

マルホ皮膚科セミナー

2018年12月20日放送

「第117回日本皮膚科学会総会 ⑩

教育講演28-2 丘疹—紅皮症を総括する」

高槻赤十字病院
院長 古川 福実

はじめに

皮疹・紅皮症（太藤）は、1979年に「苔癬状丘疹に初まり、びまん性紅皮症様病変を生じた2症例」として発表されました。筆者は、2例目の主治医でした。当時の状況を知るものとして、1978年あたりのことを思い出しながらか、その独立性を考案、さらに本症の総括をしてみます。

慢性湿疹とどこがちがう？

1) 皮疹の性状

現在では、丘疹紅皮症はその独特な皮疹の分布から診断に至ることが多いようです。確かに、皮疹の分布は極めて特徴的です。全身の皮膚が侵されますが、体幹に最も顕著で、いわゆる wrinkle line に沿って皮疹が分布する傾向があります。腋窩、肘窩・膝窩、鼠径部などの間擦部、腹部の大きなしわに一致して、明らかな境界を示しながら皮疹が欠如します。欧米では、' deckchair sign ' と表現されることが多いようです。顔面では皮疹を欠くか、あっても軽度で、掌蹠の角化を伴うことがあり、鱗屑は伴わないかあっても軽度で、癢痒を伴うが程度はさまざまです。

丘疹—紅皮症

1. 中高年の男子。
2. 充実性丘疹と紅皮症様病変。
3. ス剤の加療の既往がない。
4. 腹の皺や四肢関節窩に皮疹を欠く。
5. 掌蹠のビマン性角化。
6. 軽度の落屑と癢痒感。
7. 真皮上層の好酸球を含む単核球浸潤。
8. 無痛性リンパ節腫脹。
9. 全身症状を欠く。
10. 末梢血好酸球増多。
11. ステロイド剤への反応は良好。
12. 慢性・再燃性だが悪性化はみない。

2) 初発疹はなにか

皮疹の体表的分布によって臨床的独立性が示されたのではないことが分かります。1978年10月21日に開催された京都皮膚科集談会では、単に診断例として一般演題が発表されています。その演題の抄録は、皮膚科紀要1979年74巻に、苔癬状丘疹に始まり全身性に広汎な局面を生じた症例と記されています。当時の京大皮膚科カンファレンスで、苔癬状丘疹あるいは苔癬という表現が妥当かどうか議論されたように記憶しています。lichenは、苔類というイメージが強いし、いわゆる慢性湿疹の苔癬化（今風にいえばremodeling）とも皮疹学的に違ふし、外国に投稿した時にどうおもわれるかな？？などなどでした。

ポイントは、本症の初発疹は、続発性とは発症機序を異にする紅色で湿潤傾向のない充実性丘疹です。丘疹は、初めは散在または密集して出現し、軽快と増悪を繰り返します。それが多数生じ、数週～数か月後、丘疹は扁平化し、敷石状に融合してびまん性となり、紅皮症状態へと進展します。そして肘窩・膝窩などの間擦部、腹部の大きなしわに一致して明らかな境界を伴いながら皮疹が欠如します。

3) 病理所見

丘疹部、紅皮症部とも本質的には同じ所見を示し、表皮では部分的な不全角化、軽度の表皮肥厚、少数の単核球の侵入がみられます。海綿状浮腫に関しては、軽度の所見がみられることもありますが、表皮内水疱には至りません。真皮では、乳頭層から網状層の血管周囲に炎症細胞湿潤がみられ、リンパ球と組織球が中心で、好酸球を混じえることもあります。つまり、特異的所見はありません。

4) 臨床検査所見など

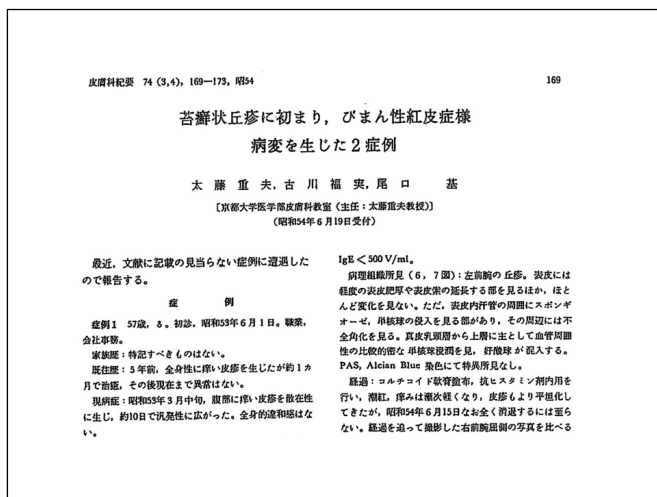
末梢血好酸球増多が特徴的で（10～20%）、IgE値が高くなることがあります。病勢とは相関しないようです。所属リンパ節は腫大し、皮膚病性リンパ節症（dermatopathic lymphadenopathy）の像を呈します。

学会発表から論文化に

1) 病名の変遷

このような症例の解析から、最近、文献に記載の見当たらない症例に遭遇したので報告するという極めて短い書き出しから始まる症例報告が、皮膚科紀要に発表されました。

そのタイトルは、「苔癬状丘疹に初まり、びまん性紅皮症様病変を生じた2症例」です。学会抄録の演題名と比較すると、苔癬という表現が残り、紅



皮症様という記載がなされています。さらに、その後の追加症例の検討もあり、1980年の皮膚病診療誌では苔癬という表現が削除され、「充実性丘疹に始まり紅皮症様病変を生じた症例」と改変されています。はじまりが、「初」から「始」にかわっていますが、あまり深い意味は無いように思います。

一時、丘疹-紅皮症症候群と命名されましたが、1984年には Papuloerythroderma 丘疹紅皮症として Dermatologica に発表されました。Papuloerythroderma とするか Papuloerythroderma とするか、レフリーとの間で議論になったとの話を聞いたような気がしますが、筆者の記憶もさだかではありません。



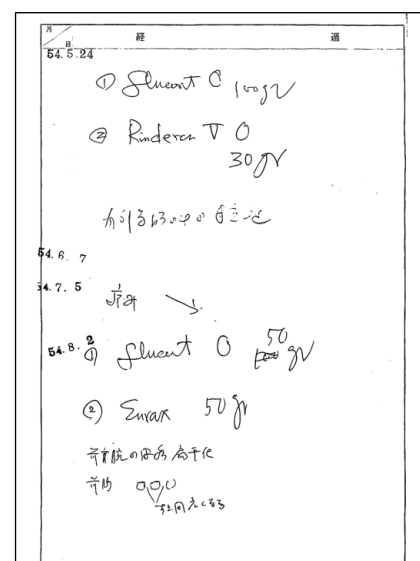
2) 第一例のカルテから

カルテをみると、2mm 前後、ドーム状などの形態をとる皮疹、現症、治療、治療効果等に関して症例の全体像が、外来で少しずつ把握されていく経過がわかりました。そして、(初診から2ヶ月後)敷石状の皮疹が軽快傾向を示すことが、「すき間が広くなる」との記述に見ることが出来ます。大きい皺部の病変に、この機序が当てはまるかどうかは、不明です。

悪性腫瘍との関連-特に造血系腫瘍について

本症は、高齢の男性に多く診られ、内臓癌の合併率が既知の紅皮症に比べて高い点が特徴的と当初の報告に記載されています。太藤の総説によれば、31.2%に癌が合併し、3.1%に造血系腫瘍が合併しています。その3年後の段野の総説では、日本の68例中16例に癌が認められています。その内訳は、胃癌が12例と最も多く、肺癌、腎癌、肝癌、咽頭癌、前立腺癌、有棘細胞癌、血管肉腫の合併も報告されています。また、皮疹発生と癌発見との時間的關係も一定しません。興味深いことは、少なくとも症例報告で見る限り、造血系腫瘍の合併例が増えていて、段野の報告では、68例中10例14.7%に上昇している点です。

外国からの発表では癌合併例の報告は少なく、造血系腫瘍との関連を示唆する症例報告が目立ちます。皮膚T細胞リンパ腫の鑑別が最も重要であることも、忘れてはならない点で、丘疹紅皮症が提唱された当初から、皮膚T細胞リンパ腫との鑑別が最も重要で



あると原著に記載されています。皮膚T細胞リンパ腫の一型とするような独立性を否定するような報告もありますが、本症の疾患独立性は揺るぎないものと太藤は主張しています。

誘因・修飾因子

特異な皮疹の形成には長期のステロイド外用による影響が指摘されています。関節屈曲部や腹部の大きなしわに一致してみられる皮疹の欠如は、ステロイドの吸収効果が高いために起こるのではないかという考え方です。しかし、ステロイド使用の既往がまったくない症例も報告されており、太藤は、境界明瞭な皮疹の欠如はステロイドの影響のみでは説明しがたいとし、本症発症との因果関係を否定しています。大阪大学の室田ら（現 長崎大学）は、アトピー性皮膚炎と汗の一連の研究から、deck-chair sign 部の皮疹の寛解維持に、発汗機能が保持されていることが必要であると述べています。

汗との視点で捉えれば、遠心性丘疹性紅斑の関連を想像することも興味深いです。ただし、筆者の個人的意見で賛同者はいません。遠心性丘疹性紅斑は、夏期に中年男性の軀幹に好発し遠心性に拡大する傾向を有する紅色小丘疹の集簇よりなり、再発をくりかえすことが多い、という特徴があります。この疾患を厚切片法で組織観察すると、汗口部に炎症細胞浸潤が強いそうです。本症が基本的には比較的高齢の男性にみられることから、ドライスキンを背景にした汗腺の一過性の過剰な機能異常とそれに続く恒常性の変化が原因かもしれません。

本症の紅皮症における位置付けについて

本症の定義と概念は、個疹を見て、その分布を見ることにつきます。

湿潤しない充実性丘疹が多数生じ、密集、融合して慢性の経過をたどって紅皮症状態を形成します。充実性丘疹と紅皮症様変化は本質的に同一のものと考えて良いと思います。皺部を避けるという分布も特徴的です。今までの、症例報告をみると、初発としての丘疹紅皮症と続発性に区分することができます。後者には、もともと湿疹続発性ではないかとの議論が多かったように炎症性皮膚疾患関連を考える必要があります。また、発表当時から指摘されていた内臓悪性腫瘍関連や以前から報告が多かった造血系腫瘍関連があり、近年では薬疹の報告も散見されます。それらをまとめると図のようになります。



狭義の本症については、その症例報告も少なくなったようですが、記載皮膚科学の原点ともいべき興味深い事象を含んでおり、なぜこんな病態が生じているのかというCuriosity（好奇心）をそそられます。