

マルホ皮膚科セミナー

2014年2月20日放送

「第37回日本小児皮膚科学会総会③

シンポジウム 2-3 皮膚科からみた小児の膠原病

埼玉医科大学 皮膚科
教授 土田 哲也

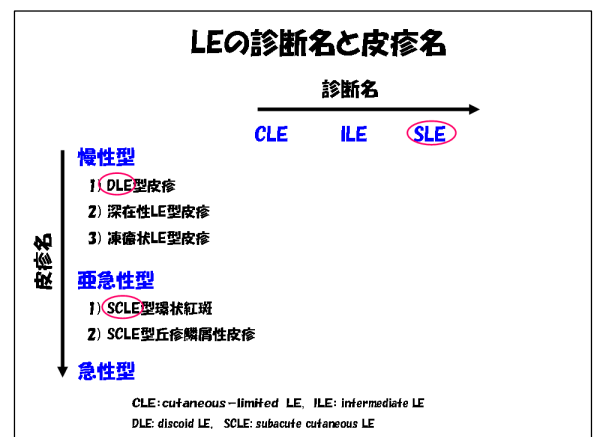
本日は、「皮膚科からみた小児の膠原病」について、特にエリテマトーデスと皮膚筋炎を中心にお話しさせていただきます。

エリテマトーデスの診断

まず、エリテマトーデス (LE) については、その病型分類を理解する必要があります。エリテマトーデスは、全身症状の観点からは、全身症状がない皮膚限局性エリテマトーデスと全身症状が明瞭な全身性エリテマトーデス (SLE) とに大別されますが、さらにその中間に全身症状が軽度なエリテマトーデスもあります。一方、特異的な皮膚症状の観点からは、慢性型皮疹、亜急性型皮疹、急性型皮疹に分けられます。全身症状から考える分類と皮膚症状から考える分類は、視点が違いま

すので、ここでは、全身症状の観点からみて、全身症状がない、軽い、重いといった分類を横軸に、皮膚症状の観点からみて、皮膚症状が慢性、亜急性、急性といった分類を縦軸に思い浮かべてください。個々の患者さんの病状の評価は、それぞれの座標軸の上で、二次元的に考えるのが合理的です。

まず、先ほど思い浮かべた縦軸の特異的な皮膚症状を慢性型、亜急性型、急性型、と順に考えていきます。慢性型皮疹の代表が円板状エリテマトーデス (DLE) の皮疹です。亜



急性型皮疹の代表が亜急性皮膚エリテマトーデス（SCLE）の環状紅斑、急性型皮疹の代表が蝶形紅斑です。よく DLE は SLE と対応する病名として使われますが、そうではなく、蝶形紅斑に対応する皮疹名と割り切って考えたほうが、SLE に DLE の皮疹がみられる理由がよく理解できます。

慢性型皮疹の代表である DLE の皮疹は、鱗屑、萎縮を伴う特徴的な丸い紅斑で顔面に好発します。頸部より上にこの皮疹型のみが限局して存在する場合は、皮膚限局性エリテマトーデスであることが多いのですが、頸部より下にも多発する場合や他の皮疹型が併存する場合は、診断としては SLE であることがしばしばあります。実は小児ではこの DLE の皮疹がみられることは稀です。

次は亜急性型皮疹ですが、亜急性皮膚エリテマトーデス SCLE の環状紅斑が代表です。この皮疹型を有するエリテマトーデスの患者さんは、白人においては全身症状は軽度であるとされますが、日本人ではそれは一概にはいえません。この皮疹型は白人に多くみられ日本人では少ない皮疹型です。HLA-DR3 を有する白人に多くみられますが、この HLA の型は日本人では殆どみられません。この皮疹型で問題になるのは、Sjögren 症候群の環状紅斑との関係です。こちらの環状紅斑は白人では少なく、日本人をはじめ東洋人に多くみられる皮疹型です。それぞれの環状紅斑の典型的症状を述べると、SCLE の環状紅斑では病理組織学的に表皮基底層の液状変性がみられ、その表皮変化を反映して臨床的には鱗屑がみられるのに対して、Sjögren 症候群の環状紅斑は、表皮変化がないために鱗屑がみられず、真皮の比較的密なリンパ球浸潤を反映した浸潤性の環状紅斑になります。しかし、その中間型は結構あります。この二つの環状紅斑は、抗 SS-A 抗体と密接に関係していることが共通点です。そうすると、これら二つの環状紅斑、すなわち SCLE の環状紅斑と Sjögren 症候群の環状紅斑は、基本的には同様の環状紅斑であるが、HLA などの人種による差により、単に表現型が異なってくるだけ、すなわち、白人では SCLE の環状紅斑、東洋人では Sjögren 症候群の環状紅斑となっているという考え方もできます。

この環状紅斑が小児において最も問題になるのは、新生児エリテマトーデスにおいてです。新生児エリテマトーデスは、抗 SS-A 抗体陽性の母親から経胎盤的に胎児に移行した抗 SS-A 抗体が関与して発症すると考えられています。症状の主体は先天性心ブロックと環状紅斑です。この環状紅斑は母親由来の抗 SS-A 抗体が消失する半年後には自然消退します。母親と新生児がともに環状紅斑を有する場合がありますが、母親は Sjögren 症候群の環状紅斑、子供は新生児エリテマトーデス、すなわち小児の SCLE と診断されます。しかし、これは母子ともに同様の機序で環状紅斑が生じていると考えたほうがよいと思われ、先ほど述べた SCLE と Sjögren 症候群の環状紅斑は基本的には同様の性質をもった紅斑ではないか、という考え方の一つの裏付けにもなります。

エリテマトーデスの特異的皮疹の最後は、急性型皮疹です。蝶形紅斑が代表です。この皮疹型を有するエリテマトーデスの患者さんは、全身症状の観点からは、多くは SLE です。蝶形紅斑の典型は滲出傾向のある紅斑ですが、ただし、その中にも幅があり、慢性型皮疹、

亜急性型皮疹に近い皮疹の場合もあります。小児のエリテマトーデスではこの急性型皮疹が中心になります。

以上、慢性型、亜急性型、急性型と述べてきたエリテマトーデスの特異的皮疹は、その皮疹さえあればエリテマトーデスと診断できる皮疹です。一方、その皮疹だけではエリテマトーデスと診断できないけれども、早期診断や全身症状との関連から重要な皮疹もあります。そういった皮疹は非特異的皮疹として扱われますが、多くは循環障害を反映する皮疹です。Raynaud 現象、凍瘡様紅斑、爪囲紅斑、リベドなどがあります。

特異疹と非特異疹

特異疹

LEの確定診断に重要

非特異疹

早期診断およびLEの中でSLEと診断する際に重要

ただし、疾患活動性との関連においては特異疹、非特異疹のいずれにおいても重要なものがある。

皮膚筋炎の診断

エリテマトーデスの次は皮膚筋炎の話に移ります。皮膚筋炎の皮疹も極めて特徴的ですので、皮疹のみから皮膚筋炎と診断することは可能です。しかし、一般的な診断基準は、皮膚症状からだけでは診断できないようになっていることに疑問をお持ちの方は多いと思います。筋症状のない **amyopathic dermatomyositis** の存在が世界中で認められているという事実がありますが、それは取りも直さず皮膚症状だけで皮膚筋炎と診断できることを意味しています。

皮膚筋炎の特異的皮疹の代表は、ヘリオトロープ疹と **Gottron** 徴候です。ヘリオトロープ疹は名前の通り、ヘリオトロープの花のような色、すなわちすみれ色の色調を帯びた浮腫性の紅斑として上眼瞼を中心にみられます。ただし、その色調は白人の場合に当てはまる表現で、日本人の場合は、やや暗い紅斑という場合も多いと思います。**Gottron** 徴候については、欧米と日本で使い方が異なります。欧米の **Gottron** 徴候は、手指関節、肘関節、膝関節の背側の鱗屑を伴う紅斑を指し、手指関節背側の丘疹はより特異性の高い皮疹として、**Gottron** 丘疹と呼びます。しかし、日本では、手指関節背の皮疹は、欧米という **Gottron** 徴候と **Gottron** 丘疹をまとめて **Gottron** 徴候として表現され、欧米では **Gottron** 徴候の一部である肘や膝の紅斑は、四肢関節伸側の紅斑とのみ記載されます。

Gottron徴候とGottron丘疹

●欧米では

Gottron徴候 *Gottron's sign*

四肢関節背(手指、肘、膝、内果)の紫紅色斑

Gottron丘疹 *Gottron's papules*

手指関節背の紫紅色丘疹

●日本では

Gottron徴候 *Gottron's sign*

手指関節背の敷石状紅斑(**Gottron**丘疹を含む)

皮膚筋炎におけるその他の特異的皮疹は、頸部から前胸部の V ネックゾーンの紅斑、肩にみられるショールサイン、体幹・四肢の掻爬痕様の線状紅斑などがあります。**Gottron** 徴候を含めて、皮膚筋炎の特異的皮疹の一つの特徴は、皮疹の形成に物理的的刺激が関与して

いる、すなわち一種の **Köbner** 現象がみられる点です。皮膚筋炎の皮疹のもう一つの特徴は、ムチン性浮腫で、ヘリオトロープ疹や顔面の浮腫性紅斑は、それが反映された皮疹と考えられます。ヘリオトロープ疹を疑った場合、重要なのは、手の症状をみることです。ここに、**Gottron** 徴候および後から述べる爪囲紅斑がみられれば、まず確実に皮膚筋炎と診断できます。

以上述べた皮膚筋炎の特異的皮疹の他に、非特異的皮疹を理解することも大切です。非特異的皮疹は皮膚筋炎以外の疾患でもみられ、それだけでは皮膚筋炎と診断できない皮疹です。例えば、爪囲紅斑は強皮症やエリテマトーデスなど他の膠原病でもみられます。しかし、皮膚筋炎では爪上皮出血点を伴って、より顕著にみられる傾向があります。何よりも、特異的皮疹である **Gottron** 丘疹および徴候と非特異的皮疹である爪囲紅斑を組合せて考えることが重要で、その組み合わせは、皮膚筋炎において最も診断価値が高いと評価されています。

小児においても、特徴的な皮疹は成人と同様です。

以上、エリテマトーデスと皮膚筋炎における皮膚症状について、一般的な観点および小児の観点から述べてきました。これらの疾患において皮膚症状の意味を理解しておくことは、診療を行う上で必須のことです。膠原病を見逃さないためには、顔をみたら手をみることの重要性を強調しておきます。