



デルマドロームの概念

三橋善比古*

Key words

デルマドローム, dermadrome, 内臓皮膚症候群

I. はじめに——問題提起

デルマドロームとは「内臓病変の存在を示す皮膚の症候である」。教科書や総説にはこのように書いてある。私もこれに似たことを書いた¹⁾。しかし、これはデルマドロームを正しく表しているだろうか。私自身もこのように書いたとき、何かをごまかしているような気がしたが、考えてもよくわからなかった。それで、デルマドロームはむずかしい¹⁾と書いた。

何がむずかしいのかといえば、「内臓病変の存在を示す皮膚の症候」すべてをデルマドロームと呼ぶのだろうか、ということである。たとえば、胃癌があってその転移が皮膚に生じて結節を形成したとき、これをデルマドロームというだろうか。Peutz-Jeghers症候群は消化管にポリープを生じ、皮膚や粘膜、とくに口唇や手掌・足底に色素斑を生じる遺伝性疾患である。したがって、色素斑をみてポリポーシスの存在を疑うことができる。この色素斑はデルマドロームだろうか。

前者の例では、皮膚病変は原疾患である胃癌そのものが皮膚に波及したもので、わざわざデルマドロームと呼ぶまでもなく、「胃癌の皮膚転移」でよいのではないだろうか。後者は皮膚症状と消化器症状は1つの症候群を形成しているのに、2つのまったく異なった病変は1つの疾患の症状であって、わざわざデルマドロームという必要はないのではないだろうか。これらの例は、「内臓病変の存

在を示す皮膚の症候である」が、デルマドロームと呼ぶ人と、呼ばない人がいるのではないだろうか。

では、皮膚筋炎が肺癌を発見するきっかけになったらどうだろうか。これをデルマドロームと呼ぶことに反対する人はいないように思う。

私がデルマドロームという言葉で思うことは、内臓病変を示す皮膚症状の中でも、意外性のあるものをいうのではないかということである。すなわち、内臓病変の皮膚症状の中でもデルマドロームと呼んでいいものとそうでないものがあるのではないか。その区別がむずかしいということである。

デルマドロームとは、内臓疾患の存在を示す症候が皮膚に現れた状態をいうが、そこには「意外にも」とか「ちょっとビックリ」という概念が含まれているように思う。内臓病変の存在が当然予測されるときはデルマドロームとは呼ばないように思う。また逆に、まったく関連がなく、たまたま生じたときにもデルマドロームとは呼ばないように思う。皮膚病変が「意外にも」内臓病変の存在をいいあてて「ちょっとビックリ」する、そして、そこにはなんらかの関連がありそうだ。そういう夢がある言葉だと考えている。そうすると、「意外にも」や「ちょっとビックリ」の範囲は人によって変わり、一定の定義を与えることができなくなる。ビックリの程度は各自異なるので一律に分類できない。関連

* Mitsuhashi, Yoshihiko (教授) 東京医科大学皮膚科学講座(〒160-0023 東京都新宿区西新宿6-7-1)

するかどうかも意見が分かれたりするだろう。これが、私がデルマドロームはむずかしいと思ったときのむずかしさの内容だったように思う。

本稿ではデルマドロームの概念について考えてみる。具体例をあげるときは肝疾患に絞って考察を進めたい。

II. デルマドロームの不思議な現状

デルマドロームという用語は教科書に溢れており、学会でもよく聞く。「最新皮膚科学大系」の目次の巻(別巻)をみると「dermadrome」で2カ所、「デルマドローム」で10カ所で使われていると出ている。教科書の目次をみると、「標準皮膚科学」第8版(西川武二監修)では3カ所、「あたらしい皮膚科学」(清水宏著)でも2カ所、「皮膚科学」第8版(上野賢一・大塚藤男共著)では収録されていないが、「皮膚科学」(片山一朗ほか編)でも1カ所あると出ている。

では、さぞかし世界でも使われているのだろうか、インターネットで、主に英語の医学論文検索サイトであるPubMedで引くと6件あった。しかし、驚くことに全員日本人の論文である。これは少し変だと思って海外の教科書をみる。イギリスのRookの教本(Textbook of Dermatology, 第6版と第7版)、アメリカのFitzpatrickの教本(Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 第5版と第7版)で目次をみてもこの用語はみつからない。ドイツの学生向け教科書であるJungの教科書(Dermatologie, 第2版)にもみられない。これはどういうことだろう。

III. デルマドロームとは何か

デルマドローム(dermadrome)はWienerが造った造語である²⁾。皮膚を意味するdermatologyと症候群を意味するsyndromeを合わせたものと考えられる。その意味は、「皮膚病変と内部臓器の異常ないし全身的代謝異常が病因論的になんらかの関連を有し、現象的には両病変が共存する疾患または症候群」を内臓皮膚症候群と総称し、表1のようなものをあげたという²⁾。

表1 内臓皮膚症候群(Viscero-cutaneous syndrome)

- 1) 腸性肢端皮膚炎
- 2) 悪性萎縮性丘疹症
- 3) 壊疽性膿皮症
- 4) 慢性下腿潰瘍
- 5) Sturge-Weber症候群
- 6) Klippel-Trenaunay症候群
- 7) びまん性体幹被角血管腫
- 8) 弾力線維性仮性黄色腫
- 9) Peutz-Jeghers症候群
- 10) 内臓癌の皮膚症状
 - a) カルチノイド症候群
 - b) 黒色表皮腫
 - c) 皮膚筋炎
 - d) 非特異的皮膚病変
 - e) 皮膚転移

(文献2より引用、一部を改変)

これをみると、現在われわれが、というよりも私がデルマドロームと思ってきたものと若干ずれがある。すなわち、腸性肢端皮膚炎、悪性萎縮性丘疹症、壊疽性膿皮症あたりはデルマドロームと呼んでもいいと思うが、Sturge-Weber症候群、Klippel-Trenaunay症候群はどうだろうか。Sturge-Weber症候群やKlippel-Trenaunay症候群で脳や内臓にも病変がみられることは意外でもないし、ビックリもしない。

Wienerの定義を冷静に読むとそこには「意外」も「ビックリ」もないクールな用語として用いているように思う。それを、むずかしいが夢のある言葉にしたのは私たち日本人だったのかもしれない。それとも、この思いは私だけのものだろうか？

Wienerの定義であれば、なにもわざわざdermadromeなどという用語を使う理由はなく、たとえば肝臓であれば、「肝疾患の皮膚病変」で足りるということになる。私のように「意外」や「ビックリ」などの変な意味をくっつけて理解している人が出てきたりすると、なおさらこの用語は避けるべきということにもなるだろう。それが、欧米の教科書からdermadromeという用語が消え、論文にも使われていない理由ではないだろうか。

表2 肝疾患が皮膚に影響するもの

1. 黄疸
2. 黒皮症とその他の色素沈着 眼囲肝斑, 口囲肝斑, 白色斑, ヘモクロマトーシス
3. 血管病変 クモ状血管腫, 手掌足蹠紅斑, 紙幣状皮膚, メズサ頭, 紫斑
4. 肝障害に基づくホルモン異常と皮膚症状 脱毛, 皮膚線条, 女性化乳房, 偽Cushing症候群
5. 肝障害に基づく免疫異常と皮膚症状 蕁麻疹, 強皮症
6. 慢性活動性肝炎と皮膚 紅斑, アレルギー性血管炎, 壊死性血管炎, 壊疽性膿皮症
7. 原発性胆汁うっ滞性肝硬変と皮膚病変 強皮症, Sjögren症候群, 扁平苔癬
8. その他の皮膚病変 晩発性皮膚ポルフィリン症, 赤血球性プロトポルフィリン症, 黄色腫
9. 肝疾患と関連した爪の変化 太鼓バチ指, 白色爪甲, 時計皿爪, 匙状爪, 爪甲縦裂, 爪甲萎縮
10. 肝疾患による痒痒 皮膚痒痒症
11. 肝炎と関連する皮膚病変 A型肝炎: 丘疹, 蕁麻疹, 紫斑 B型肝炎: 血清病様症候群, 混合型クリオグロブリン症, 結節性動脈周囲炎, Gianotti-Crosti病 C型肝炎: 壊死性血管炎, クリオグロブリン症, 痒痒, 晩発性皮膚ポルフィリン症, 結節性紅斑, 蕁麻疹, 多形紅斑, 結節性動脈周囲炎, necrolytic acral erythema

(文献3より引用, 一部改変)

この曖昧さが、欧米語圏の教科書からこの用語が消えた理由ではないかと推測する。日本では曖昧さを許容して、あるいは曖昧であるがゆえに、幅をもたせてこの用語を使い続けているのではないだろうか。皮膚病変が内臓病変の指標になることは実際にあるし、便利な用語だからである。私は、Wienerが生きていて、日本でこの用語が使われ続けていることを知ったら、自分がいったことと違うと怒るのではなく、喜んでくれるのではない

いかと思う。Wienerの本意は、「皮膚のちょっとした病変から内臓病変の存在を推測しよう」ということだと思うからである。

IV. 内臓疾患と関連する皮膚症状はすべてデルマドロームか？

それでは、外国の教科書でデルマドロームに類する事項はどのように記載されているのだろうか。Fitzpatrickの教本³⁾の例を示す。Dermadromeという用語はみられず、淡々と肝疾患と関係がある皮膚疾患や皮膚病変が述べられている。肝疾患と皮膚の関係は4つに分けられている。1)肝疾患が皮膚に影響するもの(表2), 2)肝疾患と皮膚病変が同じ病因によって生じるもの(表3), 3)皮膚病変が肝臓に影響するもの(表4), 4)皮膚疾患の治療のために用いられた薬剤によって肝障害が生じるもの、である。これらは関連があるものをすべて網羅しており、「意外にも」や「ちょっとビックリ」などという曖昧さはない。このような立場に立てば記述し分類することができる。しかし、その疾患数は膨大なものになる。当然、

私がデルマドロームと考えるものはその一部である。

デルマドロームを広義と狭義に分けて、「肝疾患と関係する皮膚症状」のすべてを「肝疾患のデルマドローム」と考えることを広義、その一部であるとするのが狭義とする考えもあるかもしれない。しかし、この場合はデルマドロームの定義は1つではないことになる。

表3 肝疾患と皮膚病変が同じ病因によって生じるもの

1. Ataxia telangiectasia
2. Osler-Weber-Rendu病
3. Wilson病
4. 膠原病(皮膚筋炎, SLE, SSc)
5. Weber-Christian病
6. 蕁麻疹
7. GVHD
8. 母斑症(神経線維腫症1型, 結節性硬化症)
9. 組織球症
10. 肥満細胞症
11. Kaposi肉腫
12. 川崎病
13. AIDS
14. 急性ウイルス感染症(伝染性単核球症, 水痘)
15. 梅毒
16. 真菌症
17. Hansen病
18. ビタミン欠乏症(ペラグラ, アリポフラビノーシス)
19. ポルフィリン症
20. サルコイドーシス
21. アミロイドーシス

(文献3より引用, 一部改変)

V. まとめ

デルマドロームという概念は存在する。しかし、欧米ではほとんど使われておらず、日本で形を変えて存続し続けているようだ。すなわち、Wienerの原義とは異なる、夢のある言葉として、現在のデルマドロームは曖昧な概念である。日本では、曖昧さが加味されることで、デルマドロームという用語を生き延びさせてきたのではないだろうか。肝疾患の皮膚病変を分類することはできても、肝疾患のデルマドロームを分類することはできないと思われる。それぞれの皮膚科医が、経験と知識に応じて各自それぞれ自分のデルマドロームを分類すべきである。

デルマドロームは有用な用語である。皮膚病変

表4 皮膚病変が肝臓に影響するもの

1. 広範囲の皮膚欠損
 - 1) 広範囲熱傷
 - 2) 重症天疱瘡
 - 3) ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群
 - 4) 中毒性表皮壊死症
2. 剥脱性皮膚炎
3. 乾癬
 - 1) 広範囲尋常性乾癬
 - 2) 急性汎発性膿疱性乾癬
4. 疱疹状皮膚炎
5. 扁平苔癬
6. 皮膚癌
 - 1) 悪性黒色腫
 - 2) Kaposi肉腫

(文献3より引用, 一部改変)

が内臓病変の発見のきっかけになることは実際にある。それがデルマドロームである。

本特集号には、「私が見つけたデルマドローム」というアンケート特集が掲載されている。このアンケートに緒先生がどのような回答を寄せられたかたいへん興味のあるところである。もしかしたら、私の考えが正しいことを間接的に証明してくれるような気がする。すなわち、今回述べたように、自分自身がみつけて、「意外にも」で「ちょっとビックリ」するとそれはデルマドロームなのである。自分でみつける自分のデルマドロームがあってもいいと思う。そんな例が含まれているかどうか非常に興味がある。

<文献>

- 1) 三橋善比古：日臨皮会誌 25：481, 2008
- 2) 北村啓次郎：Visual Dermatol 2：658, 2003
- 3) Johnston, G.A. Graham-Brown, R.A.C. : The skin and disorders of the alimentary tract, hepatobiliary system, kidney, and cardiopulmonary system, Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 7. ed, ed. By Wolff, K. et al., McGraw-Hill, New York, p.1445, 2008