

AMCoR

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

皮膚科の臨床 (1994.01) 36巻1号:32～33.

Neonatal Lupus Erythematosus(NLE)の1例

伊藤文彦、田村俊哉、飯塚 一、岸山和敬、石川信義

●特 集 / 膠 原 病

Neonatal Lupus Erythematosus (NLE) の1例

伊藤 文彦* 田村 俊哉* 飯塚 一*
岸山 和敬** 石川 信義***

症 例 2カ月, 男児
初 診 1990年5月7日
主 訴 左胸部の淡紅色の皮疹
家族歴 母親がシェーグレン症候群
既往歴 患児は第1子, 出生時体重3200g, 正常分娩

現病歴 初診の約1週間前から左胸部に淡紅色の丘疹が出現。徐々に環状紅斑を呈するようになったため, 北見赤十字病院皮膚科を受診した。

現 症 左胸部に母指頭大, 淡紅色で辺縁がわずかに隆起し軽度の浸潤を触れる環状紅斑を1個認める(図1)。

病理組織学的所見 表皮では一部で軽度の液状変性が認められ, その直下から真皮上層にかけて単核細胞

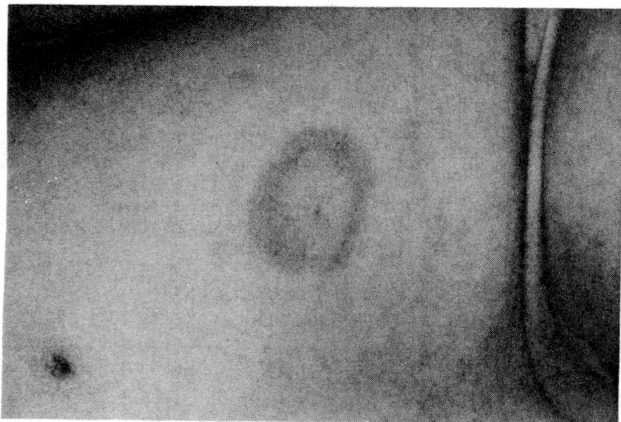


図1 左胸部の皮疹

の浸潤が認められる(図2)。また, 真皮深層でも毛細血管周囲に単核細胞の浸潤が認められる。

初診時検査所見(表1) 抗核抗体 320倍(speckled), 抗SS-A抗体4倍, 抗SS-B抗体2倍のほかには著変を認めない。北見赤十字病院小児科を受診し, 心

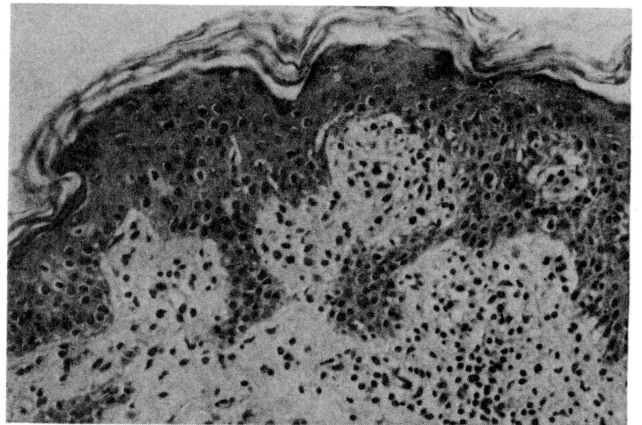


図2 軽度の液状変性と単核細胞の浸潤 (HE染色)

表1 検査所見 (1990年5月7日)

WBC	10200/mm ³	GOT	31 IU/l
neut	18.3%	GPT	14 IU/l
lym	67.5%	IgG	489 mg/dl
mono	8.7%	IgA	14.9 mg/dl
eos	0.8%	IgM	38.2 mg/dl
baso	0.2%	IgE	1.4 IU/ml
RBC	426 × 10 ⁴ /mm ³		
Hb	11.4 g/dl	C ₃	113 mg/dl
Ht	38.4%	C ₄	22.0 mg/dl
PLT	19.8 × 10 ⁴ /mm ³	CH ₅₀	40.5 U/ml
TP	6.1 g/dl	抗核抗体	320 × (speckled)
Alb	71.1%	抗DNA抗体	<1.0 IU/ml
α ₁ -glb	2.9%	抗SS-A抗体	4 ×
α ₂ -glb	12.3%	抗SS-B抗体	2 ×
β-glb	8.2%		
γ-glb	5.5%		
CRP	(-)	ECG	RBBB (+)

* Fumihiko ITO et al., 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任: 飯塚 一教授)

** Kazunori KISHIYAMA, 北見赤十字病院, 皮膚科, 部長

*** Nobuyoshi ISHIKAWA, 北見赤十字病院, 小児科, (主任: 石川信義副院長)

[別刷請求先] 伊藤文彦: 旭川医科大学皮膚科 (〒078 旭川市西神楽4線5号3番地の11)

電図で不完全右脚ブロックを認めた。

患児の母親(26歳)は1988年に北見赤十字病院内科でシェーグレン症候群の診断を受けており、その後同科で経過観察中である。診断時の検査では抗SS-A抗体16倍、抗SS-B抗体8倍、抗核抗体5120倍(speckled)であった。以上から、本症例をneonatal lupus erythematosus (NLE)と診断した。

治療と経過 無治療で経過観察した。皮疹は約8週間で痂痕を残さずに消褪した。皮疹消褪時の検査結果は、抗核抗体160倍(speckled)、抗SS-A抗体4倍、抗SS-B抗体2倍。生後約14カ月の検査結果では、抗核抗体は40倍に低下、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体とともに陰性化した。また、生後約18カ月の検査では抗核抗体も陰性化した。経過中抗DNA抗体、抗Sm抗体、抗RNP抗体の出現は認めず、1992年9月16日現在、皮疹の新生および異常抗体の出現は認めていない。なお、不完全右脚ブロックは消失しておらず、引き続き経過観察中である。

§ 考 案

NLEは1954年McCuistion & Schoch¹⁾によりはじめて記載された疾患概念である。全身性エリテマトーデス、シェーグレン症候群あるいはその近縁疾患に罹患している母親から生まれた新生児に、一過性に膠原病様の諸症状が出現するものをさす。臨床症状としては、環状紅斑、DLE様の皮疹などの皮膚症状のほかに、貧血、白血球減少、血小板減少、肝脾腫大、心疾患などを生ずる。児の予後を左右する症状としては心疾患、とくに完全房室ブロックが欧米では約50%と高率に発症し有名であるが、丹治ら²⁾がまとめたわが国の集計では11%と比較的少ない。この場合も大部分が房室ブロックで、本症例は右脚ブロックを認めた症例としてはおそらく第2例目にあたる。人種による臨床症状の差の原因として、疾患感受性遺伝子の関与も考えられており、本邦では、NLE児はHLA-DR_{w12}と有意の

相関を示すという²⁾。先天性心ブロックは伝導路の痂痕による障害のため不可逆的变化といわれているが、石丸ら³⁾は母体へのステロイド投与により、胎児期に存在した房室ブロックの消失をみた症例を報告しており注目される。NLE発症の病因としては、胎盤を通過した母親由来のIgG自己抗体が考えられており⁴⁾、とくに抗SS-A抗体との関連が注目されている。このほか抗SS-B抗体、抗RNP抗体、抗カルジオリピン抗体など他の異常抗体の関与の可能性も示唆されている⁵⁾⁶⁾。NLEは母親からの異常抗体が消失するまでの一過性の疾患であると考えられてきたが、NLEが寛解してから思春期にSLEを発症した例⁷⁾や、そのままSLEに移行した例⁸⁾が報告されており、丹治ら²⁾のまとめでも一度減少あるいは消失した異常抗体がふたたび増加、または出現してきた例が60例中5例ある。本症例は環状紅斑が1個のみで軽症例と考えられ、また、生後18カ月の検査において抗核抗体が陰性化した、今後も注意深い経過観察が必要であると思われる。

本症例の要旨は日皮学会第299回北海道地方会(1991年5月25日)において報告した。

(1993年3月8日受理)

文 献

- 1) McCuistion CH, Schoch EP: Arch Dermatol, **70**: 782-785, 1954
- 2) 丹治 修ほか: 皮膚病診療, **13**(9): 821-825, 1991
- 3) 石丸咲恵ほか: 臨皮, **45**(10): 751-755, 1991
- 4) Miyagawa S et al: Arch Dermatol, **117**: 569-572, 1981
- 5) Dugan EM et al: Arch Dermatol, **128**: 1490-1494, 1992
- 6) Katayama I et al: J Am Acad Dermatol, **21**: 490-492, 1989
- 7) Jackson R et al: Br J Dermatol, **101**: 81-86, 1979
- 8) 中島澄乃ほか: 日小皮会誌, **9**: 41-45, 1990