

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (2000.10) 42巻11号:1811~1814.

ポイキロデルマ型菌状息肉症の1例

中村哲史, 柏木孝之, 高橋英俊, 山本明美, 橋本喜夫, 飯塚一


症 例

ポイキロデルマ型菌状息肉症の1例

中村 哲史* 柏木 孝之* 高橋 英俊*
山本 明美* 橋本 喜夫* 飯塚 一*

要約 52歳, 女性。約10年前から痒痒を伴う紅斑, 皮膚萎縮と網目状色素沈着が出現, 徐々に全身に拡大, 生検では真皮上層と表皮内に異型リンパ球の浸潤を認め, Pautrierの微小膿瘍もみられた。両鼠径部リンパ節腫脹あるも, 組織学的には異型リンパ球の浸潤はなく, 全身検索でも異常所見はない。皮疹を用いたT細胞レセプター遺伝子再構成は陰性。特徴的な臨床像および病理組織学的所見からポイキロデルマ型菌状息肉症と診断し, PUVA-bath療法にて寛解導入となり, 3年間の経過観察中に病勢の進行はない。ポイキロデルマ型菌状息肉症は進行が緩徐で予後良好とされているが, 自験例も現時点でそれに矛盾しない経過をたどっている。

I はじめに

ポイキロデルマは種々の疾患で認められるが, 菌状息肉症(以下MF)でも病像の主体を占めることがある¹⁾。ポイキロデルマを主徴とするMFは, prereticulotic poikiloderma²⁾, lichenoid MF³⁾, ポイキロデルマ型MF⁴⁾⁻⁶⁾として報告が散見される。この病型は緩徐に進行し, 腫瘤を形成することが少なく, 一般に良好な経過をとるため古典型MF(alibert型)とは区別する考えもある²⁾⁵⁾。

今回, われわれは臨床像と病理組織学的所見から, ポイキロデルマ型MFと診断した症例を報告する。ほぼ全身のポイキロデルマを主徴とするMFは, 予後良好なMFの亜型と見なされ, 現時点では独立して扱ったほうがよいように思われる。

II 症 例

患者 52歳, 女性

主訴 ほぼ全身の痒痒を伴う紅色皮疹と網目状色素沈着

家族歴 特記すべきことなし。

既往歴 38歳時に卵巣腫瘍(組織型不明)にて卵巣摘出術をうけている。また, 42歳時に糖尿病, B型肝炎, 高血圧, 白内障を指摘されたが, 現在まで未治療である。

現病歴 約10年前から体幹, 四肢に痒痒を伴う紅斑と網目状色素沈着が出現し, 徐々に拡大してきた。1997年2月19日に利尻国保中央病院を受診し, 皮疹の精査目的で2月28日市立稚内病院皮膚科を紹介された。

現症 ほぼ全身にびまん性淡紅色紅斑と帽針頭大の鮮紅色丘疹, 網目状色素沈着, 靴襠様から小葉状の鱗屑を認める(図1-a)。皮疹は浸潤を触れず, 紅斑, 色素沈着の中に皮膚萎縮も認めるが脱色素斑は著明ではない(図1-b)。触診上, 両鼠径に1cm

* Satoshi NAKAMURA, Takayuki KASHIWAGI, Hidetoshi TAKAHASHI, Akemi ISHIDA-YAMAMOTO, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室(主任:飯塚 一教授)
(別刷請求先) 中村哲史:旭川医科大学皮膚科(〒078-8510 旭川市緑が丘東2条1丁目1番1号)

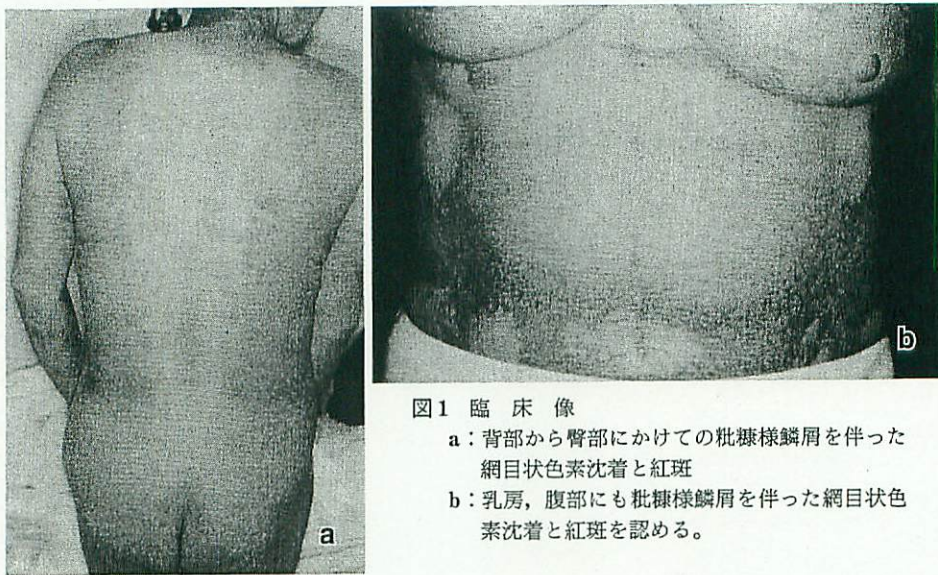


図1 臨床像

- a: 背部から臀部にかけての靴糠様鱗屑を伴った網目状色素沈着と紅斑
- b: 乳房、腹部にも靴糠様鱗屑を伴った網目状色素沈着と紅斑を認める。

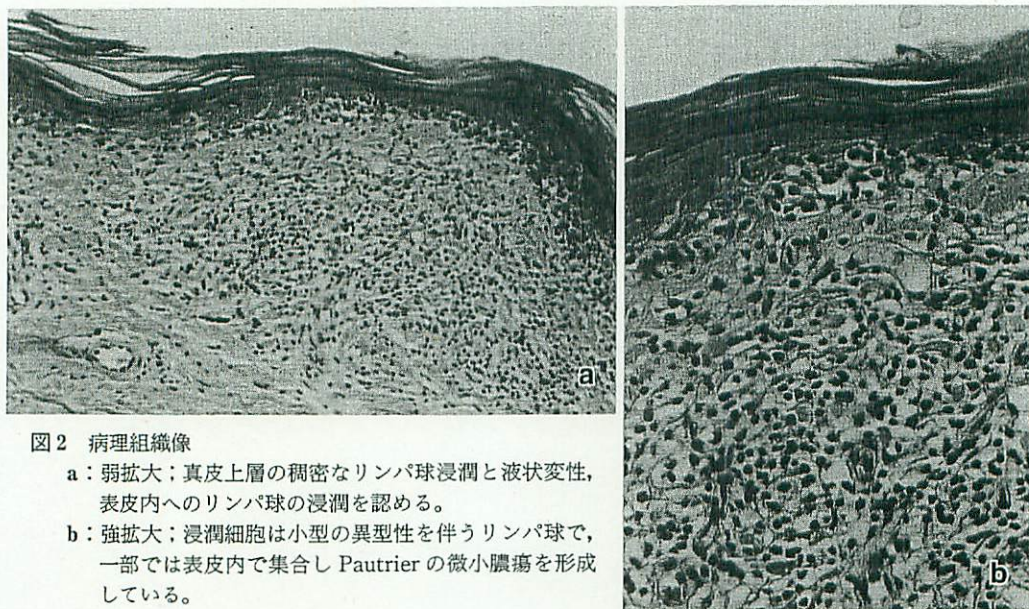


図2 病理組織像

- a: 弱拡大: 真皮上層の稠密なリンパ球浸潤と液状変性, 表皮内へのリンパ球の浸潤を認める。
- b: 強拡大: 浸潤細胞は小型の異型性を伴うリンパ球で, 一部では表皮内で集合し Pautrier の微小膿瘍を形成している。

までのリンパ節を触れる。

病理組織学的所見 表皮は軽度萎縮し, 真皮上層に異型性のあるリンパ球が稠密に浸潤している(図2-a)。異型リンパ球は表皮向性を示し, 一部では Pautrier の微小膿瘍を形成している。真皮上層には色素失調あり(図2-b)。

免疫組織染色では浸潤細胞は CD45RO 陽性, MT-1 陽性, L26 陰性, CD3 陽性, CD4 が 40% 陽性(図

3-a), CD8 が 30% 陽性(図3-b), CD25 (IL-2 レセプター) 陰性であった。

検査結果 血液生化学的には空腹時血糖の上昇(258 mg/dl), HBsAg 2000 倍以上陽性の所見のみで, 血清肝酵素の上昇や電解質, BUN, Cr の異常はなかった。末梢血異型リンパ球は認めず, HTLV-1 抗体は陰性であった。細胞性免疫の低下はない。全身の CT, Ga シンチでは内臓浸潤, リンパ節浸潤は

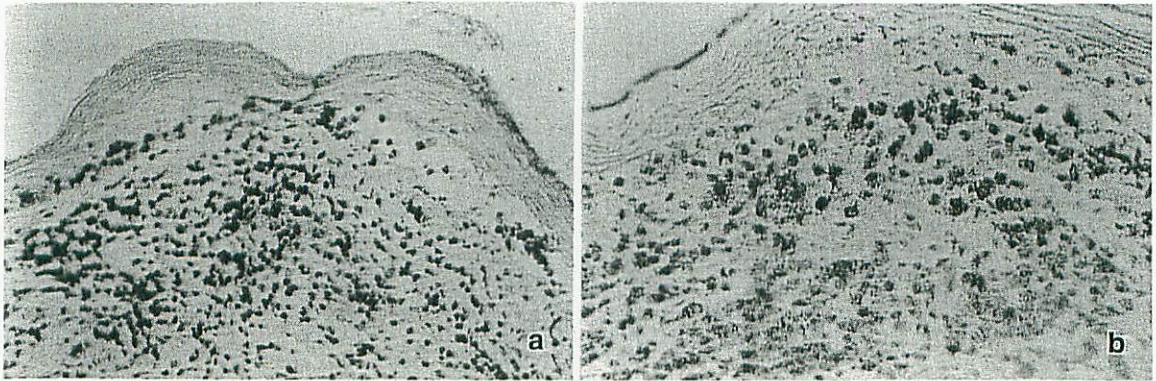


図3 特殊染色所見

- a : CD4 : 浸潤細胞の約40%はCD4陽性
b : CD8 : 浸潤細胞の約30%はCD8陽性



図4 臨床像 (治療後) : 鱗屑, 紅斑は消失するも網目状色素沈着は残存

なく、骨髓生検でも異常なし。皮疹部から5cm²の皮膚を採取し、T細胞レセプター遺伝子再構成を検討したが陰性であった。

リンパ節生検 リンパ節には異型リンパ球の浸潤はなく、反応性リンパ節腫脹の所見であった。

診断 以上の臨床像、組織像よりポイキロデルマ型MF, T2 N0 B0 M0, stage IBと診断した。治療目的で1997年4月8日に旭川医大に転院した。

治療と経過 吉草酸ジフロコルトロン軟膏外用と、PUVA-bath療法を開始した。掻痒、紅斑は徐々に軽減し、総量60 J/cm²、1回照射量4 J/cm²の時点で

再度生検を施行した。生検結果では浸潤細胞の数は減少したものの、免疫組織化学染色でT細胞性のマーカーを示す腫瘍細胞が残存していた。PUVA-bath療法を継続し、総照射量が100 J/cm²の時点で紅斑はほぼ消失し、病理組織学的にも浸潤細胞はほぼ消失していた。しかし、臨床的には網目状色素沈着は残存している(図4)。現在、初診時から2年8カ月経過しているが、腫瘤形成なども認めず、皮疹も良好な経過をとっている。

III 考 案

自験例は、臨床的に網目状の色素沈着と皮膚萎縮、淡紅色から鮮紅色紅斑、枇糠様から小葉状の鱗屑を認め parapsoriasis variegata (PPV)¹⁾を疑ったものの、組織学的に真皮上層と表皮内への異型リンパ球の浸潤、Pautrierの微小膿瘍も認め、ポイキロデルマ型MFと診断した。

同様の全身性網目状色素斑に対して parapsoriasisの variant または premycotic stage とした PPV¹⁾, parapsoriasis lichenoides⁹⁾, parakeratosis variegata¹⁰⁾ (以下 PKV), retiform parapsoriasis¹¹⁾ や MF の variant であるとしたポイキロデルマ型MFとして報告がみられる^{4)~9)}。PKVは、large plaque parapsoriasisとは別疾患とする考えもある一方¹²⁾、最終的にMFに移行した症例も報告されている¹³⁾。また、ポイキロデルマ型MFと atrophic large plaque parapsoriasisは、免疫組織学的にほぼ同一の所

見を示したとの報告⁴⁾もある。Samman²⁾は、ポイキロデルマ型 MF の独立性を提唱しており、それによると、臀部、間擦部のほか女性では乳房に好発し局面は大型化しやすく、しばしば体幹、四肢のほぼ全面を覆うこと、色調は紅色でわずかなしわや秕糠様鱗屑、一部では萎縮を伴うこと、色素沈着は全体として網目状となること、その進行は遅く予後は比較的良好であることなどをあげている。自験例はこれらの記載によく合致し、われわれもポイキロデルマ型 MF は特徴的な臨床像、経過を示す予後良好な MF の亜型と考えた。病理組織学的には MF に合致する表皮向性を示すものの、全身に拡大するため腫瘤形成が目立たず、臨床的には parapsoriasis と評価される時期が長いことが予想される。最近、西岡ら⁸⁾も、自験例と同様の症例を報告し、ポイキロデルマ型 MF は古典型 MF とは区別して扱うべきと述べている。

自験例では西岡例と同様⁸⁾、T 細胞レセプター遺伝子再構成は認められなかった。MF は通常モノクロナリティーの証明が要求されるが、本病型では前述した理由により採取標本中の異型細胞数が少なく、サザンブロット解析上偽陰性と評価されやすいことが要因と推定される。しかしながら、全身に汎発化した皮疹分布から考えると、個体からみた腫瘍細胞の絶対量は決して少なくないことが予想される。

本症は、PUVA 治療が奏効すると報告されている。自験例では白内障を合併しており、尋常性乾癬に準じた方法で¹⁴⁾ PUVA-bath 療法を施行した。本法は肝障害、胃腸障害がないばかりでなく、メトキサレンの血中濃度が内服 PUVA に比べ 1~4% と低濃度であり、眼合併症の発症、進行が少ないと考えられている。興味深いことは西岡らの報告でも、総照射量が 60 J/cm² となった時点で改善傾向を認め、112 J/cm² で臨床症状が軽快しており¹⁾、自験例もほぼ同等量で効果を認

めたことである。早坂らの症例も、当初は内服 PUVA に効果を認めていないとの記載がある⁶⁾。自験例でも当初 PUVA 治療の効果が認め難く、増量を余儀なくされた経緯があり、本病型では PUVA 療法は奏効するものの当初は反応が悪い印象がある。

現在まで、ポイキロデルマ型 MF の死亡例の報告はほとんどない。これが Samman のいうとおり、MF の予後良好な亜型を示すものなのか、あるいはポイキロデルマ型 MF も長期的には通常の MF と同様の挙動を示すものなのかについては推測の域を出ないが、ポイキロデルマ型 MF は、その特徴的な臨床像とあわせ現時点では独立して扱ったほうがよいように思われる。

本症例は parapsoriasis variegata の 1 例として日皮学会第 331 回北海道地方会で報告した。

(2000 年 4 月 19 日受理)

— 文 献 —

- 1) Elder D et al: *Lever's Histopathology of the Skin*, 8th Ed, Lippincott-Raven, Philadelphia, New York, 1997
- 2) Samman PD: *Br J Dermatol*, **87**: 405-411, 1972
- 3) Samman PD: *Clin Exp Dermatol*, **1**: 197-214, 1976
- 4) Lindae ML et al: *Arch Dermatol*, **124**: 366-372, 1988
- 5) 山下典子ほか: *皮膚のリンフォーマ*, **IV**: 28, 1985
- 6) 早坂祐子ほか: *皮膚のリンフォーマ*, **VIII**: 54-57, 1989
- 7) 木村知加子ほか: *皮膚のリンフォーマ*, **XII**: 52-57, 1993
- 8) 西岡恵里ほか: *皮膚臨床*, **40**: 2027-2030, 1998
- 9) 柴垣直孝ほか: *皮膚臨床*, **38**: 1481-1484, 1996
- 10) Briffa DV et al: *Clin Exp Dermatol*, **4**: 537-541, 1978
- 11) Lambert WC, Everett MA: *J Am Acad Dermatol*, **5**: 373-395, 1981
- 12) 氏原真弓ほか: *皮膚臨床*, **41**: 7-8, 1999
- 13) Kikuchi A et al: *Dermatology*, **190**: 124-127, 1995
- 14) 橋本喜夫ほか: *M B Derma*, **24**: 29-35, 1999