

AMCoR

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

旭川厚生病院医誌 (1992.12) 2巻2号:98～102.

MDSに合併したSweet病の2例

松本光博、和田 隆、小池且弥、水元俊裕、鈴木左知子、
鎌田昌義、石塚 淳、近藤信夫

MDSに合併したSweet病の2例

松本光博¹⁾ 和田隆 小池且弥
水元俊裕 鈴木左知子²⁾ 鎌田昌義
石塚淳 近藤信夫³⁾

要 旨

骨髓異形成症候群 (Myelodysplastic syndrome ; MDS) に合併したSweet病の2例を報告した。Sweet病は膠原病や白血病との合併が報告されているが、最近MDSとの合併例の報告が増加しており注目されている。今回、われわれは自験例と本邦報告例につき若干の考察を加えて報告する。

Key Words : MDS, Sweet病, Sweet症候群

はじめに

Sweet病は1964年にSweet¹⁾によって、1) 発熱、2) 末梢血好中球増多、3) 四肢、顔面、頸部に好発する有痛性隆起性紅斑ないし結節、4) 組織学的には真皮の好中球浸潤、の4つを主症状とする疾患として報告された。

合併症としては症例が集積されるにつれて膠原病や膠原病類似疾患や癌などの悪性腫瘍の合併例が注目されるようになってきた。その後急性白血病との関係²⁾⁻⁴⁾が強調されてきたが、最近MDSに合併した症例⁵⁾⁻⁷⁾が報告され注目されている、MDSは疾患概念そのものが比較的新しく、報告例は最近のものに限られているが、比較的短期間に報告例が相つぎ、稀な合併とは言えない。今回我々はMDSに合併したSweet病の2例を報告するとともに本邦報告例につき若干の考察を加え報告する。

I. 症 例

症例1 : 54歳男

現病歴：昭和63年健康診断で白血球減少を指摘されていた。平成元年10月の検血では白血球1900、ヘモグロビンは12.8と低下してきていた。平成2年4月には白血球1900、ヘモグロビン6.0、血小板が40000台となったため当院内科に入院となった。入院時の骨髓検査からMDS (refractory anemia with excess blasts) と診断された。以後入退院をくり返していたが平成2年4月、発熱とともに汎血球減少が著明となり当院内科に再入院した。その頃から両前腕、頸部に大小の紅斑が出現してきた。皮疹はプレドニン内服で消褪した。その後も皮疹は出没をくり返し、特に発熱時に出現する傾向があった。平成3年5月27日、発熱とともに頸部、躯幹に出現してきたため当科を受診した。

現症：頸部、躯幹にクルミ大までの大小の淡紅色の斑を認める、触診で軽度の浸潤を触れ、皮疹は皮膚面から隆起している。

臨床検査成績：白血球1900/mm³、赤血球208万/mm³、血小板32000/mm³と汎血球減少の状態を呈していた。血液像では異型細胞や芽球は認めないが、未熟な顆粒球を認めた。CRPは8.95と高値を示したが、尿、便、喀痰の培養では病原菌と思われるものは検出されな

1) 旭川厚生病院皮膚科
〒078 旭川市1条通24丁目

2) 内科

3) 病理科

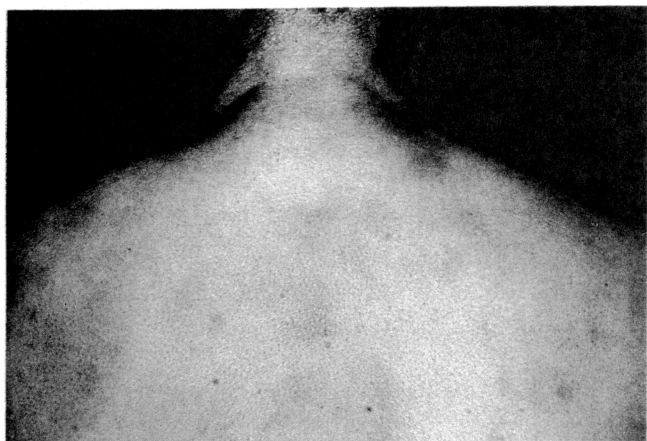


図1 症例1の皮疹。大小の皮膚面から軽度隆起した滲出性の紅斑を認める。

表1 臨床検査成績

	症例1	症例2
RBC	208	238
Hb	7.0	7.6
Ht	33.7	22.8
Plat	32000	94000
WBC	1900	18700
Seg	22.0	20.0
Band	4.0	29.0
Eo	2.0	
Baso	46.0	
Lym	18.0	12.0
Mono	16.0	29.0
Imm gra	6.0	10 (Meta 8
NRBC	4.0	Myelo 2)
CRP	8.95	22.32
TP	5.5	6.8
GOT	7	12
GPT	23	5
HLA		
A		24
B		35
Bw		54
Cw		54
Cw		3

った(表1)。染色体検査では異常はみられなかった。

病理組織学的所見：真皮上層は軽度浮腫状であり、ヒマン性の細胞浸潤を認める。浸潤細胞は成熟した好中球とやや未熟な好中球とを主体とし、小数のリンパ球様細胞を混じている。血管炎の所見はなく、壊死像

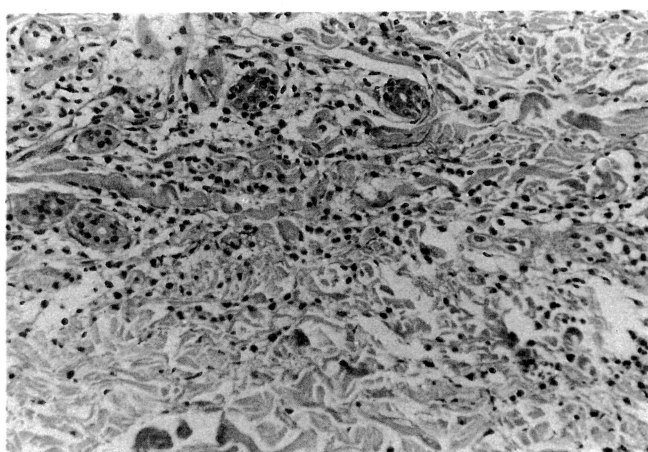
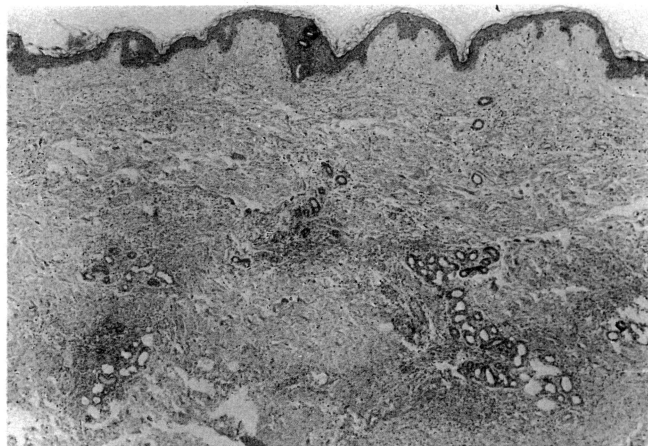


図2 A, B 症例1の組織像真皮。真皮内に浮腫と好中球の浸潤を認める。

も認められない(図2 A, B)。

既往歴：平成3年2月に間質性肺炎および腎不全に罹患。

家族歴：特記すべきことなし

症例2：74歳男

現病歴：昭和61年8月頃から発熱があり当院内科を受診する。末梢血で軽度の貧血と単球の増加を認めたため骨髓生検を施され、骨髓芽球：前骨髓球および単球系の増加を認めたためMDS (chronic myelomonocytic leukemia) と診断された。以後入退院をくり返していたが平成3年9月陰囊の壊疽性膿瘍のため当科受診している。平成4年5月29日、頸部、頭部、背部、前胸部に発熱とともに硬結を伴う皮疹が出現してきたため当科を再受診した。

現症：頸部、頭、胸に半鶏卵大までの硬結を伴った紅色の滲出性紅斑が多発している。所属リンパ節は触



図3 症例2の皮疹。硬結を伴う滲出性紅斑を認める。

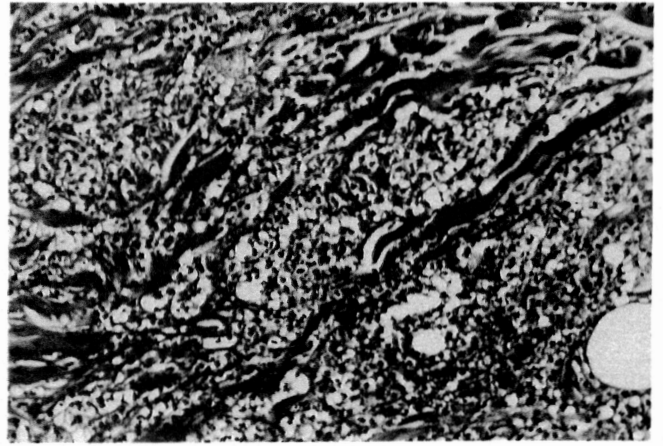


図4 症例2の組織像。好中球の浸潤と浮腫を認める。

表2 MDSのFAB分類

亜分類	末梢血	骨髄
1. 不応性貧血 refractory anemia (RA)	芽球<1%	芽球<5%
2. 鉄芽球を伴う不応性貧血 RA with ring sideroblasts (RAEB)	芽球<1%	芽球5<% 環状鉄芽球>15%
3. 芽球の増加を伴う不応性貧血 RA with excess of blasts (RAEB)	芽球<5%	芽球5~20%
4. 白血病になりかかっているRAEB RAEB in transformation (RAEB-t)	芽球≥5% (または Auer 小体を有する芽球の出現)	芽球20~30%
5. 慢性骨髄単球性白血病 chronic myelomonocytic leukemia (CMML)	芽球<5% 単球 $10^3/\mu\text{l}$	芽球5~20% 芽球<5%+前単球増加

知しない(図3)。

臨床検査結果：白血球は $18700/\text{mm}^3$ と上昇しており、赤血球は $238万/\text{mm}^3$ と貧血を認める。白血球分画では単球が29%を占め、またMyelocyteやMetamyelocyteも認められる(表1)。

CRPは22.3と高度亢進している。HLA検査ではBw54を認めた。

病理組織学的所見：真皮内に稠密な白血球の浸潤を認める。浸潤細胞は主に成熟した好中球で、小数の単球様細胞を混じっている、真皮は浮腫性だが、血管炎の像はない(図4)。

既往歴：壊疽性膿瘡以外特に特記すべきことはない。

家族歴：特記すべきことなし。

経過：個々の皮疹は数回で出没と消褪をくり返して

いたが、約2週間でほぼ出現しなくなった。

II. 考 察

MDSは1982年、FAB(French-America-British)グループ⁸⁾により提唱された比較的新しい疾患概念であり、多様な骨髄系の異常を呈する疾患を包括する疾患概念である。その分類および診断基準は表2のとおりであり、本症例1はRAEBに症例2はCMMLに相当するものと思われる。MDSでは5番、7番や8番の染色体の異常が高率にみられるが、本症例では異常がみられなかった。

血液疾患とSweet病との合併は急性白血球との合併が多く報告されていた²⁻⁴⁾が、MDSの概念が知られるようになってからは、MDSに合併するSweet病の報告

表3 MDSにSweet病を伴った本邦報告例

症例No.	年度	報告者	年齢・性	皮疹の診断名	MDSの病型
1	1985	松本ら	57男	Sweet病	CMMoL
2	1987	小林ら	71男	Sweet病	
3	1988	飯島ら	56男	Sweet病様病態	RAEB
4	1988	深谷ら	64女	Sweet病	
5	1988	新藤ら	58女	Sweet's syndrome	
6	1988	加藤ら	47男	Sweet病様皮疹	
7	1989	盛岡ら	50男	NDofMPD	RAEB-t
8	1989	長谷川ら	49男	Sweet症候群	RAEB-t
9	1989	古川ら	49男	Sweet病	RABE
10	1989	宮内ら	30男	ND	
11	1990	崔ら	30男	Sweet症候群	RA
12	1991	高野ら	58女	Sweet病	RAEB
13	1991	市川ら Komiya et al	54男	Sweet病	RABE
14	1992	自験例1	54男	Sweet病	RABE
15	1992	自験例2	74男	Sweet病	CMMoL

ND : neutrophilic dermatosis

例が⁵⁾⁻⁷⁾が増加してきている。溝口ら⁸⁾によれば外国例では血液の悪性腫瘍に伴ったSweet病のうち、MDSは76例中18例であり、本邦報告例はでは29例13例であり、MDSの疾患概念自体が比較的新しいことを考えあわせるとMDSとSweet病との間には深い相関があることが推察される(表3)。

MDSに合併したSweet病ではいわゆる非特異疹として扱われているが、時に幼若な細胞が末梢血と、皮膚にみられることがあり、本症例でも幼若な細胞を認めたため特異疹との異同が問題になる。しかしながら両症例とも数日の経過で皮疹が消失しているため溝口ら⁸⁾が述べているように非特異疹として扱ってよいものと思われる。

MDSに合併したSweet病と古典型なSweet病との臨床的な差異としては男性例が多い事が挙げられる。古典型のSweet病の男女比は欧米では女性に多く、日本では1対1といわれているが、MDSに合併したSweet病は圧倒的に男に多い⁷⁸⁾。その原因としてはMDSのなかでもSweet病を合併する頻度の高いRAEBやRAEB-t

が男性に多い事を反映しているとされるが、RAEBになぜ男性例が多いのかは不明である。

HLA検索では古典型Sweet病ではHLA-Bw54との関連が報告されているが¹⁰⁾、MDSに合併したものではHLAの検索をした報告例は我々の知り得た限りではなく、我々の症例が最初と思われる。本症例では古典型と同じくHLA-Bw54が認められたことは病因と何らかの関係があるのかもしれない。

臨床的、組織学的に、または治療効果の点でも血液疾患に合併したSweet病と古典型のSweet病との間に明らかな差はないとされており⁷⁹⁾、Sweet病を考える上で興味深い。

文 献

- 1) Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol ; 76 : 349-356, 1964
- 2) Soderstorm RM. Sweet's syndrome and acute myelogenous leukemia ; A case report and review of the literature. Cuitis 28 : 255-260, 1981
- 3) 今村展隆 稲田修一 福田康彦他, Sweet症候群と急性白血病-症例報告及び文献的考察-最新医学 ; 38 : 368-377, 1983
- 4) 柏原万里 古川福実 加川大三郎. 急性骨髄性白血病の経過中に併発したSweet症候群の一例 臨床皮膚科 ; 38 : 679-658, 1984
- 5) Trau H, Mozes B, Pines A et al . Neutrophilic dermatosis and myelodysplastic syndrome. Isr.J Med Sci ; 23 : 1145-1147, 1987
- 6) 長谷川雄一 富山順治 二宮治彦 他, 血液学所見と無関係にSweet症候群が出没した骨髄異形成症候群. 臨床血液 ; 30 : 863-867, 1989
- 7) Cooper PH, Innes DJ, Greer KE. Acute febrile neutrophilic dermatosis(Sweet's syndrome)and myelodysplastic syndrome. Cancer ; 51 : 1518-1526, 1983
- 8) Bennett JR, Catovsky D, Daniel MT et al. Proposal for the classification of the myelo-dysplastic syndromes. Br J Haematol ; 51 : 189-199, 1982
- 9) 溝口昌子 市川栄子. MDSに合併するSweet病. 皮膚科の臨床 ; 34 : 1185-1190, 1992
- 10) Mizoguchi M, Matsuki K, Mochizuki M et al. Human leukocyte antigen in sweet's syndrome and its relationship to behcet's disease ; Arch Dermatol, 124 : 1069-1073, 1988

Two Cases of Sweet's Syndrome with MDS (myelodysplastic syndrome)

Mitsuhiro MATSUMOTO¹⁾, Takasi WADA, Katsuya KOIKE,
Toshihiro MIZUMOTO, Jun ISIZUKA²⁾, Yosiaki KAMATA,
Sachiko SUZUKI and Nobuo KONDO³⁾

Sweet's disease is known often to be associated with myeloproliferative disorders ; especially myeloid leukemia and myelodysplastic syndrome (MDS). We present two cases of Sweet's disease associated with MDS and review the past records association of Sweet's syndrome and MDS. Sweet's disease might be major skin manifestation of MDS.

Key Words : MDS, Myelodysplastic syndrome, Sweet's disease, Sweet's syndrome

1) Dept. of Dermatology, Asahikawa Kosei General Hospital, 1-24 Asahikawa 078, Japan

2) Dept. of Internal Medicine

3) Dept. of Pathology