> 北海道大学大学院医学研究科免疫・代謝内科学分野

<sup>3</sup> 北海道大学大学院医学研究科分子病理学分野

<sup>4</sup> 北海道大学大学院保健科学研究院病態解析学分野

**[背景]** 抗リン脂質抗体症候群の病因である抗リン脂質抗体は血栓を形成する自己抗体であるが、動物モデルに血栓形成を誘導する理想的な自己抗体の作成が困難であった。env-pXラットは、関節リウマチや血管炎、血栓を発症する動物モデルである。ヒト皮膚血管炎では抗リン脂質抗体の一つである抗ホスファチジルセリン・プロトロンビン複合体抗体（抗PSPT抗体）が高率に陽性になる。

**[目的]** env-pXラットから抗PSPT抗体を作製し、動物モデルに投与し、その作用を検証する。

**[方法]** ELISA法で、env-pXラットにおける血中抗PSPT抗体を測定する。ハイブリドーマ法にて抗PSPT抗体を作製する。作成された本ラット抗体のマウスやヒトへの交差反応を調べる。さらにラットやマウスに静注して反応を検証する。

**[結果]** env-pXラットでは、抗PSPT抗体が高率に上昇していた。陽性のenv-pXラットを使用し、モノクローナル抗PSPT抗体の作製に成功した。作製した抗体はヒトには交差反応しないが、マウスには交差反応した。抗PSPT抗体は、*in vivo*でラット血液を凝血させ、*in vivo*で肺血栓症等の血栓症を全身性に誘導した。

**[結論]** 動物モデルの全身に血栓形成を誘導させる新規抗リン脂質抗体の作成に成功した。今後、抗リン脂質抗体症候群や皮膚血管炎の研究において有用な自己抗体となる。

## 抗凝固療法中に下腿潰瘍と脳梗塞を繰り返し、抗リン脂質抗体の関与が疑われた1例

佐々木諒<sup>1</sup>、山口和記<sup>1</sup>、伊藤宏太郎<sup>2</sup>、今福信一<sup>2</sup>

<sup>1</sup>長崎労災病院皮膚科 <sup>2</sup>福岡大学皮膚科

65歳の男性。繰り返す脳梗塞に対しワルファリンで抗凝固療法中に右下腿に潰瘍を形成した。血清学的に抗カルジオリビンβ2グリコプロテインI抗体、ループスアンチコアグラントの両者が陽性で抗リン脂質抗体症候群（antiphospholipid syndrome: APS）が疑われた。入院後の胸腹部造影CTにて腎動脈分岐部より末梢の大血管閉塞がみられ、頭部CTにて右側脳室に血腫が認められた。MRIでは右後大脳動脈の描出が不良で、出血性梗塞と考えられた。抗凝固療法を継続していたにも関わらず、脳梗塞を繰り返し大動脈の閉塞と下腿潰瘍を発症した要因について検討し報告する。

## 下腿潰瘍を伴ったクリオグロブリン血症の1例

西村知珠、松本優香、飯岡弘至、小豆澤宏明、岡崎愛子、浅田秀夫

奈良県立医科大学皮膚科学教室

74歳男性。2012年頃から冬に悪化する下腿潰瘍を認めていた。2014年に他院で施行された血液検査でクリオグロブリンが陽性であったため、クリオグロブリン血症に伴う皮膚潰瘍が考えられ、ミゾリビン内服を行い軽快していた。2015年9月頃から足趾下腿潰瘍が悪化したため当科を受診され、下腿に認めていた網状皮斑から行った皮膚生検では真皮内の毛細血管内に血栓を認めた。血液検査でクリオグロブリンが陽性であり、免疫電気泳動法でIgG-κ型であった。CT検査や消化管内視鏡検査、骨髄穿刺では異常は認めなかった。入院後、ステロイドバルス療法を施行したが病勢が治まらず、血漿交換療法を施行したところ網状皮斑は消失し、潰瘍の拡大は停止した。その後、ステロイド全身投与と抗凝固療法にて治療を継続しているが、潰瘍の悪化は認めていない。

## シェーグレン症候群に伴ったクリオグロブリン血管炎の一例

小川 靖、森章一郎、室 慶直、秋山真志

名古屋大学大学院医学系研究科皮膚病態学

85歳女性。平成26年12月から両下肢に紫斑・潰瘍が出現したため近医を受診。病理で leukocytoclastic vasculitis と診断された。プレドニゾロン(PSL) 20mgを内服し、改善を示すも減量により増悪を示した為、平成27年3月に当科に紹介となった。ANCA陰性、クリオグロブリン陽性。クリオグロブリン血管炎と診断した。クリオグロブリンは混合型であり、HBV、HCVは陰性、骨髓穿刺の結果からは造血器系腫瘍の存在は否定的であった。SS-A抗体陽性、SS-B抗体は陰性であった。自覚的な乾燥症状は乏しいものの、頸下腺シンチグラフィにて機能低下をみとめ、シェーグレン症候群と診断された。40mg内服で改善したが、22.5mgに漸減したところ紫斑は再燃した。アザチオプリン50mgの内服を追加し、血漿交換を行ったところ紫斑は消退した。

## 足背潰瘍より診断に至った本態性クリオグロブリン血症の1例

江上将平、本田治樹、熊谷宣子、横山知明、杉浦 丹

静岡市立清水病院皮膚科

86歳、女性。初診2週間前に左足背に紅色皮疹が出現し、近医よりステロイド外用加療されるも徐々に増悪、潰瘍化した。初診時、左足背に圧痛を伴う小指頭大の紫斑を認め、中央部に壊死を伴っていた。生検病理では真皮血管の血栓閉塞像と赤血球の血管外漏出、血管周囲の炎症細胞浸潤と血管壁のフィブリノイド変性が見られた。血液像にて血小板類似物質が見られ、单クローニ性 IgMリウマトイド因子と多クローニ性の IgG, IgA の混合性クリオグロブリンと同定した。HCVを含めた基礎疾患は否定され、本態性II型クリオグロブリン血症と診断した。PSL 35mg/kg/day (1mg/kg/day) より治療を開始したところ、速やかに解熱と潰瘍拡大の停止を得られ、下床の状態が整ったところで分層植皮術を施行した。現在、PSL 5mg/dayまで漸減しているが再発は見られていない。

## 穿孔性皮膚症を伴ったリウマトイド血管炎の1例

池田高治、三木田直哉、古川福実

和歌山県立医科大学皮膚科学教室

**【症例】**55歳男性。【主訴】四肢臀部の角栓変化を伴う多発する皮疹。【現病歴】平成26年9月、四肢臀部踵部に中央に黒色から黄色の角栓変化を伴う丘疹が多発し、同時に移動性多関節痛が出現した。平成27年1月、他院で皮膚生検にて穿孔性皮膚症と診断された。同年2月、皮疹と関節症状について当科に紹介された。【治療経過】多関節腫脹圧痛、リウマチ因子・抗CCP抗体高値から関節リウマチの併発と診断したが、生検痕の潰瘍化と皮疹周囲の紅斑の出現を認めたため再度皮膚生検を施行したところ、真皮全層、一部脂肪組織に及ぶ広範囲の好中球優位の炎症細胞浸潤と真皮内のフィブリノイド壊死を伴う血管炎を見出し、リウマトイド血管炎と診断した。間質性肺炎を伴ったが低活動性であり、プレドニゾロン30mg/dayを投与し、残存する関節症状も対象にタクロリムスを追加した。perforating rheumatoid noduleではない穿孔性皮膚症を伴うリウマトイド血管炎の報告例は稀有であるため報告する。

## 持久性隆起性紅斑の2例

阿部敏郎、大畠千佳、大塚明奈、今村太一、南里文、石井文人、名嘉眞武国

久留米大学医学部皮膚科

症例1は81歳、女性。基礎疾患に結核あり。5年前より両外顎部、足底に皮疹が出現し、1年前からは疼痛が出現。初診時、足部に潰瘍を伴う紫色局面が多発していた。病理組織学的にleukocytoclastic vasculitisを認め、持久性隆起性紅斑と診断した。Diaminodiphenyl sulfone(DDS)50mg/日を投与したところ速やかに軽快したが、貧血が生じ同剤を中止した。現在はステロイド外用で経過観察中であるが増悪はない。

症例2は79歳、女性。基礎疾患にシェーグレン症候群と高γグロブリン血症あり。2年前より両足底に圧痛を伴う発赤・腫脹・血疱が出現。初診時、四肢の関節背面と足底に潰瘍を伴う紫色局面、結節が多発していた。病理組織学的にleukocytoclastic vasculitisを認め、持久性隆起性紅斑と診断した。DDS50mg/日が著効し2ヵ月後には略治した。

## エタネルセプト投与により誘発された持久性隆起性紅斑の1例

福田亮子、石黒直子、川島眞

東京女子医科大学皮膚科

58歳女性。18年前に関節リウマチを発症し、5年前よりエタネルセプトを導入された。導入数週間後より手背に紅斑が出現した。ヒドロコルチゾン酢酸エステルの外用にて症状は消退するも、エタネルセプト投与後に新生を繰り返した。当科初診1年前より外用にも軽快せず、紹介受診した。初診時、両手背のMP、PIP、DIP関節背、左肘頭に鱗屑を付す浸潤を触れる紅斑があり、径3mmの角化性丘疹を伴った。右3、4、5指には爪上皮出血点がみられた。皮膚筋炎の合併を疑い、左3指MP関節背の紅斑より皮膚生検を施行した。病理組織像では真皮全層の血管周囲と膠原線維間にリンパ球、組織球、好中球を主体とする細胞浸潤と多数の核塵、血管壁の膨化と破壊、赤血球の血管外漏出像があり。エタネルセプトの投与中止により皮疹は速やかに消退し、再燃が無いことから、エタネルセプトにより誘発された持久性隆起性紅斑と考えた。

## 結節性多発動脈炎の1例

田中康之、深井和吉、大山綾子、鶴田大輔

大阪市立大学医学部皮膚科

64歳男性。2010年6月に両下肢の筋肉痛、しびれ感を主訴に神経内科を受診するも神経内科としては問題ないとのことで院内紹介された。皮膚科的には網状皮斑と多発皮下硬結があり、皮膚生検により真皮深層の小動脈に血栓形成と周囲にリンパ球、好中球、好酸球などの炎症細胞浸潤を認め、皮膚型結節性多発動脈炎と診断した。ミニステロイドパルスを施行し、その後PSL20mg/dayの内服を開始した。以後、症状の増悪、軽快を繰り返し適宜ステロイド増量やミニステロイドパルス療法で対応した。初診より2年経過時に、発熱とともに上肢にも痺れが出現し、神経内科で多発性单神経炎の診断となり結節性多発動脈炎と診断した。プレドニンに加えて、シクロスボリン、ミゾリビン、ワーファリンの内服を追加した。初診より4年経過時に腎症状が出現し腎臓内科でのコントロールとなった。経過を通して、プレドニン18ミリ以下に減量するとCRP上昇と発熱が生じた。

## 局面状を呈した皮膚型結節性多発動脈炎

平岩朋子、大橋威信、花見由華、猪狩翔平、石川真郷、山本俊幸

福島県立医大皮膚科

42歳、男性。初診1ヶ月前から右膝に紅斑が出現し、徐々に四肢に拡大した。ステロイド外用で改善乏しく、当科受診した。四肢に中央が褐色調で辺縁に紅色丘疹、浸潤触れる紅斑が環状に配列する紅斑局面が散在していた。前腕の紅斑からの皮膚生検組織では、真皮の浅層から中層の小動脈のフィブリノイド壊死、核破碎を伴う好中球による血管壁の破壊を認めた。全身症状はなく、皮膚型結節性多発動脈炎(cPN)と診断した。約1ヶ月後より、左手関節痛が出現したため、プレドニゾロン(PSL)15mg/dayで治療開始したが、改善乏しく、PSL30mg/dayに增量し、皮疹は色素沈着化し改善を認めた。局面状を呈したcPNは過去の報告で4報のみでまれな臨床像である。過去の報告例を含め、文献的考察を加え報告する。

## 両側乳房に生じた巨細胞性動脈炎の1例

小川達也、田口詩路麻

筑波大学附属病院水戸地域医療教育センター  
水戸協同病院皮膚科

初診1か月前から左乳房の疼痛、発赤、発熱が出現した。その後、右乳房にも疼痛が出現するなど症状増悪し、当院受診した。両側乳房皮下に10~20mm程度、弾性硬の結節が不規則に分布していた。血液検査では炎症反応が上昇していた。診断のため乳房から生検術施行した。乳腺組織内の細動脈から小動脈レベルの血管において炎症性細胞が浸潤し、多核巨細胞も散見された。血管内腔は著明に狭小化・閉塞し、動脈の内弾性板が断裂・菲薄化していた。以上の経過から巨細胞性動脈炎と診断した。他臓器障害がないことを確認し、PSL 20mg/日の内服を開始したところ、すみやかに解熱し、乳房の炎症所見、血液検査所見も改善した。初期容量を4週間継続し、以降PSLを漸減し、3か月で治療終了となった。現在のところ症状の再燃はない。巨細胞性動脈炎は、浅側頭動脈を病変の主座とする巨細胞性肉芽腫性血管炎であり、本症例のように乳房内腫瘍を形成することは稀である。

## 病理所見から末梢神経症状との関連が想定された顕微鏡的多発血管炎

廣川悠季<sup>1</sup>、村上富美子<sup>1</sup>、北澤智子<sup>1</sup>、川上民裕<sup>2</sup>、  
浅利佑紗<sup>3</sup>

<sup>1</sup>聖マリアンナ医科大学西部病院

<sup>2</sup>聖マリアンナ医科大学皮膚科

<sup>3</sup>聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病内科

73歳、女性。数十年前から、足趾の痺れを感じていた。初診1年前、寒冷時に両手指にピリピリする疼痛を自覚していたが放置していた。初診時、両下腿から足底にかけて、圧痛を伴う浸潤のある紅斑、紫斑が散在、多発。一部には皮内・皮下の結節をふれ、両下肢は全体に浮腫を認めた。結節と紫斑からの皮膚生検にて、病理組織学的に壊死性血管炎像が示された。その血管炎像に隣接して神経線維やパチニ小体が存在し、血管炎の炎症が末梢神経に及んでいることが想定された。血中MPO-ANCA陽性、内科にて両下肢の多発性单神経炎、糸球体腎炎の合併が確認され、顕微鏡的多発血管炎と診断された。その後、下垂足が出現したため、ステロイドセミバルス療法さらに免疫グロブリン大量静注療法を施行した。さらに、ステロイド漸減中に下垂手が出現したため、再度、免疫グロブリン大量静注療法を投与した。自験例を含め、顕微鏡的多発血管炎における下肢の皮膚症状と末梢神経症状との関連に関して、過去の報告を集積し、考察する。

## 片側鼠径部に限局した紫斑、血疱で初発した好酸球性多発血管炎性肉芽腫症

青島正浩、福地健祐、龍野一樹、戸倉新樹

浜松医科大学皮膚科

43歳、男性。IgA腎症の既往あり。気管支喘息の既往なし。初診1か月前より左鼠径部に腫脹、発赤が出現し疼痛を自覚、徐々に紫斑、血疱を伴い拡大した。疼痛の悪化で歩行困難となり当科に入院。末血の好酸球増加、顕微鏡的血尿あり。皮疹は陳旧性の帶状疱疹に類似したが、血疱蓋中の帯状疱疹ウイルスDNAはPCR法で陰性であった。病理組織学的には真皮浅層から皮下にかけ著明な好酸球浸潤と赤血球漏出、小血管周囲の好中球浸潤や核塵、血管内腔へのフィブリリン析出がみられ、皮疹部位が限局した好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(EGPA)と診断した。ANCAは共に陰性。プレドニゾロン(PSL)30mg/日を投与し、疼痛、皮疹は徐々に改善した。PSLを漸減終了したところ、全身に膨疹、紅斑、紫斑、水疱が新たに出現した。PSL20mg/日を再開し、皮疹は速やかに消褪した。皮膚症状が片側かつ限局したEGPAの報告は少なく、報告する。

## 当初副鼻腔炎・眼窩蜂窩織炎と診断された いた多発血管炎性肉芽腫症(GPA)の1例

河村実穂<sup>1</sup>、鶴見由季<sup>1</sup>、田中義人<sup>1</sup>、稻坂 優<sup>1</sup>、  
伊藤有美<sup>1</sup>、田邊吉彦<sup>2</sup>、樋口慎一<sup>3</sup>、山本雅美<sup>4</sup>、  
斎藤 研<sup>5</sup>、小寺雅也<sup>1</sup>

<sup>1</sup>独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院皮膚科、  
<sup>2</sup>同眼科、<sup>3</sup>同形成外科、<sup>4</sup>同呼吸器科、<sup>5</sup>同耳鼻科

35歳女性。初診半年前より右眼瞼の腫脹と疼痛があり他院で副鼻腔炎、眼窩蜂窩織炎の診断で治療されていたが、右眼の視力障害と運動障害が出現し、右上顎洞篩骨洞開放術施行。その後も症状は改善せず、初診4か月前に右眼を失明。初診1か月前に当院眼科と形成外科を紹介受診、眼球摘出術施行。原因検索でPR3-ANCA 44.8 U/mlと高値を指摘され、当科に紹介受診。精査の結果、肺野の空洞を伴う結節性影、摘出眼と鼻粘膜生検の病理で肉芽腫形成と血管炎所見を認め、多発血管炎性肉芽腫症(GPA)と診断した。腎障害、神経障害の合併は認めなかった。PSL1 mg/kg/day、シクロフォスファミド100 mg/day内服併用により右眼窩周囲の腫脹は軽減、消退し、肺結節影は縮小、PR3-ANCAも陰性化した。本邦における視力低下を来たしたGPAの症例報告は少なく、その失明率は8%といわれている。視力低下や失明を避けるために早期診断が重要であり、難治性眼窩蜂窩織炎様症状をみた際にはGPAを鑑別すべきである。

## 好酸球性副鼻腔炎が先行し好酸球性肺炎を 合併したWells症候群？好酸球增多症候群？

高橋一夫、梅本淳一

藤沢市民病院皮膚科

38歳男。主訴：右下肢の腫脹と緊満性水疱。既往歴：好酸球性副鼻腔炎 現病歴：H27年4月上旬～両大腿にそう痒性紅斑・膨疹が出現。更に右下腿が腫脹し小水疱が数個出現。翌々日疼痛も伴ってきたため当科受診。現症：右下腿に腫脹疼痛、大小の緊満性水疱多数。しづれなし。L/D：WBC11500/ $\mu$ L（好中球51.7%、Eos18.0%）、CRP8.1mg/ml、TARC1148pg/ml。皮膚病理所見：表皮内水疱、真皮上層に好酸球優位の細胞浸潤あり。Flame figureなし。Wells症候群と診断。経過：10日ほどで皮疹・炎症所見は軽快。6月下旬に咳嗽にて呼吸器内科受診。胸部Xp上左肺野に浸潤影あり。BALで好酸球57%、TBLBで血管炎なし。慢性好酸球性肺炎と診断されPSL25mg開始。1週ほどで咳嗽軽減。胸部Xpの陰影、副鼻腔炎症状ともに軽快。本症は経過から肺、副鼻腔、皮膚症状を総合して好酸球增多症候群(HES)とした方が良いと考えた。Wells自身はWells症候群のなかにHESの軽症型と位置付けうる病態もあると述べており、病態を考える上で興味深く報告する。

## 非典型的な皮疹を呈した好酸球性肉芽腫性 血管炎の1例

栗原佑一<sup>1</sup>、鳩貝亜希<sup>1</sup>、鈴木さつき<sup>1</sup>、船越 建<sup>1</sup>、  
齋藤昌孝<sup>1</sup>、天谷雅行<sup>1</sup>、長谷川哲雄<sup>2</sup>、山岡邦宏<sup>2</sup>、  
上田壮一郎<sup>3</sup>、海老原全<sup>1</sup>

<sup>1</sup>慶應義塾大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>同リウマチ内科、  
<sup>3</sup>同呼吸器内科

66歳男性。膀胱癌術後。初診1年前から慢性痒疹、喘息の診断で、近医内科と皮膚科でステロイド外用と抗アレルギー剤、シクロスボリン（間欠投与）、吸入薬で加療されていた。初診2ヶ月前から38度までの発熱と喘息症状の増悪、末梢好酸球数の増加を認め、当院を紹介受診した。初診時、軽度に搔痒を伴う不整形の浸潤性紅斑が多発融合していた。血液検査では白血球14300/ $\mu$ L（好酸球30%）、総IgE 4400IU/ml以外に特記すべき異常なし。MPO、PR3-ANCAは陰性であった。胸部CTで肺野に淡いすりガラス状陰影あり。外来で外用、吸入を継続し経過観察していたところ、左大腿に手掌大の有痛性紫斑が一過性に生じ数日の安静で軽快した。同部位から行った生検で、フィブリノイド壊死は認めないものの真皮中～深層に好酸球と組織球を混じた血管炎あり。浸潤性紅斑では真皮浅～中層の血管周囲にリンパ球と組織球、好酸球が浸潤していた。

## ミクリツツ病に併発したIgG4関連皮膚病変の1例

西川浩文<sup>1</sup>、谷口義典<sup>1</sup>、中島喜美子<sup>2</sup>、中島英貴<sup>2</sup>、  
佐野栄紀<sup>2</sup>、兵頭政光<sup>3</sup>、藤本新平<sup>1</sup>、寺田典生<sup>1</sup>

<sup>1</sup>高知大学医学部附属病院腎臓膠原病内科、  
<sup>2</sup>同皮膚科、<sup>3</sup>同耳鼻咽喉科

【症例】65歳男性。【現病歴および経過】64歳時より左頭部の腫脹、痒み、発疹を自覚され、改善なく増大傾向にあるため、近医耳鼻科を受診された。頸下腺およびその周囲のリンパ節腫脹を認め、診断確定のため、当院耳鼻科へ紹介受診となり、左頸下腺およびリンパ節摘除術を施行し、IgG4関連慢性化性腎液腺炎の所見であり、血清IgG4/IgG:209/1073mg/dl、IgE:729IU/mlとも併せ、ミクリツツ病と診断した。その後、IgG4関連ミクリツツ病に対し、PSL10mg内服加療を開始されたが、当初より認めていた部分的に硬結を伴う皮疹は残存し、その後も前腕、前胸部、頭部などにかけて皮疹の広がり、搔痒の増悪などを認めていた。IgG4関連皮膚病変の可能性を考え、皮膚生検を施行した。病理組織では、真皮内にIgG4陽性形質細胞や好酸球を主体とした結節性浸潤を認め、線維化は目立たない所見であった。IgG4/IgG比は40%程度で、強視野で>10のIgG4陽性形質細胞を認め、IgG4関連皮膚病変と診断した。PSL10mg内服およびジフルブレドナート外用では効果不十分であり、PSL10mg内服に加えフェキソフェナジン120mg内服を併用およびクロベタゾールプロピオニ酸エステル外用に変更し改善している。

【考察・結語】近年、IgG4関連疾患が幅広い領域で注目され、IgG4関連皮膚病変も報告されてきている。IgG4関連皮膚病変には7つのタイプがあると報告されており、文献的考察も加え報告する。

## 25

### 間質性肺炎の急性増悪を契機に筋炎の合併が判明した全身性強皮症の2例

中村光樹、浅野善英、三浦俊介、山下尚志、三枝良輔、伊藤亜理紗、杉田美樹、遠山哲夫、高橋岳浩、市村洋平、平林 恵、谷口隆志、宮崎美幾、吉崎 歩、玉城善史郎、佐藤伸一

東京大学医学部皮膚科

症例1は65歳女性。45歳時に抗Scl-70抗体陽性の全身性強皮症と診断。呼吸状態の急速な増悪があり、胸部CTでAIP型の間質性肺炎が出現。筋力低下や嚥下障害、MRIでの近位筋高信号も同時に認め、筋炎合併と診断。ステロイドパルス療法および免疫グロブリン大量静注療法によって間質影は消失し、呼吸障害や嚥下障害も改善した。症例2は47歳女性。25歳時に抗Scl-70抗体、抗U1RNP抗体陽性の全身性強皮症と診断。呼吸状態の急速な増悪があり、胸部CTではAIP型の間質性肺炎が出現。筋力低下、MRIでの近位筋高信号も同時に認め、筋炎合併と診断。ステロイドパルス療法によって間質影は消失し、呼吸障害も改善した。2例とも、以前から認めた全身性強皮症に伴う間質性肺疾患の像に加えてAIP型の陰影が新出し、治療により新規陰影のみが消退した。全身性強皮症と筋炎の合併につき、文献的考察を加えて報告する。

## 27

### リポイド類壊死を合併した全身性強皮症の1例

平岩朋子、大塚幹夫、山本俊幸

福島県立医科大学皮膚科

54歳、女性。乳癌手術歴あり。初診3か月前に左足首にあざのような皮疹が出現した。その後皮疹は上行性に拡大し、対側の下腿にも同様の皮疹が出現した。当科初診時、両下腿に褐色で光沢のあるクルミ大の浸潤を触れる局面を認め、左下腿では一部列序性に配置していた。また、両手指には浮腫性腫脹を認めた。下腿からの皮膚生検では、膠原線維の変性とその周囲に組織球、多核巨細胞の浸潤を認め、リポイド類壊死と診断した。手指からの生検では膠原線維の膨化を認めた。採血では抗核抗体 > 640倍、抗セントロメア抗体陽性。糖尿病はなかった。

## 26

### 体幹に多発皮膚潰瘍を形成したRNAポリメラーゼⅢ抗体陽性全身性強皮症の1例

金岡美和<sup>1</sup>、山口由衣<sup>1</sup>、渡邊友也<sup>1</sup>、浜 真麻<sup>2</sup>、高橋一夫<sup>3</sup>、相原道子<sup>1</sup>

<sup>1</sup>横浜市立大学医学部皮膚科、

<sup>2</sup>同リウマチ血液感染症内科 <sup>3</sup>藤沢市民病院皮膚科

55歳女性。2013年5月頃より、手指のこわばり、両下腿の浮腫性変化を認め、徐々に前腕、大腿まで拡大した。10月当院内科受診し、手指から前腕、下腿の皮膚硬化から強皮症を疑われ当科併診。手指から前腕までの皮膚硬化、皮膚生検で真皮の膠原線維増加あり全身性強皮症と診断した。抗RNAポリメラーゼⅢ抗体陽性であった。進行性の浮腫、皮膚硬化に対しPSL30mg/日開始。発症時より皮膚のそう痒の訴えが強くコントロール困難であった。皮膚硬化は体幹まで広がり、シクロフォスファミド大量静注療法を併用。その後、背部や前腕に大小不同的の壊死組織を伴った円形潰瘍が出現し多発した。潰瘍表面の培養で黄色ブドウ球菌3+であったため、抗生素を内服するも改善なく2015年3月潰瘍辺縁より皮膚生検施行。組織所見で強皮症に伴う血管内膜の肥厚、狭窄とそれに伴う循環障害の所見が見られ、そこに搔破刺激が加わり出現した潰瘍と考えた。

## 28

### ヒトアジュバント病が疑われた抗RNAポリメラーゼⅢ抗体陽性全身性強皮症の1例

大浪宏介、鈴木民夫

山形大学医学部皮膚科

35歳、女性。2014年9月より右手の皮膚硬化、手指の屈曲障害が生じたため近医内科、整形外科を受診した。関節痛もあることから膠原病疑いとして精査を受けたが異常所見は指摘されなかった。その後近医皮膚科受診を経て、精査加療目的に2015年4月14日当科を紹介初診した。初診時、爪巣紅斑や爪上皮出血点はみられなかつたが、両手指から手首までの皮膚硬化を認めた。豊胸手術の既往からヒトアジュバント病が疑われ、膠原病スクリーニング目的に施行した胸部CT検査では破裂した豊胸バッグが認められた。初診時採血にて抗RNAポリメラーゼⅢ抗体が陽性であり、前腕から採取した皮膚生検病理像も強皮症として矛盾のない所見であった。全身性強皮症と診断し豊胸バッグ除去治療後、PSL内服で治療を開始した。現在手背の皮膚硬化は改善傾向を示している。過去に報告された文献を参考に、強皮症像を呈したヒトアジュバント病について若干の考察を加えて報告する。

当科における皮膚潰瘍・壞疽に対して血管内治療を施行した全身性強皮症患者のまとめ

梶原一亨、牧野貴充、神人正寿、尹 浩信

熊本大学医学部皮膚病態治療再建学

血管内治療は一般的に閉塞性動脈硬化症に対する普及しつつある一方で、全身性強皮症患者の血管病変に対する評価は、未だ未確立である。今回、我々は保存的治療に抵抗する皮膚潰瘍・壞疽に対して血管内治療を施行した全身性強皮症患者に関して、背景・治療成績・予後に関して文献的考察を含めて報告する。

発症早期に偽性腸閉塞を合併した全身性強皮症の1例

指宿敦子、東 裕子、久留敏晴、有村亜希子、地村 望、勝江浩未、馬場淳徳、馬場直子、藤井一恭、金蔵拓郎

鹿児島大学医学部皮膚科

36歳、女性。初診の9ヶ月前よりRaynaud現象、両手指から前腕までの皮膚硬化が出現。皮膚生検病理組織像では真皮、皮下組織に膠原線維の増生を認めた。全身性強皮症 (diffuse cutaneous SSc) と診断。抗核抗体、抗セントロメア抗体、抗トポイソメラーゼI抗体、抗RNAポリメラーゼIII抗体などの各種自己抗体はすべて陰性であった。初診の4ヶ月後には肘、膝より近位側へ皮膚硬化が進行。精査の結果間質性肺炎、肺高血圧、腎病変は認めなかったが、逆流性食道炎、食道蠕動運動低下を認めた。消化器病変は次第に増悪し、さらに1年後の精査ではCTで腸管拡張、腸管壁の浮腫性変化を広範囲に認めた。初診から2年後には偽性腸閉塞の症状を繰り返すようになり、著明な体重減少を認めた。蛋白漏出シンチでは結腸での蛋白漏出を認めた。

全身性強皮症の経過中に全身性エリテマトーデスを発症したoverlap症候群の1例

奥平尚子<sup>1</sup>、稻葉 豊<sup>1</sup>、池田高治<sup>1</sup>、古川福実<sup>1</sup>、美馬 亨<sup>2</sup>

<sup>1</sup>和歌山県立医科大学皮膚科、<sup>2</sup>同腎臓内科

症例は57歳女性。2年前から内科で全身性強皮症 (SSc)、肺高血圧症に対して治療継続中、血小板数約5万/mlを推移していた。初診1か月前、四肢体幹に尋麻疹様紅斑が出現し、当科を受診した。受診後血小板1.9万/mlと著明な減少を認め、低補体血症、尋麻疹様血管炎などより全身エリテマトーデス (SLE) の合併と診断した。プレドニゾロン換算1mg/kgを初期量に治療を開始した。併用したシクロスボリンで高血圧、アザチオプリンで白血球減少が出現したが、タクロリムス1.4mg/dayでステロイドの減量を続けられた。加療中に、強皮症腎の発症はなく管理できた。進行した原発性胆汁性肝硬変 (PBC) のため、受診前からの血小板減少があったと考えられ、SScではPBC合併の可能性に注意する必要があると思われた。SLEの血小板減少にタクロリムスの併用が有用であった。

Bullous morpheaの1例

伊藤宏太郎、今福信一

福岡大学医学部皮膚科

56歳女性。2006年より四肢の限局性強皮症の診断で不定期に通院治療中であった。経過中に皮膚の硬化局面に水疱形成を生じる事があったが自然に改善を認めていた。2013年両下腿後面に水疱様の紅色局面が生じ、難治なため再診となり皮膚生検にて表皮下水疱を認め、Bullous morpheaと診断した。ステロイドの内服にて局面は瘢痕を残して改善した。本疾患の報告例は少なく、水疱形成の機序について考察し報告する。

### 経口ステロイドとメトトレキサート(MTX)の併用により治療中のGeneralized Morpheaの1例

岸部麻里<sup>1</sup>、野崎尋意<sup>1</sup>、斎藤剛史<sup>1</sup>、岩崎剛志<sup>1</sup>、  
井川哲子<sup>1</sup>、菅野恭子<sup>1</sup>、山本明美<sup>1</sup>、岡本健作<sup>2</sup>、  
高橋一朗<sup>3</sup>

<sup>1</sup>旭川医科大学皮膚科、<sup>2</sup>同膠原病内科、

<sup>3</sup>北見赤十字病院皮膚科

症例：53歳女性。2014年12月頃から、体幹四肢に急速に皮膚硬化が出現した。動作に制限を生じ、胸郭圧迫感と息苦しさを自覚するようになった。現症：胸腹部から腰背部にかけて全周性に境界明瞭な光沢のある皮膚硬化があり、紅斑を伴っていた。左耳後部、両腕および両大腿部にも板状の硬化性局面を認めた。Raynaud症状、爪上皮出血点、手指の硬化などはなかった。病理組織学的に、真皮膠原線維の肥厚と膨化を認めた。抗Scl-70抗体、抗セントロメア抗体、抗RNP抗体は陰性。逆流性食道炎、肺線維症、肺高血圧はなかった。以上から、Generalized Morpheaと診断。PSL 20mg/日の内服を開始するも、日常生活動作の改善に乏しく、MTX 6mg/週を追加した。現在、皮膚硬化は一部軟化し、関節の可動域は拡大しつつある。しかし、労作時の息切れが続いていることから、今後も慎重な経過観察が必要と考えている。

### 壊死性血管炎を伴った好酸球性筋膜炎が疑われた1例

大槻友紀、上野真紀子、野老翔雲、花房崇明、井川 健、  
横関博雄

東京医科歯科大学皮膚科

49歳男性。左側優位な両下腿の腫脹と疼痛を主訴に来院。15年前より繰り返す両足関節から足背にかけての違和感を認め内科にて関節リウマチとして加療されていた。激しい運動を約1ヶ月間続けた直後から、左側優位に両下腿の発赤、腫脹、疼痛が増悪し、血疱を伴った紫斑が下腿に出現したため入院となった。紫斑部の病理組織学的所見で真皮浅層にLeukocyteclastic vasculitisの像を認め、直接蛍光抗体法では真皮浅層の血管周囲にIgMとC3が沈着しており、IgA以外の免疫複合体が関与する微小動脈炎の存在が示唆された。PSL40mg/dayにて加療し一時症状は軽快したが、PSLの減量と歩行負荷により左下腿優位に発赤、疼痛が再燃し、左下腿外側を中心として光沢と皮下の板状の硬結が著明となった。好酸球性筋膜炎を疑い、筋膜、筋生検を行った。肉眼上筋膜は変性しており、病理組織学的に筋膜は著明に肥厚し、好酸球を含む炎症細胞が浸潤していた。症状が片側性であり臨床所見も非典型であり、末梢血の好酸球增多もなかったが、好酸球性筋膜炎の可能性が疑われると考えた。好酸球性多発血管炎性肉芽腫症との鑑別が重要と考えた。

### 放射線誘発性汎発型斑状強皮症の1例

築場広一、梅澤慶紀、中川秀己

東京慈恵会医科大学皮膚科学講座

67歳女。5人姉妹中、2人に関節リウマチ、1人にSLEあり。約7年前に右乳癌に対し全切除および放射線療法を施行。約6年前より疼痛を伴う紅色局面が体幹に出現し徐々に拡大してきた。近医にて網状紅斑性ムチン沈着症と診断されステロイド、タクロリムス外用、ナローバンドUVB照射による治療を行うも改善がみられなかっただけで、当科を受診。初診時、体幹部に硬結を触れる境界明瞭な紅色局面が広がり、圧痛をともなっていた。抗核抗体は640倍(speckled)で陽性であったが、各種自己抗体は陰性であった。病理組織学的に真皮中層から下層にかけて膠原線維の膨化、増生がみられており、血管付属器周囲に炎症細胞浸潤もともなっていた。また真皮上層を中心にムチンの沈着がみられていた。以上より、放射線誘発性汎発型斑状強皮症と診断した。ヒドロキシクロロキン、プレドニゾロン内服を行うも、皮膚硬化および皮疹部の圧痛に改善はみられていない。

### 皮膚硬化を伴わず、皮膚症状や病理組織から診断した好酸球性筋膜炎

越智安奈、山本剛伸、藤本 亘

川崎医科大学皮膚科学

27歳、男性。元来、自転車競技やバスケットボールを積極的に行っていた。L-トリプトファンの服用歴はなかった。初診の約3か月前より下肢の疼痛が出現し、数週前より下肢の腫脹を自覚した。初診時、両下肢は軽度腫脹し、皮膚硬化は伴わなかった。血液検査で好酸球增多(白血球数16970/ $\mu$ L、好酸球56.9%)、血清アルドローゼ・可溶性IL-2レセプターの上昇を認めた。MRIでは異常所見を指摘し得なかつたが、皮膚・筋膜生検では、真皮～皮下に軽度のリンパ球浸潤があり、筋膜には著明な好酸球浸潤がみられた。総合的に好酸球性筋膜炎の診断に至った。プレドニゾロン35mg(約0.5mg/kg)を内服開始し、症状は徐々に軽快、前述の血液検査値も低下した。皮膚硬化を伴わない好酸球性筋膜炎の報告例は少ないが、自験例は病初期をみていた可能性や、皮膚硬化を呈さない病型の存在の可能性などを考えた。

## 皮膚筋炎類似の臨床所見を呈した多中心性細網組織球症の1例

岩田万由子、横田亜樹子、村山喬之、外間ゆひ、竹治真明、緒方 大、中村晃一郎、倉持 朗、土田哲也

埼玉医科大学皮膚科

症例は48歳女性。顔面・手指関節の紅色皮疹を主訴に受診。初診4ヶ月前より頭部、四肢の搔痒感を自覚。その後顔面・手指関節の紅色皮疹、四肢の筋痛、手関節痛を自覚。近医にてSLEを疑われ、当院紹介受診した。初診時、顔面の紅斑、前胸部・背部のscratch dermatitis様皮疹、手指関節・手背紅色丘疹、爪周紅斑、爪上皮出血点、筋痛、軽度筋力低下を認めた。臨床所見から皮膚筋炎(DM)を疑い精査を行った。血清学的にRF、ANA、dsDNA、ARS、MMP-3陰性、補体、CK、アルドレーゼは基準値内。手背の紅色丘疹および背部の紅斑より施行した病理組織所見から、多中心性細網組織球症(MRH)と診断した。PSL 40mg/dayで加療開始し、2週間後に顔面の紅斑は消退し、手背の丘疹は縮小した。悪性腫瘍精査、大腿筋MRIにて異常所見認めず。以降加療開始後11か月で、PSL9mg/dayまで徐々に減量しており、症状は手背に軽度淡い紅斑を残すのみである。今後も治療継続していく。DM様の所見を呈したMRHについて考察を加え報告する。

## 16カ月の経過を経て悪性腫瘍が顕在化した抗TIF-1 $\gamma$ 抗体陽性皮膚筋炎の1例

辻由貴子、森坂広行、寺石美香、志賀建夫、佐野栄紀

高知大学医学部皮膚科

60歳女性。体幹、四肢に紅斑が出現し、徐々に近位筋優位の筋力低下、構音障害を生じた。筋生検にて炎症細胞浸潤と筋線維の変性を認め、皮膚筋炎と診断した。入院のうえ、画像検索を行ったが明らかな腫瘍性病変を認めず、プレドニゾロン内服で筋症状は速やかに改善した。皮疹も緩徐に消退傾向を示したが、プレドニゾロン減量に伴い再燃した。同時に抗TIF-1 $\gamma$ 抗体が検出され、再度PET-CTを含めた画像検索を施行したが腫瘍は認めなかった。紅斑はタクロリムス内服を追加して全て消退した。初診から16ヶ月後に皮疹は消退していたが腹部違和感が出現したため再入院。内視鏡検査、CT画像では腫瘍を認めなかったが、著明な体重減少あり、大量に貯留した腹水より腺癌細胞が検出された。PET-CTで癌性腹膜炎、腹膜播種の所見を認めるも原発巣は断定できないため腹膜癌と診断し、現在化学療法施行中である。最初の入院時に原発癌を確定診断すべく生検が必要であったなど、諸先生のご意見を賜りたい。

## 片側性の顔面腫脹で初発した抗MDA-5抗体陽性 Clinically amyopathic dermatomyositis(CADM)の1例

鈴木さつき<sup>1</sup>、小幡祥子<sup>1</sup>、伊勢美咲<sup>1</sup>、船越 建<sup>1</sup>、福田理紗<sup>1</sup>、海老原全<sup>1</sup>、金子祐子<sup>2</sup>、谷川瑛子<sup>1</sup>

<sup>1</sup>慶應義塾大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>同リウマチ内科

35歳、女性。左上口唇、左上眼瞼の腫脹を主訴に前医を受診。顔面の皮膚生検から偽リンパ腫やLEが疑われた。その後皮疹が拡大し当科を受診。初診時、左顔面優位の一部浸潤を触れる暗赤色局面、爪周紅斑と点状出血、背部線状紅斑、関節痛を認めた。抗核抗体40倍、筋原性酵素上昇なく、内臓悪性腫瘍なし。示指角化性紅斑の生検で液状変性と真皮付属器周囲に密なリンパ球浸潤を認めた。筋電図、大腿部MRIにて筋炎を示唆する所見はなく、臨床像と合わせてCADMと診断。明らかな間質性肺炎像はなく、症状が皮膚と関節に限局していたためPSL40mg/日で加療開始。PSL35mg/日で皮膚症状が再燃。経過中、抗MDA-5抗体が陽性であることも判明し、PSL50mg/日+シクロスボリン(CyA)の併用療法を開始。皮疹は改善傾向を認め、抗体価は陰性化した。現在PSL15mg/日+CyAにて皮疹は残存するも改善している。

## 急速進行性間質性肺炎合併皮膚筋炎における抗MDA5抗体価と病勢の相関についての検討

松下貴史<sup>1</sup>、岡本芳伸<sup>1</sup>、濱口儒人<sup>1</sup>、村上昭弘<sup>2</sup>、長谷川稔<sup>3</sup>、藤本 学<sup>4</sup>、竹原和彦<sup>1</sup>

<sup>1</sup>金沢大学医学部皮膚科

<sup>2</sup>医学生物学研究所診断薬開発部

<sup>3</sup>福井大学医学部皮膚科 <sup>4</sup>筑波大学医学部皮膚科

抗MDA5抗体陽性の皮膚筋炎は筋症状に乏しいが、高率に急速進行性間質性肺炎を合併する。一旦酸素投与が必要な呼吸不全状態になると極めて救命率が低くなるため、診断後速やかに強力な免疫抑制剤による治療が必要である。これまで抗MDA5抗体の測定には手技の煩雑な免疫沈降法が必要であったが、最近、ELISAキットが発売され抗MDA5抗体を迅速に測定することが可能となった。2009年から2015年までに当科で治療した抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎患者12例で、抗MDA5抗体価と病勢の相関について検討した。12例中2例で筋症状を認めたが、10例は筋症状を認めなかった。また、12例すべてに間質性肺炎の合併を認めた。初診時の抗MDA5抗体価は $231 \pm 26$ indexであったが、強力な免疫抑制剤療法により病勢の低下とともに抗体価は $39 \pm 38$ indexまで低下した。また経過中に抗MDA5抗体価の再上昇を認めた4例では皮疹・間質性肺炎の増悪がみられた。以上より、抗MDA5抗体価は疾患活動性を反映することが示された。

## 乳房パジェット病、サルコイドーシスを合併した皮膚筋炎の1例

周円<sup>1</sup>、加納宏行<sup>1</sup>、清島真理子<sup>1</sup>、大野康<sup>2</sup>、  
二村学<sup>3</sup>

<sup>1</sup>岐阜大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>同呼吸器内科、  
<sup>3</sup>同乳腺外科

68歳、女性。1年前よりレイノー症状と両手指関節背面に紅斑あり。1か月前より咳嗽、呼吸苦を自覚し、近医で肺門リンパ節腫脹を指摘され当院呼吸器内科で精査。採血上CK上昇、抗Jo-1抗体が陽性のため、皮膚筋炎を疑われ当科紹介。手指背面紅斑よりの生検で表皮基底層の液状変性、表皮細胞の個細胞壊死がみられた。上腕からの筋生検で筋線維間および血管周囲に軽度のリンパ球浸潤あり、胸部CTで胸膜下や気管支血管束周囲にすりガラス陰影を認めた。また、血中リゾチーム値が上昇し、縦隔リンパ節生検で乾酪壊死のない類上皮細胞肉芽腫がみられた。上記よりサルコイドーシス及び間質性肺炎を合併した皮膚筋炎と診断し、ステロイド及びシクロスボリン併用にて治療開始。諸症状は改善傾向でステロイド漸減中、右乳輪にびらんを認めた。生検の結果、乳房パジェット病と診断され、右乳房全摘術を受けた。術後、皮膚筋炎および間質性肺炎の悪化はみられなかった。

## ステロイドによる薬疹のため治療に難渋している皮膚筋炎の1例

久保田由美子、寺脇志帆、井上義彦

福岡山王病院皮膚科

33歳の女性。2012年8月、ヘリオトロープ疹、嘔声、四肢近位筋の筋力低下、筋痛で発症。CPK 11182IU/l、アルドラー<sup>ゼ</sup> 61.4U/l。9月、大学病院内科でPSL 50mg/日より治療開始され、12月に25mg/日に減量されたところ、顔を含む全身に痛痒い紅斑が出現したため、2013年1月より大学病院皮膚科で、ベタメタゾン系（リンデロン<sup>®</sup> 5mg/日、デルモベート<sup>®</sup>軟膏、アンテベート<sup>®</sup>軟膏）で治療されたが、皮疹が軽快しないため、2月、当科初診。全身に痛痒いpoikiloderma様の紅斑があり、リンデロン<sup>®</sup> 3mg/日とマイザー<sup>®</sup>軟膏で治療開始するも軽快せず、末梢血の好酸球增多（約2000/ $\mu$ l）と左上腕紅斑の病理所見より薬疹も考えられたため、シクロスボリン（CyA）を追加し、リンデロン<sup>®</sup>を中止したところ、皮疹は軽快した。1ヶ月後のパッチテストにて、デキサメタゾン系以外のステロイド外用剤がほとんど陽性であった。その後、CyAとデカドロン<sup>®</sup>併用で治療しているが、減量とともに再燃を繰り返し、治療に難渋している。

## 毛孔一致性的角化性丘疹が多発して見られた皮膚筋炎の1例

石川真郷、大橋威信、山本俊幸

福島県立医科大学皮膚科

48歳、女性。2013年に子宮体癌の手術を受けている。2014年10月頃より腹部と大腿部に筋痛が出現し、徐々に筋力も低下した。同時期より全身に皮疹が出現し、血液検査でCKなど高値のため、同年12月に近医内科より当院へ紹介された。初診時は、顔面の紅斑や、手のゴットロン丘疹と爪巣紅斑、上胸部や背部のそう痒伴う紅斑に加え、大腿外側に鱗屑と痂皮が付着した米粒大の丘疹が多発し（pityriasis rubra pilaris-like eruption）、臀部に紅斑を伴う硬結が見られた。大腿からの生検組織では真皮浅層のリンパ球浸潤や表皮の障害が、臀部からの生検組織では脂肪織への炎症細胞浸潤が見られた。皮膚筋炎と診断され、治療で症状は改善し、間質性肺炎も発症しなかったが、2015年のCTで子宮体癌の多発リンパ節転移、肝転移、肺転移が見られ、現在は化学療法中である。

## 腎ガンを合併した皮膚筋炎の1例

角田孝彦<sup>1</sup>、矢口順子<sup>1</sup>、音山和宣<sup>2</sup>

<sup>1</sup>山形市立病院済生館皮膚科、<sup>2</sup>山形市

50歳男性。21年前から慢性腎不全で透析をしている。4か月前から顔、頸に紅斑あり、手・肘・膝にも紅斑が出現し、近医で外用療法したがよくならず。1ヶ月前より上腕と大腿の筋脱力もでてきた。1週間前から夜に38℃の発熱あり。初診時にヘリオトロープ疹、ゴットロン徵候あり、肩にショールサイン、背中に線状搔破痕、手の爪巣紅斑もみられた。CPK 681 I U / l、筋電図で筋原性パターン。赤沈107mm/時、CRP 12.0、抗核抗体40倍、Jo-1抗体陰性。以上より皮膚筋炎と診断した。6か月前から血尿あり、泌尿器科で精査・経過観察中であったが皮膚科初診後にCTなどで左腎孟ガンの多発肺・肝転移と診断され、化学療法がはじまるも全身状態が悪化し、23日後に永眠した。

## KL6の高値を示した悪性腫瘍合併皮膚筋炎の3例

三井純雪、安藝良一、増澤真実子、宮澤理恵子、内海友理、天羽康之

北里大学医学部皮膚科

症例1：65歳女。間質性肺炎の合併あり。KL6733U/ml。初診時より肺門部腫瘍があったが、生検困難で診断を下せなかった。皮膚筋炎診断2年後に腫瘍は肺腺癌と診断、化学療法の施行後KL6は陰性化した。しかし肝転移の出現とともに1250に上昇した。CT上肺炎の増悪はなかった。症例2：68歳女。間質性肺炎合併なし。原発不明の肝門部リンパ節腫大あり、病理組織は腺癌であった。KL6は2453と高値であったが化学療法後に正常化した。しかし多臓器転移の出現後、3644に上昇した。症例3：70歳女。間質性肺炎合併なし。KL6は600-1200を推移していた。皮膚筋炎診断5年後に、前胸部皮膚のびまん性大細胞B細胞性リンパ腫が出現、腫瘍摘出後KL6は正常化した。いずれの症例も肺サーファクタントプロテインD(SP-D)値は正常範囲内、肺感染症はなかった。

## 遠位筋優位に障害を認めた多発性筋炎の1例

加太美保<sup>1</sup>、藤本徳毅<sup>1</sup>、高山 悟<sup>1</sup>、加藤 威<sup>1</sup>、中西健史<sup>1</sup>、大井二郎<sup>2</sup>、田中俊宏<sup>1</sup>

<sup>1</sup>滋賀医科大学皮膚科、<sup>2</sup>同神経内科

50歳代、男性。初診の数週間前より筋痛および全身倦怠感を自覚し、2014年4月に当科を紹介され受診した。初診時、四肢の筋痛を認めたが筋力低下はなく、皮膚筋炎を疑う皮疹やメカニクスハンド、レイノー症状も認めなかった。血液検査で抗核抗体は40倍であったが、抗SS-A、SS-B、ARS抗体は陰性で、CK値は580U/lであった。三角筋からの筋生検では軽度の変性所見のみであったが、後日施行した腓腹筋からの筋生検では筋炎所見を認めた。いずれもアミロイドやムチンの沈着はなかった。筋電図では両下腿で神経原性変化を認めるのみであった。CTでは間質性肺炎や内臓悪性腫瘍の所見はなく、下肢のMRIでは下腿優位に筋炎の所見を認めた。その後、一時に薬剤性横紋筋融解症を発症した際を除き、CKは500から1000U/l程度で推移しており、明らかな筋力低下の出現もなく、ステロイド全身投与などは行わずに経過をみている。

## 脳幹脳炎を合併した皮膚筋炎の1例

武藤 潤<sup>1</sup>、渡辺大輔<sup>1</sup>、藤掛彰史<sup>2</sup>、鈴木啓介<sup>3</sup>

<sup>1</sup>愛知医科大学皮膚科、<sup>2</sup>同神経内科、  
<sup>3</sup>同腎臓リウマチ膠原病内科

70歳、女性。2011年9月より原因不明の脳幹脳炎で神経内科通院中。自己免疫機序を疑われPSLの内服を開始してから再燃を認めずに経過していたが、2014年11月より頸部に紅斑が出現したため当科紹介受診。上背部、上腕伸側にもそう痒を伴う浮腫性紅斑あり、背部の紅斑より皮膚生検を施行した。病理組織学的に表皮基底層の液状変性と真皮上層の炎症性細胞浸潤が認められた。血液検査では抗核抗体80倍陽性(homogeneous、speckled)であった。筋痛や上下肢の筋力低下は認められず、CKとアルドラーゼも正常範囲内であった。全身検索施行したが内臓悪性腫瘍の合併はなく、抗Jo-1抗体陰性で間質性肺炎などもみられず現在経過観察中である。

## 皮膚石灰沈着症による多発潰瘍に対しチオ硫酸ナトリウム外用をおこなった多発筋炎の1例

河野真純、佐藤麻起、乙武 泰、森下恵理、中村和子、蒲原 穏

横浜市立大学附属市民総合医療センター皮膚科

35歳女性。19歳発症の多発筋炎にてPSL10mg/day、CYA75mg/day投与中。2007年ごろから両下肢に皮膚石灰沈着多発、潰瘍化を繰り返した。外科的切除や陰圧閉鎖療法にて潰瘍は上皮化するも、石灰沈着は徐々に進行していた。2015年7月、発熱および下腿に浸潤性紅斑が多発、疼痛のため歩行困難となり入院。下腿皮疹部に血管炎の所見はなく皮膚石灰沈着をみとめた。同部は自壊し潰瘍化した。潰瘍部石灰を外科的切除するも残存病変多く難治であった。10%チオ硫酸ナトリウム外用をおこなったところ、比較的速やかに歩行可能となり退院。潰瘍上皮化も良好となった。チオ硫酸ナトリウム外用による潰瘍治療は適応外使用であるが、低侵襲かつ有効であり、同様の症例に対し推奨される治療法と考えた。

## 49

### エリテマトーデス患者に多発して見られた汗孔角化症の1例

石川真郷、平岩朋子、山本俊幸

福島県立医科大学皮膚科

34歳、女性。ループス腎炎、ネフローゼ症候群のため当院腎臓高血圧内科でフォローされていた。当科初診の約1ヶ月前から四肢に皮疹が出現したため、当科へ紹介された。当科初診時は上下肢に1cm大までの、鱗屑が付着し軽度隆起した紅斑が散在性に多発していた。生検組織では、角層が不全角化性に肥厚し、一部は cornoid lamella を形成していた。また、表皮は萎縮し、真皮浅層にリンパ球を中心とした炎症細胞が中等度浸潤していたが、表皮の液状変性は乏しく、蛍光抗体直接法でも有意な沈着は見られず、汗孔角化症と診断した。

## 50

### エタネルセプト投与中に生じたSLEに伴い出現したacquired reactive perforating collagenosis

大橋威信、山本俊幸

福島県立医科大学皮膚科

44歳、女性。10年前より関節リウマチでエタネルセプト、メトトレキサート投与中。3ヶ月前より頭部にびまん性脱毛、手指に凍瘡様紅斑、背部に強いそう痒を伴う紅色丘疹が出現した。初診時、右頬部に軽度浸潤触れる紅斑、背部に中央に痂皮を伴った暗褐色・暗赤色の多発する丘疹を認めた。血液検査では、白血球減少、抗核抗体320倍、抗DNA抗体陽性、低補体血症を認め、全身性エリテマトーデスと診断され、当院リウマチ科紹介された。糖尿病やループス腎炎なし。背部の丘疹の生検組織では膠原線維束の経表皮排泄を認め、acquired reactive perforating collagenosisと診断した。プレドニゾロン 10mg/day、タクロリムス1mg/day、DDS 50mg/day 投与により背部の丘疹は著明に改善した。

## 51

### 抗カルジオリピン抗体陽性SLE患者に見られた皮膚萎縮症

芦田美輪、鍛塚 大、宇谷厚志

長崎大学医学部皮膚科

45才、女性。16才時にループス腎炎の診断で経口ステロイド剤、免疫抑制剤による治療が開始された。20才台より両下腿に淡い不整な色素斑が出現した。34才時に当科初診、両下腿前面に自覚症状を伴わないわずかに陥凹する比較的境界明瞭な帯状の淡黄色斑を認めた。皮疹は10年以上ほぼ不变であった。その間、病変の周囲や下腿屈側、右大腿に地図状の淡褐色斑が多発してきた。抗ds-DNA抗体陽性、抗カルジオリピン抗体陽性。病理組織では、炎症所見はないが、表皮の萎縮、真皮の粗な細い膠原線維束、脂肪組織の一部に明らかな変性像を認めた。

## 52

### 自己免疫性水疱症との鑑別を要した水疱性ループスエリテマトーデスの1例

高嶋 渉、知野剛直、徳力 篤、尾山徳孝、長谷川稔

福井大学医学部皮膚科

79歳女性。1ヶ月前より口腔内潰瘍を自覚。1週間前より、頸部、両腋窩、腰部などに瘙痒を伴う浮腫性紅斑と緊満性水疱が出現して当科を初診した。抗デスマグレイン1抗体、抗デスマグレイン3抗体、抗BP180抗体、抗BP230抗体は陰性。抗核抗体は320倍、抗SS-A抗体陽性で、抗DNA抗体、抗Sm抗体、抗U1RNP抗体は陰性。皮膚病理所見では、液状変性と真皮血管や付属器周囲に炎症細胞浸潤を認めた。蛍光抗体直接法では、紅斑部、無疹部のいずれでも、IgGとC3の表皮真皮境界部と真皮内血管壁への沈着を認めた（ループスバンドテスト陽性）。また、共焦点顕微鏡を用いた免疫組織染色でⅦ型コラーゲンに対する血清中IgG抗体を同定した。水疱性ループスエリテマトーデスと診断してプレドニゾロン30mg/日の内服を開始したが、口腔内潰瘍が難治で全身に環状紅斑も出現したため、ステロイドパルス療法を併用し、これらの症状は改善した。

## 53

### 血栓性微小血管障害(TMA)を合併した全身性エリテマトーデスの1例

岡 愛菜、土岐清香、関口明子、石渕裕久、青山久美、山中正義、石川 治

群馬大学医学部皮膚科

67歳女。1984年にSLEと診断。近年はPSL2.5mg/日内服で落ち着いていた。2015年1月から微熱、倦怠感、浮腫、動悸、息切れが出現。近医で間質性肺炎と心嚢液貯留を指摘され、4月9日に当科紹介され入院。PSL40mg/日で治療開始し、PSL30mg/日に減量したところ、漿膜炎の再燃と血小板減少が出現。第27病日よりmPSL1gパルス療法を施行したが、血小板数は回復しなかった。破碎赤血球を伴う溶血性貧血を認めたことからTMA(ADAMTS13活性43.1%、非定型TMA)と診断。第35病日よりFFP輸注、血漿交換を開始。血漿交換開始した翌日に虚血性心疾患による心不全、呼吸不全を生じた。血漿交換は5日間継続したが、血小板数の回復は得られなかった。その後、mPSL1gパルス、シクロフォスファミドパルスを行い、血小板数は徐々に上昇したが、第54病日に心筋梗塞を発症。第58病日に永眠した。

## 55

### 全身性エリテマトーデス患者に生じたnon-bullous neutrophilic lupus erythematosusの2例

天方將人<sup>1</sup>、寺木祐一<sup>1</sup>、奥山あゆみ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>埼玉医科大学総合医療センター皮膚科、

<sup>2</sup>同リウマチ・膠原病内科

Non-bullous neutrophilic lupus erythematosus (LE) の2症例を報告する。症例1：28歳、女性。1年前よりSLEの診断にて経過観察中に、発熱と共に上眼瞼と口唇に淡い紅斑と浮腫が、四肢には圧痛を伴う浸潤性紅斑が出現した。病理組織学的に表皮真皮境界部に液状変性を、真皮の血管および付属器周囲に核塵を伴う好中球とリンパ球の浸潤を認めたが、血管炎はなかった。ステロイド内服にて皮疹は改善した。症例2：32歳、男性。2年前よりSLEを疑われて経過観察されていたが、1ヵ月程前より症状が増悪し(CNSループスおよび腎炎)、両上眼瞼には軽度浸潤を触れる浮腫性紅斑が出現した。紅斑は病理組織学的に表皮に著変なく、真皮の血管周囲および汗腺周囲に核塵を伴う密な好中球浸潤を認めたが、血管炎はなかった。以上より、両例をnon-bullous neutrophilic LEと診断した。本症は最近提唱されたSLEに関連した稀な好中球性皮膚症であり、LEの皮疹として認識する必要がある。

## 54

### Red Tattoo Reactionを呈した皮膚エリテマトーデス患者の1例

緒方亞紀、福島 聰、神人正寿、尹 浩信

熊本大学医学部皮膚科

51歳女性。3年前より左頬に円形の紅斑が出現しステロイド外用無効であった。1年半前、右大腿部に刺青施行後、朱色部のみが疼痛とそう痒を伴い肥厚した。精査加療目的に当科初診。抗SS-A抗体陽性。左頬および刺青朱色部より皮膚生検を施行し、皮膚エリテマトーデスと診断した。関節痛、低補体血症、環状連鎖状皮疹を呈したためPSL0.5mg/kg/日導入し症状改善、刺青朱色部も平坦化した。Tattoo reactionを契機にサルコイドーシスが発見されることがあるが本症例では否定的であった。検索し得た限りではTattoo reactionと皮膚エリテマトーデス合併の報告は認めなかった。皮疹との関連性について考察を加え報告する。

## 56

### ヒドロキシクロロキンに反応しないループスエリテマトーデスの瘢痕性脱毛の2例

原真理子、池田高治、古川福実

和歌山県立医科大学皮膚科

症例1：58歳男性。2011年、頭部に瘢痕性脱毛が出現し、皮膚エリテマトーデスと診断した。ステロイド内服、タクロリムス外用するも抵抗性のため2012年6月よりプレドニゾロン5mg/日に加えてヒドロキシクロロキン(HCQ)を16週間内服したが、不变のためHCQを中止した。

症例2：41歳女性。2010年に頭部に瘢痕性の円形、びまん性脱毛と手指、顔面等の紅斑、多関節炎が出現し、全身性エリテマトーデスと診断した。ステロイド外用したが、脱毛症状は悪化した。2013年1月より52週間HCQを内服し、手指、顔面等の紅斑、関節炎、倦怠感は改善したが瘢痕性脱毛は改善しなかった。HCQはループスエリテマトーデスの紅斑などの活動性病変に対しては有効であるが、瘢痕性脱毛のような慢性病変に対する有効性は乏しいと考えられる。

## 顔面浮腫を主訴に来院した SLE 関連蛋白漏出性胃腸症

林 宏明<sup>1</sup>、山本佳子<sup>1</sup>、三戸崇史<sup>2</sup>、藤本 亘<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 川崎医科大学皮膚科、<sup>2</sup> 同リウマチ・膠原病科

28歳、女性。1週間前から顔面の浮腫を自覚したため当科紹介受診となった。血液検査で低補体血症を認め、アレグラ、トランサミン内服するも無効、腹痛が出現したため入院となった。10kgの体重増加、皮下浮腫、胸腹水、消化管の浮腫を認め、遺伝性血管浮腫を疑いC1インアクチベーターを投与するも無効であった。その後、低 Alb 血症が進行し、蛋白尿は認めなかっただため、蛋白漏出性胃腸症を疑い蛋白漏出シンチグラフィーを施行したところ、Tc-99m-HAS-D 静注後早期から胃から小腸への RI の漏出を認め、抗 SS-A 抗体、抗 ssDNA 抗体が陽性であり、SLE 関連蛋白漏出性胃腸症と診断した。ステロイドパルスによる治療を行うも治療に抵抗性を示したためシクロホスファミド大量静注療法に変更したところ速やかに低 Alb 血症、全身浮腫の改善を認めた。顔面の浮腫、低補体血症を認めたときには SLE に合併する蛋白漏出性胃腸症も鑑別に挙げるべきと思われた。

## 過去 10 年間の当科における脱毛を伴った深在性エリテマトーデス患者 17 例の解析

安藝良一、内海友理、宮澤理恵子、増澤真実子、三井純雪、天羽康之

北里大学医学部皮膚科

深在性エリテマトーデス（以下 LEP）の好発部位は頬部や上腕、腰部とされているが、基本的には全身に発症しうる疾患である。このため、時には被髪頭部に生じた LEP を経験することがあり、その際には脱毛を伴う症例が多い。このような場合 LEP 自体が難治であり、治療抵抗性の脱毛となる。過去 10 年間に当科で経験した LEP 患者 36 例（男性 13 例・女性 23 例、平均 38.0 歳）を調べたところ、被髪頭部に LEP を生じた症例は 17 例（男性 10 例・女性 7 例、平均 32.8 歳）であり、全例が脱毛を伴っていた。今回我々はこれらの脱毛を伴った LEP 患者について臨床及び病理学的に検討し解析を行ったのでここに報告する。

## 結節性皮膚ループスムチン症の 1 例

中山未奈子<sup>1</sup>、津村協子<sup>1</sup>、善家由香理<sup>1</sup>、百瀬葉子<sup>1</sup>、衛藤 光<sup>1</sup>、新井 達<sup>1</sup>、金下峻也<sup>2</sup>、野呂佐知子<sup>3</sup>

<sup>1</sup> 聖路加国際病院皮膚科、<sup>2</sup> 同アレルギー膠原病内科

<sup>3</sup> かちどき皮膚科クリニック

40歳、女性。約 9か月前より両側上腕に軽度圧痛を伴う皮下結節が出現。徐々に増大したため膠原病が疑われ、かちどき皮膚科クリニックより当院紹介。初診時、両側肩～上腕に浸潤を強く触れる母指頭大の淡紅褐色調皮下結節が多発。結節性皮膚ループスムチン症（NCLM）等を疑い皮膚生検施行。組織学的に、基底層の液状変性は明らかではないが、真皮へのメラニンの滴落がみられ、真皮全層に Alcian blue に染色されるムチン沈着を認めた。血清学的に、CH50<10U/ml、C3 38mg/dl と低値、抗核抗体 320 倍（Speckled 型）、抗 DNA 抗体陰性、また多関節炎等の所見から NCLM を伴う SLE と診断。皮下結節に対し Strongest クラスのステロイドを外用し、皮疹は消退傾向であったが、その後関節炎、ループス腸炎を発症。ステロイド内服開始により皮疹は消失した。NCLM の貴重な 1 例として報告する。

## Neuropsychiatric-SLE に対して免疫抑制療法中に侵襲性肺アスペルギルス症を合併し死亡した 1 例

田中義人<sup>1</sup>、小寺雅也<sup>1</sup>、河村実穂<sup>1</sup>、鶴見由季<sup>1</sup>、稻坂 優<sup>1</sup>、伊藤有美<sup>1</sup>、吉田俊一<sup>2</sup>、龍華祥雄<sup>3</sup>、中島紳史<sup>4</sup>、立森 良崇<sup>5</sup>

<sup>1</sup> 独立行政法人地域医療機能推進機構中京病院皮膚科

<sup>2</sup> 同神経内科、<sup>3</sup> 同呼吸器内科、<sup>4</sup> 同救急科、<sup>5</sup> 同腎臓内科

症例は 46 歳、女性。30 歳時に SLE と診断。31 歳時に Neuropsychiatric-SLE (NP-SLE) による痙攣の既往あり。46 歳時、発熱、全身倦怠感が出現。第 8 病日に見当識障害が出現したが、髄液検査は正常で、頭部 MRI (FLAIR) 検査では右側頭部に高信号域を認めるも見当識障害の原因としては否定的であった。NP-SLE による見当識障害と診断しステロイドパルス・免疫吸着療法を施行したが第 11 病日に痙攣が出現。頭部 CT では MRI の異常部位に脳出血を認め、痙攣の原因と考えた。その後両肺野に急速に浸潤影が出現し、気管支鏡検査では気管～気管支内に全周性に偽膜形成あり。喀痰培養で *Aspergillus fumigatus* の検出、血中アスペルギルスガラクトマンナン抗原陽性、β D グルカン高値より侵襲性肺アスペルギルス症と診断。VRCZ と MCFG の併用治療を行ったが第 22 病日に呼吸不全で死亡。

## 61

### 高齢者に多発した cutaneous lupus erythematosus の 1 例

要石就斗<sup>1</sup>、加来 洋<sup>1</sup>、臼居駿也<sup>1</sup>、遠藤雄一郎<sup>1</sup>、  
藤澤章弘<sup>1</sup>、杉本俊郎<sup>2</sup>、梶島健治<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 京都大学医学部皮膚科

<sup>2</sup> 東近江総合医療センター総合内科

86歳、男性。10年前に背部に斑状の紅斑を自覚、以後徐々に隆起してきた。1年前より顔面の発赤と手指の腫脹が出現、ステロイド外用に反応せず増悪し当科紹介受診された。臨床所見、病理所見からは cutaneous lupus erythematosus (CLE) が考えられた。白血球数、血小板数の減少を認めたが、抗核抗体陰性、その他の自己抗体も陰性であり SLE の診断基準は満たさず、多発した CLE と診断した。

## 63

### Linear lupus panniculitis of the scalp の 1 例

八束和樹<sup>1</sup>、白石 研<sup>1</sup>、花川 靖<sup>1</sup>、藤山幹子<sup>1</sup>、  
村上早織<sup>2</sup>、佐山浩二<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 愛媛大学医学部皮膚科、<sup>2</sup> 松山市

38歳、女性。2014年2月に紅斑を伴う脱毛斑を生じ、同年6月当科紹介受診した。両側の前頭部から側頭部にかけて、蛇行する帶状の脱毛斑を認め、Blaschko line に似た分布を呈した。脱毛斑内には紅斑を伴い、組織学的には、脂肪織小葉部にリンパ球主体の炎症細胞浸潤を認め、lobular panniculitis の所見を呈した。Alcian blue 染色では膠原線維間及び脂肪織が染色され、同部位へのムチンの沈着を認めた。帶状の脱毛斑及び組織学的所見より、Linear lupus panniculitis of the scalp と診断した。プレドニゾロン (PSL) 20mg/日及びジアフェニルスルホン (DDS) 75mg/日の内服を開始し、5週後には頭部に淡紅斑を残すも発毛を認め、PSL を漸減した。治療開始3ヶ月で脱毛部の紅斑はほぼ消退し、大部分で発毛を認めた。その後も経過良好であり、治療開始から約半年で完全発毛に至り、その後 PSL を中止、DDS も漸減中止した。Linear lupus panniculitis of the scalp は、調べた限りこれまでの報告は全世界で 11 例のみであり、非常に稀と考えた。

## 62

### ヒドロキシクロロキンが全身性エリテマトーデスの脂肪織炎に著効した 1 例

宮川まみ<sup>1</sup>、山口由衣<sup>1</sup>、浜 真麻<sup>2</sup>、相原道子<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 横浜市立大学医学部皮膚科、

<sup>2</sup> 同リウマチ・血液・感染症内科

22歳女性。6年前に他院で全身性エリテマトーデス (SLE) と診断され当院内科受診した。PSL30mg/day の内服を開始され漸減し、4mg/day 内服にて関節痛、手指の紅斑、補体低下、抗DNA抗体上昇を認めた。以後、PSL の增量、漸減を繰り返したが、2ヶ月前より前腕、両臀部、大腿後面の結節性紅斑様皮疹が出現するようになった。PSL16mg/day 内服下において、右臀部の潰瘍形成と右大転子付近に有痛性紅斑が出現したため当科受診、皮膚生検で脂肪織炎を認めた。PSL30mg/day に增量、シクロスボリン (CyA) を併用して PSL 減量したが、潰瘍および大腿後面の皮下硬結は残存した。PSL17mg/day、CyA200mg/day の時点で臀部に結節性紅斑様皮疹が新生した。ステロイドセミバルス後、ミコフェノール酸モフェチルを併用して PSL 減量し、1ヵ月後に潰瘍は上皮化した。しかし、両上肢と大腿後面の皮疹が残存し、コルヒチンやジアニルスルホンを開始したが難治であった。そこでヒドロキシクロロキン (HCQ) を開始したところ、短期間で皮疹は消失した。治療に難渋していた SLE の脂肪織炎に HCQ が著効したので報告する。

## 64

### クラインフェルター症候群を合併した lupus erythematosus tumidus の 1 例

山岡俊文、林 美沙、片山一朗

大阪大学医学部皮膚科

38歳、男性。乳児期よりアトピー性皮膚炎あり。また以前より光線過敏を認めていた。約 8 年前に脱毛、全身の紅斑、微熱が出現し、全身精査により抗SS-A 抗体が陽性の全身性エリテマトーデス、クラインフェルター症候群と診断された。その後ループス腎炎に対してプレドニゾロンが開始となった。最近になり顔面、胸部、背部、上肢に自覚症状のない浮腫性紅斑が出現したため紹介受診。上背部より皮膚生検を行った。表皮に著変なく、真皮中層から下層にかけて著明なムチンの沈着を認めた。蛍光抗体直接法は陰性であった。ステロイドの外用を行うも経過が思わしくないため、ヒドロキシクロロキン硫酸塩を開始する予定である。

## 65

### 門脈圧亢進症より死の転機をとった血管病変の強い抗セントロメア抗体陽性SScの1例

妹尾明美<sup>1</sup>、斎藤まり<sup>1</sup>、牧原亜矢子<sup>1</sup>、守屋昭男<sup>2</sup>、森藤由記<sup>2</sup>、宮谷克也<sup>3</sup>、土橋浩章<sup>4</sup>

<sup>1</sup>三豊総合病院皮膚科、<sup>2</sup>同内科、<sup>3</sup>同病理

<sup>4</sup>香川大学医学部第1内科

69歳女性。初診は2005年10月、5年前より高血圧、レイノー、前腕、手指の皮膚硬化を自覚し、抗セントロメア抗体陽性の強皮症と診断。2008年ごろより左拇指足趾の潰瘍が遷延し、ボセンタン（トラクリア<sup>®</sup>）内服にて、一時治癒傾向がみられたが、2012年5月骨髓炎合併のため左拇指足趾の切断となった。しかし断端形成が困難であり、最終的に11月膝下切断となった。2011年に肝障害、下肢浮腫のためボセンタン中断し、肝硬変、軽度腹水、脾腫が指摘され、抗ミトコンドリア抗体陽性、原発性胆汁性肝硬変合併とされた。2014年10月には右の第2足趾に潰瘍を生じDPE5阻害剤が追加されたものの2015年5月には左2指の尖端潰瘍を生じ、腹水増加、下肢の腫脹、浮腫の増強がみられた。7月の肝生検では肝臓の線維化は見られず、門脈圧亢進の病態が疑われ、日増しに鼓腹、腹水増加を来し、8月末大量の下血がみられ、食道靜脈瘤の破裂の処置中、出血性ショックにて亡くなった。

## 67

### 抗セントロメア抗体陽性シェーグレン症候群の2例

藤田悦子、佐藤篤子、小宮根真弓、村田 哲、大槻マミ太郎

自治医科大学皮膚科

症例1：49歳女性。6カ月前から出現した左下腿の有痛性皮下結節。病理組織は変性した脂肪織、血管増生を伴う線維化、出血、軽度のリンパ球浸潤。外傷性または膠原病に伴う脂肪織炎を考えた。問診上、乾燥症状の自覚あり。抗核抗体160倍(DSP)、抗セントロメア抗体陽性。抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体は陰性。症例2：24歳女性。13歳頃から繰り返す四肢の紅斑に加え、顔面にも紅斑が出現。下腿紅斑の病理組織は表皮基底層の液状変性と真皮上中層血管周囲性の单核球浸潤。ループスバンドテストは陰性。抗核抗体640倍(DSP)、抗セントロメア抗体陽性。抗SS-A/Ro抗体、抗SS-B/La抗体は陰性。2例とも、ガムテスト、シルマーテスト、唾液腺シンチグラフィー所見等からシェーグレン症候群と診断。抗セントロメア抗体陽性シェーグレン症候群の概念について、強皮症とのオーバーラップの可能性を含めて議論したい。

## 66

### 末梢神経障害を合併した難治性口唇炎を伴うシェーグレン症候群の1例

加納宏行<sup>1</sup>、周 円<sup>1</sup>、原田斉子<sup>2</sup>、木村暁夫<sup>2</sup>、犬塚 貴<sup>2</sup>、清島真理子<sup>1</sup>

<sup>1</sup>岐阜大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>同神経内科

66歳、女性。初診の約5ヵ月前から口唇の荒れを自覚。近医でステロイド外用など処方されるも改善せず当科を受診。初診時、下口唇の辺縁に幅約2mmの紅斑を認め、口唇粘膜にピリピリする痛みを伴っていた。抗SS-A抗体陽性、唾液分泌の低下、口唇生検にて唾液腺および導管周囲にリンパ球浸潤、シルマーテスト陽性などよりシェーグレン症候群およびそれに伴う口唇炎と診断した。タクロリムス軟膏、ステロイド軟膏の外用で改善なく、プレドニゾロン10mg/日の内服も無効であった。初診から約4ヵ月後、両手および下半身のしびれが出現。神経内科でシェーグレン症候群にともなう末梢神経障害と診断され、ステロイドパルス療法や免疫グロブリン大量療法などで治療されたが、末梢神経障害も下口唇下縁の紅斑も改善がみられず、神経障害は現在も悪化傾向である。

## 68

### 発熱と圧痛を伴った浸潤性紅斑を生じたシェーグレン症候群の1例

樽谷勝仁<sup>1</sup>、岡田みどり<sup>1</sup>、出口 均<sup>2</sup>、中川幸延<sup>3</sup>、西岡亞紀<sup>4</sup>

<sup>1</sup>近畿中央病院皮膚科、<sup>2</sup>同免疫内科

<sup>3</sup>大阪大学医学部皮膚科

<sup>4</sup>兵庫医科大学リウマチ膠原病内科

18歳、女性、15歳の時に他院でシェーグレン症候群ないと診断されていた。初診の1週間前より全身倦怠感を自覚。数日後より咽頭痛と発熱が出現したため近医受診し抗生素等の投与を受けるも症状が改善せず、全身に皮疹が出現してきたため当院免疫内科紹介となり、当科を紹介された。初診時顔面、背部、四肢に大豆大までの圧痛を伴った浸潤性紅斑が散在していた。血液検査で抗核抗体320倍、抗SS-A抗体500以上、抗SS-B抗体242と高値を示しγ-グロブリンの増加及びCRPの高値(10.18mg/dl)を認めた。皮膚生検では汗腺周囲及び皮下脂肪織に小円形細胞の浸潤を認めた。咽頭炎もみられたためシェーグレン症候群の増悪と感染症の合併を考え抗生素点滴と非ステロイド系解熱鎮痛薬内服で治療するも解熱せず、プレドニゾロン20mg内服治療を開始したところ急速に解熱し、紅斑も消退してきた。以後プレドニゾロンを漸減中止した。

## 座瘡様皮疹より診断した Sjögren 症候群の 1 例

濱崎洋一郎、旗持 淳

獨協医科大学皮膚科

61歳、女性。子宮頸癌の既往あり。約2半年前より、顔面に座瘡様の紅色丘疹が多発。ときに軽度の痒みがあった。近医で抗菌薬、ステロイド薬外用などで治療したが改善しないため当院受診。初診時、眼瞼、頬部、鼻背に小豆大までの紅色丘疹が多発し、鼻尖では集簇していた。また、口腔内乾燥の自覚があり、口唇炎がみられた。臨床所見より酒皺、顔面播種性粟粒性狼瘡、サルコイドーシスなどの鑑別を考え、頬部の紅色丘疹から生検した。表皮基底膜部に vacuolar change、真皮中層に一部濾胞様構造を伴う密な結節状のリンパ球浸潤、汗腺周囲のリンパ球浸潤を認めた。浸潤リンパ球は小型で異型に乏しく、免疫染色で T、B 細胞が混在していた。抗 SS-A 抗体陽性、ガムテスト陽性、唾液腺シンチで集積と分泌低下、口唇生検で唾液腺炎 (2 foci /4mm<sup>2</sup>) を示した。タクロリムス軟膏外用などにより皮疹は改善している。

## IgG4 関連疾患に皮膚型結節性多発動脈炎を合併した 1 例

三木康子<sup>1</sup>、中野英司<sup>1</sup>、福永 淳<sup>1</sup>、明石健吾<sup>2</sup>、八尋知里<sup>3</sup>、錦織千佳子<sup>1</sup><sup>1</sup> 神戸大学医学部附属病院皮膚科、<sup>2</sup> 同膠原病リウマチ内科 <sup>3</sup> 宝塚市立病院皮膚科

75歳、男性。右肺腺癌の既往があり、定期的な画像検査にて左鎖骨部、外腸骨リンパ節の腫大を指摘され、2013年10月当科紹介受診した。2回のリンパ節生検では濾胞過形成、反応性腫大のみであったが、3回目で IgG4/IgG 陽性細胞比が限局的ではあるが 70% 程度あり、血清 IgG4 高値であった。IgG4 関連疾患を疑つたが臓器症状は無く経過観察とした。2014年11月手指先端に疼痛、冷感、色調変化が出現し、12月から虫食い様の潰瘍が出現し、当科入院となった。プロスタグランジン製剤を投与するも改善乏しく、IgG4 関連疾患と考え PSL 投与を開始し、IgG4 は正常化した。しかし、手指壊死の進行は止まらず、皮膚生検で白血球破碎性血管炎を認めたことより皮膚型結節性多発動脈炎の合併を考え 2015年3月よりエンドキサンパルスを開始、4月よりタダラフィルを併用し、壊死の進行は止まり、症状の改善を認めた。

## アルコール摂取により成人スチル病様症状を呈した1例

藤本徳毅、寺村和也、加太美保、加藤 威、田中俊宏

滋賀医科大学皮膚科

40歳代、女性。2012年3月中旬より39度前後の発熱が出現し、軽快しないため4月に当科を紹介されて受診した。自覚症状を伴わない紅斑を全身に認め、関節痛および咽頭痛があり、CT や骨髓穿刺を含めた全身検索では異常はなかった。肝酵素は上昇しており血清フェリチンは 3143 ng/ml と高値を示した。抗核抗体は40倍未満で各種自己抗体は陰性であり、パルボウイルス B19 抗体 IgM も陰性であった。2週間以上続く発熱、解熱と共に消退する紅斑、関節痛、咽頭痛を認めたほか、フェリチン高値であることなどから成人スチル病と診断した。症状は一旦自然軽快したが数ヶ月後に再燃した。その後、2系統の血球減少をきたしたため再度精査したところ、血清ビタミンが低値でありアルコールを多飲していたことが判明した。ビタミンの補正と禁酒により症状は軽快し、その後再燃を認めておらず、アルコール摂取による成人スチル病様症状であったと考えた。

## アバタセプトにより乾癬様皮疹が出現した関節リウマチの 1 例

植田郁子、坪倉瑠子、神戸直智、岡本祐之

関西医科大学皮膚科

76歳、女性。42歳時に関節リウマチと診断され、メトトレキサートやブシラミン、タクロリムス、プレドニゾロンなどにより治療されていた。2015年6月より CTLA-4 分子の細胞外ドメインとヒト免疫グロブリン IgG1 の Fc 領域からなる可溶性融合蛋白であるアバタセプトによる治療を開始し、その2ヶ月後より皮疹が出現したため当科を紹介受診した。額および耳後、手背から上肢に鱗屑を伴う紅斑が散在していた。手背より行った皮膚生検の病理組織像では、顆粒層は消失し、不全角化を伴う過角化が見られ、表皮突起は延長していた。真皮乳頭層および真皮上層では血管は拡張し周囲にリンパ球が浸潤していた。ビタミン D3 軟膏を外用したところ皮疹は改善した。その後アバタセプトを中止することにより皮疹は消退し、アバタセプトによる乾癬様皮疹と診断した。アバタセプトにより乾癬様皮疹が誘発された既報告例と合わせ文献的考察を加え報告する。

## 掌蹠に膿疱を認め強直性脊椎炎と鑑別を要した関節症性乾癬の1例

林 美沙、高藤円香、山岡俊文、中川幸延、室田浩之、片山一朗

大阪大学医学部皮膚科

症例は44歳男性。30歳頃より手指に紅斑が出現し拡大、尋常性乾癬と診断され、エトレチナート内服と外用療法で皮疹は消退したため治療を自己中断。36歳頃より腰痛と股関節痛が出現し、関節症性乾癬の診断でMTX内服。症状軽快したため治療を自己中断した。43歳頃より関節症状が悪化したため当院紹介受診。体幹四肢に鱗屑を伴う紅斑が散在し、掌蹠には膿疱が多く発していた。また手指関節は変形し、脊椎後弯変形を認め、前屈が困難であった。PASIスコア16点、リウマトイド因子(-)、CRP 0.74mg/dl、HLA-B27(-)。レントゲンにてbamboo spineと仙腸関節部骨硬化像を認めた。感染巣と考えられた多数の齶歯を抜歯したところ掌蹠の膿疱が悪化した。尋常性乾癬+脊椎関節炎(spondyloarthritis:SpA)と診断しインフリキシマブを開始し、経過観察中である。近年SpAのASAS分類基準が提唱され、皮膚疾患の重要性が希釈化されている印象があり、SpAの概念を含め検討したい。

## 大血管病変が発見されたベーチェット病および壞疽性膿皮症

本田聰子<sup>1</sup>、立川聖子<sup>1</sup>、梅村啓史<sup>1</sup>、渡部克枝<sup>2</sup>、佐田憲映<sup>2</sup>、和田 淳<sup>2</sup>、井形華絵<sup>3</sup>、岩月啓氏<sup>1</sup>

<sup>1</sup>岡山大学医学部皮膚科、<sup>2</sup>同リウマチ・膠原病内科

<sup>3</sup>笠岡市民病院皮膚科

症例1は39歳女性。2013年7月、発熱、下腿などの有痛性の結節性紅斑様皮疹、胸痛、炎症反応上昇あり、総合内科入院。胸部CTで大動脈弓に壁肥厚あり、口腔内アフタと陰部潰瘍あり、針反応陽性、PET-CTで同部位にFDG集積を認め、血管ベーチェット病と診断、リウマチ・膠原病内科へ転科し、PSL50mg/dayで加療開始した。HLA-B51は陰性だった。現在はPSL3mg/dayで外来加療中である。

症例2は24歳男性。2015年5月、顔面の毛囊炎様皮疹や潰瘍で発症、6月に前医入院したが、辺縁堤防状の潰瘍や膿疱など皮疹の急速な拡大と炎症反応上昇あり、壞疽性膿皮症疑われ、当科転院、PSL50mg/day投与開始した。PET-CTで左総頸動脈にFDG集積、HLA-B39、B52陽性で、大動脈炎症候群と診断、リウマチ・膠原病内科へ転科し、Cys-Aとアダリムマブの投与が追加された。外来でPSL20mg/day、MTX、Cys-A、アダリムマブで加療していたが、炎症反応は陰性化せず皮疹治癒も遷延していた。アダリムマブをトリズマブへ変更後、炎症反応が陰性化した。

## 粘膜類天疱瘡との鑑別を要した嗄声を伴うBehcet病の1例

入來景悟<sup>1</sup>、船越 建<sup>1</sup>、内田理美<sup>1</sup>、天谷雅行<sup>1</sup>、角田和之<sup>2</sup>、此枝生恵<sup>3</sup>、谷川瑛子<sup>1</sup>

<sup>1</sup>慶應義塾大学皮膚科学教室、<sup>2</sup>同歯科口腔外科学教室、

<sup>3</sup>同耳鼻咽喉科学教室

35歳男性。2003年(23歳時)に難治性口内炎が生じた。他に症状は認めなかつたがHLA-B51陽性であった。PSL5mg内服で症状改善したが中止により再燃し、当院を紹介され受診した。自己免疫性水疱症も疑い、免疫プロットで抗ラミニンV $\beta$ IgG、抗BP180C末端IgGを認めたが、DIFが陰性のため診断に至らなかつた。その後も口腔粘膜に小水疱と浅いびらんを繰り返し生じ、症状に合わせてPSL投与量の増減及びコルヒチン投与を行つた。2008年1月に外陰部潰瘍、2014年2月に硬口蓋に1cm大の深掘れ潰瘍が生じた。同年3月に下血が生じ、内視鏡で回盲弁などに潰瘍を認めた。腸管Behcetの診断でロイケリン<sup>®</sup>を開始された。同年11月に嗄声が出現し、内視鏡で左声帯の炎症、咽頭の潰瘍を認めた。嗄声はPSL反応性であったが、減量により再燃した。Behcet病に嗄声の合併は稀であり、嗄声の原因につき考察した。