

症例報告

熱傷を機に発症したSCLE

—同時に Subclinical Sjögren 症候群が診断された1例—

浜松赤十字 皮膚科

小出まさよ, 池田 悠

浜松医科大学 第三内科

木本 理

要 旨

88歳, 男性. スプレー缶の爆発により上肢, 顔面に熱傷を負い, びらんを生じた. 経過中に受傷部位以外の露光部にも鱗屑を伴う紅斑が出現してきた. 表皮は萎縮し液状変性を伴っていた. ループスバンドテストはIgMが陽性でSCLEと診断した. 精査の結果 Subclinical SjS の存在も判明した. 皮疹は遮光とステロイド外用剤で瘢痕を残さず改善した.

Key words

亜急性皮膚エリテマトーデス (Subacute cutaneous lupus erythematosus: SCLE), Subclinical Sjögren 症候群 (Subclinical Sjögren syndrome : Subclinical SjS), 熱傷

I. はじめに

1979年 Sontheimer らはエリテマトーデスの皮疹を分類し, DLEを含む慢性皮膚エリテマトーデスと蝶形紅斑を含む急性皮膚エリテマトーデスの中間に位置する疾患概念として亜急性皮膚エリテマトーデス (Subacute cutaneous lupus erythematosus; SCLE) を提唱した¹⁾. 一方, Sjögren syndrome (SjS) は, 全身の外分泌腺が系統的に障害される自己免疫性疾患で, 多彩な免疫異常がみられ, その異常を基盤にしていろいろな皮膚病変が出現する²⁾. 本邦においてはSCLEとSjSの環状紅斑とは多くの近縁性が指摘されている³⁾.

今回われわれは, 熱傷を機に生じた皮疹をSCLEと診断し, 同時に乾燥症状は認めないがSjSと診断された症例を経験したので報告する.

II. 症 例

患 者 : 88歳, 男性

初 診 : 2008年9月19日

主 訴 : 両上肢, 顔面の皮疹

既往歴 : 高血圧, 頸動脈硬化症, 慢性胃炎

家族歴 : 特記すべきことはない.

現病歴 : 2008年6月10日にごみを燃やしていた時スプレー缶が爆発し, 右手背, 右上肢, 右顔面に熱傷を負い水疱, びらんができた. 近医内科に通院して治療を受けていたが9月頃から受傷した記憶のない左頬部や左前腕にも皮疹が出現してきたため9月19日に当科を受診した.

現 症 : 両手背に鱗屑を伴い軽度浸潤を触れる紅斑が多発していた. 右上肢には露光部に一致して鱗屑を伴った母指頭大までの紅斑が一部融合して見られた (図1). Vネックゾーンにも角化を伴った紅斑を認めた (図2). 本人の記憶では, 前頸部と左手背は火傷を負わなかった.

右頬部には熱傷後の瘢痕と思われる皮疹も混在



図1 右上肢の露光部に鱗屑を伴った紅斑が多発し、一部は融合している。



図2 前頸部にも同様な紅斑が出現している。

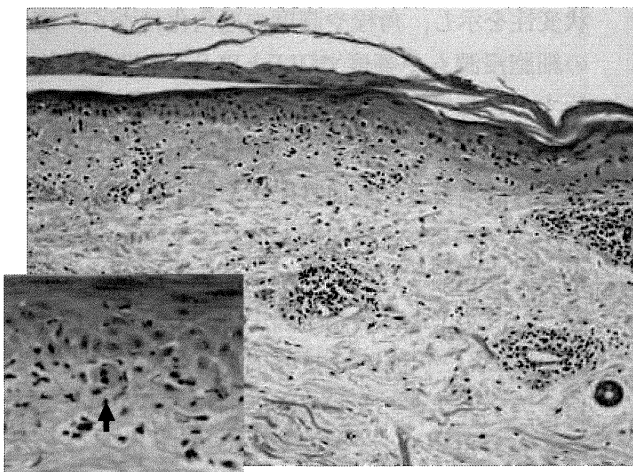


図3 右上腕伸側の紅斑の病理組織像 表皮は萎縮し液状変性を認める。真皮浅層の血管周囲性にリンパ球が浸潤している。枠内矢印はCivatte小体。

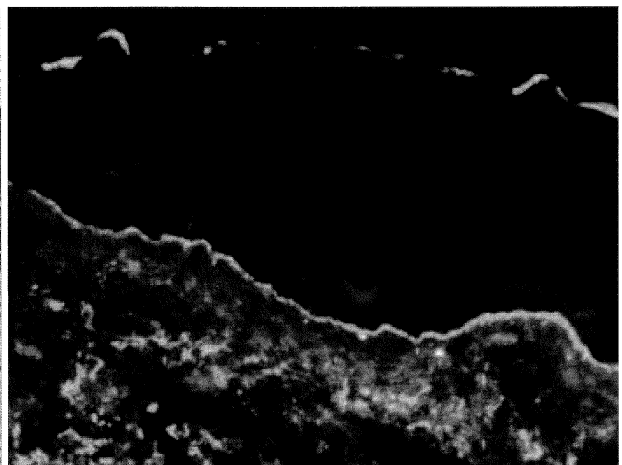


図4 蛍光抗体直説法 IgMの基底層への線状の沈着が認められた。

していた。他の部位に同様の皮疹は認めなかった。

臨床検査成績 (下線は異常値を示す) :

WBC 3730/ μ l (Neut : 65.7%, Lymph : 24.7%,
Eos : 0.5%, Mono8.8%) RBC 296x10⁴/ μ l, Hb
10.3g/dl, Hct 30.1g/dl, LDH 327IU/l, CPK
246IU/l, 血清アミラーゼ 242IU/l, IgG

2515mg/dl, IgA 461mg/dl, CH50 51.0U/ml, C3
83mg/dl, C4 22mg/dl, ANA 40倍 (speckled
pattern), 抗DNA抗体 4IU/ml, 抗SS-A抗体
97.4U/ml, 抗SS-B抗体 58.4U/ml, LEテスト
(-)

眼科・耳鼻科的検査ではSchirmer testは左右
とも9mmだったが、Rose Bengal testと蛍光色素

試験は陽性で軽度のdry eyeと診断され、口唇生検では唾液腺周囲に50個以上のリンパ球浸潤を確認した。

病理組織学的所見：右上腕より皮膚生検した。過角化と錯角化を認め表皮は著しく萎縮していた。表皮基底層の液状変性を認め、真皮上層は浮腫状で毛細血管は拡張し血管周囲性のリンパ球浸潤をみた。Civatte小体も認められた(図3)。蛍光抗体直接法では、IgMの基底層への線状の沈着が認められた(図4)。

診断および経過：露光部に一致した角化性紅斑を認めたことからwide spread DLEを考え精査した。血液検査や眼科、耳鼻科学的検査所見よりSjSの診断基準を2項目満たし臨床的には乾燥症状を欠くSubclinical SjSと診断された。しかし皮膚病変はSjSに伴う皮膚症状として有名な環状紅斑や浮腫性紅斑は認めず、病理組織学的にも表皮の萎縮が強く、真皮血管周囲のリンパ球浸潤が密ではなかったことからSCLEと診断した。

皮疹は遮光とステロイド外用で約2ヶ月後に癒痕を残さず軽快した。

Ⅲ. 考 案

本症例は蘭の栽培に約70年間携わり露光されていたにもかかわらず、日光過敏などの自覚症状はなく皮疹が出現したこともなかった。しかし今回の熱傷を機に皮疹が出現したことから精査をした結果、SjSの診断基準を2項目満たしたが臨床的には乾燥症状を欠くことからsubclinical SjSと診断された。しかし皮膚症状はSjSに特有の皮疹ではなく、初診時はwidespread DLEを考えた。ところが病理組織学的に表皮は萎縮し真皮の細胞浸潤が軽度であることと癒痕を残さず治癒したという臨床経過からSCLEと診断した。

SjSに伴った皮疹としては多彩なものが報告されており片山は成因によって、外分泌障害によるもの、B細胞の活性化によるもの、T細胞などの免疫異常によるもの、感染症によるもの、その他の5型に分類している²⁾。病理組織学的には真皮全層の血管、毛嚢、汗腺周囲へのリンパ球を主体とす

る炎症性細胞浸潤が主で、表皮の萎縮や基底層液状変性はないかあっても軽度とされている。また、蛍光抗体直接法は通常陰性である。SjSは他の膠原病、リウマチ性疾患を合併する頻度が高いことはよく知られており、SCLEとの合併の報告も認められる^{4, 5)}。

SCLEはエリテマトーデスの病型のひとつで皮膚症状を主体とした概念であり、全身症状が軽度で、白色人種ではHLA-DR3などの遺伝的素因を背景にしている報告が多く、抗SS-A抗体が密接に関与していると考えられている。環状あるいは多環状紅斑を呈するannular-polycyclic variety(環状連圈状型)と、角化性丘疹ないし乾癬様皮疹を呈するpapulosquamous variety(丘疹鱗屑型)のいずれかあるいは両者を伴うエリテマトーデスと定義されている。日光過敏と関連が高く、皮疹は露光部を中心に再発、悪化を繰り返すが癒痕は残さない。病理組織学的には表皮の萎縮、基底層の液状変性を示し、角栓や高度の過角化はなく、真皮の細胞浸潤も中等度でDLEとSLEの中間的性格を示すとされている。

エリテマトーデスの皮疹の発症の機序として、血管炎により真皮の血管内皮細胞が傷害され高ガンマグロブリン含有血清が血管より漏出して、真皮表皮境界部に貯留する。また表皮細胞は、紫外線、温度変化などの誘導因子(ストレス蛋白誘導因子)のもと、抗SS-A抗体依存性に浸潤した単核球をエフェクターとした表皮細胞障害が生じると考えられている⁶⁾。基礎疾患として抗SS-A抗体陽性で高ガンマグロブリン血症が存在した自験例は広範囲のびらんを生じた熱傷を機により露光しやすい状態となりSCLEを発症したのではないかと考えた。幸い現在のところ皮疹を含め症状は認めないが、露光機会が多い生活のためSCLEの再発も十分に考えられ、注意深く経過を見ていく必要があると考えている。

Ⅳ. 結 語

熱傷を機にSCLEを発症し、精査によりSubclinical SjSと診断された88歳男性例を経験した。皮疹は遮光とステロイド外用により癒痕を残

さず軽快した。本邦においてはその近縁性が指摘される2疾患ではあるが、長年露光していたにもかかわらず光線過敏などの症状はなく、熱傷が誘因となって診断された興味深い症例であった。

文 献

- 1) Sontheimer RD, Thomas JR, Gilliam JN. Subacute cutaneous lupus erythematosus. Arch Dermatol 1979 ; 115 (12) : 1409-1415.
- 2) 片山一朗. Sjögren症候群の環状紅斑. 皮膚病診療 2009 ; 31 (12) : 1372-1378.
- 3) Watanabe T, Tsuchida T, Ito Y, et al. Annular erythema associated with lupus erythematosus/ Sjögren's syndrome. J Am Acad Dermatol 1997 ; 36 (2 pt 1) : 214-218.
- 4) 奥本勇二, 大黒久和, 堀内賢二ほか. シェーグレン症候群に併発したSCLEの1例. 皮膚科の臨床 1995 ; 37 (9) : 1359-1362.
- 5) 菅原京子, 東谷薫, 白田俊和ほか. Sjögren症候群: SCLEの皮疹を呈した症例. 皮膚病診療 2005 ; 27 (12) : 1441-1446.
- 6) 古川福実. 皮膚ループスエリテマトーデス. 病理と臨床 2000 ; 18 (1) : 20-25.